

Дифференциальный
диагноз при
гепатомегалии и
гепатолиенальном
синдроме

Дифференциальный диагноз при гепатомегалии

- Важно:

а) оценить размеры печени и их динамику:

- при хронических заболеваниях размеры печени стабильны.
- при быстром увеличении печени можно думать о декомпенсации кровообращения.
- Причиной резкого уменьшения печени чаще всего является некроз гепатоцитов (крайне неблагоприятный прогноз)
- *если печень в малом тазу, это, не болезнь печени!*

б) оценить край печени: в норме плотно-эластичный, заострен

при гепатитах- плотно-эластичный, закругленный,
при циррозах- острый, плотный, как «шнурок».

ПРИЧИНЫ ГЕПАТОМЕГАЛИИ

- 1- БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ
- 2- БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ
- 3- БОЛЕЗНИ ССС
- 4- БОЛЕЗНИ КРОВИ

Заболевания печени приводящие к гепатомегалии

- острые гепатиты
- хронические гепатиты
- циррозы печени
- жировая дистрофия печени
- опухоли печени (доброкачественные и злокачественные, mts-поражение)
- эхинококкоз печени
- туберкулезный грануломатоз

Заболевания ССС приводящие к гепатомегалии

- Застойная сердечная недостаточность различной этиологии
- констриктивных перикардит

Болезни сосудов печени:

- болезнь и синдром Бадда - Киари
- тромбозы и тромбофлебиты воротной вены (острый и хронический)

Заболевание системы крови приводящие к гепатомегалии

- Острые лейкозы (не характерно)
- хронические лейкозы (более характерно для миелобластного)
- лимфогрануломатоз (у 80% больных)

1. Гепатоспленальный синдром.

-сочетание увеличения печени с увеличением селезенки.

В 90% обусловлен патологией печени.

- 1) При застое в печени селезенка увеличивается незначительно и гиперспленизм отсутствует.
- 2) При портальной гипертензии селезенка может быть большой, а при некоторых формах цирроза селезенка больше печени.
- 3) Миелопролиферативные процессы протекают с преимущественным увеличением селезенки

Гиперспленизм - сочетание спленомегалии с триадой:

- лейкопения
- анемия
- тромбоцитопения

-связан с усилением нормальной функции селезенки по удалению разрушенных тромбоцитов, гранулоцитов и эритроцитов.

Встречается при заболеваниях, которые условно можно разделить на пять групп.

К первой (самой большой) группе относят:

- острые и хронические заболевания печени (диффузные и очаговые),
- заболевания, протекающие с расстройствами кровообращения в системах воротной и селезеночной вен (вследствие тромбоза или облитерации сосудов, врожденных и приобретенных дефектов, тромбофлебита),
- эндофлебит печеночных вен.

Во вторую группу входят

- Системные заболевания соединительной ткани, болезни накопления (гемохроматоз, гепато-церебральная дистрофия, болезнь Гоше и др.), амилоидоз.

Третья группа объединяет инфекционные и паразитарные заболевания:

- инфекционный мононуклеоз,
- затяжной септический эндокардит,
- абдоминальный туберкулез,
- висцеральный лейшманиоз,
- малярию,
- альвеококкоз,
- сифилис,
- бруцеллез и др.

Четвертую группу составляют болезни крови и лимфоидной ткани:

- гемолитические анемии,
- лейкозы,
- парапротеинемический гемобластоз,
- лимфогранулематоз и др.

Пятая группа включает заболевания сердечно-сосудистой системы, протекающие с хронической недостаточностью кровообращения:

- пороки сердца,
- констриктивный перикардит,
- хроническую ишемическую болезнь сердца.

ГС при заболеваниях первой группы может сопровождаться болью и чувством тяжести в правом подреберье, диспептическими расстройствами, астеническим синдромом,



При заболеваниях печени, как правило, появляются так называемые печеночные знаки (телеангиэктазии на коже, гинекомастия, пальмарная эритема, «печеночный» язык, контрактура Дюпюитрена, пальцы в виде барабанных палочек, ногти в виде часовых стекол, выпадение волос); характерны признаки портальной гипертензии и геморрагического синдрома, раннее появление которых может указывать на поражение воротной вены и ее ветвей.



Сосудистая "звёздочка" на коже

*Пальмарная эритема: кожа ладони истончена,
блестящая, гиперемирована.*



При эндофлебите печеночных вен наблюдается стойкий асцит, гепатомегалия преобладает над спленомегалией.

