

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра внутренних болезней и иммунологии с курсом ПО

Лекция №34

**Дифференциальная диагностика при гепатолиенальном синдроме.
Диагностика и принципы терапии**

Доцент., к.м.н. Вырва Полина Владимировна

Красноярск 2020

Цель лекции

Научить использовать метод дифференциальной диагностики при гепатолиенальном синдроме для постановки нозологического диагноза;

дать углубленное представление об основных заболеваниях, сопровождающихся сплено – и гепатомегалией.

План лекции

1. **Определение понятий сплено- и гепатомегалия.**
2. **Функции селезенки и патофизиология спленомегалии.**
3. **Гиперспленизм и его проявления.**
4. **Причины спленомегалии**
5. **Вопросы больному со спленомегалией.**
6. **Диагностическая оценка клинических, лабораторных и инструментальных данных.**
7. **Увеличение печени и селезенки(болезни печени и сосудов, наследственные болезни, болезни крови и кроветворных органов).**
8. **Редкие заболевания сопровождающиеся увеличением печени и селезенки.**

Гепатолиенальный синдром

Гепатолиенальный синдром (или печеночно-селезеночный синдром) - сочетанное поражение печени и селезенки с увеличением обоих органов.

! не является нозологической формой

! термин не может быть использован в качестве основного диагноза

Причины гепатомегалии:

- диффузные заболевания печени – гепатит острый и хронический, цирроз печени;
- опухоли – доброкачественные, злокачественные, метастатические;
- метаболические болезни печени – стеатоз печени, печеночная порфирия, амилоидоз и др.;
- наследственные заболевания – гемохроматоз, болезнь Вильсона, дефицит альфа-1-антитрипсина, гликогеноз и др.;
- билиарные заболевания – билиарная обструкция, холангит, опухоли;
- инфекционные заболевания – сепсис, ВИЧ/СПИД, туберкулёз и др.;
- паразитарные заболевания – эхинококкоз , шистосомоз, описторхоз , фасциолез, малярия
- сосудистые заболевания – недостаточность кровообращения , констриктивный перикардит, синдром Бадда-Киари;
- диффузные болезни соединительной ткани;
- заболевания крови

Причины спленомегалии

«Рабочая гипертрофия» селезёнки:

- ▶ Острые и подострые инфекции:
 - инфекционный гепатит
 - цитомегаловирусная инфекция
 - сальмонеллёз
 - септицемия
 - токсоплазмоз
 - бактериальный эндокардит
 - туберкулёз
 - малярия
 - туляремия
 - сывороточная болезнь
 - грибковые инфекции

Причины спленомегалии

Хронические заболевания:

- туберкулёз
- саркоидоз
- бруцеллез
- малярия
- гистоплазмоз
- синдром Фелти
- системная красная волчанка.

Причины спленомегалии

Гипертрофия в ответ на разрушение клеток крови:

- врождённый сфероцитоз
- аутоиммунная гемолитическая анемия
- серповидно-клеточная анемия
- талассемия и другие гемоглобинопатии
- пернициозная анемия (иногда)
- аутоиммунная нейтропения
- аутоиммунная тромбоцитопения (редко)
- хронический гемодиализ.

Причины спленомегалии

Застойная спленомегалия

- цирроз печени
- тромбоз селезеночной вены
- хроническая сердечная недостаточность (редко)
- синдром Бадда-Киари (закупорка печеночных вен)

Причины спленомегалии

Миелопролиферативная спленомегалия

- Миелоидная метаплазия неустановленной этиологии,
- хронический миелолейкоз
- истинная полицитемия
- острые лейкозы
- хронический миелоидный лейкоз
- хронический лимфоидный лейкоз
- макроглобулинемия
- лимфомы
- ангиосаркома (редко)
- метастазы рака (редко)

Причины спленомегалии

Спленомегалия при опухолях

- лимфомы (ходжкиновские и неходжкиновские)
- «волосатоклеточный» лейкоз
- острый лимфоцитарный или моноцитарный лейкоз
- хронический лимфолейкоз
- метастазы рака (редко)
- ангиосаркома (редко)
- макроглобулинемия

Причины спленомегалии

Спленомегалия при болезнях накопления

- Болезнь Гоше
- Амилоидоз
- Гистиоцитоз Х

Прочие причины

- кисты (истинные, ложные, паразитарные)
- недиагностированный разрыв селезёнки
- тиреотоксикоз и др.

