**План:**

## Определение гепатолиенального синдрома

## Распознавание гепатолиенального синдрома

## Классификация гепатолиенального синдрома

## Первая группа синдрома

## Вторая группа синдрома

## Третья группа синдрома

## Четвёртая группа синдрома

## Пятая группа синдрома

## Диагностика гепатолиенального синдрома

## Гепатолиенальный синдром

        Гепатолиенальный синдром (греч. hēpar, hēpat[os] печень + лат. lien селезенка; синоним печеночно-селезеночный синдром) — сочетанное увеличение печени (гепатомегалия) и селезенки (спленомегалия), обусловленное вовлечением в патологический процесс обоих органов.

Гепатолиенальный синдром обычно наблюдается при острых и хронических диффузных поражениях печени; врожденных и приобретенных дефектах сосудов портальной системы; некоторых болезнях нарушения обмена веществ; системных заболеваниях крови, хронических инфекциях и паразитарных заболеваниях, болезнях сердечно-сосудистой системы. Болезням печени принадлежит основная роль в развитии гепатолиенального синдрома, более чем в 90% случаев он обусловлен патологией печени.

Гепатомегалия при заболеваниях печени обычно сочетается с увеличением селезенки. Ретикулогистиоцитарный аппарат, объединяющий эти органы, как бы стирает дифференцировку между ними, и речь идет о единой цельной системе. Сочетанность поражения печени и селезенки объясняется, кроме того, тесной связью обоих органов с системой воротной вены, общностью их иннервации и путей лимфооттока.

Морфологические изменения при гепатолиенальном синдроме характеризуются преимущественно гиперплазией ретикуло-гистиоцитарной ткани печени и селезенки, фибропластической реакцией, в ряде случаев инфильтративно-пролиферативными и дистрофическими процессами. При заболеваниях сосудов портальной системы наблюдаются явления тромбоза, эндофлебита, склероза, кавернозной трансформации воротной вены и ее ветвей, а при болезни и синдроме Киари — эндофлебита печеночных вен. Изменения печени и селезенки варьируют в зависимости от локализации процесса и стадии заболевания.

Основным симптомом гепатолиенального синдрома любой этиологии служит увеличение печени и селезенки, размеры органов значительно варьируют от небольшого до выраженной гепато- и спленомегалии. При заболеваниях печени консистенция обоих органов плотная, особенно при циррозах и раке печени; величина органов колеблется в зависимости от стадии заболевания и не всегда отражает тяжесть процесса. На далеко зашедшей стадии цирроза при выраженной печеночноклеточной недостаточности печень уменьшается. Увеличение селезенки появляется позднее, чем печени. В периоды обострений отмечается болезненность при пальпации органов.

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 болезни накопления (гемохроматоз, гепатоцеребральная дистрофия, болезнь Гоше и др.), амилоидоз. Третья группа объединяет инфекционные и паразитарные заболевания (инфекционный мононуклеоз, малярию, висцеральный лейшманиоз, альвеококкоз, затяжной септический эндокардит, сифилис, бруцеллез, абдоминальный туберкулез 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).

Сочетанное вовлечение в процесс печени и селезенки объясняется их тесной функциональной взаимосвязью с системой воротной вены, общностью их иннервации и путей лимфооттока, а также принадлежностью к единой системе мононуклеарных фагоцитов.

У детей гепатолиенальный синдром встречается чаще, чем у взрослых, что обусловлено анатомо-физиологическими особенностями растущего организма и своеобразной реакцией системы мононуклеарных фагоцитов на повреждающие факторы. Наиболее частой причиной гепатолиенального синдрома у детей являются наследственные заболевания обмена веществ, инфекционные болезни, гемолитическая болезнь новорожденных и врожденные гемолитические анемии, врожденные и приобретенные заболевания вен селезенки и воротной вены.

Степень увеличения печени и селезенки при гепатолиенальном синдроме определяется характером основного заболевания и его стадией, но не всегда отражает тяжесть патологического процесса. Диагностическое значение имеет соотношение размеров печени и селезенки.

