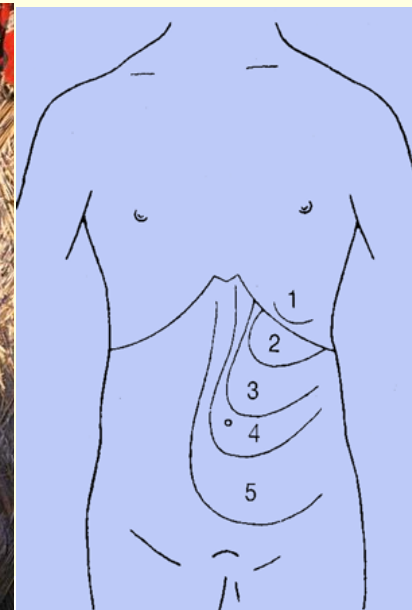
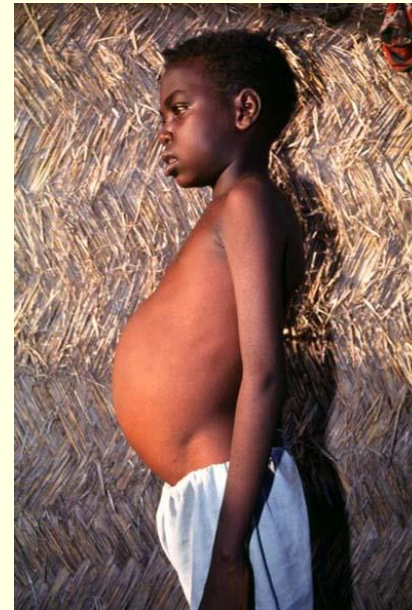


**Διαγνωστική προσπέλαση, διαφορική
διάγνωση και σύνοψη ασθενούς
με σπληνομεγαλία**

Αξιολόγηση βαρύτητας σπληνομεγαλίας και υφής του σπληνός

- ◆ Σπλήνας ψηλαφητικά επώδυνος ή ανώδυνος (?)
- ◆ Σπληνικό χείλος οξύ ή αποστρογγυλομένο (?)
- ◆ Σπλήνας μαλακός, επώδυνος
 - ▶ Συμφορητική σπληνομεγαλία οξεία λοίμωξη
- ◆ Ή σπλήνας σκληρός, ανώδυνος
 - ▶ Διηθητική σπληνομεγαλία ή κοκκιωματώδης νόσος
- ◆ Βαρύτητα σπληνομεγαλίας
 - ▶ Μικρή (ψηλαφητό όριο < 5 cm κάτω από το αρ. πλευρ. τόξο)
 - ▶ Μέτρια (ψηλαφητό όριο 5-10 cm)
 - ▶ Μεγάλη (ψηλαφητό όρια > 10 cm)



Normal spleen



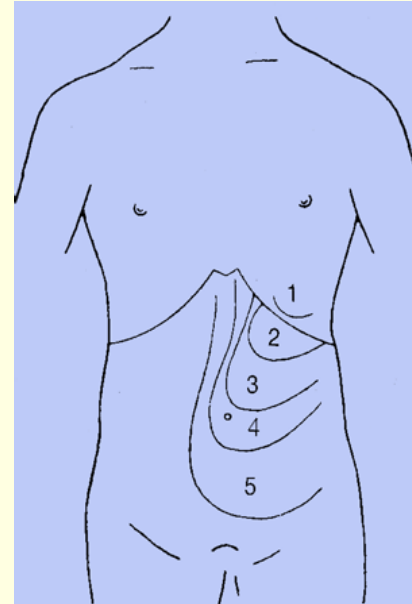
Splenomegaly

Αξιολόγηση στοιχείων από το ιστορικό

- ▶ Κληρονομικό ιστορικό σπληνομεγαλίας
- ▶ Προοδευτική ή ταχεία εγκατάσταση συμπτωμάτων
- ▶ Υποκειμενικά ενοχλήματα στο αριστερό υποχόνδριο
- ▶ Παρουσία πυρετού, απώλειας βάρους, εφιδρώσεων
- ▶ Ταξίδια στο εξωτερικό και πού, κατανάλωση οινοπνεύματος
- ▶ Γνωστή υποκείμενη συστηματική νόσος ή όχι
- ▶ Συνύπαρξη και βαρύτητα της αναιμίας
- ▶ Συνύπαρξη λευκοκυττάρωσης (τύπος), θρομβοκυττάρωσης
- ▶ Ιστορικό συχνών λοιμώξεων και είδος αυτών
- ▶ Ιστορικό θρομβωτικών εκδηλώσεων

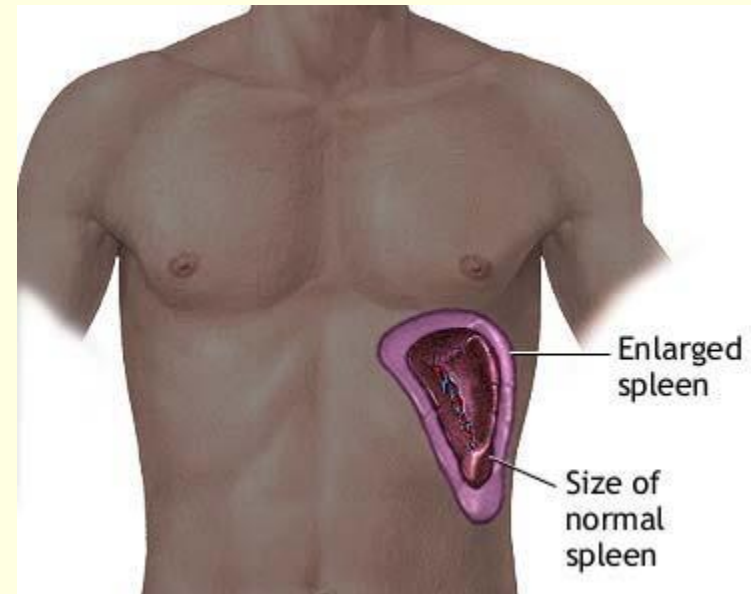
Αξιολόγηση στοιχείων από τη φυσική εξέταση

- ◆ Προφίλ ασθενούς (ηλικία, σωματότυπος, θρέψη)
- ◆ Βαρύτητα σπληνομεγαλίας
- ◆ Υφή και ευαισθησία του σπληνός στην ψηλάφηση
- ◆ Συνύπαρξη ηπατομεγαλίας ή όχι
- ◆ Σημεία πυλαίας υπέρτασης
- ◆ Συνύπαρξη λεμφαδενοπάθειας και βαρύτητα
- ◆ Συνύπαρξη πλευριτικής συλλογής ή ασκίτη
- ◆ Συνύπαρξη νευρολογικών εκδηλώσεων
- ◆ Συνύπαρξη ταχυκαρδίας, φυσήματος κλπ.