Причины гепатоспленомегалии

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.

Причины гепатоспленомегалии

Болезни накопления

- гемохроматоз
- гепатоцеребральная дистрофия
- болезнь Гоше
- амилоидоз.

Причины гепатоспленомегалии

Инфекционные и паразитарные заболевания

- инфекционный мононуклеоз
- малярия
- висцеральный лейшманиоз
- альвеококкоз
- затяжной септический эндокардит
- сифилис
- бруцеллез
- абдоминальный туберкулёз и др.

Причины гепатоспленомегалии

Болезни крови и лимфоидной ткани

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

Причины гепатоспленомегалии

Заболевания сердечно-сосудистой системы, протекающие с хронической недостаточностью кровообращения

- пороки сердца
- констриктивный перикардит
- хроническая ишемическая болезнь сердца

Диагностика

- Тщательно изучить характер жалоб, особенности анамнеза (в т.ч. семейного), провести детальное физикальное обследование
- Следует помнить, что за край правой доли печени можно принять новообразование желчного пузыря, толстой кишки, правой почки; кроме того, от гепатомегалии необходимо отграничить гепатоптоз.
- Дифференцировать истинное увеличение печени от этих состояний позволяет пальпация печени в различных положениях и УЗИ
- Для распознавания заболеваний, проявляющихся преимущественно гепатомегалией, важно помнить их диагностические критерии
- Начинать диагностику при гепатомегалии необходимо с выявления опасной для окружающих патологии-безжелтушной и стертой форм острого вирусного гепатита.

Сведения из анамнеза и диагностически значимые клинические симптомы при гепатомегалии

- **Контакты с инфекционным больным вирусным гепатитом.**

Тщательный расспрос пациента о:

- **предшествовавших переливания крови и ее препаратов**
- **парентеральных манипуляциях**
- **хроническом гемодиализе**
- **Многократных инъекциях**
- **Длительном пребывании больного в стационаре**

Сведения из анамнеза и диагностически значимые клинические симптомы при гепатомегалии

Тщательный расспрос пациента о:

- принадлежность больного к группам риска или неблагоприятный эпидемиологический анамнез (наличие острого вирусного гепатита)
- изменение массы тела:
- Увеличение - стеатогепатит, застойное полнокровие печени
- Уменьшение - цирроз печени, злокачественное новообразование, инфекционное заболевание
- Тяжесть после приема пищи (диспепсия на фоне гепатита и других заболеваний печени)

Сведения из анамнеза и диагностически значимые клинические симптомы при гепатомегалии

- Желтуха (билиарная причина гепатомегалии – обструкция, холангит, опухоли).
- Отеки на ногах (кардиогенные изменения печени или цирроз.)
- Употребление алкоголя (гепатит, цирроз).
- Отношение к наркотикам (заражение вирусами гепатита В, С, СПИД)
- Прием гепатотоксичных медикаментов, а также бесконтрольный прием различных медикаментов.
- Токсикологический анамнез: профессиональный (промышленный) или бытовой.
- Наличие острого или хронического гепатита в анамнеза.
- Наследственность: наличие в семейном анамнезе заболеваний печени (гемохроматоз, болезнь Вильсона и пр.), чаще по мужской линии

