



Дифференциальная диагностика при гепато- лиенальном синдроме

Кафедра госпитальной терапии
Профессор Б.Ф.Немцов

Гепато - лиенальный синдром



- **Устанавливается при обнаружении увеличения размеров печени и селезенки и доказанный любыми методами обследования (объективными, УЗИ, КТ, Я-МРТ)**



Гепато-лиенальный синдром

Основные причины одновременного увеличения печени и селезенки

- Особенности кровоснабжения
- Как органы богатые элементами ретикулогистиоцитарной системы.
- Общность функций: дезинтоксикационной, поддержание гомеостаза.



Основные причины увеличения селезенки:

- **«Сосудистая» селезенка:** - застой, гипертензия (печеночная, надпеченочная), - васкулиты (тромбозы, абцессы).
- **Инфильтративные поражения:** (лимфо-пролиферативные заболевания, опухоли, «болезни» накопления)
- **Компенсаторная гипертрофия.**
- **Очаговые поражения.**



Гепато-лиенальный синдром (ГЛС)

- **С преимущественным увеличением селезенки**
 - гемобластозы
 - гемолит. анемии
 - септич. состояния
 - малярия
 - саркоидоз
 - бруцеллез
 - болезнь Гоше
 - лейшманиоз, мононуклеоз, риккет-оз .



Гепато-лиенальный синдром (ГЛС)

С преимущественным увеличением печени

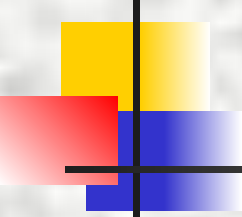
- **заболевания печени (гепатиты, циррозы)**
- **болезни сердца (НК, констрикт. перикардит)**
- **гемохроматоз**



Гепато-лиенальный синдром (ГЛС)

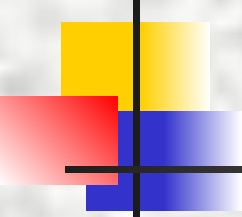
- **Не отмечается закономерного преобладания:**
 - **ДЗСТ (СКВ, РА с висцеритами , синдром Фелти)**
 - **миеломная болезнь**
 - **болезнь Вильсона-Коновалова**
 - **сифилис**
 - **туберкулез (гематоген. диссеминация)**

Основные направления при дифференциальной диагностике ГЛС



1. ГЛС в сочетании с портальной гипертензией
2. ГЛС в сочетании с желтухой
3. ГЛС в сочетании с гематологическими синдромами (цитопенический, геморрагический, миело- и лимфопролиферативный)
4. ГЛС в сочетании с лимфоденопатией и признаками системного поражения соединительной ткани.
5. ГЛС в сочетании с патологией сердца
6. ГЛС при нарушении обмена веществ
7. ГЛС при инфекционных заболеваниях

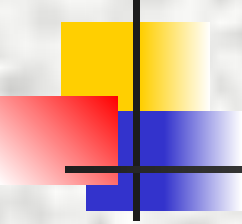
ГЛС в сочетании с портальной гипертензией

- 
-
- **ГЛС + портокавальные анастомозы (п / кожные, пищеводные, пр.кишка) + асцит**
 - **Уточнение уровня поражения в портальной системе (печеночный, внепеченочный)**



Есть ли поражение паренхимы печени?

- **Выявление клинико-биохимических синдромов:**
 - Цитолиза,
 - Паренх.желтуха,
 - Холестаза
 - Воспаления
 - Гепатоцеллюлярной недостаточности
Есть (- 90%)
- **Уточнение анамнеза, выявление маркеров вирусной инфекции, сканирование и т.д.**
- **Гепатиты, циррозы, рак**



Признаков поражения паренхимы печени не выявлено

- **Внепеченочный вариант портальной гипертензии**
- **Сплено-портография, лапороскопия**
- **С-м Бадда-Киари**
- **Вено-окклюзионная болезнь,**
- **Пиелотромбоз, флебит**
- **Решение вопроса о виде лечения**



ГЛС в сочетании с желтухой

- **Уточнение характера желтухи**
 - А) исключение паренхиматозной желтухи при «первичной» патологии печени (гепатиты, циррозы) – см. предыдущий этап диагностики.**

Уточнение характера желтухи



Б) исключение подпеченочной желтухи (ЖКБ, холангиты), как хирургической патологии:

- **Болевой синдром «печеночная колика»**
- **Обесцвеченный кал**
- **Лихорадка, воспалительный синдром**
- **Холемия, отсутствие уробилина в моче**
- **УЗИ, холангиография,**
- **ретроградная холангиография**
- **лапороскопия.**



В) Желтуха связана с гемолизом

- **Анизо/пойкилоцитоз**
- **Повышенное выделение уробилина с калом и мочой (в N – 1-2 мг/сутки), темный цвет мочи, кала**
- **Увеличение билирубина за счет непрямого**
- **Ретикулоцитоз > 7% (!)**
- **Повышение сывороточного Fe**
- **Изменение осмотической резистентности эритроцитов**
- **Уточнение формы гемолитической анемии**

