

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

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т.Е.

Проверила: к.м.н., Фалалеева С.О.

Реферат

На тему: «Синдром гиперспленизма»

Выполнил: врач-ординатор Звонарёв П.А.

4 доц. Фалалеева
С.О.

г. Красноярск, 2022 год

Оглавление	
ВВЕДЕНИЕ	3
Этиология	4
Патогенез	5
Клиническая картина	6
Диагностика	8
Лечение	10
Прогноз и профилактика	12
<i>Заключение</i>	<i>13</i>
<i>Список лит-ры</i>	<i>14</i>

ВВЕДЕНИЕ

Синдром гиперспленизма – это клинико-гематологический синдром, являющийся одним из осложнений портальной гипертензии. *и не только*

Лабораторные проявления гиперспленизма характеризуются панцитопенией – снижением в крови всех форменных элементов (тромбоцитопения, лейкопения, анемия) или отдельных типов клеток периферической крови (парциальный гиперспленизм).

Проблема гиперспенизма в педиатрии – мультидисциплинарная, требующая участия в лечении врачей разных специальностей, в том числе занимающихся синдромом портальной гипертензии, как самой частой причиной синдрома гиперспленизма.

и др. сначала выяснение строения и функции селезенки.

Этиология

Цитопенический синдром у детей, определяемый сочетанием спленомегалии и панцитопении периферической крови при нормальной или повышенной функциональной активности костного мозга, чаще всего связан с наличием портальной гипертензии и наблюдается у 40-90% больных с данным поражением печени.

Вторая по частоте причина гиперспленизма в детском возрасте - гематологические заболевания. Особенно ярко синдром выражен при гемоглобинопатиях (серповидно-клеточной анемии, талассемиях). Также гиперфункция селезенки встречается при миелопролиферативных, лимфопролиферативных патологиях (лейкозах, лимфомах), гемолитических анемиях.

Инфекционные заболевания также могут сопровождаться синдромом гиперспленизма. Гиперфункция селезенки может наблюдаться при вирусных (инфекционный мононуклеоз), бактериальных (инфекционный эндокардит, брюшной тиф, бруцеллез) и протозойных инфекциях (малярия, висцеральный лейшманиоз).

Гиперспленизм также нередко развивается при системных воспалительных патологиях (саркоидоз, системная красная волчанка), метаболических расстройствах (амилоидоз, гемохроматоз). Наиболее тяжело синдром протекает у людей, страдающих наследственными болезнями накопления (болезнь Гоше, Нимана-Пика) [1].

Патогенез

Механизм развития усиленного разрушения клеток крови (секвестрации) в селезенке напрямую зависит от патогенеза спленомегалии, а значит, и от основного заболевания. При циррозе печени, гемоглобинопатиях, а также некоторых инфекциях (бактериальном эндокардите), возникает застой крови в системе воротной или селезеночной вены, что ведет к переполнению селезенки кровью. Из-за того, что через селезенку проходит больший объем крови, секвестрация форменных элементов усиливается.

При инфекциях и системных воспалительных процессах гиперспленизм обусловлен гиперактивацией ретикулоэндотелиальной системы селезенки. В результате селезеночные макрофаги захватывают клетки крови в большем, чем обычно, количестве. Данный процесс носит название «рабочая гипертрофия (гиперплазия) селезенки». При болезнях накопления и злокачественных гематологических заболеваниях селезенка увеличивается за счет опухолевой пролиферации и отложения в ней патологических белков, липидов и т. д.

На ранних этапах развития гиперспленизма главного патологического компонента - цитопенического синдрома - может не быть. Это связано с компенсаторным усилением гемопоэтической функции костного мозга. Однако при дальнейшем прогрессировании основного заболевания и гиперспленизма этого механизма становится недостаточно, что приводит к уменьшению содержания клеток в периферической крови[2].