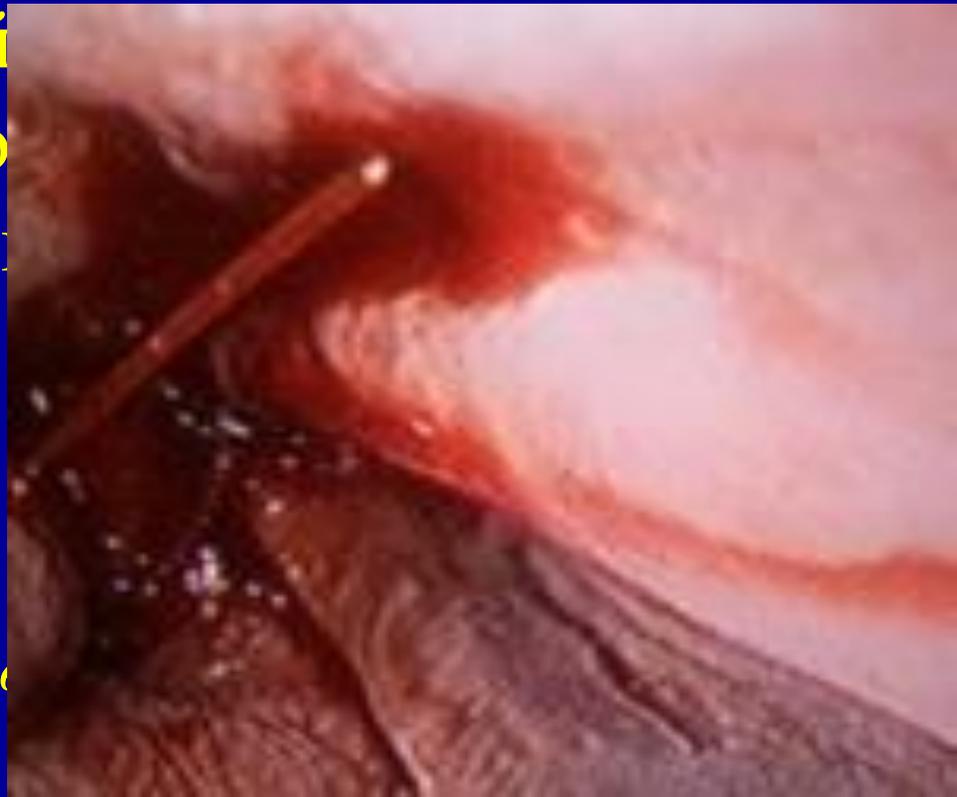


При тромбозе селезеночной вены, стенозе воротной и селезеночной вен спленомегалия преобладает над гепатомегалией, при этом желтуха и признаки печеночной недостаточности отсутствуют, иногда процесс протекает с лихорадкой, болями в левом подреберье, признаками периспленита, реже гиперспленизма.



Нередко возникает кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода и желудка. В анамнезе могут быть указания на перенесенный вирусный гепатит или контакт с инфекционными больными, злоупотребление алкоголем, прием гепатотоксических препаратов, а также указания на острые приступы болей в животе, лихорадка (при тромбозе селезеночной вены).

*Кровотечение
расширенных вен*



Во второй группе при **гемохроматозе** симптомы заболевания могут обнаруживаться у нескольких членов семьи, преимущественно у мужчин в возрасте 40-60 лет.

ГС сочетается с гиперпигментацией кожи и слизистых оболочек, признаками цирроза печени и сахарного диабета, кардиомиопатией, гипогонадизмом; печеночные знаки встречаются редко; выраженные симптомы портальной гипертензии и печеночной недостаточности развиваются в терминальной стадии.

Высокие показатели сывороточного железа, ферритина, насыщение железом трансферрина, положительная десфераловая проба



*Гемохроматоз
(пигментный цирроз,
бронзовый диабет)*

При гепатоцеребральной дистрофии (болезнь Вильсона-Коновалова) к жалобам «печеночного» характера позже присоединяются признаки поражения нервной системы (гиперкинезы, ригидность мышц, снижение интеллекта и др.); характерно коллатеральное поражение периферии роговицы (деребризация) характерно