ГЛС в сочетании с гематологическими синдромами

А) Плеторический Миелопролиферативный (панцитоз)

- Стерильная пункция



- Трехростковая гиперплазия



- Эритремия

ГЛС в сочетании с гематологическими синдромами



**Цитопенический
(тромбоцитопения)**

Тип кровоточивости

- **Б) Геморрагический
(петехиально-пурпурный)**
- **Болезнь Верльгофа (или
синдром) ?**

Исключение, подтверждение



ГЛС в сочетании с гематологическими синдромами

В) Анемический

- **Геморрагический**
- **Миело-лимфопролиферативный**
- **+ иммунных нарушений + интоксикац,-воспалит.**

Острые и хронические лейкозы



Стернальная пункция



Цитохимическое исследование

Уточнение формы лейкоза



ГЛС в сочетании с гематологическими синдромами


Уточнение формы лейкоза



- Хр.миелолейкоз
- Лимфолейкоз
- Эритромиелоз



ГЛС в сочетании с:

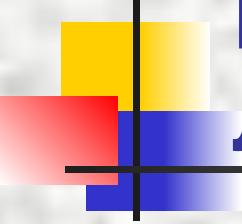
- **Лимфоаденопатией**
 - **Лихорадкой**
 - **Суставным синдромом**
 - **Воспалит. изменения крови (СОЭ, СРБ и т.д.)**
- 
- **Оценить особенности суставного синдрома**

Оценить особенности суставного синдрома сочетающегося с ГЛС

- Стойкий суставной синдром, R-графия – эрозивный артрит + РФ
 - 1) РА с висцеритами
 - 2) синдром Фелти
- Нестойкий артрит (неэрозивный), ведущий синдром – висцериты
 - 1) Молодой возраст ЮРА,
 - 2) с-м Стилла взрослых
 - 3) СЗСТ - ?



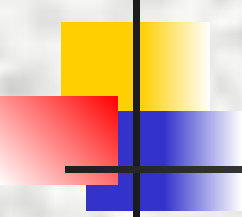
Кровь на LE клетки, АНФ, биопсия кожно-мышечного лоскута СКВ, УП, ССД, ДМ, БШ, Синдром Шарпа



ГЛС в сочетании с периферической лимфоаденопатией

- **Лимфоаденопатия**
- **Интоксикац.-воспалительный синдром**
- **Ускорение СОЭ**
- **Положительные острофазовые показатели**
- **Диспротеинемия**
- **Суставной синдром отсутствует**

ГЛС в сочетании с периферической лимфоаденопатией

- 
-
1. Анализ крови: уточнение лейкоцитоза и формулы крови **А) Лейкоцитоз с Лимфопенией**
 - Поражение зева
 - Кожные проявления (полиморфная сыпь)
 - Анемия
 - Мононуклеарная реакция (60-80%)
 - р.Пауля-Буннеля с бараньими Эр. (++)



Инфекционный мононуклеоз ?!

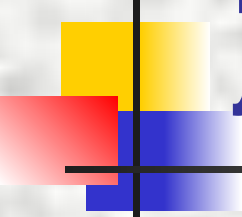
ГЛС в сочетании с периферической лимфоаденопатией



Анализ крови: уточнение лейкоцитоза и формулы

Б) Лейкоцитоз с лимфоцитозом

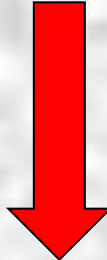
- Клетки
- Боткина-Гумпрехта
- Стернальная пункция
- Хр.лимфолейкоз

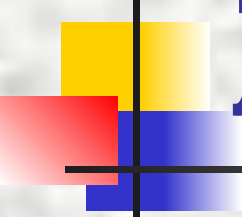


ГЛС в сочетании с периферической лимфоаденопатией

Анализ крови: уточнение лейкоцитоза и формулы

В) Лейкопения с лимфопенией

- **R-графия гр.клетки**
 - **КТ-средостения**
- 
- **Увеличение лимфо. узлов средостения**



ГЛС в сочетании с периферической лимфоаденопатией

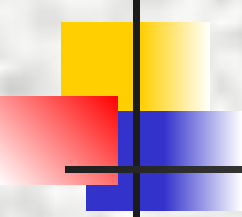
Г) Увеличение лимфо. узлов средостения при R-графии или КТ



- Биопсия л/узла (гистология)
- Обнаружение клеток Березовского-Штернберга



Лимфогранулематоз (исключение саркоидоза)



ГЛС + синдром сердечной недостаточности

- А) Левожелудочковой, легочной гипертензии, позже правожелудочковой**
- обнаружение синдрома поражения эндокарда с динамичной картиной шумов
 - воспал.интоксикационный синдром
 - вне сердечных поражений (васкулиты,геморрагии, нефрит, пневмонии)
 - тромбо-эмболический синдром
 - ЭХОКГ - клапанные поражения, вегетации на клапанах
 - обнаружение возбудителя в крови