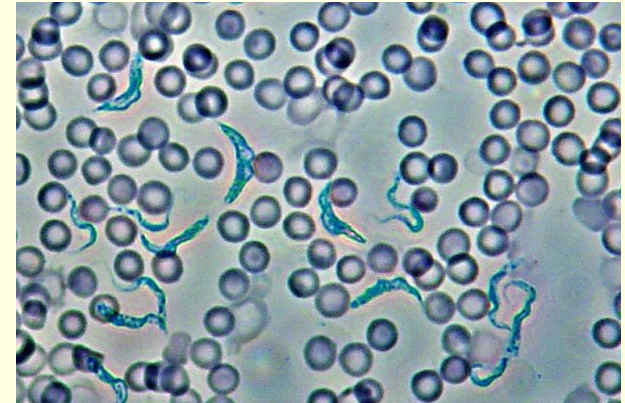
Διαφορική διάγνωση μικρής σπληνομεγαλίας

- ◆ Οι αιτίες που προκαλούν μεγάλη και μέτρια σπληνομεγαλία
- ◆ Ετερόζυγη β-Μεσογειακή αναιμία
- ◆ Μεγαλοβλαστική αναιμία
- ◆ Διάφορες άλλες αιμολυτικές αναιμίες
- ◆ Βακτηριδιακή ενδοκαρδίτις, σηψαιμία
- ◆ Δεξιά καρδιακή ανεπάρκεια
- ◆ Συμπιεστική περικαρδίτις
- ◆ Κεγχροειδής φυματίωση
- ◆ Λοιμώδης μονοπυρήνωση
- ◆ Ιογενής ηπατίτις
- ◆ Βρουκέλλωση, τυφοειδής πυρετός
- ◆ Τοξοπλάσμωση
- ◆ Σύνδρομο Felty, νόσος Still
- ◆ Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
- ◆ Ρευματικός πυρετός



Διαφορική διάγνωση μέτριας σπληνομεγαλίας

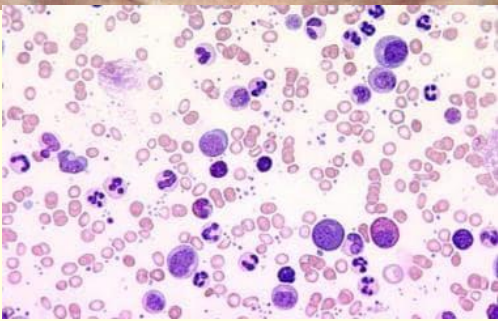
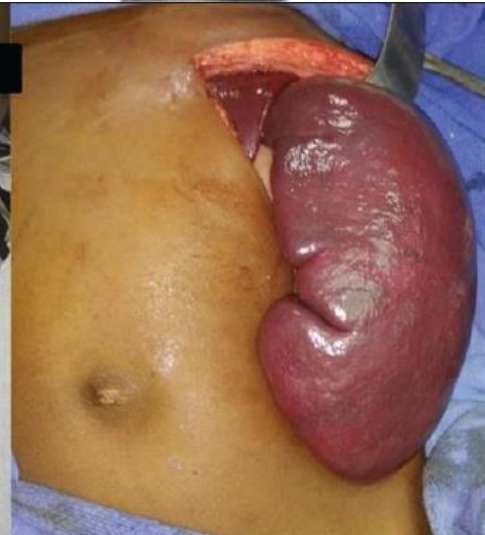
- Όλες οι αιτίες που προκαλούν μεγάλη σπληνομεγαλία
- Κίρρωση του ήπατος, σύνδρομο Budd-Chiari
- Χρόνιες αιμολυτικές αναιμίες
 - Ερυθροκυτταρικές μεμβρανοπάθειες
 - Αιμοσφαιρινοπάθεια Η, Αιμοσφαιρινοπάθεια C
 - Μικροδρεπανοκυτταρική αναιμία
- Άλλα μυελοϋπερπλαστικά σύνδρομα
 - Αληθής πολυκυτταραιμία
 - Ιδιοπαθής θρομβοκυτταραιμία
 - Οξεία μυελογενής λευχαιμία
- Λεμφοϋπερπλαστικά σύνδρομα
 - Οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία
 - Λέμφωμα Hodgkin
 - Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom
 - Άλλα μη Hodgkin λεμφώματα
- Νόσος Wilson, αιμοχρωμάτωση
- Οστεοπέτρωση
- Διάφορες παρασιτώσεις
- Βλεννοπολυσακχαριδώσεις και άλλες θησαυριστώσεις



© Division of Pediatric Surgery - Brown Medical School

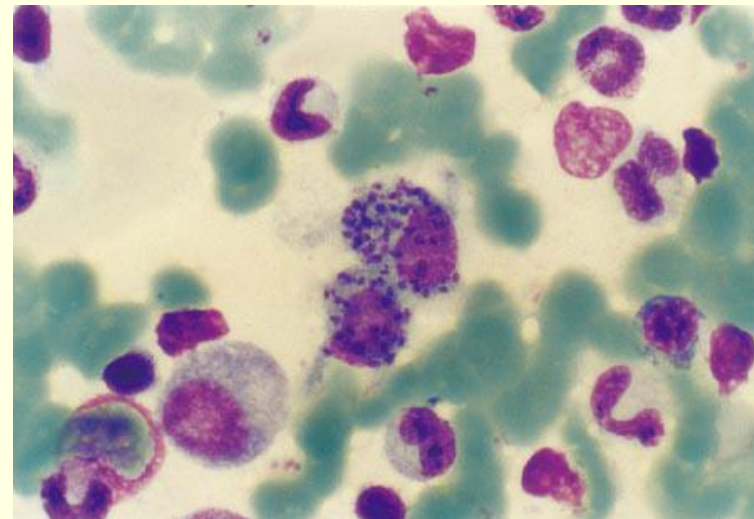
Καθοδηγητικά σημεία επί σπληνομεγαλίας

LEONINE FACIES



Διαφορική διάγνωση μεγάλης σπληνομεγαλίας

- ◆ Ελονοσία
- ◆ Λεισμανίαση
- ◆ Νόσος Gaucher τύπου I
- ◆ Νόσος Niemann-Pick
- ◆ Ενδιάμεση β-Μεσογειακή αναιμία
- ◆ Σπληνικό λέμφωμα οριακής ζώνης
- ◆ Λευχαιμία από τριχωτά κύτταρα
- ◆ Μυελοσκλήρυνση
- ◆ Χρόνια μυελογενής λευχαιμία
- ◆ Αιμαγγείωμα σπληνός
- ◆ Καλοήθεις κύστεις σπληνός

