

**Федеральное государственное бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования  
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

**КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3**

**МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА ПО ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ:  
«ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СПЛЕНОМЕГАЛИЙ»**

**Контингент обучающихся: ординаторы**

**г. Владикавказ, 2020 г.**

Составители:

Зав. кафедрой детских болезней №3, д.м.н., профессор Касохов Т.Б.

Доцент кафедры детских болезней №, к.м.н. Туриева С.В.

Рецензенты:

Калоева З.Д. - д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №2

Одобрено на заседании ЦКУМС от 28 августа 2020 г., протокол №1.

**Практическое занятие по теме:  
«Дифференциальная диагностика спленоомегалий»**

**Код по МКБ 10: D73.1**

**I. Цель занятия:** на клинических примерах (больные, выписки из историй болезней) изучить особенности клинико-лабораторных исследований при симптомеспленоомегалии. Провести дифференциальный диагноз для выявления причины спленоомегалии.

**II. При подготовке** к занятию необходимы краткие конспекты по разбираемой теме с использованием обязательной и дополнительной литературы.

**Ординатор должен знать:**

1. Размеры селезенки в различные возрастные периоды.
2. Заболевания, сопровождающиеся синдромом спленоомегалии.
3. Причины развития спленоомегалии.
4. Методы обследования, необходимые при наличии спленоомегалии.

**Ординатор должен уметь:**

1. Собрать подробный анамнез.
2. Провести физикальное обследование ребёнка.
3. Наметить план лабораторно-инструментального обследования.
4. Провести дифференциальную диагностику между заболеваниями с наличием спленоомегалии.
5. Назначить лечение в соответствии с поставленным диагнозом.

### III. План и организационная структура занятия.

№	Этапы занятия	Оснащение	Место проведения
1	Организационная часть	Больные, выписки из историй болезней, анализы	Учебная комната
2	Курация больных и работа с историями болезней		Палаты гематологического отделения
3	Анализ клинико-лабораторных данных больных со спленомегалией.		Учебная комната
4	Клинический разбор больных.		
5	Обоснование диагноза.		
6	Лечение в зависимости от нозологической формы.		
8	Контроль конечного уровня усвоения материала: тестовый контроль решение задач		

Клинический разбор больных проводится в палате, ординаторы демонстрируют выявление симптомов заболевания, технику мануальных исследований, анализируют данные лабораторных исследований. В учебной комнате обосновывают предполагаемый диагноз и тактику лечения. Преподаватель обобщает и делает вывод по каждому больному. После обсуждения-тестовый контроль.

## Блок информации

### Спленомегалия

Как и лимфаденопатия, спленомегалия может развиваться в результате множества причин, включая анатомические особенности строения и заболевания самого органа, гиперплазию вследствие инфекций или системных заболеваний, инфильтрацию опухолевыми клетками. Значение спленомегалии определяется тем заболеванием, симптомом которого она является.

В норме край селезенки может пальпироваться у младенцев и детей раннего возраста (до 3-4-х лет). Если селезенка может быть пропальпирована у более старших детей, это расценивается как спленомегалия. Однако в этих случаях всегда надо провести объективную оценку размеров и положения селезенки, исключить висцероптоз.

Причины спленомегалии:

#### 1. Инфекции:

##### А. Острые

а. бактериальные (тифы, септический эндокардит, туляремия, чума).

б. вирусные (инфекционный мононуклеоз, ЦМВ).

в. простейшие (малярия, висцеральный лейшманиоз)

##### В. Хронические

а. бактериальные

б. протозойные (токсоплазмоз, лаблиоз)

в. грибковые

#### 2. Гематологические расстройства:

А. Гемолитическая анемия: талассемии, энзимопатии

Б. Экстрамедулярный гемопоэз при остеопарозе

В. Миелопролиферативные заболевания

#### 3. Инфильтративная спленомегалия:

А. Истинная полицитемия

Б. Эссенциальная тромбоцитемия

В. Болезнь Гоше, Нимана – Пика

В. Лейкемии: острые и хронические

4. Застойная спленомегалия:

- А. Внутripеченочная портальная гипертензия
- Б. Цирроз печени
- В. Сосудистые аномалии

5. Аутоиммунные заболевания и болезни соединительной ткани:

- А. Сывороточная болезнь
- Б. Системная красная волчанка
- В. ревматический артрит

6. Заболевания селезенки:

- А. Кисты
- Б. Доброкачественные опухоли (гемангиома, лимфангиома)
- В. Кровоизлияния
- Г. Перекрут ножки селезенки
- Д. Абсцесс

Поскольку селезенка является лимфоидным органом при многих болезнях, сплеиомегалия часто сочетается с увеличением лимфоузлов, обследование ребенка со спленомегалией во многом повторяет указанный выше комплекс исследований при лимфаденопатиях, однако имеет свои особенности.

