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, сканнирование 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 сочетающего с ГЛС

- Стойкий суставной синдром, R-графия – зрозивный 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**

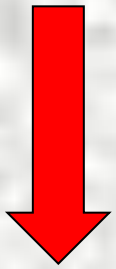
- **Хр.лимфолейкоз**

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.**
  - **Cu в сыворотке крови более 380 мкг %**
  - **Потеря Cu 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.**