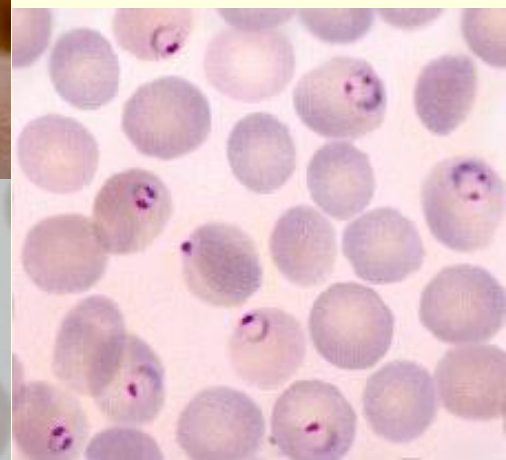
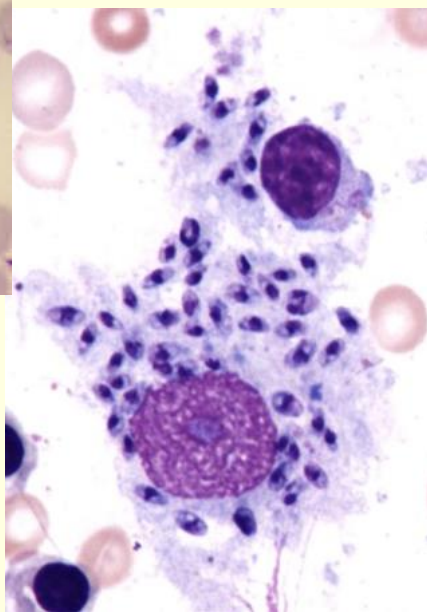
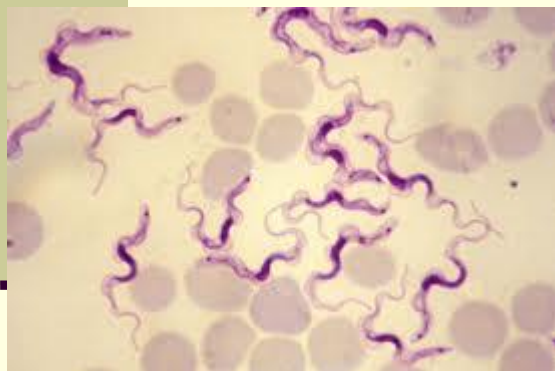
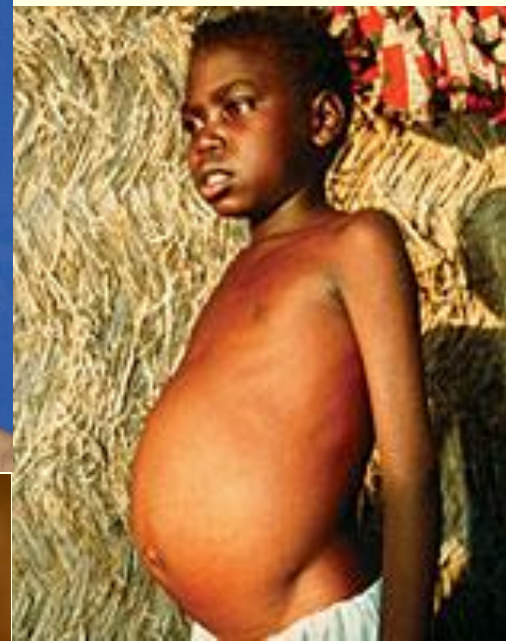


Φυσιολογικές τιμές παραμέτρων του αίματος

- ◆ Ορισμός λευκοκυττάρωσης: Λευκά $> 10000/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός λευκοπενίας: Λευκά $< 3500/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός πολυμορφοπυρήνωσης: ΠΜΝ $> 7000/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός ουδετεροπενίας: ΠΜΝ $< 1800/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός λεμφοκυττάρωσης: Λεμφοκύτταρα $> 3500/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός λεμφοπενίας: Λεμφοκύτταρα $< 750/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός θρομβοκυττάρωσης: ΑΜΠ $> 400000/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός θρομβοπενίας: ΑΜΠ $> 150000/\text{mm}^3$
- ◆ Ορισμός αναιμίας:
 - ▶ Άνδρες: Hb < 12.5 ή 13 gr/dl
 - ▶ Γυναίκες: Hb $< 12 \text{ gr/dl}$

Παρασιτώσεις και σπληνομεγαλία

- Ελονοσία
- Λείσμανίαση (Kala-Azar)
- Τρυπανοσωμίαση (ασθένεια του ύπνου)
- Σχιστοσωμίαση

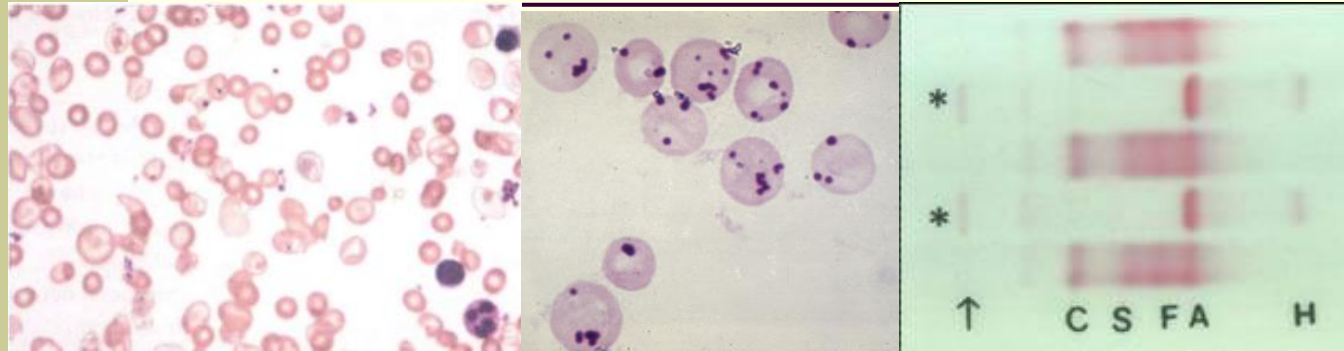


Αιμοσφαιρινοπάθειες και σπληνομεγαλία

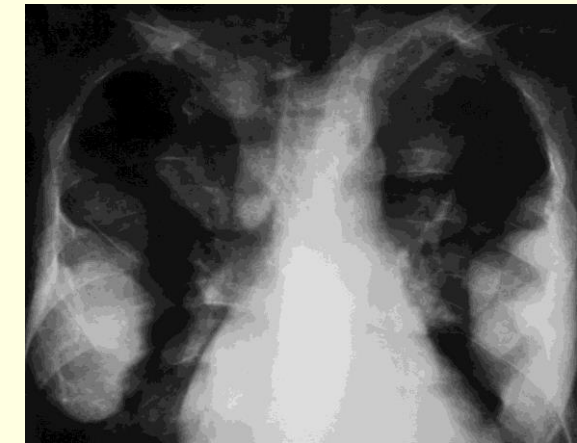
- ◆ Υπερπλασία αιμοποιητικού μυελού
- ◆ Μη αποδοτική ερυθροποίηση
- ◆ Διαταραχές σωματικής ανάπτυξης
- ◆ Παραμόρφωση οστών
- ◆ Εξωμυελική αιμοποίηση – ερυθροποίηση
- ◆ Πολύ μεγάλη σπληνομεγαλία
- ◆ Εξωμυελικοί αιμοποιητικοί όγκοι
- ◆ Η επαρκής υποκατάσταση με αίμα (Hb>10 g/dl) περιορίζει/υποστρέφει τις παραμορφώσεις
- ◆ Διαταραχές καρδιακής λειτουργίας
- ◆ Διαταραχές λειτουργίας ενδοκρινών αδένων
- ◆ Υπερφόρτωση με σίδηρο πρωτογενώς και δευτερογενώς