Вопросы анамнеза при спленомегалии

- Была ли травма живота? (подкапсульная гематома, травматическая киста или скрытый разрыв селезенки)
- Была ли боль в левом верхнем квадранте живота, в левой половине грудной клетки или левом плече? (проявление спонтанной или травматической подкапсульной гематомы, разрыва селезенки, и ее инфаркта или абсцесса)
- Переносили ли Вы заболевания, сопровождающиеся лихорадкой? (иммунная спленомегалия)
- Страдаете ли Вы анемией или другими заболеваниями крови? («рабочая гипертрофия» селезенки из-за распада эритроцитов при гемолизе или инфаркте селезенки, а также секвестрации при гемоглобинопатиях)
- **Проводится ли Вам хронический гемодиализ?** (комбинированная иммунная реакция на инфекции типа сывороточного гепатита с ускорением разрушения эритроцитов и иммунной реакцией селезенки на инородные тела в виде фрагментов силикона, попадающих из системы гемодиализа в кровеносное русло)

Вопросы анамнеза при спленомегалии

- **Наблюдались ли у Вас какие-либо заболевание печени, гепатит желтуха?** (трансформация в цирроз-причина спленомегалии)
- **Не замечали ли Вы увеличение лимфатических лимфоузлов?** (ХЛЛ или другие лимфопролиферативные заболевания, СКВ)
- **Наблюдался ли артрит, боли в области тазобедренного сустава в нижних конечностях?** (РА, синдром Фелти, болезнь Гоше)
- **Не отмечаете ли Вы в последнее время быстрой утомляемости, одышки при нагрузке, бледности кожных покровов?** (аутоиммунная гемолитическая анемия, лейкоз, ХСН).
- **Не замечали ли Ваши близкие, что у вас красное лицо? Не говорили ли Вам, что Ваша кровь «слишком густая»?** Не отмечаете ли Вы зуд кожи после теплой ванны? (истинная полицитемия)
- **Не переносили ли Вы панкреатит?** (панкреатит, рак поджелудочной железы-причина тромбоза селезеночной вены).

Диагностическая оценка клинических, лабораторных и инструментальных данных

1. Оценка клинической ситуации
2. Оценка анализа периферической крови
3. Контрастная рентгеноскопия желудочно-кишечного тракта
4. Экскреторная урография
5. УЗИ печени, селезенки, оценка портального кровотока
6. Радиоизотопное сканирование печени и селезенки
7. Компьютерная томография
8. Ангиография
9. Стернальная пункция, трепанобиопсия крыла подвздошной кости
10. Биопсия лимфатического узла
11. Лапароскопия
12. Диагностическая лапаротомия

Заключения:

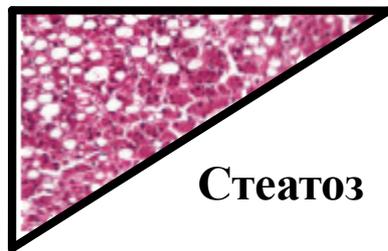
- Разные заболевания могут иметь одинаковую клиническую картину, идентичные внешние проявления.
- При появлении гиперплазии органа или ткани, необходима биопсия, с дальнейшим цитологическим, гистологическим, ИГХ – исследованием .
- Правильный диагноз- 70% успешного лечения.
- Чем раньше вы поставите диагноз, тем больше шансов на выздоровление у пациента!!!!

Неалкогольный стеатогепатит (НАСГ)

« Хроническое заболевание печени с гистологическими признаками алкогольного гепатита у лиц, не употребляющих алкоголь в значимых гепатотоксических дозах»

Ludwig J., 1980

НАСГ – стадия неалкогольной жировой болезни печени (НАЖБП) :



фиброз/цирроз

Этиопатогенетические факторы НАСГ

Первичный НАСГ

- **Основной патогенетический механизм - инсулинорезистентность**
- ◎ Ожирение (ИМТ >30)
- ◎ Сахарный диабет 2-го типа
- ◎ Гиперлипидемия (особенно гипертриглицеридемия)