Ф
ляе
ко
но
ли



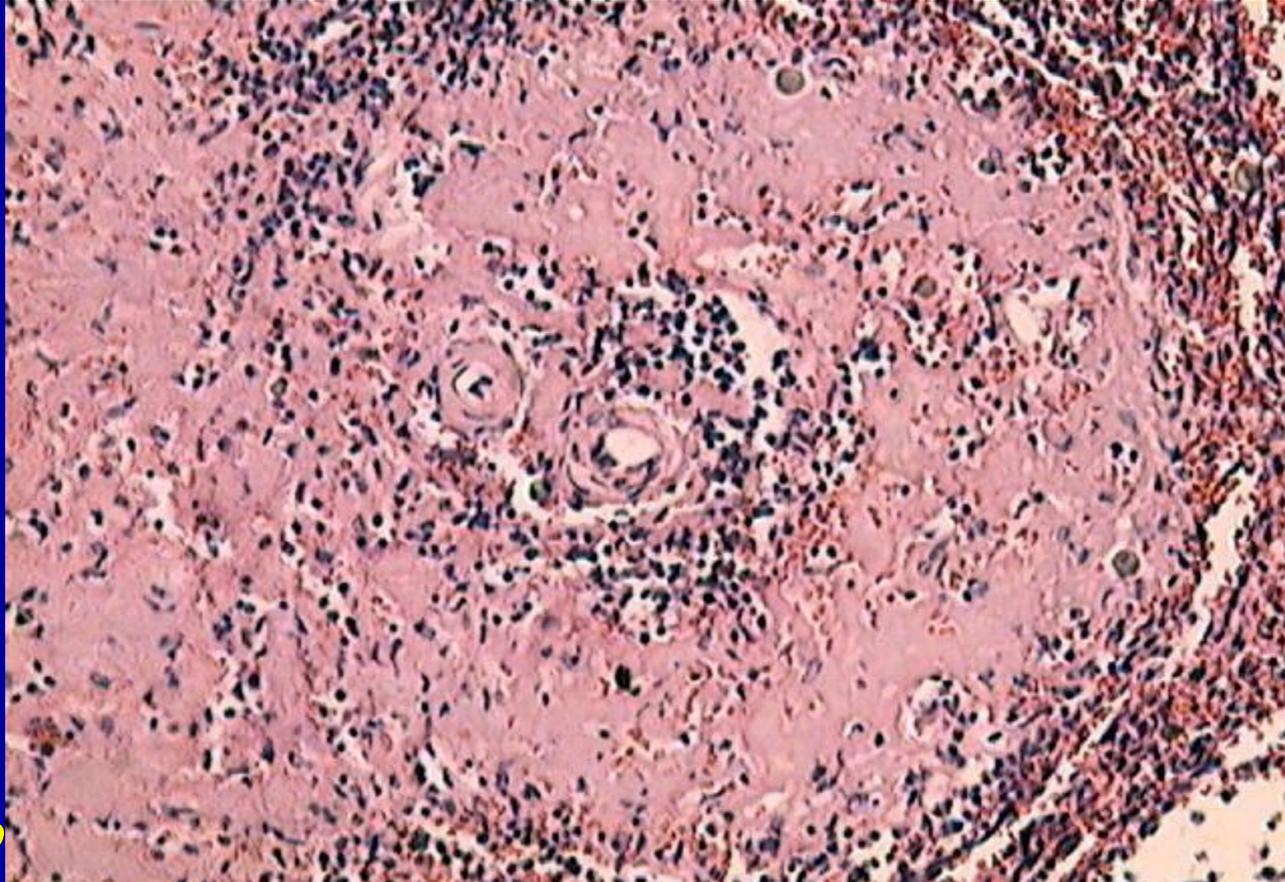
При болезни Гоше ГС имеет прогрессирующий характер; у больных наблюдаются боли в костях, остеолит большеберцовой и плечевой костей;

отставание
поражен



развитии,
я анемия,

При амилоидозе ГС сочетается с сухой, бледной, «фарфоровой» кожей, макроглоссией, реже — с желтухой холестатического характера (кожный зуд, ахоличный кал).



Амилоид откладывается в стенках центральных артериол с последующем вытеснением и замещением лимфоидной ткани фолликулов.

ГС при заболеваниях третьей группы протекает на фоне повышенной температуры тела (от субфебрильных до фебрильных цифр) и других признаков интоксикации; отмечаются анемия, артралгии, миалгии. Четкая периодичность приступов, желтушность склер и герпетические высыпания характерны для малярии.

Особое значение имеют анамнестические данные (проживание в эндемичной для данного заболевания местности, контакт с источником возбудителей инфекции, наличие у больного туберкулеза какой-либо локализации и др.)

ГС при болезнях четвертой группы в зависимости от основного заболевания сочетается со слабостью, недомоганием, бледностью или желтушностью кожи, геморрагическим синдромом, лихорадкой, системным или регионарным увеличением лимфатических узлов, изменениями свойств эритроцитов и др.

При острых лейкозах селезенка мало увеличена.

При хроническом миелолейкозе она приобретает огромные размеры, причем спленомегалия предшествует увеличению печени.