Αιμοσφαιρινοπάθειες και σπληνομεγαλία



- ◆ α-Θαλασαιμία/Hb-πάθεια H = χρόνια αιμολυτική αναιμία, μέτρια σπληνομεγαλία
- ◆ Άλλες αιμοσφαιρινοπάθειες HbC, HbE, HbSC κλπ
- ◆ Ενδιάμεσες μορφές θαλασαιμίας
- ◆ Ο ρόλος και η ένδειξη της σπληνεκτομής
- ◆ Σημασία επαρκούς αποσιδήρωσης
- ◆ Σημασία της προγεννητικής διάγνωσης και της πρόληψης



Νόσος Gaucher

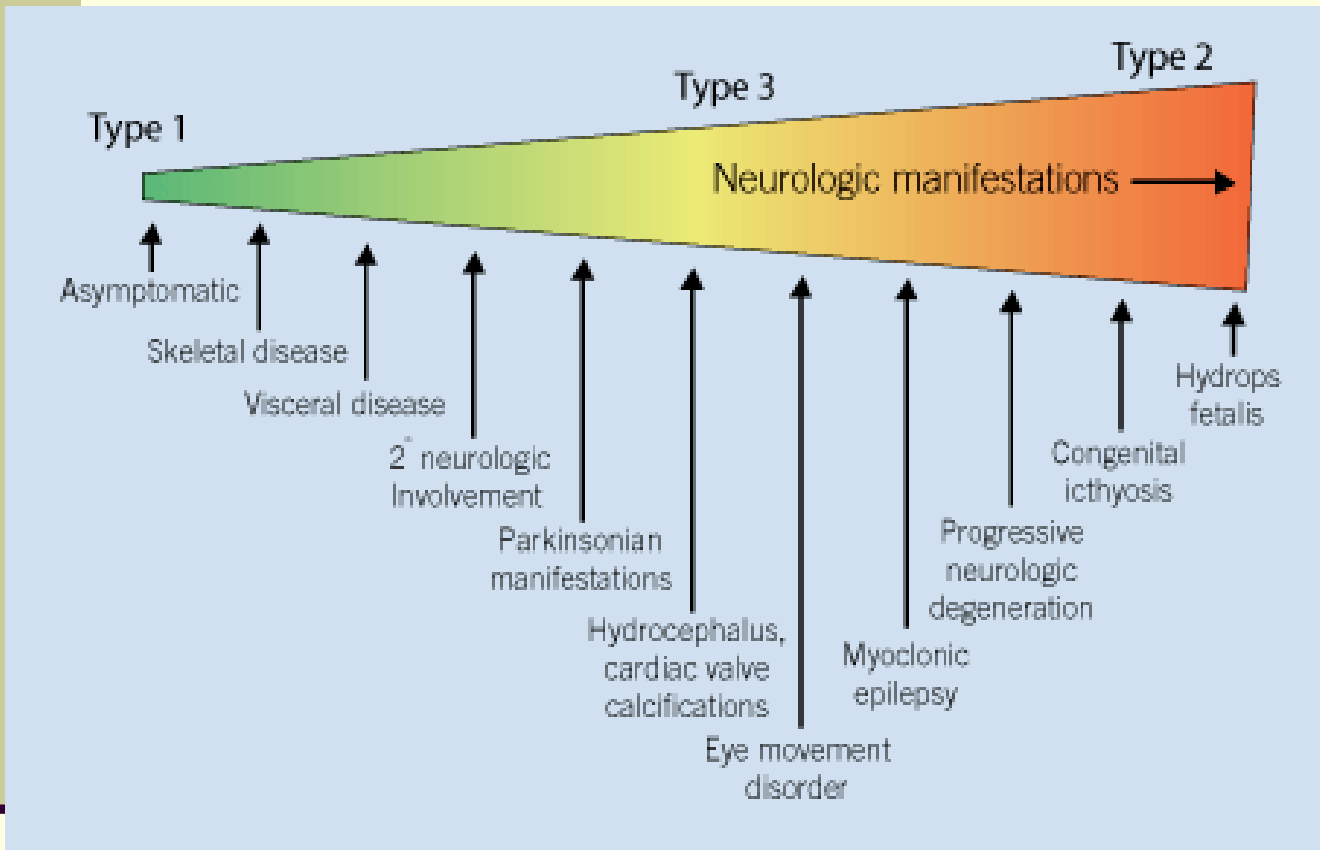


Philippe Ernest Gaucher



Η νόσος Gaucher ανήκει στα
Αθροιστικά Λυσοσωμικά Νοσήματα

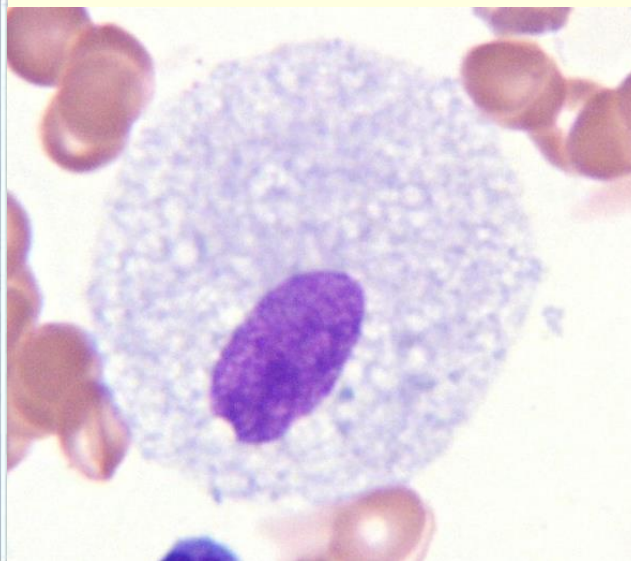
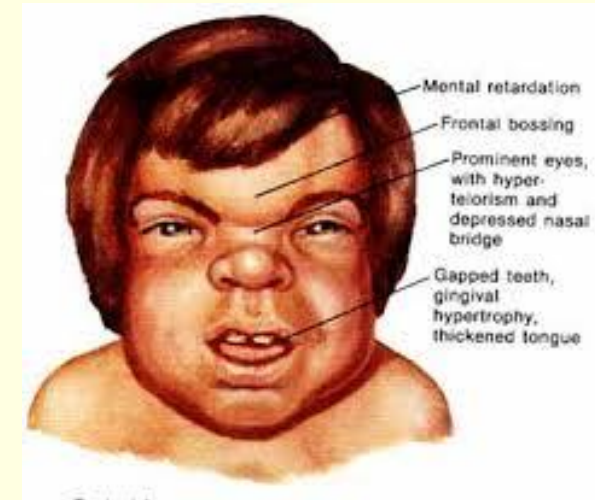
Κλινικοί τύποι νόσου Gaucher