Объем необходимых методик определяется клиническими показаниями. Если ребенок кажется здоровым и требуется лишь подтверждение достаточно ясного диагноза, нет необходимости проводить все нижеуказанные исследования. В сомнительных ситуациях возможно наблюдение и определение

комп-

Обследование ребенка со спленомегалией:

1. Подробный сбор анамнеза:

1. Лихорадка или озноб - инфекция (острая или хроническая)
2. Пупочный сепсис - тромбоз портальной вены
3. Эпизоды желтушности - гемолитические анемии, болезни печени
4. Геморрагический синдром
5. Семейный анамнез - анемии, желтуха, случаи смерти в раннем возрасте (врожденные заболевания - гемолитические анемии, талассемии, гемофагоцитарные синдромы, лейкозы)
6. Посещения районов, эндемичных по редким заболеваниям (малярия, лейшманиоз, амебиаз, гельминтозы)
7. Травма

(гематомы)

2. Физикальное обследование

1. Наличие инфекционных симптомов - лихорадка, интоксикация
2. Оценка физического развития, костных аномалий (врожденные гемолитические анемии, талассемия)
3. Окраска кожи, наличие специфических сыпей, геморрагический синдром
4. Лимфаденопатия
5. Размеры селезенки: измеряется в сантиметрах ниже реберного края; консистенция, болезненность
6. Гепатомегалия
7. Стигмы системных заболеваний соединительной ткани
8. Симптомы бак.эндокардита

### 3. Лабораторное исследование

При наличии спленомегалии у ребенка задача клинициста состоит, прежде всего, в том, чтобы определить, является ли этот симптом составляющей синдрома-моноклонального системного заболевания, включая опухоли, прежде всего лейкемии и лимфомы, или результатом патологии самого органа. Решение этой проблемы состоит в грамотной оценке данных анамнеза и клинической картины и проведение комплекса исследований, в который всегда должны быть включены квалифицированная оценка гематологических и биохимических показателей и визуализация органов брюшной полости.

1. Анализ крови: эритроцитарные индексы, подсчет ретикулоцитов, тромбоцитов, лейкоцитов с формулой, просмотр мазков, который может выявить лейкемии, гемолитические синдромы, простейших.

2. Выявление инфекций: культуры крови, вирусологические исследования - серологические, молекулярно-биологические (ПЦР) на ЭБВ, ЦМВ, ВИЧ; тесты на токсоплазмоз, мазок на малярию; туберкулиновые пробы.

3. Выявление признаков гемолитической анемии: анализ крови с подсчетом ретикулоцитов, оценкой морфологии эритроцитов, определением билирубина, проба Кумбса, осмотическая резистентность, электрофорез гемоглобинов, ферментов эритроцитов.

4. Выявление болезней печени: функциональные печеночные пробы, сывороточная медь, церулоплазмин (б-н-Вилсона-Коновалова), по показаниям - биопсия печени.

5. Выявление портальной гипертензии: УЗИ печени, исследование сосудов портальной системы, энкоскопия для выявления расширения вен пищевода как признака портальной гипертензии.

6. Выявление болезней соединительной ткани: ревматоидный фактор, антинуклеарные антитела, биохимические признаки почечной недостаточности, анализы мочи в динамике.

7. Выявление инфильтративных заболеваний (доброкачественных и злокачественных):

а) костно-мозговая пункция трепано биопсия - исследование мазков для выявления

лейкозов, клеток накопления; в) специальные тесты для выявления болезней накопления

8. Биопсия лимфатических узлов: при наличии лимфаденопатии

9. Визуализирующие методики:

- Ультразвуковое исследование для определения размеров и консистенции селезенки, наличия включений, кист, диагностики опухолей

- КТ и магнитно-резонансная томография - характеристика органов и л/у брюшной полости

- По показаниям - сцинтиграфия

10. Биопсия селезенки: пункционная биопсия селезенки не проводится из-за большого риска жизнеопасных кровотечений. При необходимости может быть сделана спленэктомия - с диагностической и терапевтической целью. Исследование полученного материала: окраска по Граму, цитологический и гистологический анализ, иммуногистохимия, цитогенетический анализ. При необходимости электронная микроскопия и исследование клоальности.

## Задание 2.

### **Тестовый контроль.**

1. Характерные клинические признаки ретикулезов накопления следующие, кроме:
  - а. Спленомегалии
  - б. Деструкции костей
  - в. Гепатомегалии
  - г. Деформации суставов
2. Основная причина болезней накопления:
  - а. Врожденная энзимопатия
  - б. Хроническое воспаление
  - в. Злокачественная пролиферация
  - г. Приобретённая энзимопатия
3. Спленомегалия характерна для:
  - а. Гепатита
  - б. Бруцеллеза
  - в. Сепсиса
  - г. Все перечисленное
4. Для каких вирусных инфекций не характерна спленомегалия?
  - а. Инфекционный мононуклеоз
  - б. Болезнь кошачьей царапины
  - в. Ветряная оспа
  - г. Цитомегаловирусная инфекция
5. Для какого заболевания не характерна спленомегалия?
  - а. Врожденный сифилис
  - б. Малярия
  - в. Лямблиоз
  - г. Токсоплазмоз
6. Спленомегалия встречается при следующих заболеваниях, кроме:
  - а. Аллергический субсепсис Висслера-Фанкони
  - б. Системная красная волчанка
  - в. Ревматоидный артрит
  - г. Склеродермия
7. Увеличение селезёнки характерно для всех, кроме:
  - а. Тромбоцитопеническая пурпура
  - б. Острый и хронический лейкоз
  - в. Гемолитическая анемия
  - г. Лимфогранулематоз
8. Спленомегалию не выявляют при:
  - а. Болезни Гоше

