

ГУ ЛНР «ЛУГАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ СВЯТИТЕЛЯ ЛУКИ»

Кафедра педиатрии и детской хирургии

Гепатолиенальный синдром у детей в практике врача- гастроэнтеролога

Проф. Безкаравайный Б.А., Доц. Башкатова Л.В.

Ткаченко Л.В. - заведующая
гастроэнтерологическим отделением ГУ ЛНР
РДКБ

Донецк - 2021

Определение

- Гепатолиенальный синдром (ГЛС) — сочетанное увеличение печени и селезенки, обусловленное вовлечением в патологический процесс обоих органов.
- Это объясняется тесной связью этих органов с системой воротной вены, общностью их иннервации и путей лимфооттока, а также принадлежностью к единой системе мононуклеарных фагоцитов

Актуальность

- ГЛС наиболее часто встречается в детском возрасте.
- Чаще выявляется у детей первых трех лет.
- ГЛС не является самостоятельной нозологической единицей, он возникает при многих заболеваниях.
- Разнообразии причин, обуславливающих увеличение печени и селезенки, столь велико, что часто вызывает серьезные затруднения в распознавании основного заболевания, сопровождающегося этим синдромом.

Степень увеличения органов имеет диагностическое значение

- У детей чаще отмечается легкое или умеренное увеличение органов.
- **Легкое увеличение** — на 1-2 см больше возрастной нормы по отношению к краю реберной дуги,
- **Умеренное** — 2-5 см,
- **Значительное** — 5-10 см и более.
- Значительная **гепатомегалия** чаще обусловлена опухолью печени и болезнями накопления (гликогенозами).
- Значительная **спленомегалия** чаще выявляется при онкогематологических заболеваниях (хронический миелолейкоз), гемолитических анемиях, болезнях накопления, синдроме портальной гипертензии.

Алгоритм диагностики причин ГЛС

- Тщательное выяснение жалоб
- Сбор анамнеза и эпиданамнеза
- Детальное физикальное обследование
- Лабораторно-инструментальные методы обследования.

Лабораторно-инструментальное обследование

- Клинический анализ крови - лейкопения, тромбоцитопения, эритроцитопения (гиперспленизм).
- Биохимические исследования крови (определение функционального состояния печени).
- Серологические, молекулярно-генетические, иммунобиологические методы исследования (верификация инфекционных и паразитарных заболеваний)
- Специальные и молекулярно-генетические методы (диагностика наследственных заболеваний обмена веществ)

Оценка функционального состояния печени

- **Синдром цитолиза:** повышение активности печеночно-клеточных ферментов: АЛТ, АСТ, ЛДГ (лактатдегидрогеназа) и ее изоферменты ЛДГ-4 и ЛДГ-5; ГлДГ (глутаматдегидрогеназа).
- **Синдром нарушения пигментного обмена печени:** гипербилирубинемия за счет прямой или непрямой фракции; выявление билирубина и уробилина в моче; исчезновение стеркобилина и стеркобилиногена в кале.

Оценка функционального состояния печени

- **Синдром холестаза:** увеличение уровня билирубина за счет прямой фракции, увеличение уровня ГГТП, ЩФ, холестерина, триглицеридов в сыворотке крови.
- **Мезенхимально-воспалительный синдром:** увеличение общего белка; β и γ глобулинов, IgA, IgM и IgG.
- **Синдром гепато-целлюлярной недостаточности:** снижение уровня общего белка, альбуминов, протромбинового комплекса, холестерина, фибриногена.