- ▶ **Τύπος 1: Μη νευροπαθητικός (ο συχνότερος)**
- ▶ **Τύπος 2: Πρώιμα νευροπαθητικός**
- ▶ **Τύπος 3: Όψιμα νευροπαθητικός (Norbotnian)**

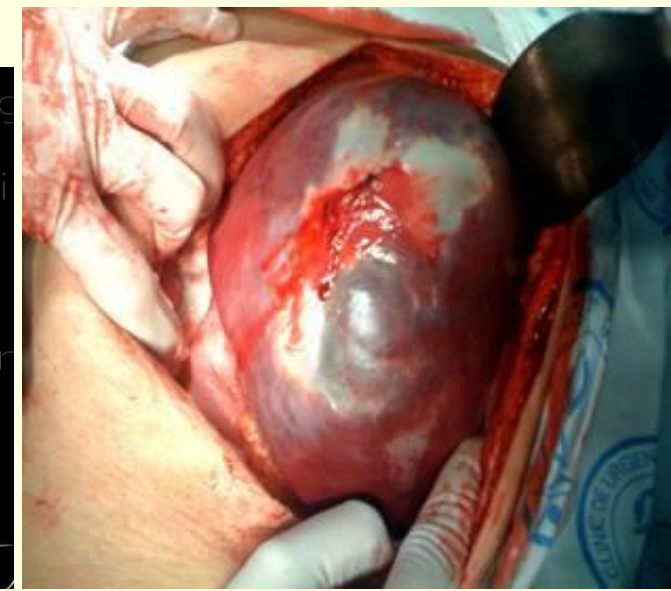
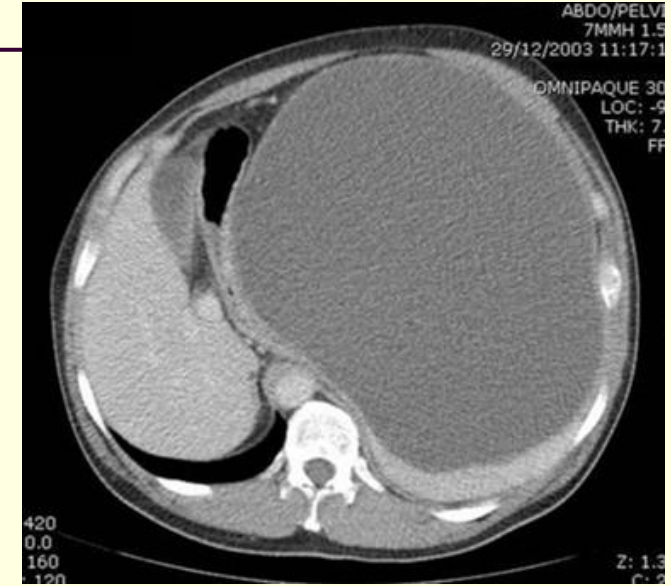
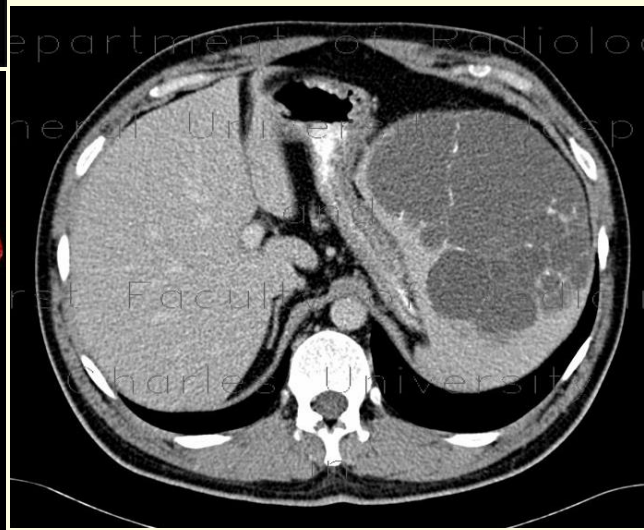
Άλλες θησαυριστώσεις και σπληνομεγαλία

- Νόσος Niemann-Pick
- Βλεννοπολυσακχαριδώσεις
- Νόσος Pompe
- Νόσος Farber
- Σπανιότερα άλλες θησαυριστώσεις



Διαμαρτίες του σπληνός με σπληνομεγαλία

- Καλοήθειες κύστεις του σπληνός
- Αιμαγγειώματα σπληνός
- Αμάρτωμα σπληνός



Χρόνια Μυελοϋπερπλαστικά Σύνδρομα και βαρύτητα σπληνομεγαλίας

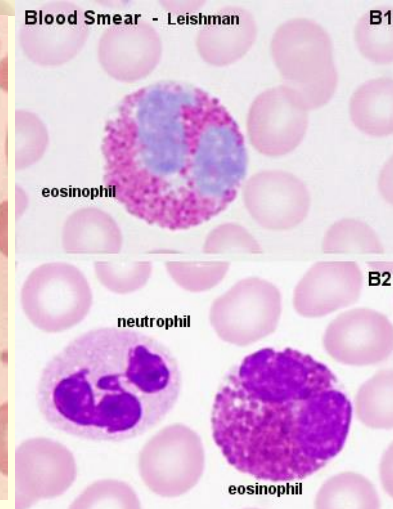
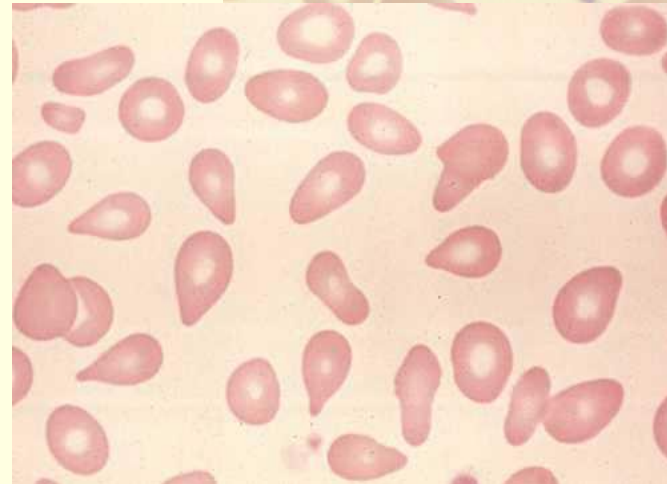
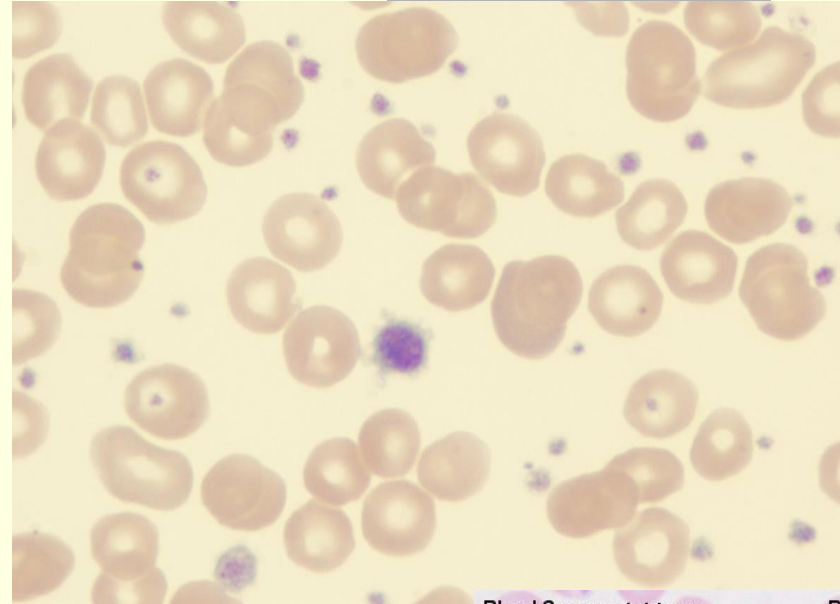
- Χρόνια Μυελογενής Λευχαιμία (**/***)
- Ιδιοπαθής πολυκυτταραιμία (*/**)
- Ιδιοπαθής θρομβοκυτταραιμία (*)
- Ιδιοπαθής μυελοσκλήρυνση (***)
- Χρόνια ηωσινοφιλική λευχαιμία (*)
- Συστηματική μαστοκυττάρωση (*/**)