Клиническая картина

Клиническая картина складывается из признаков спленомегалии, цитопенического синдрома и симптомов основного заболевания. Увеличенная селезенка вызывает тяжесть, ноющие или распирающие боли в левом подреберье. При многих патологиях спленомегалия сопровождается гепатомегалией, что проявляется тяжестью и болями в правом подреберье. Иногда селезенка достигает таких размеров, что сдавливает диафрагму, и больной начинает испытывать затруднения дыхания (невозможность совершить глубокий вдох) из-за уменьшенной амплитуды экскурсии грудной клетки. Особенно часто одышка наблюдается у пациентов с болезнями накопления и миелопролиферативными заболеваниями.

Цитопенический синдром заключается в уменьшении содержания в крови форменных элементов. Может встречаться как изолированное снижение одного типа клеток, так и всех трех (панцитопения). Клиника зависит от того, дефицит каких клеток крови наступает у пациента:

Анемический синдром - усталость, одышка, плохая переносимость физической нагрузки, головокружение, головная боль, шум в ушах. Тяжелая анемия вызывает анорексию, расстройства пищеварения, раздражительность, нарушение сна, затруднение концентрации внимания.

У девушек возможны нарушения менструального цикла.

Бледность - основной симптом анемии и легче всего ее можно определить по цвету слизистой полости рта, ногтевого ложа, конъюнктивы и складок ладоней.

Признаки анемии со стороны сердечно-сосудистой системы: тахикардия, усиленный сердечный толчок и систолический шум.

Анемия, вызванная гемолизом и гемоглобинопатиями, проявляется желтухой и спленомегалией.

Падение концентрации тромбоцитов в крови вызывает геморрагический синдром. Возникают носовые кровотечения, кровоточивость десен. У девочек менструации становятся обильными и продолжительными. Кожа покрывается

петехиальными высыпаниями, экхимозами, как спонтанно, так и при малейшем механическом повреждении.

Из-за снижения содержания лейкоцитов, а именно гранулоцитов, уменьшается сопротивление организма различным бактериальным инфекциям. На коже часто появляются гнойничковые образования (фурункулы, карбункулы). Развиваются постоянно рецидивирующие воспалительные инфекционные процессы – пневмонии, пиелонефриты, отиты[3].

Диагностика

Профиль специалиста, который курирует пациента с гиперспленизмом, определяется основной патологией. Главным образом, такими больными занимаются врачи-гепатологи, детские хирурги и гематологи, так как наиболее частыми этиологическими факторами выступают синдром портальной гипертензии и гематологические болезни. Во время общего осмотра обращает на себя внимание увеличенная и болезненная при пальпации селезенка. Дополнительное обследование включает:

Основное лабораторное исследование для диагностики гиперспленизма – это клинический анализ крови. Отмечаются снижение показателей эритроцитов, тромбоцитов, гранулоцитарных лейкоцитов (нейтрофилов). Обычно эритроцитопения намного выраженнее тромбоцитопении и нейтропении. Характерен ретикулоцитоз.

Инструментальные методы исследования:

Главный визуализирующий метод – это УЗИ органов брюшной полости. Обнаруживается увеличенная селезенка с диффузными изменениями, нередко увеличена печень. Иногда селезенка может сохранять нормальные размеры. Для более детального изучения структуры селезенки применяется КТ.

Биопсия. В редких случаях, когда требуется выявить скрытый гиперспленизм или отдифференцировать причины цитопенического синдрома, прибегают к стеральной пункции или трепанобиопсии для получения образца костного мозга. При микроскопии отмечается гиперплазия ростков костного мозга – гранулоцитарного, эритроцитарного, мегакариоцитарного.

Дифференциальная диагностика гиперспленизма осуществляется с учетом компонента цитопенического синдрома. Эритроцитопению нужно отличать от других видов анемий (железодефицитных, при хронических заболеваниях). При тромбоцитопении необходимо дифференцировать гиперспленизм от других геморрагических диатезов, обусловленных низким уровнем тромбоцитов (иммунной тромбоцитопении, тромбоцитопенической пурпury). Развитие

панцитопении требует исключения апластической анемии, выраженного дефицита цианкобаламина (витамина В12)[4].

Др. проявления
портальной гипертензии?