Методы визуализации ГЛС

- Ультразвуковое исследование с режимом цветового доплеровского картирования
- Компьютерная томография
- Магнито-резонансная томография
- Фиброэластрография печени
- При необходимости - биопсия печени с последующим морфологическим исследованием биоптата, молекулярно-генетический анализ

Основные причины ГЛС у новорожденных

- **Инфекции:** септицемия, инфекции мочевых путей, сифилис, лептоспироз, туберкулез, токсоплазмоз, вирусный гепатит В, С, и др., цитомегаловирусная инфекция, корь, простой и опоясывающий лишай, заболевания, вызванные вирусом Коксаки.
- **Метаболические и генетические нарушения:** галактоземия, фруктоземия, α -1 – антитрипсиновая недостаточность, кистозный фиброз (болезнь Нимана-Пика, нейровисцеральная болезнь, болезнь накопления с офтальмоплегией, болезнь Гоше, болезнь Вольмана, синдром Цельвегера, ацидемия).

Основные причины ГЛС у новорожденных

- Эндокринные заболевания: гипотиреоз, гипопитуитаризм, гипoadренализм, несахарный диабет, гипопаратиреоз.
- Сосудистые заболевания: вено-окклюзионная болезнь, гемангиоэндотелеома, дефекты лимфатической системы.
- Хромосомные аберрации.
- Наследственные заболевания.

Основные причины ГЛС у новорожденных

- Парентеральное питание, лекарственные поражения, идиопатические (встречаются в 50-80% наблюдений).
- Врожденные аномалии развития желчных путей: внутрипеченочная обструкция или внепеченочная гипоплазия

Основные причины ГЛС у новорожденных

- Наличие желтухи и гепатоспленомегалии в первые дни жизни чаще всего обусловлено гемолитической болезнью новорожденного по Rh-фактору или системе АВО.
- При выявлении у ребенка раннего возраста желтухи и гепатоспленомегалии необходимо определить характер желтухи (механическая, паренхиматозная, гемолитическая), что обусловит дальнейшую тактику постановки диагноза.

ГЛС у детей раннего возраста

- Увеличение ретикулоэндотелиальных органов может возникать как при острых, так и при хронических инфекциях.
- Несмотря на то, что процесс инфекционный, повышение температуры отмечается не всегда, что затрудняет постановку диагноза и проведение определенных дополнительных исследований.

ГЛС у детей раннего возраста

- При некоторых конституциональных и обменных заболеваниях ГЛС является частым, а при других - постоянным симптомом.
- Незначительное увеличение селезенки и печени может отмечаться при экссудативно-катаральной, лимфатико-гипопластической аномалиях конституции, при рахите.
- Необходимо исключать цистиновую болезнь, гликогеноз, липидоз и др. обменные заболевания при наличии у детей раннего возраста отставания в физическом, умственном развитии, пороков развития, стигм дисэмбриогенеза в сочетании с гепатоспленомегалией.

ГЛС у детей старшего возраста

- Острые и хронические заболеваниями печени, заболеваниями крови и сердца.
- Более чем в 90% случаев ГЛС обусловлен патологией печени.

ГЛС у детей старшего возраста

- Поражение печени вызывают гепатотропные вирусы (HAV, HBV, HCV, HDV, HEV, HGV), вирусы семейства герпесов и в первую очередь ЦМВИ, ВЭБ, ВПГ-6, ВИЧ-инфекция, аденовирусы, иерсиниоз, лептоспироз, сепсис, малярия и др.
- Паразитарные заболевания: эхинококкоз, описторхоз и др.
- Характер поражения печени при инфекционных и паразитарных заболеваниях варьирует от гепатомегалии без нарушений функций печени до тяжелых форм гепатита

Особенности течения ГЛС

- При воспалительных процессах в печени селезенка увеличивается незначительно и гиперспленизм отсутствует.
- При портальной гипертензии селезенка может быть большой, иногда даже больше печени. Гиперспленизм обычно выражен.
- Инфильтративные изменения могут быть одинаково выраженными в обоих органах при сепсисе и бактериальном эндокардите,
- При миелопролиферативных заболеваниях и лимфомах они могут локализоваться преимущественно в селезенке,
- При некоторых болезнях накопления – преимущественно в печени.

Спасибо за внимание