Κοινά γνωρίσματα των μυελοϋπερπλαστικών συνδρόμων

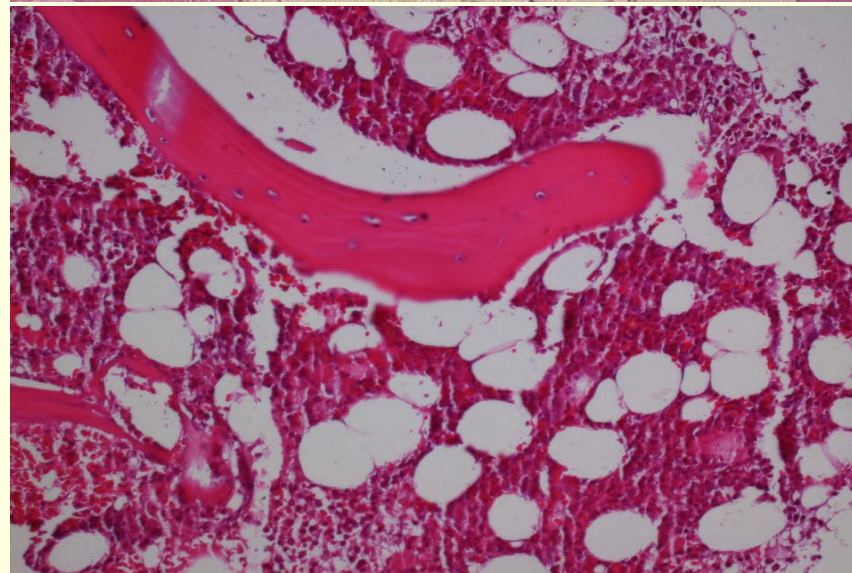
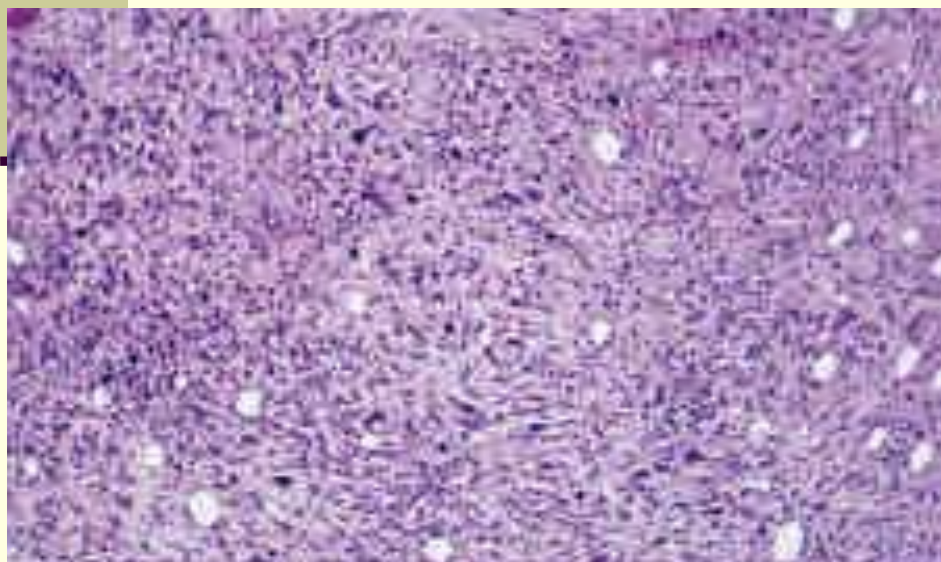
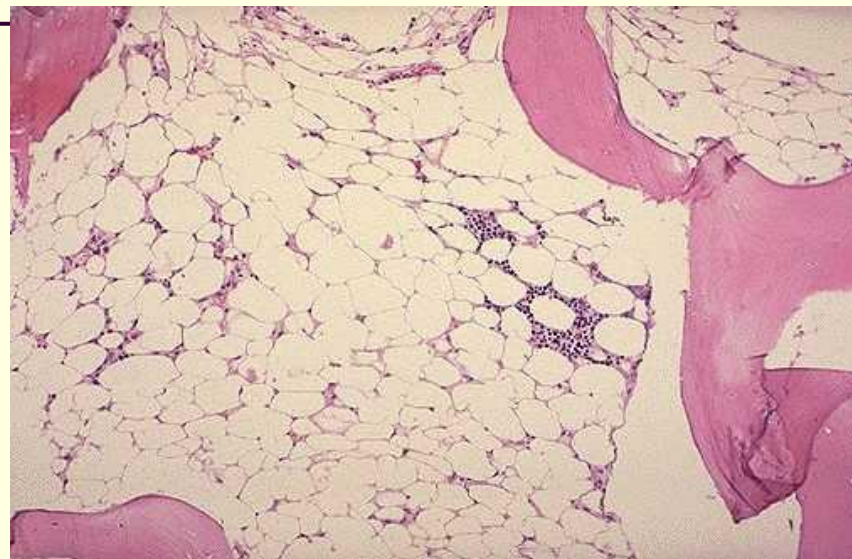
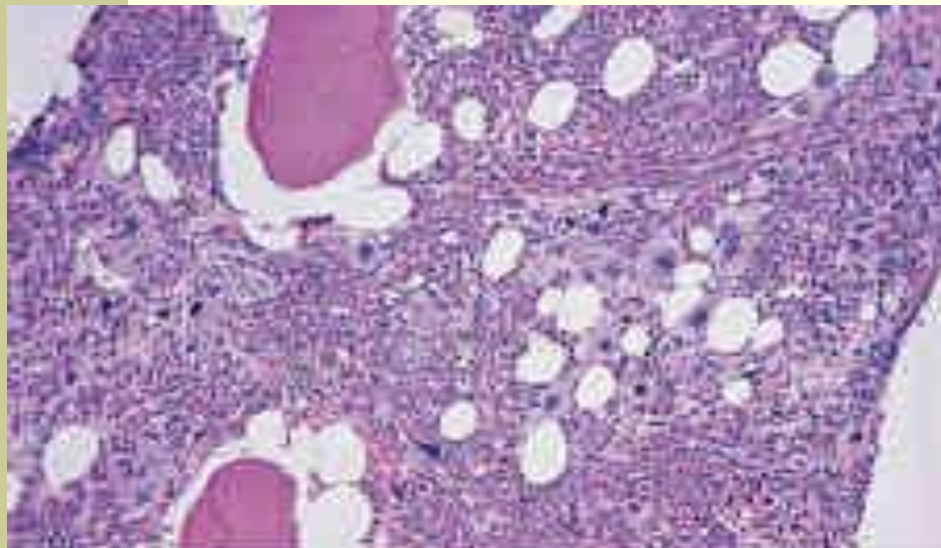
- ◆ Αυξημένος κυτταρικός πολλαπλασιασμός μιάς ή περισσότερων αιμοποιητικών σειρών
- ◆ Ερυθροκυττάρωση, λευκοκυττάρωση, θρομβοκυττάρωση σε ποικίλους συνδυασμούς και βαρύτητα
- ◆ Υπερπλασία όλων των σειρών στον μυελό και ελαχιστοποίηση ή εξαφάνιση του μυελικού λίπους
- ◆ Φυσιολογική – τελική διαφοροποίηση
- ◆ Ποικίλος βαθμός και ταχύτητα ανάπτυξης ίνωσης στον μυελό
- ◆ Θρομβοφιλική διάθεση
- ◆ Αυξημένο ποσοστό εξέλιξης σε οξεία μυελογενή λευχαιμία