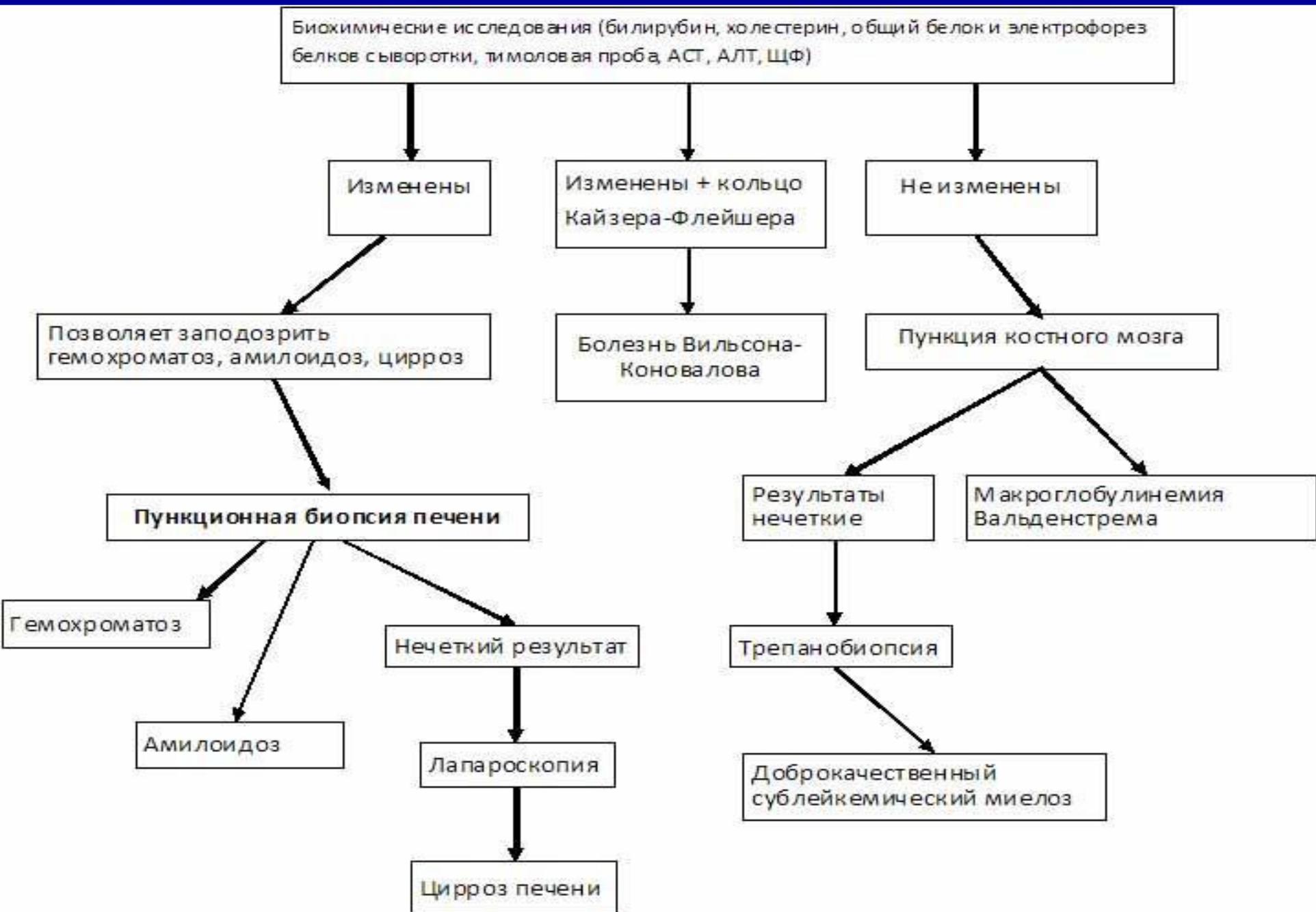
При хроническом лимфолейкозе печень увеличивается раньше, чем селезенка.

ГС при заболеваниях пятой группы сопровождается *выраженной одышкой, тахикардией, нарушением ритма сердца, периферическими отеками, накоплением жидкости в полости перикарда, плевральных полостях, асцитом.*

При пороках сердца, кардиомиопатии, ишемической болезни сердца отмечаются *увеличение и изменение конфигурации сердца.*

При констриктивном перикардите выраженные симптомы хронического венозного полнокровия сочетаются с нормальными или несколько уменьшенными размерами сердца.

Программа диф/диагностики у больных с гепатолиенальным синдромом



Методы диагностики при ГЛС

- 1. Анамнез и физикальное обследование
- 2. ОАК,ОАМ. Кал на простейшие и я/глист
- 4. БАК с определением синдромов цитолиза, холестаза, печеночно-клеточной недостаточности и иммунного воспаления
- 5. Иммунограмма
- 6. Определение маркеров вирусных гепатитов
- 7. Бактериологическое и серологическое исследование крови для выявления возбудителя
- 8. Определение серологических маркеров аутоиммунного гепатита, ПБЦ (ANA, AMA), альфа-фетопротеин, карбонатный антиген и раковый эмбриональный антиген (РЭА)
- 9. Иммунофенотипирование, иммуногистохимические исследования.
- 10. УЗИ,КТ,МРТ

- 11. Сцинтиграфия печени с меченым золотом и технецием
- 12. Селективная ангиография печени
- 13. ЭРХПГ
- 14. Пункционная биопсия печени
- 15. Лапароскопия
- 16. Биопсия лимфоузлов
- 17. Стернальная пункция и трепанобиопсия
- 18. рентгенологическое исследование легких, костей
- 19. ЭГДС
- 20. БРОНХОСКОПИЯ
- 21. ДОППЛЕР-ЭХОКАРДИОГРАФИЯ
- 22. Консультация инфекциониста, гематолога, онколога, ангиохирурга

Клинический случай

- Мужчина А, 30 лет
- При поступлении **жалобы** на слабость, боли в левом тазобедренном суставе.
- **Анамнез заболевания:** Считает себя больным с конца мая - начала июня 2015 г., когда был сбит машиной (задета область левого тазобедренного сустава). В день травмы обратился в травматологическую поликлинику, где был исключен перелом.
- С конца июля пациент стал отмечать появление болей в области левого тазобедренного сустава с иррадиацией в нижнюю конечность. За медицинской помощью не обращался, самостоятельно принимал кеторол, спазган, дротаверин с небольшим положительным эффектом. В ночь с 31.08 на 1.09 - однократно повышение температуры тела до 39,0°C, тошнота, рвота, сухой кашель. Вызвал бригаду скорой медицинской помощи, которой был выставлен диагноз ОРВИ.

- 1.09 осмотрен участковым терапевтом, выписаны препараты для лечения ОРВИ (парацетамол, противовирусные). Самостоятельно продолжал принимать кеторол (до 2 блистеров в сутки), так как выраженность болей в левом тазобедренном суставе прогрессирующе нарастала. В дальнейшем обследовался у участкового терапевта, было выявлено снижение гемоглобина до 54 г/л.
- 17.09. пациент поступил по неотложной терапевтической помощи . В приемном отделении осмотрен хирургом, был выставлен диагноз: Посттравматический коксит слева. Глубокая межмышечная гематома слева? По решению консилиума пациент переведен в терапевтическое отделение.