Инфекционный эндокардит (уточнить большие и малые критерии)

ГЛС + синдром сердечной недостаточности

Б) Правожелудочковой без явлений левожелудочковой и легочной гипертензии, при очень высоком ЦВД (200-300 мм.вд.ст)

- Выявить дополнительные проявления**

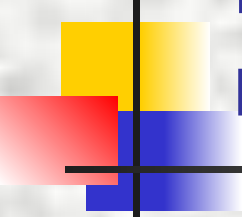




ГЛС + синдром сердечной недостаточности

**Выявить дополнительные проявления
синдром сдавления:**

- - верхней полой вены «консульская голова»
- - нижней полой вены асцит (без отеков)
- рефрактерность к «сердечной» терапии
- симптомы перигепатита
 - боли, шум трения брюшины
- «тихое, малое, чистое» сердце
- выявление перикард-тона
- ЭХОКГ, R-лог.исследование



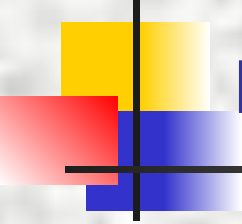
ГЛС + синдром сердечной недостаточности

- ЭХО - КС, Я-МРТ, R-лог.исследование
 - явл.перикардита
 - «наружный митральный стеноз»
 - «стеноз легочной артерии»



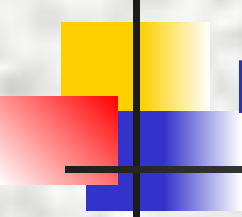
Констриктивный перикардит с развитием «псевдоцирроза» Пика

ГЛС при нарушении обмена веществ «болезни накопления»

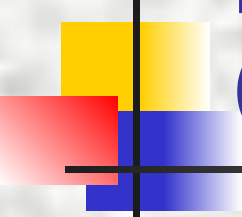


- **Гепатолентикулярная дегенерация**
- **Гемохроматоз**
- **Болезнь Гоше**

ГЛС при нарушении обмена веществ «болезни накопления»

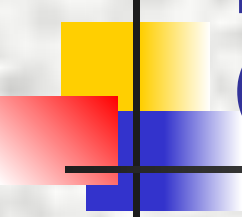


I. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова). Сущность – наследственное нарушение синтеза церулоплазина и транспорта меди – хр. интоксикация медью.



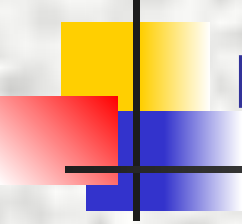
Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова)

- Поражение паренхиматозных органов: печени (гепатит, цирроз), селезенки.
- Поражение центральной и периферической нервной системы.
- Почечный синдром (канальцевые нарушения) – аминоацидурия.



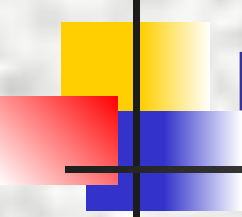
Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова)

- **Диагностика:**
- исследование роговицы: обнаружение кольца Кайзера-Флейшнера на щелевой лампе.
 - Си в сыворотке крови более 380 мкг %
 - Потеря Си с мочой более 100 мг/сутки
 - Биопсия печени, селезенки.



Гемохроматоз (пигментный цирроз, бронзовый диабет)

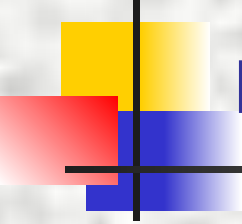
- **Сущность: повышенное накопление Fe в паренхиматозных органах в результате повышенного всасывания Fe в кишечнике (первичный гемохроматоз).**



Гемохроматоз (пигментный цирроз, бронзовый диабет)

Клиника:

- Кожный синдром (бронзовая кожа)
- Поражение печени и селезенки «пигментный цирроз» - микромодулярный цирроз без признаков цитолиза и холестаза.
- Эндокринных расстройств:
 - А) поражение поджелудочной железы – «бронзовый диабет» - 80%;
 - Б) гиподисфункция гипофиза, надпочечников гипогонадизм, феминизация, аменорея
 - Кардиомиопатия («метаболическая»)
 - Кишечный (синдром мальабсорбции)



Гемохроматоз (пигментный цирроз, бронзовый диабет)

Диагностические критерии:

- **Большие признаки:**
 1. Отягощенный семейный анамнез;
 2. Пигментный цирроз
 3. Сахарный диабет.
- **Малые:** кожный синдром, гипогонадизм или др. эндокрин. дисфункции, кардиомиопатия.
- **Лабораторная диагностика:** высокое содержание Fe в сыворотке крови более 28 ммоль/л, биопсия печени.