Μορφολογικά ευρήματα από το περιφερικό αίμα που εγείρουν υποψία διάγνωσης υπέρ μυελοϋπερπλαστικού συνδρόμου

- ◆ Παρουσία σημαντικής αρ. στροφής της κοκκιώδους σειράς
- ◆ Παρουσία μυελοβλαστών
- ◆ Απουσία τοξικής κοκκίωσης των ουδετεροφίλων
- ◆ Βασεοφιλία, ηωσινοφιλία
- ◆ Ανεύρεση μεγάλων αιμοπεταλίων και θραυσμάτων πρωτοπλάσματος MKK
- ◆ Ανεύρεση ερυθροβλαστών εμπυρήνων ερυθρών



Κυτταροβρίθεια μυελού στην οστεομυελική βιοψία



Κλινική εικόνα των χρόνιων μυελοϋπερπλαστικών συνδρόμων

- ◆ Συμπτωματολογία υπερμεταβολισμού
- ◆ Συμπτωματολογία από σπληνομεγαλία
- ◆ Συμπτωματολογία από κυτταροκίνες
- ◆ Υπεργλοιότητα, λευκόσταση
- ◆ Ποικίλες θρομβωτικές εκδηλώσεις
- ◆ Κλινικές εκδηλώσεις από υπερουριχαιμία
- ◆ Κλινικές εκδηλώσεις από εξωμυελική αιμοποίηση
 - ▶ Πυλαία υπέρταση
 - ▶ Πνευμονική υπέρταση
 - ▶ Αιμοποιητικοί όγκοι - χλωρώματα
- ◆ Βλάβη ιστών και οργάνων από την δραστηριότητα των κυττάρων

Κλινικά ευρήματα επί χρόνιων μυελοϋπερπλαστικών συνδρόμων

- ◆ Σπληνομεγαλία
- ◆ Ηπατομεγαλία
- ◆ Διαταραχές οράσεως, άφθονα βυθοσκοπικά ευρήματα
- ◆ Ποικίλα συμπτώματα από το ΚΝΣ
- ◆ Ευρήματα αναιμίας ή ερυθροκυττάρωσης
- ◆ Ευρήματα ουρικής αρθρίτιδας
- ◆ Ειδικά συμπτώματα βλάβης ιστών και οργάνων επί υπερηωσινοφιλικού συνδρόμου

Εργαστηριακά ευρήματα επί χρόνιων μυελοϋπερπλαστικών συνδρόμων

- ▶ Ποικίλα χαρακτηριστικά – διαγνωστικά ευρήματα από το περιφερικό αίμα
- ▶ Κυκλοφορία πρωΐμων και άωρων κυττάρων της κοκ. σειράς
- ▶ Βασεοφιλία, ηωσινοφιλία
- ▶ Μεγάλη αύξηση των κυκλοφορούντων CD34+ κυττάρων
- ▶ Αυξημένη LDH ορού
- ▶ Υπερουριχαιμία
- ▶ Αυξημένα επίπεδα κυκλοφορούντων κυτταροκινών, χαμηλά επίπεδα ερυθροποιητίνης
- ▶ Αυξημένη αιματική ροή στον σπληνοπυλαίο άξονα
- ▶ Διαταραχές στον λειτουργικό έλεγχο της αναπνοής

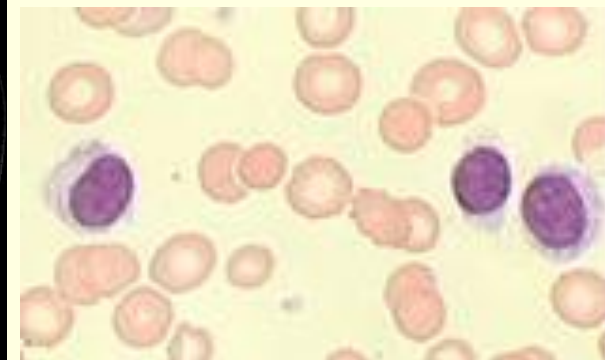
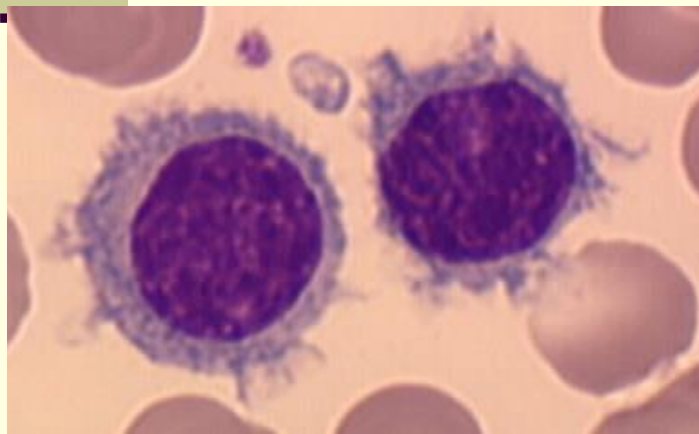
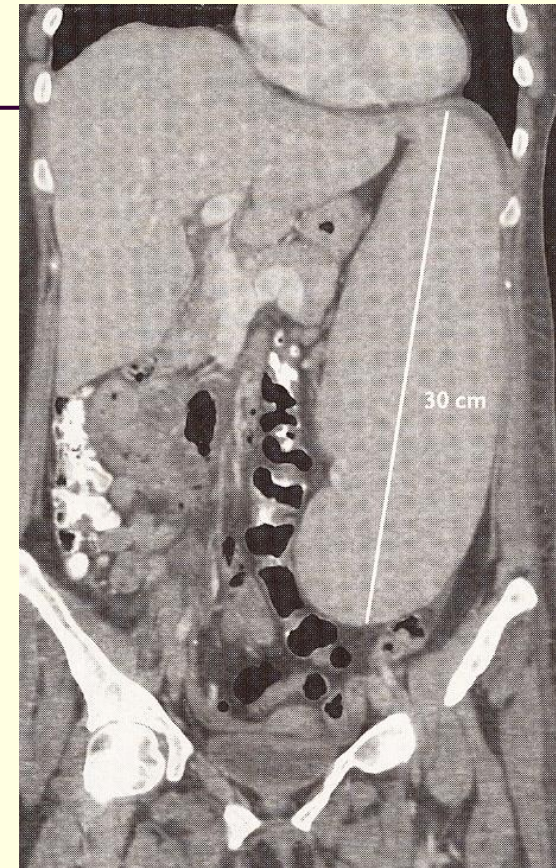
Χρόνια Λεμφοϋπερπλαστικά Σύνδρομα και σπληνομεγαλία

