



# 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**

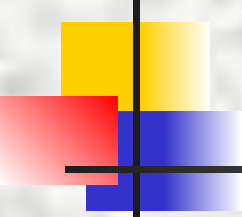


## **Гепато-лиенальный синдром (ГЛС)**

---

- **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

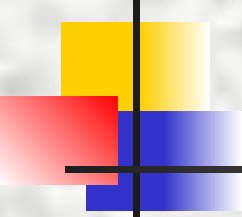


---

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

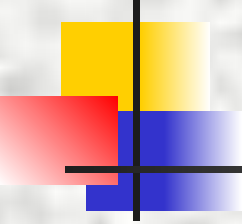
- 
- 
- ГЛС + портокавальные анастомозы (п / кожные, пищеводные, пр.кишка) + асцит
  - Уточнение уровня поражения в портальной системе (печеночный, внепеченочный)

# 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)

- Стернальная пункция

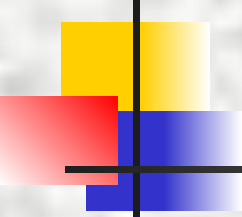


- Трехростковая гиперплазия



- 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:

---

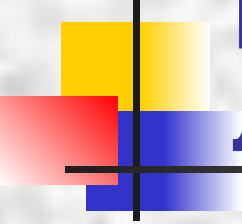
- Лимфоаденопатией
  - Лихорадкой
  - Суставным синдромом
  - Воспалит. изменения крови (СОЭ, СРБ и т.д.)
- 
- Оценить особенности суставного синдрома

# 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

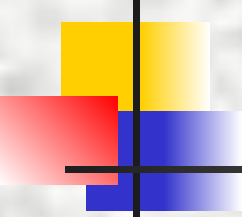


# **ГЛС в сочетании с периферической лимфоаденопатией**

---

- **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

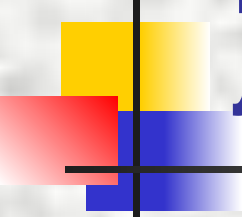


---

**Анализ крови: уточнение лейкоцитоза и формулы**

## **Б) Лейкоцитоз с лимфоцитозом**

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

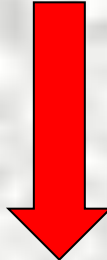


# ГЛС в сочетании с периферической лимфоаденопатией

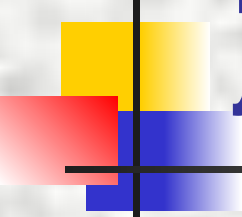
---

**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

---

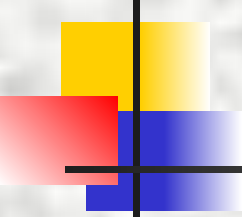
**Г) Увеличение лимфо. узлов средостения при R-графии или КТ**



- 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**



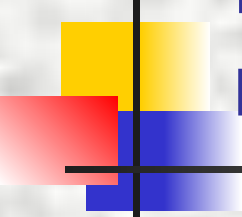


# ГЛС + синдром сердечной недостаточности

---

**Выявить дополнительные проявления  
синдром сдавления:**

- - верхней поллой вены «консульская голова»
- - нижней поллой 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

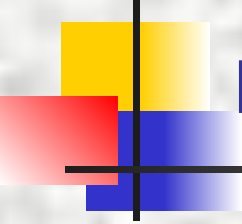
---

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



**Констриктивный перикардит с развитием «псевдоцирроза» Пика**

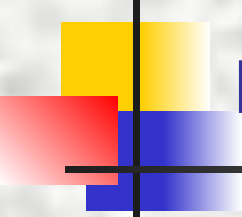
# ГЛС при нарушении обмена веществ «болезни накопления»



---

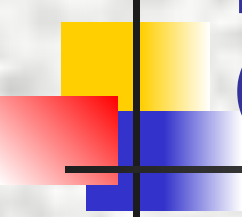
- **Гепатолентикулярная дегенерация**
- **Гемохроматоз**
- **Болезнь Гоше**

# ГЛС при нарушении обмена веществ «болезни накопления»



---

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

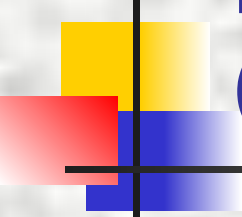


# Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова)

---

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

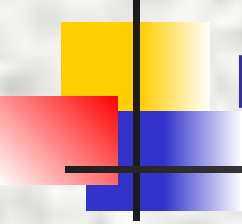




# Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона-Коновалова)

---

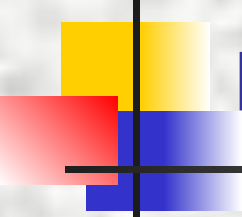
- **Диагностика:**
- исследование роговицы: обнаружение кольца Кайзера-Флейшнера на щелевой лампе.
  - Си в сыворотке крови более 380 мкг %
  - Потеря Си с мочой более 100 мг/сутки
  - Биопсия печени, селезенки.



# Гемохроматоз (пигментный цирроз, бронзовый диабет)

---

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

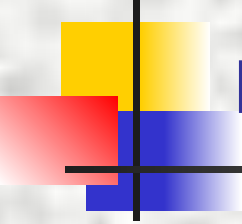


# Гемохроматоз (пигментный цирроз, бронзовый диабет)

---

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) гипофункция 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.