Вторичный НАСГ

- ◎ Лекарственные препараты (амиодарон, ГКС, эстрогены, тамоксифен, тетрациклин, НПВП, нифедипин, дилтиазем...)
- ◎ Синдром мальабсорбции (илеоюнональный шунт, резекция тонкой кишки...)
- ◎ Быстрая потеря массы тела
- ◎ Длительное парентеральное питание (несбалансированное по жирам и углеводам)
- ◎ Синдром избыточного бактериального роста
- ◎ HCV-инфекция (3-й генотип) , ВИЧ- инфекция
- ◎ А-беталипопротеинемия
- ◎ Липодистрофия
- ◎ Болезнь Вебера-Крисчена
- ◎ Болезнь Вильсона-Коновалова

Факторы риска развития инсулинорезистентности

- ▶ Образ жизни (ожирение)
- ▶ Семейный анамнез(инфаркты, инсульты, АГ, ожирение, сахарный диабет в семье)
- ▶ Гиперкалорийное питание
- ▶ Низкая физическая активность
- ▶ Синдром избыточного бактериального роста в кишечнике
- ▶ Генетические факторы

Неалкогольный стеатогепатит - печеночный компонент метаболического синдрома

- ▶ **Ожирение**
- ▶ **Снижение толерантности к глюкозе**
- ▶ **Гипертриглицеридемия**
- ▶ **Артериальная гипертензия**

Частота стеатогепатита при ожирении - 18,5%

Частота стеатогепатита без ожирения - 2,7%

Клинические проявления НАСГ

- ▶ **Отсутствие (48%-91%) или неспецифичность жалоб**
- ▶ **Гепатомегалия**
- ▶ **Признаки метаболического синдрома**

Факторы риска прогрессирования НАСГ

- Инсулинорезистентность
- Возраст старше 45 лет
- ИМТ, женский пол
- Сахарный диабет 2 типа или нарушение толерантности к углеводам
- Соотношение АСТ/АЛТ > 1
- Наличие фиброза в 3 зоне печеночных долек
- Присоединение HCV инфекции

Диетические рекомендации при НАЖБП и НАСГ

- ▶ Гипокалорийная диета с ограничением жиров животного происхождения (менее 30%) и уменьшением суточного употребления углеводов (быстроусваиваемых)
- ▶ Полиненасыщенные (омега 3) жирные кислоты (рыба, орехи)
- ▶ Растительная клетчатка не менее 15 г в день за счет фруктов и овощей. Продукты, богатые витамином А
- ▶ Зеленый чай (антиоксидантные свойства)

Принципы лечения неалкогольного стеатогепатита

- ▶ **Гипокалорийная диета (1200-1600 ккал) с целью потери 5-10% массы тела за 6 месяцев**
- ▶ **Физическая активность (аэробные упражнения)-снижение стеатоза, уменьшение инсулинорезистентности**
- ▶ **Коррекция сахарного диабета**
- ▶ **Препараты с цитопротективным и антиоксидантным действием**

Наследственный гемохроматоз

Общие признаки	<ul style="list-style-type: none">• Наследственный анамнез (аутосомно-рецессивный)• М/Ж – 10/1• Возраст 40-60 лет
Симптомы	<ul style="list-style-type: none">• “Бронзовая” кожа• Сахарный диабет• Кардиопатия (кардиомегалия, сердечная недостаточность, аритмии, нарушение проводимости)• Атрофия яичек• Боли в животе
Лабораторные данные	<ul style="list-style-type: none">• Увеличение % насыщения трансферрина Fe• Увеличение концентрации ферритина
Биопсия печени	<ul style="list-style-type: none">• Сидероз печени• ЦП
Сочетание с другими состояниями	<ul style="list-style-type: none">• Хондрокальциноз• ГЦК !!!
Лечение	<ul style="list-style-type: none">• Кровопускание – 500 мл 1 раз в неделю• Десферал