Лечение

Пациенты подлежат обязательной госпитализации *не все* в стационарное отделение (гематологии, детской хирургии, гастроэнтерологии). Главным условием успешной терапии является лечение основного заболевания, на фоне которого возникло патологическое усиление секвестрационной функции селезенки – антицирротическая, антибактериальная терапия, химиотерапия и пр. Так как сам гиперспленизм характеризуется упорным прогрессирующим течением, лечение представляет собой тяжелую задачу. Для устранения проявлений синдрома используются различные способы.

Консервативная терапия:

Лекарственных препаратов, позволяющих полностью избавиться от признаков гиперспленизма, не существует. Так как главную опасность для жизни представляет цитопенический синдром, используют меры по поддержанию клеток крови на должном уровне. В первую очередь, это переливания цельной крови или отдельных ее компонентов (размороженной, отмытой эритроцитарной массы, концентрата тромбоцитов).

Иногда назначают фармакологические препараты, воздействующие на отдельные ростки костного мозга – эритропоэтин, филграстим, тромбопоэтин. К этим медикаментам прибегают очень редко и только тогда, когда другие методы оказались безуспешными, т. к. костный мозг при гиперспленизме уже находится в состоянии гиперплазии. Поэтому дополнительное применение лекарственных стимуляторов гемопоэза патогенетически мало оправдано.

Хирургическое лечение:

Наиболее радикальный способ лечения гиперспленизма, позволяющий добиться нормализации показателей клеток крови – спленэктомия (оперативное удаление селезенки). Однако эта операция сопряжена с большим числом осложнений - тромбозами, повышенной чувствительностью организма к таким бактериям, как пневмококк, менингококк, гемофильная палочка. В связи с этим в последнее время все чаще выполняются малоинвазивные эндоваскулярные

не приемлема!
вмешательства – эмболизация селезеночной артерии или ее ветвей. Это позволяет устранить гиперспленизм и сохранить нормальную функцию селезенки[5].

*Вакцинация!
(висту у вас)*

Прогноз и профилактика

Выживаемость и частота неблагоприятных последствий зависит от основной патологии, вызвавшей гиперспленизм. Главная причина летального исхода — геморрагический инсульт, обширные кровотечения, септическое состояние. Первичная профилактика гиперспленизма заключается в своевременной диагностике и грамотном лечении основного заболевания. Пациенты, которым было проведено удаление селезенки, подлежат обязательной вакцинации против гемофильной палочки, менингококка, пневмококка. Дети до 6 лет, перенесшие спленэктомию, должны длительно получать профилактические дозы пенициллиновых антибиотиков.

Заключение

Гиперспленизм – не самостоятельное заболевание, а клинико-лабораторный синдром, который является специфическим закономерным осложнением длительной спленомегалии. В норме селезенка служит своеобразным фильтром, в котором задерживаются и разрушаются клетки крови, перестающие выполнять свои функции, или же аномальные клетки. При гиперспленизме этот процесс приобретает патологический характер. Его возникновение свидетельствует о неблагоприятном течении основного заболевания, так как синдром часто ассоциирован с летальным исходом. Вследствие этого следует более тщательно контролировать заболевания, сопровождающиеся спленомегалией у детей.

Список литературы

1. Tuuchiev GU, Gofurov AA, Nematjonov FZ, Tuuchiev GU Цитопенический синдром у детей с портальной гипертензией. 2022
2. АЮ Разумовский, АФ Дронов, ВЕ Рачков, АБ Алхасов, ЗБ Митупов, ЕВ Феоктистова, НВ Куликова, НС Степаненко. Портальная гипертензия у детей. Доктор.Ру. 2017. № 12 (141)
3. Дифференциальный диагноз внутренних болезней: Алгоритмический подход/ Хили П.М., Джекобсон Э.Дж. - 2018.
4. Harry S. Jacob , DHC, University of Minnesota Medical School.
<https://www.msmanuals.com/>
5. Хронические гепатиты и циррозы печени. Современные классификация, диагностика и лечение. Учебное пособие/ Губергриц Н.Б. – 2010