- При объективном осмотре было выявлено: Состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, иктеричные. Дыхание жесткое, в нижних отделах легких не проводится. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Живот мягкий, безболезненный, увеличен за счет жидкости. Печень +4 см из под края реберной дуги. Селезенка, почки не пальпируются. Отеки стоп и голеней.

- По результатам обследования при поступлении было выявлено: общий анализ крови: Нв - 58 г/л, эритроциты - $2,18 \times 10^{12}$, тромбоциты - 210×10^9 , лейкоциты - $14,8 \times 10^9$, формула: э - 1%, п - 3%, с - 73%, л - 15%, м - 1%, СОЭ - 65 мм/ч.
- Биохимический анализ крови: общий белок - 65 г/л, билирубин общий - 83 мкмоль/л, билирубин прямой - 51 мкмоль/л, АсАт - 58 U/l, АлАт - 79 U/l, ЩФ - 1700 U/l, ГГТП - 421 U/l, ЛДГ - 239 U/l, амилаза крови - 68,7 U/l.
- УЗИ органов брюшной полости и почек: УЗ признаки **гепатоспленомегалии**, диффузных изменений в печени, диффузных изменений в поджелудочной железе, утолщения стенки желчного пузыря, застоя в желчном пузыре, свободной жидкости в брюшной полости.
- УЗИ плевральных полостей: УЗ признаки свободной жидкости в плевральных полостях с двух сторон в небольшом количестве.

- Эхокардиография: диффузные изменения сердца с дилатацией. Признаки выпота в полости перикарда. Аномальная хорда левого желудочка.
- Рентгенография органов грудной клетки: слева в нижней доле плевральные шварты, «затемнен» боковой синус справа.
- Рентгенография левого тазобедренного сустава: рентген картина артрита? Рекомендовано проведение компьютерной томографии сустава.
- Рентгенография поясничного отдела позвоночника: рентген картина поясничного хондроза.

- МСКТ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза, тазобедренных суставов: КТ признаки гепатоспленомегалии, диффузных изменений в печени и поджелудочной железе, асцита, большого количества жидкости в малом тазу, сино-вита (бурсита) левого тазобедренного сустава.
- Фиброгастродуоденоскопия: эрозивный эзофагит. Недостаточность кардии. ГЭБР.
- Учитывая выявленные данные анамнеза, а также выявленные изменения при лабораторно-инструментальном обследовании было проведено исследование на маркеры соединительнотканых заболеваний, по результатам которого было выявлено: антитела к центромере В, IgG - 0,6 U/ml, ревматоидный фактор IgM - 165,5 IU/ml (норма - меньше 20), ревматоидный фактор IgG - 127,9 U/ml (норма - меньше 20), антитела к модифицированному цитрулли-рованному виментину (А-МСV) - 41,8 U/ml (норма - меньше 20), антитела к растворимым ядерным антигенам (ЕНА) скрининг (IgG к 7 антигенам) - 0,5.

Клинический диагноз

- Ревматоидный артрит впервые установленный с поражением левого тазобедренного сустава, серопозитивный, быстро прогрессирующее течение, активность II, R стадия II, ФН. Полисерозит (перикардит, плеврит, асцит).
- Хроническая норма-хромная анемия тяжелой степени.
- Хронический лекарственный гепатит, умеренная степень клинико-биохимической активности.
- ГЭРБ, эрозивная форма, степень А по Лос-Анджелесской классификации

ОБЩИЙ ОСМОТР

Общее состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы бледно желтушные. Склеры субиктеричны. Отеков нет. Подмышечные лимфоузлы слева увеличены до размера 1,5см, подвижные, безболезненные.

В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 18 в 1 мин.

Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС – 76 ударов в 1 мин. АД - 110/70 мм.рт.ст

Живот при пальпации мягкий, чувствительный в левом подреберье.

Нижний край печени пальпируется на 2 см из-под края реберной дуги. Селезенка выступает на 8 см из под краю реберной дуги, болезненная при пальпации.

Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Стул регулярный оформленный.

глю	75г/л
Эритроцит	$3,0 * 10^6 / л$
Цветрой показатель	0,75
Лейкоциты	$2,0 * 10^9 / л$
Эозинофилы	2%
Палочкоядерные	4%
Сегментоядерные	65%
Лимфоцит	26%
Моноцит	3%
Тромбоциты $150 * 10^9 / л$	СОЭ 14мм/час

Количество	<i>100,0 мл</i>
Прозрачность	<i>прозрачная</i>
Отн.плотность	<i>1020</i>
Реакция	<i>кислая</i>
Белок	<i>0,04</i>
Сахар	<i>отр</i>
Лейкоциты	<i>5-6-8 в поле зрения</i>
Эритроциты	<i>0-1-3 в поле зрения</i>