Первичный билиарный цирроз

Общие признаки	<ul style="list-style-type: none">• Женщины – 90%• Возраст 40-60 лет
Симптомы	<ul style="list-style-type: none">• Кожный зуд (часто без желтухи)• Гиперпигментация кожи• Диарея, стеаторея• Ксантелазмы, ксантомы• Оссалгии• Гепатомегалия
Лабораторные данные	<ul style="list-style-type: none">• >ЩФ, >γ-ГТ• >АЛТ, АСТ 1,5-3 N• Гипербилирубинемия• Гиперхолестеринемия• >IgM• >АМА• Эозинофилия
Диагностические методы	<ul style="list-style-type: none">• Биопсия печени
Сочетающиеся заболевания	<ul style="list-style-type: none">• Синдром Шегрена 75%• Синдром Рейно• Склеродермия 4%• Тиреоидит Хашимото 20%• Ревматоидный артрит• Дерматомиозит, СКВ• Целиакия, НЯК• ХГН, ПКА• Фиброзирующий альвеолит• Рак молочной железы в 4,4 раз чаще• Панкреатическая недостаточность• ЖКБ 39%• Саркоидоз

Первичный склерозирующий холангит

Общие признаки	<ul style="list-style-type: none">• М/Ж – 2/1• Возраст 25-45 лет
Симптомы	<ul style="list-style-type: none">• Желтуха• Кожный зуд• Потеря веса, слабость• Боли в правом подреберье• Лихорадка (восходящий холангит)• 25% асимптомное течение
Лабораторные данные	<ul style="list-style-type: none">• >ЩФ, >γ-ГТ, >АЛТ, АСТ• Эозинофилия редко
Диагностические методы	<ul style="list-style-type: none">• ЭРХПГ, МРХГ• Биопсия печени
Сочетающиеся заболевания	<ul style="list-style-type: none">• ЯК• Болезнь Крона• Холангиокарцинома• Ретроперитонеальный фиброз• Иммунодефицит

Болезнь Вильсона-Коновалова

Гепатолентикулярная дегенерация

Гепатоцеребральная дистрофия

- аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное дефектом одной из медь-транспортирующих **АТФ-аз Р-типа (АТР7В)** с накоплением меди в головном мозге, печени, почках, роговице, селезенке, органах кроветворения и др.

Болезнь Вильсона-Коновалова

Общие признаки	<ul style="list-style-type: none">• Наследственный анамнез (аутосомно-рецессивный)• Возраст 5-50 лет (в среднем – до 35 лет)
Симптомы	<ul style="list-style-type: none">• Поражение печени (стеатоз, ОГ, ХАГ, ЦП)• Поражение ЦНС (тремор, дистония, дизартрия, дисфагия, дискоординация, шизофреноподобный синдром, МДС)• Кольцо Кайзера-Флейшера• Аменорея• Гематурия• Тубулопатия (повышение почечной экскреции мочевой кислоты, фосфора, кальция, глюкозы)
Диагностика	<ul style="list-style-type: none">• Кольцо Кайзера-Флейшера• Низкий церулоплазмин сыворотки• Повышение экскреции меди с мочой
Лечение	<ul style="list-style-type: none">• D-пеницилламин



7 days
A. Deletion 5p-: cri-du-chat syndrome



1. Age: 1 1/4 years
2. Age: 4 years
B. Deletion 4p-: Wolf-Hirschhorn syndrome



3. Scheme of physical map of 4p16

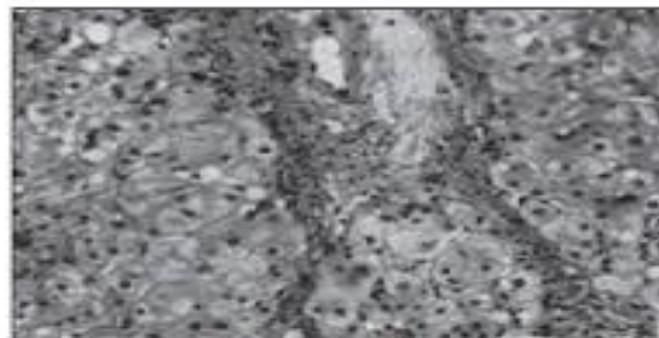


Рисунок 1. Болезнь Вильсона — Коновалова. Биоптат печени, окраска гематоксилином и эозином, × 200 (по В.Т. Ивашкину с соавт., 2002)

Наследственный гемохроматоз (НГХ)

НГХ – наследственное многосистемное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, ассоциировано с антигеном HLA A3.

