

# Splenomegalie a ostatní choroby sleziny

- přístup u dospělých pacientů -

doc. MUDr. Jakub Radocha, Ph.D.



**IV. INTERNÍ HEMATOLOGICKÁ KLINIKA  
FAKULTNÍ NEMOCNICE HRADEC KRÁLOVÉ**



# Vymezení pojmů

- **Akcesorní slezina** – slezinná tkáň uložená v dutině břišní bez anatomické souvislosti s vlastní slezinou (cca 15 % jedinců)
- **Asplenie** – absence sleziny nebo splenických funkcí (trauma, splenektomie, rozsáhlé infarkty, ...)
- **Hyposplenismus** – snížení funkce sleziny (autoimunitní choroby, srpkovitá anémie, ...)
- **Splenomegalie** – zvětšení objemu sleziny
- **Hypersplenismus** – sekvestrace a následná destrukce krevních buněk ve tkáni sleziny s následnou periferní cytopenií

# Normální slezina

- Anatomie sleziny – viz 1. ročník
- Histologie sleziny – viz 1. ročník
- Fyziologie sleziny – viz 2. ročník

# Vyšetření sleziny – základní metody

- Fyzikální vyšetření
- Zobrazovací vyšetření
- Biopsie sleziny
- Periferní krevní obraz (nátěr)

# Fyzikální vyšetření sleziny

- Vyhodnocení velikosti, tuhosti a bolestivosti – viz propedeutika 3. r.
- **Normální slezina není palpovatelná**
- Palpovatelná je při zvětšení a/nebo změně kvality parenchymu
- Minimálně zvětšená slezina mění polohu s nádechem (naráží)
- Palpovatelná slezina obvykle znamená významné zvětšení sleziny
- Velikost splenomegalie obvykle nekoreluje s příznaky
- Citlivost obvykle znamená: infarkt sleziny, rupturu, akutní infekci

# Příznaky splenomegalie

Následující příznaky se vztahují pouze ke zvětšení sleziny, nikoliv k vyvolávající příčině

- Chronická bolest břicha
- Abdominální dyskomfort
- Pocity časně sytosti
- Bolest při poloze na boku
- Záchvaty kolikovitě bolesti v levém horním kvadrantu

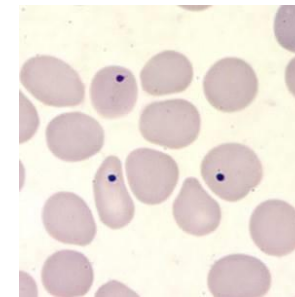
# Zobrazovací vyšetření

- Slouží k posouzení **velikosti** a posouzení **ložiskového postižení**
- **UZ vyšetření** – nejlepší k posouzení velikosti (norma do max. 12,3-14,5 cm)
- **CT, MRI** – k posouzení fokálních lézí / infiltrace, obě metody jsou vhodné

# Biopsie sleziny

- Prováděna je málo pro obavy z komplikací (krvácení, ruptura, ...)
- Biopsie může být použita u izolovaných lézí sleziny nejasného původu bez přístupu k jiné diagnostické metodě
- Obvykle pod UZ nebo CT navigací, nutná záloha chirurgické intervence
- Senzitivita je 87 % a specificita 96 %
- Riziko komplikací je 3-8 % a koreluje s velikostí použité jehly

# Periferní krevní nátěr



- Krevní nátěr může přinést informace o absenci / přítomnosti splenických funkcí
- Nálezy přítomné u jedinců po splenektomii / s asplenií:
  - Přítomnost Howell-Jollyho tělísek a/nebo jaderných prekurzorů erytrocytů (normoblasty)
  - Trombocytóza
  - Zvýšený počet neutrofilů, lymfocytů a/nebo monocytů
- Nálezy asociované se základním onemocněním:
  - Srpkovité erytrocyty, abnormální lymfocyty (CLL, HCL), jiné maligní elementy
- Howell-Jollyho tělíška jsou součástí standardního vyšetření KO
- Jedná se ale o nespecifický nález bez jasných cut-off hodnot
- U pacientů s akcesorní slezinou tyto nálezy vymizí

# Periferní krevní nátěr

- Cytopenie – onemocnění jater s projevy hypersplenismu, autoimunitní cytopenie, Feltyho syndrom, SLE, kongenitální hemolytické anémie
- Slzovité erythrocyty – primární myelofibróza , talassémie
- Sférocyty – autoimunitní hemolytická anémie, hereditární sferocytóza