Коагулограмма

РФМК	3,0
ПТВ	15 сек
ТВ	16 сек
ПТИ	93%
Фибриноген	2,0-4
АЧТВ	36

Общий белок	76г/л
Креатинин	0,079ммоль/л
АЛТ	167ед/л
Билирубин	26,7мкмоль/л
Fe	14,7мкмоль/л
Тимоловая проба	12

ИФА №835 от 11.10.12

HBs Ag - отрицательно

Анти/ВГС – отрицательно

ИФА на хроническите инфекции от 09.10.12

Ig M Chl.trachomatis – отр.,

Ig G Chl.trachomatis – пол-но 1:10

Ig M Herpes Simplex - отр.,

Ig G Herpes Simplex - пол-но 1:6400

Ig M Цитомегаловирус – отр.,

Ig G Цитомегаловирус - пол-но 1:12800

Ig M Micoplasma hominis - отр.,

Ig G Micoplasma hominis - отр.,

Ig M Ureaplasma urealyticum - отр.,

Ig G Ureaplasma urealyticum - отр.,

Ig M Toxoplasma gondii - отр.,

Ig G Toxoplasma gondii - отр.,

УЗИ почек от 09.10.12 г

Размеры левой почки - 123 x 53мм, правой почки – 122 x 56мм. Экскурсия левой почки умеренно снижена. В

Заключение – поликистоз почек, уролитиаз, гидроколикоз

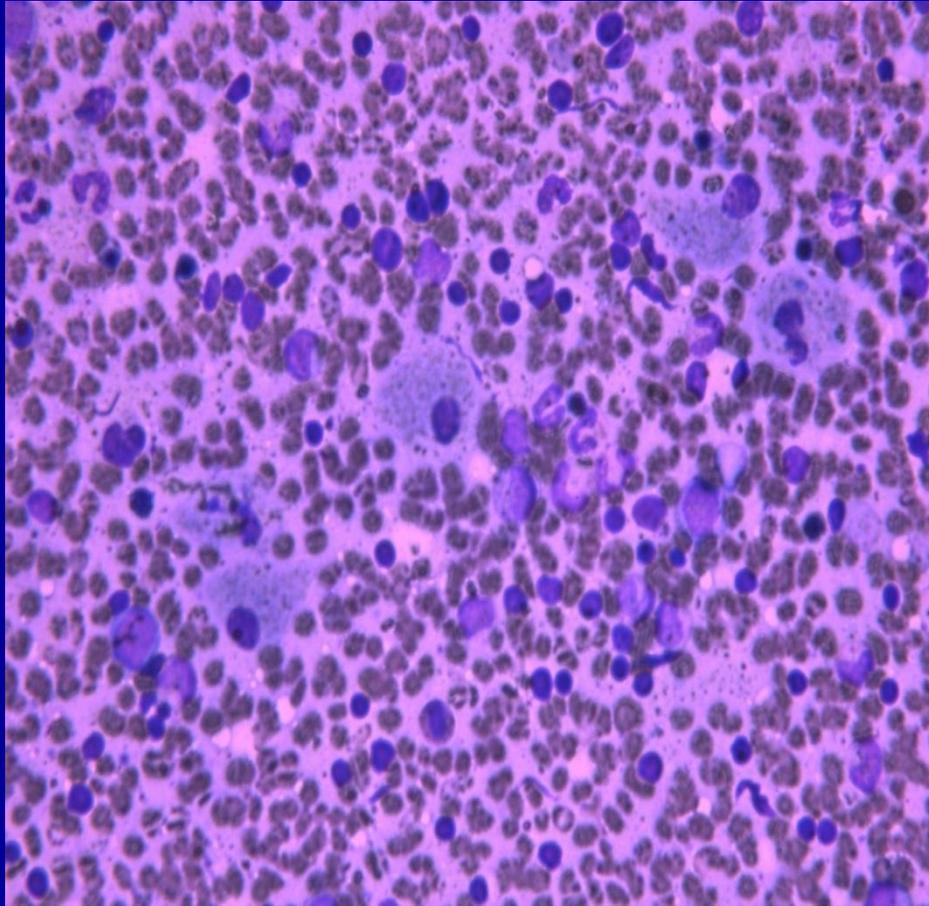
Обзорная рентгенограмма грудной клетки от 11.10.12