Генетический дефект приводит к увеличенному всасыванию железа в ЖКТ.

Патогенез НГХ

1. Избыточное накопление железа в организме
2. отложение железа во многих органах (печень, сердце, поджелудочная железа, селезенка, суставы, половые железы и другие эндокринные органы).

Основное место накопления – печень.

Клиника НГХ

Печень – гепатомегалия, изменение печеночных тестов (повышение трансаминаз и др.), боли в животе, формирование цирроза печени с высоким риском развития рака печени.

Селезенка – спленомегалия.

Поджелудочная железа – сахарный диабет.

Кожа – пигментация (меланодермия).

Сердце – кардиомиопатия (сердечная недостаточность, аритмии).

Клиника НГХ

Половые железы – аменорея у женщин, импотенция у мужчин, атрофия половых желез.

Суставы – артропатии по типу артралгий чаще II-III пястных суставов с отложением пирофосфатов.

Диагностика

- 1. Изменение обмена железа – повышение уровня сывороточного железа, ферритина, общей железосвязывающей способности сыворотки.**
- 2. Биопсия печени с окраской на железо по Перслу и определения содержания в печени железа**

Лечение НГХ

1. **Кровопускания еженедельные**
2. **Терапия хелатами железа**

Болезнь Гоше

Относится к группе болезней накопления.

Это заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования.

В основном лежит дефицит фермента глюкоцереброзидазы и накопление в РЭС глюкозилцерамида. Последний накапливается прежде всего в клетках печени, селезенки, костного мозга.

Клиника болезни Гоше

Хроническая форма у взрослых (часто встречается у евреев-ашкинази)

- Безболезненная сплено- и гепатомегалия
- Анемия
- Остеопороз, переломы костей
- Умеренное увеличение трансаминаз и щелочной фосфатазы
- Циррозы печени с портальной гипертензией

У младенцев и детей старшего возраста – преимущественно неврологическая симптоматика с неблагоприятным прогнозом.

Диагностика болезни Гоше

- определение активности глюкоцереброзидазы в мононуклеарах крови
- Обнаружение клеток Гоше в мазках костного мозга или биоптатах печени

Клетки Гоше – имеют овальную или полигональную форму и два или более ядра, оттесненных на периферию и отделенных друг от друга фибриллами.

Дефицит α_1 – антитрипсина

1. Умеренная гепатомегалия, спленоmegалия.
2. Мелкоузловой цирроз печени с желтухой холестатического типа.
3. Патология других органов: ранняя эмфизема легких, мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит, фиброз поджелудочной железы.

Синдром Бадда-Киари

затруднение оттока венозной крови от печени, обусловленное тромбозом крупных печеночных вен с распространением на нижнюю полую вену.

Этиология

- врожденная патология устьев печеночных вен;
- повышенная склонность к тромбообразованию — тромбофилия (истинная полицитемия и другие миелопролиферативные заболевания, пароксизмальная ночная гемоглобинурия)

Синдром Бадда-Киари

Серповидноклеточная анемия, антифосфолипидный синдром, беременность);

- прием оральных контрацептивов;
- травма живота;
- гнойные поражения печени;
- злокачественные новообразования в области печеночных вен (рак печени, почки).

Синдром Бадда-Киари

Морфология: тромбоз печеночных вен, увеличение печени, синусоидальный отек, атрофия и/или деструкция гепатоцитов, фиброз, узловая регенерация, нарушение архитектоники, портальная гипертензия, спленомегалия, порто-системные анастомозы, вторичный тромбоз воротной вены, асцит.

Синдром Бадда-Киари

Клиника: боль в животе, болезненная гладкая увеличенная печень, спленомегалия, слабая желтуха, выраженный асцит, устойчивый к лечению.