- Σπληνικό λέμφωμα από λαχνωτά λεμφοκύτταρα
- Σπληνικό λέμφωμα οριακής ζώνης
(Μακροσφαιριναιμικό λέμφωμα
- Λευχαιμία από τριχωτά λεμφοκύτταρα
- Μικρολεμφοκυτταρικό λέμφωμα σπληνός
- Οζώδες λέμφωμα σπληνός
- Αναπλαστικό λέμφωμα σπληνός
- Προλεμφοκυτταρική λευχαιμία
- Λέμφωμα Hodgkin
- Αμυλοείδωση



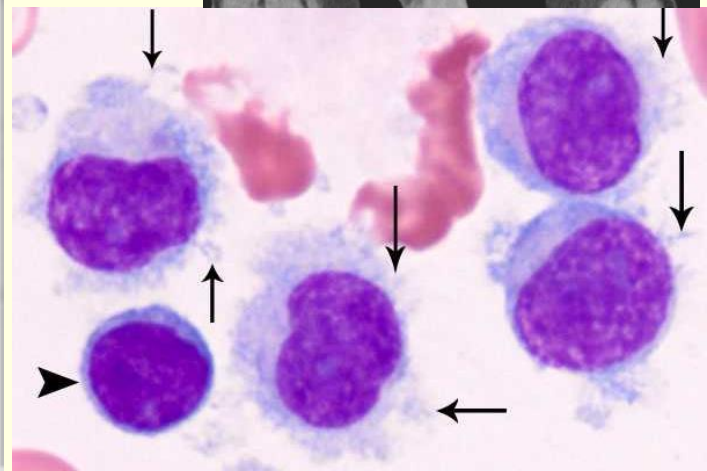
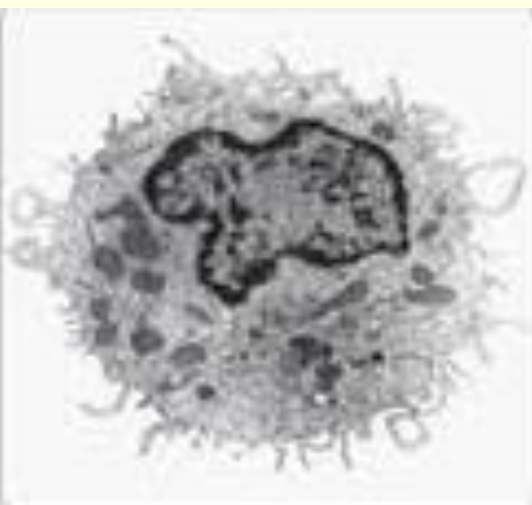
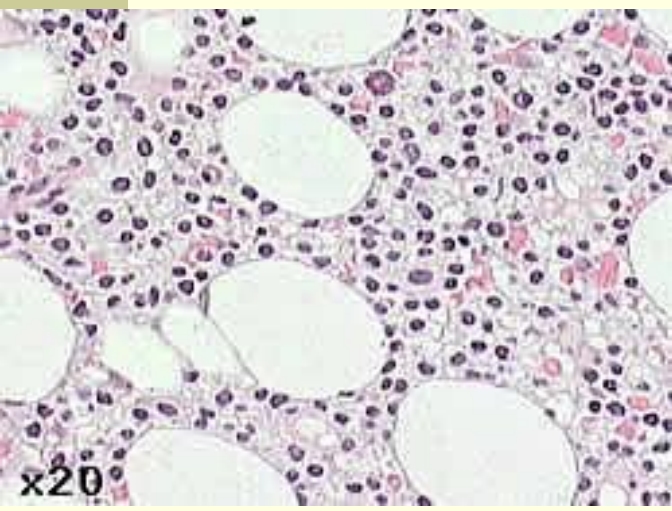
Σπληνικό λέμφωμα οριακής ζώνης

- Συνήθως μηχανικά συμπτώματα
- Απουσιάζει πυρετός, απώλεια βάρους
- Ομοιογενής τεράστιος σπλήνας
- Λαχνωτά ή θυσανωτά κύτταρα στο αίμα
- Καλή ανταπόκριση στην θεραπεία
- Μακρά επιβίωση
- Συχνές λοιμώξεις – ανοσοανεπάρκεια
- Σπάνια απαιτείται σπληνεκτομή



Λευχαιμία από τριχωτά (λεμφο)κύτταρα

- Συχνές κοινές και ευκαιριακές λοιμώξεις - ανοσοανεπάρκεια
- Πανκυτταροπενία – βαριά ουδετεροπενία
- Πολύ μεγάλη σπληνομεγαλία
- Τυπικά τριχωτά κύτταρα στο αίμα CD103+
- Χαρακτηριστικά ευρήματα στον μυελό – ίνωση
- Σημαντικός ρόλος TNF-α και TGF-β
- Πολύ καλή ανταπόκριση στην θεραπεία
- Μακρά επιβίωση



Ασυμπτωματική σπληνομεγαλία (?)

- **Δεν υπάρχει «ιδιοπαθής» σπληνομεγαλία** υπάρχει πάντα μια υποκείμενη παθολογία η οποία αποτελεί πρόκληση για τον ιατρό να την αναδείξει
- Ακόμα και σε ασυμπτωματικούς ασθενείς συνιστάται **τακτική κλινική παρακολούθηση** και αξιολόγηση των μεταβολών του μεγέθους του σπληνός, καθώς και της αιματολογικής εικόνας.