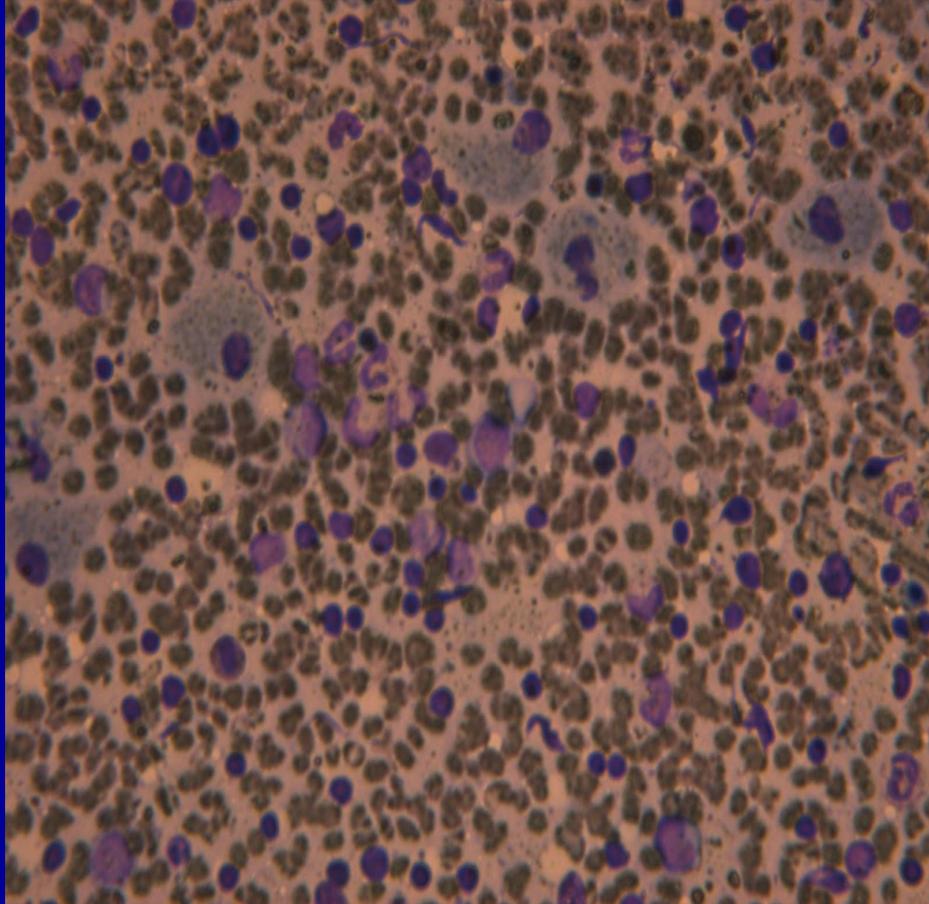
Заключение – рентген картина без очаговых и инфильтративных теней

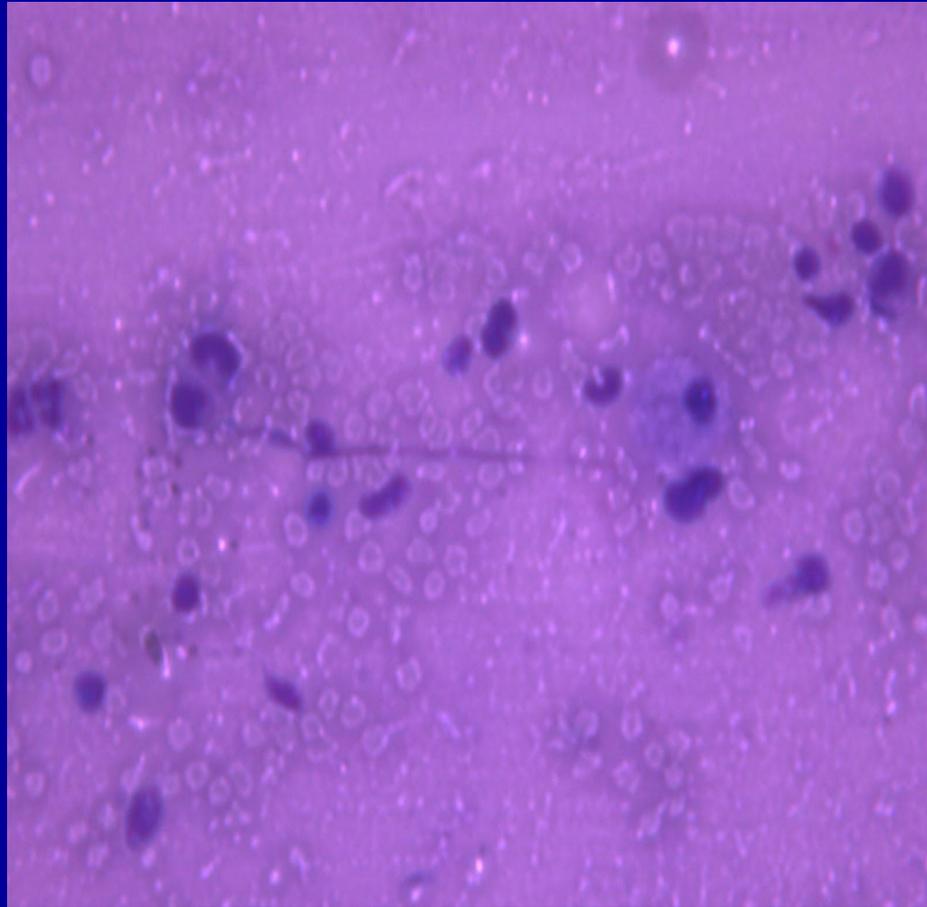
УЗИ ГДЗ от 09.10.12 г

Размеры печени: Правая доля(высота) – 16,8см; левая доля – 6,7. Портальная вена 0,9см; В полости желчного

Заключение - спленомегалия, жидкость в малом тазу в небольшом количестве.