- б. Несфероцитарной гемолитической анемии
  - в. Врожденный семейный остеосклероз (мраморная болезнь)
9. Спленомегалию не выявляют при:
- а. Пневмонии
  - б. Саркоидозе
  - в. Галактоземии
10. Спленомегалия характерна для:
- а. Сепсиса
  - б. Энтеровирусной инфекции
  - в. Пневмонии
  - г. Железодефицитной анемии

Ответы на тестовый контроль.

- 1 г
- 2 а
- 3 г
- 4 в
- 5 в
- 6 г
- 7 а
- 8 б
- 9 а
- 10 а

### Задание 3.

#### Задача №1

Мальчик 10 лет госпитализирован с жалобами на резкую слабость, бледность. С раннего возраста страдает анемией, периодически появляется желтушность.

Из анамнеза: Ребенок второй беременности, срочных родов, беременность протекает нормально, растет и развивается соответствии с возрастом. Генеологический анамнез не отягощен.

Объективно: состояние ребенка тяжелое, кожные покровы бледные с желтушным оттенком, периферические лимфатические узлы не увеличены, зев спокойный. Над легкими везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, систолический шум над сердечной областью. Живот мягкий, безболезненный, печень +3 см, селезенка +6 см, стул нормальный, дизурических явлений нет.

Общий анализ крови: Эр- $2,1 \times 10^{12}$ /л, Нв- 50г/л, ретикулоциты-60%, лейкоц- $6 \times 10^9$ /л, п-4%, с-68%, л-20%, м-8%, СОЭ-30 мм/ч

Биохимический анализ крови: билирубин прямой-4,3 мкмоль/л, непрямо-56 мкмоль/л.

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз
2. Какие дополнительные исследования нужно провести для подтверждения диагноза
3. Тактика лечения

Ответы:

1. Наследственный сфероцитоз, гемолитический криз
2. Провести эритроцитметрию для выявления микросфероцитоза, определить осмотическую резистентность.
3. Учитывая тяжесть гемолитического криза с заместительной целью – переливание эритроцитарной массы, фолиевая кислота – 1 мг/сут, спленэктомия в плановом порядке.

Задача №2

Девочка 10 лет поступил с жалобами на увеличение живота, периодические боли в ногах которые сопровождаются повышением температура и покраснением кожи. Часто болеет простудными заболеваниями, неоднократно лечилась по поводу рецидивирующей пневмонии.

Из анамнеза: ребенок от первой нормально протекающей беременности, срочные роды без осложнений. Со слов мамы с года стала замечать что девочка бледная, слабая, плохо прибавляет в весе и росте. Периодически отмечаются носовые кровотечения.

Объективно: состояние тяжелое, физическое развитие соответствует возрасту 8-го ребенка. Кожные покровы бледные, на коже имеются редкопетехиальная пятнистая сыпь, периферические лимфоузлы без особенностей. Над легкими везикулярное дыхание. Тоны сердца приглушены, короткий систолический шум на

верхушке. Зев спокойный. Живот увеличен в объеме, печень +2 см, селезенка на уровне пупка, плотная.

Общий анализ крови: Эр- $3,5 \times 10^{12}$ /л, Нв- 100г/л, , лейко- $6 \times 10^9$ /л, п-4%, с-68%, л-20%, м-8%, тром- $60 \times 10^9$ /л, СОЭ-20 мм\ч

Общий анализ мочи: белка нет, удельный вес 1015, лейкоциты 2-3-1 в поле зрения

Биохимический анализ крови: белок-58 г/л, альбумины-40г/л,

Вопросы:

1. Ваш предварительный диагноз
2. Обоснование диагноза
3. Патогенетические механизмы заболевания
4. Критерии окончательной диагностики

Ответы:

1. Болезнь Гоше ?
2. Болеет с раннего возраста, отставание в физическом развитии, боли в костях, гепетоспленомегалия, преимущественное увеличение селезенки.
3. Наследственное заболевание при котором имеется дефицит активности ферментов, которые участвуют в утилизации липидов. Липиды аккумулируются в макрофагальных элементах, которые называются клетками Гоше
4. Окончательная диагностика – обнаружение клеток Гоше в пунктате печени, селезенки, костного мозга.

### **Используемая литература:**

1. Папаян А.В., Жукова Л.Ю. Анемии у детей. СПб 2001 г.
2. В.Ф Демина, С.О.Ключникова, А.Г. Румянцев С.А. Румянцева – Лекции по педиатрии. Гематология Том 8., Москва 2008 г.
3. Н.А. Алексеев – Гематология детского возраста. Руководство 1998 г.