Начало: острое (молниеносное), подострое, хроническое. Тромбоз нижней полой вены: отек стенки живота, ног, извитые вены, поднимающиеся от таза вверх мимо пупка к реберному краю

Лечение

Портокавальный анастомоз бок в бок, трансплантация печени, антикоагулянты и фибринолитики.

Синдром Фелти

Ревматоидный артрит + спленомегалия + лейкопения

Болезнь Стилла

в рамках ювенильного РА (до 16 лет):

лихорадка, сыпь, спленомегалия, лимфаденопатия, серозит, выраженный нейтрофильный лейкоцитоз РФ обычно отсутствует.

Болезнь Стилла

взрослого типа: серонегативный РА, лихорадка, выраженные системные проявления

Рак печени

Различают

- *первичные опухоли печени;*
- *вторичные, метастатические.*

Первичный рак печени по клеточному типу делится на

- 1. Гепатоцеллюлярный (гепатома) –** исходит из печеночных клеток (гепатоцитов).
- 2. Холангиоцеллюлярный (холангиома) –** исходит из эпителия желчных протоков.
- 3. Смешанный.**

Чаще встречается гепатома (гепатоцеллюлярная карцинома).

Форма роста опухоли

- **Нодулярная** – опухоль состоит из больших узлов, окруженных неизменной тканью.
- **Диффузная форма** – характеризуется многочисленными опухолевыми узлами, занимающими всю печень.

Рак печени

Клиника гепатомы на фоне неизменной циррозом печени:

Короткий анамнез, боль в верхних отделах живота, лихорадка, прогрессирующая слабость, гепатомегалия и пальпируемая опухоль.

Размеры печени быстро нарастают, край печени плотный, неровный.

Поздние симптомы: желтуха, асцит, расширение поверхностных вен живота.

Рак печени

Цирроз – рак:

Длительный печеночный анамнез с внезапным ухудшением течения заболевания – резкие боли в области печени, значительное и быстрое увеличение печени, желтуха, носовые кровотечения, рефрактерный асцит.

Диагностика рака печени

- радионуклидное сканирование печени
- УЗИ
- КТ
- биопсия, лапароскопия с биопсией
- селективная целиакография
- обнаружение α -фетопротейна (> 1000 нг/мл),
карциноэмбрионального антигена.

Задача

▶ Девушка К. 16 лет, поступила в ККБ переводом из центральной районной больницы с диагнозом «Токсический гепатит, тяжелая форма. Соп.: Апластическая анемия, среднетяжелое течение, клиническая субкомпенсация ПНГ.»

▶ Из анамнеза заболевания: апластическая анемия впервые диагностирована в начале июля 2015г на основании трепанобиопсии. Также выявлен клон ПНГ на эритроцитах 0,31, моноцитах 47,95, гранулоцитах 54,63%. Наблюдалась в детской гематологии. Проведена терапия Тимоглобулином, затем была на циклоспорине 300 мг со снижением дозы до 75мг.

▶ С 20-х чисел декабря 2018г. клиника респираторной инфекции - повышение температуры тела до 39, ларингит. Принимала Амоксиклав/Клавулонат 1000 мг. 2 р/сут., без эффекта. С подозрением на пневмонию 04.01.19г. госпитализирована в ЦРБ по месту жительства, рентгенологически был выявлен минимальный гидроторакс справа, инфильтрация легочной ткани сомнительна, по данным УЗИ - гепатомегалия, асцит (в большом количестве), лабораторно - анемия - 106, лейкоцитоз - 11,5 тыс, тромбоцитопения - 75 тыс, умеренный цитолиз. В ЦРБ провела сутки - состояние без изменений, по договоренности с ответственным врачом перенаправлена в приемное отделение ККБ для дообследования 05.01.2019г.