Распознавание гепатолиенального синдрома обычно не представляет трудностей и осуществляется путем пальпации и перкуссии. Наиболее сложная задача — определить причину гепатолиенального синдрома. С целью выявления основного заболевания необходимо тщательно изучить характер жалоб, особенности анамнеза (в т.ч. семейного), провести детальное физикальное обследование. Так, гепатолиенальный синдром, при заболеваниях первой группы может сопровождаться болью и чувством тяжести в правом подреберье, диспепсическими расстройствами, астеническим синдромом, кожным зудом, желтухой. 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. При эндофлебите печеночных вен (см. Бадда — Киари болезнь) наблюдается стойкий асцит, гепатомегалия преобладает над спленомегалией. При тромбофлебите 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 гаперспленизма (см. Селезенка). 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 или наличие лихорадки (при тромбозе или тромбофлебите селезеночных вен).

Во второй группе при гемохроматозе симптомы заболевания могут обнаруживаться у нескольких членов семьи, преимущественно у мужчин. Гепатолиенальный синдром сочетается с гиперпигментацией кожи и слизистых оболочек, признаками цирроза печени и сахарного диабета, гипогонадизмом; печеночные знаки встречаются редко; выраженные симптомы портальной гипертензии и печеночной недостаточности развиваются в терминальной стадии. При гепатоцеребральной дистрофии к жалобам «печеночного» характера позже присоединяются признаки поражения нервной системы (гиперкинезы, ригидность мышц, снижение интеллекта и др.); характерно кольцо Кайзера — Флейшера по периферии роговицы; отмечается семейный характер заболевания. При болезни Гоше (см. Липидозы) Гепатолиенальный синдром имеет прогрессирующий характер; у больных наблюдаются боли в костях, остеолиз большеберцовой и плечевой костей; отставание в физическом и психическом развитии, поражение ц.н.с.; развивается гипохромная анемия, гиперспленизм. При амилоидозе гепатолиенальный синдром сочетается с сухой, бледной, «фарфоровой» кожей, макотороглоссией, реже — с желтухой холестатического характера (кожный зуд, ахоличный кал).

Гепатолиенальный синдром 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.)

Гепатилиенальный синдром 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.

Гепатолиенальный синдром 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.

Важную роль а диагностике играют тщательное исследование крови, в т.ч. биохимическое, позволяющее оценить состояние функции печени, определить содержание железа в сыворотке крови и др. показатели. Для диагностики инфекционных и паразитарных заболеваний используют иммунологические, а также специальные, в т.ч. серологические, исследования. Инструментальные исследования, как правило, начинают с эхографии печени, желчного пузыря, селезенки, сосудов брюшной полости, внутри- и внепеченочных желчных протоков, проводят сканирование печени и селезенки, компьютерную томографию. Эти исследования позволяют уточнить истинные размеры печени и селезенки, дифференцировать очаговые и диффузные поражения печени. При необходимости осуществляют рентгенологическое исследование пищевода желудка, двенадцатиперстной кишки, используют лапароскопию и пункционную биопсию печени и селезенки (она имеет особенно большое значение в диагностике болезней накопления), исследуют пунктаты костного мозга, лимфатических узлов.

Однако существуют некоторые особенности течения гепатолиенального синдрома. При застое в печени селезенка увеличивается незначительно, и гиперспленизм отсутствует. При портальной гипертензии селезенка может быть большой, а при некоторых формах цирроза селезенка больше печени. Гиперспленизм обычно выражен. Инфильтративные поражения могут быть одинаково выраженными, как, например, при сепсисе и бактериальном эндокардите; преимущественно могут локализоваться в селезенке при миелопролиферативных заболеваниях и лимфомах или в печени при некоторых болезнях накопления. Часто гепатолиенальный синдром обусловлен воздействием многих факторов, и его динамика прогнозируется с трудом.

Литература:

1. Виноградов А.В. Дифференциальный диагноз внутренних болезней, М., 1987;
2. Мадьяр И. Дифференциальная диагностика заболеваний внутренних органов, пер. с венгер., т. 1, Будапешт, 1987;
3. Подымова С.Д. Болезни печени, с. 43, М., 1984.