- а) По данным ОАК: Гипохромная анемия с трех ростковой панцитопенией: незначительной эритроцитопенией и лейко тромбоцитопенией.
- б) по данным ОАМ: Олигурия, лейкоцитурия, и низкая протеинурия. характерные признаки для уролитиаза.
- в) По данным Б/Х: отмечается билирубинемия - являющийся одним из критериев синдрома холестаза, а также

- д) по данным ИФА можно предположить
 - Ig G Chl.trachomatis – пол-но 1:10 Нарастание титра антител IgG, выявленное количественным ИФА-методом в парных сыворотках, взятых с интервалом 2 недели, — признак острой инфекции
 - Ig G Herpes Simplex - пол-но 1:6400 Антитела класса G вырабатываются в период хронической инфекции вирусом простого герпеса первого или второго типа.
 - Ig G Цитомегаловирус - пол-но 1:12800 Антитела класса IgG к цитомегаловирусу (CMV, ЦМВ) указывают на текущую или имевшую место в прошлом цитомегаловирусную инфекцию.
- е) по данным Узи почек: отмечается увеличение обеих почек в размере за счет кист заполненных жидкостью, и расширением ЧЛС за счет камней, а вот уже гидроколикоз является как бы последствием вышеописанных нарушений в почках.
- ж) по данным УЗИ и ГДЗ: Отмечается увеличение правой доли печени(16,8)- гепатомегалия. и почти в 5 раз увеличенная селезенка - спленомегалия. Жидкость в малом тазу в небольшом количестве- можно предположить тем что у здоровых женщин свободная жидкость в позадиматочном пространстве в количестве до нескольких миллилитров может быть обнаружена только непосредственно после овуляции (то есть примерно на 14-15 дней после очередных месячных). Во все остальные дни менструального цикла наличие свободной жидкости в позадиматочном пространстве может указывать на наличие воспаления придатков матки и окружающих их органов, вызванного половыми инфекциями (хламидиоз, трихомониаз, уреаплазмоз).

- На представленной картине костного мозга видны клетки Гоше. Клетки Гоше представляют собой крупные сферические образования с ядром круглым и бугристым, располагающимся ближе к периферии. Имеет свои особенности цитоплазма, которая может быть вакуолизированно-пенистой, стекловидно-тягучей или фибриллярной, исчерченной, как в данном случае. В

- Болезнь Гоше - это наследственное заболевание, для которого характерен недостаточный уровень активности фермента, называемого глюкоцереброзидазой. В результате ферментной недостаточности в клетках накапливается жировое вещество, называемое глюкоцереброзид. Выделяют две основные формы заболевания — хроническую, встречающуюся преимущественно у взрослых, и острую, поражающую детей.
- Заболевание описал в 1882 г. французский студент-медик Филипп Шарль Эрнст Гоше (P.C.E. Gaucher). Студент обнаружил характерные клетки, накапливающие нерасщепленные жиры, у больного с увеличенной селезенкой. Позднее эти клетки были названы клетками Гоше, а заболевание, в честь описавшего его доктора - болезнью Гоше. Болезнь Гоше встречается с частотой от 1: 40 000 до 1: 60 000 у представителей всех этнических групп; в популяции евреев Ашкенази частота этого заболевания достигает 1 : 450

Выделяются три типа болезни Гоше:

- тип I – характеризуется отсутствием признаков поражения нервной системы;

- тип II (острый нейронпатический) – встречается у детей раннего возраста и отличается тяжелым поражением головного мозга, больные редко доживают до возраста 2 лет;

- тип III (хронический нейронпатический) – объединяет более разнородную группу больных, у которых признаки поражения нервной системы могут проявляться как в раннем, так и в подростковом возрасте.

Лечение болезни Гоше

- 1. Паллиативная терапия.
- 2. Пересадка костного мозга.
- 3. Ферментозаместительная терапия.

1. В паллиативной терапии нуждаются все больные. Этот вид лечения направлен на коррекцию сопутствующих заболеваний и осложнений болезни Гоше. До недавнего времени считалось, что спленэктомия является основным методом лечения заболевания, но это приводит к прогрессированию заболевания и накоплению липидов в других органах. Поэтому вопрос об удалении селезенки может быть решен строго индивидуально и только при выраженных симптомах гиперспленизма.
- 2. Предпринимались попытки лечения этой наследственной патологии при помощи пересадки костного мозга. Метод позволяет на 5-7 лет полностью стабилизировать состояние больного, однако имеет ряд существенных недостатков:
 - трудности в поисках совместимого донора;
 - повышенная возможность реакции «трансплантат против хозяина»;
 - невозможность полного излечения.
- 3. Заместительная ферментная терапия
Имиглоцераза (Церезим) 30 ед/кг 1 раз в 2 недели.
Ферментозаместительная терапия может проводиться по различным схемам, в зависимости от тяжести проявлений болезни, однако общепринятой считается вышеизложенная схема. При тяжелом течении необходимо повышение дозы препарата в 3-4 раза. Лечение переносится хорошо, осложнения возникают крайне редко, в виде аллергических проявлений.

- Контроль эффективности терапии: ОАК раз в 1-3 месяца, Б/х крови раз в 3-6 месяцев, определение активности сывороточной хитотриозидазы, УЗИ печени, селезенки раз в 1.5-2 года. Учитывая отсутствие суставного синдрома у данной пациентки, необходимости в проведении ежегодного рентгенологического исследования костей нет, но нужно проводить МРТ