- ▶ Из анамнеза жизни: наследственный анамнез у мамы СД, ГБ, у бабушки - рак горла. Перенесенные заболевания - Дисплазия тазобедренных суставов; Операции отрицает; Гемотрансфузии многократно.
- ▶ Поступила с жалобами на: слабость, увеличение живота в объеме, выраженные боли в верхних отделах живота, тошнота, подъемы температуры тела до 39, сухой приступообразный кашель.
- ▶ Объективно: Общее состояние: средней тяжести; Кожные покровы бледные, с иктеричным оттенком; Геморрагический синдром: отр; Лимфоузлы: не увеличены; Печень +6 см. Перкуторно притупления в отлогих местах: определяется. Стул: склонность к запорам.

Лабораторные изменения

- ▶ повышение трансаминаз более чем в 10 раз с коэффициентом де Ритиса менее 1,0, щелочная фосфатаза 178, билирубин 22,5
- ▶ в гемограмме – лейкоцитоз 15 тыс., анемия до 99 г/л, эр. 2,94
тромбоцитопения до $53 \times 10^9/\text{л}$, анизацитоз: смешение в сторону макроцитоза
- ▶ признаки нарушения азотвыделительной функции почек: повышение креатинина до 108 ммоль/л и мочевой кислоты до 431 ммоль/л.
- ▶ Исследование коагулограммы: увеличение тромбинового времени до 19сек (норма 14-17) и уровня фибриногена до 4,15г/л (норма 2,0–4,0 г/л).

Инструментальные данные

- ▶ **ЭЗОФАГОГАСТРОДУОДЕНОСКОПИЯ:** Недостаточность кардии. Диффузный слабо выраженный поверхностный гастрит. Полип препилорического отдела желудка. Дуоденогастральный рефлюкс.
- ▶ **УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ:** Гепатомегалия. Диффузные изменения в печени и в поджелудочной железе. Свободная жидкость в брюшной полости.
- ▶ **МСКТ ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ:** Признаки асептического некроза головок обеих бедренных костей.
- ▶ **Rh ОРГАНОВ ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ:** Малый гидроторакс справа

▶ ДУПЛЕКСНОЕ СКАНИРОВАНИЕ СОСУДОВ ПОРТО-ПЕЧЕНОЧНОГО БАССЕЙНА

▶ Печень увеличена, обращает внимание выраженная неоднородность паренхимы с участками повышенной и пониженной эхогенности, вдоль протоков зоны резко сниженной эхогенности. В воротах печени лимфоузлы (2) разм. до 1,4*0,9см. Селезенка разм. 10,8*3,7см.

▶ МСКТ органов брюшной полости:

▶ Отмечается значительная компрессия печеночной части НПВ. Печеночные вены не контрастируются. КТ-картина может соответствовать синдрому Бадда-Киари, структурные изменения печени вероятнее обусловлены отеком и быстро развивающейся жировой инфильтрацией. Асцит.

Вопросы

1. Клинический диагноз
2. Определить степень тяжести
3. Диагностика и Тактика лечения

Список литературы

▶ Гастроэнтерология [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / ред. В. Т. Ивашкин, Т. Л. Лапина. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 464 с.

▶ Циммерман, Я. С. Гастроэнтерология [Электронный ресурс] : руководство / Я. С. Циммерман. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 816 с. : ил. - (Б-ка врача-специалиста).

▶ Гастроэнтерология. Стандарты медицинской помощи / сост. А. С. Дементьев, И. Р. Манеров, С. Ю. Кочетков [и др.]. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 384 с. - (Стандарты медицинской помощи). - ISBN 978-5-9704-3670-7 : 460.00

▶ Гематология [Электронный ресурс] : нац. рук. / гл. ред. О. А. Рукавицын. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 784с.

▶ Маколкин, В. И. Внутренние болезни : учебник / В. И. Маколкин, С. И. Овчаренко, В. А. Сулимов. - 6-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 768 с. : ил. - ISBN 978-5-9704-4157-2 : 1849.00

▶ Внутренние болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / ред. В. С. Моисеев, А. И. Мартынов, Н. А. Мухин. - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Т. 2. - 896 с.

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**