# Ostatní inicální vyšetření

- Jaterní testy (nespecifické)
- HIV testování
- Hemokultury při podezření na infekci
- Serologie specifických patogenů
- RTG S+P hrudníku
- Vyšetření glucocerebrosidázy periferní krve k vyloučení Gaucherovy choroby

# Biopsie ostatních orgánů

- **Biopsie kostní dřeně při:**

- splenomegalii s leukocytózou, abnormálními buňkami v periferním krevním nátěru
- Splenomegalii s trombocytózou či erytrocytózou

- **Biopsie uzliny při:**

- Splenomegalii s lymfadenopatií

- **Biopsie jater při:**

- Podezření na onemocnění jater vyžadující specifickou terapii

# SPLENOMEGALIE - příčiny

Kongesce	Zánětlivá onemocnění
Jaterní cirhóza	Sarkoidóza
Srdeční selhání	Sérová horečka
Trombóza porty, hepatálních nebo splenických žil	Systémový lupus erythematoses
	Revmatoidní artritida (Feltyho syndrom)
Malignita	Nemaligní infiltrativní onemocnění
Lymfomy	Gaucherova choroba
Chornické ( <b>velmi často</b> ) nebo akutní ( <b>málo často</b> ) leukémie	Niemannova-Pickova choroba
Polycytemia vera	Amyloidóza
Primární myelofibróza	Ostatní střádavé choroby
Primární nádory sleziny	Histiocytóza Langerhansových buněk
Metastatické nádory sleziny	Hemofagocytární lymfohistiocytóza
Ostatní myeloproliferace a hematologické choroby (méně)	Rosaiova-Dorfmanova choroba
	Extramedulární hematopoéza
Infekce	Hematologické hypersplenické stavy
Virové - hepatitida, mononukleóza, CMV	Akutní / chronické hemolytické anémie ( <b>málo často</b> )
Bakteriální - Salmonella, Brucella, TBC	Srpkovitá anémie (děti)
Prazitární - Malárie, schistosoma, toxoplazma, leishmania (a další vzácné)	G-CSF aplikace
Infekční endokarditida	
Fungální infekce	

# FOKÁLNÍ LOŽISKA SLEZINY - příčiny

- Splenický absces / infarkt
- Aneurysma splenické arterie a ostatní vaskulární malformace
- Metastatické postižení
- Cystické léze
- Granulomy

# Splenický absces / infarkt

- Málo častá infekce obvykle doprovázející endokarditidu či jinou infekci s hematogenním rozsevem (pneumonie, GIT perforace, ...)
- Doprovodné symptomy:
  - Horečka nereagující za antibiotika
  - Bolest v L horním kvadrantu břicha
  - Pleuritická bolest břicha
  - Bolest L ramene, škytavka
- Rizikové faktory pro rozvoj infarktu sleziny:
  - Splenomegalie
  - Septické emboly (endokarditida)
  - Tromboembolie (fibrilace síní)
  - Srpkovitá anémie
  - Trombofilní stavy (antifosfolipidový syndrom, nádory, ...)
- Terapie – ATB, drenáž

# Metastatické postižení

- Přes 60 % nálezů u pacientů splenektovaných pro nejasnou příčinu má malignitu
- Nejčastější nádory metastazující do sleziny:
  - Prs
  - Plíce
  - Ovaria
  - Žaludek
  - Prostata
  - Melanom
  - Peritoneální implantační metastázy (žaludek, ovaria, pankreas,...)

# Cystické léze sleziny

- Symptomy slezinných cyst zahrnují: bolest břicha v L horním kvadrantu, bolest L ramene, zvětšení břicha, splenomegalie, náhodný nález
- Etiologie cyst:
  - Postraumatické cysty/pseudocysty
  - Echinokokové cysty
  - Kongenitální cysty
  - Epidermoidní cysty
  - hemangiomy,
  - SANT (sclerosing angiomatoid nodular transformation)
  - Lymfangiomy
  - Polycystická nemoc ledviny
  - Cystické metastázy

# Ruptura sleziny

- Trauma:
- Netraumatické ruptury sleziny:
  - Nádory (leukémie, lymfomy) – 30 %
  - Infekce (mononukleóza, CMV, HIV, endokarditida) – 27 %
  - Zánětlivá onemocnění
  - Aplikace G-CSF
  - Těhotenství, kongestivní splenomegalie
  - Idiopatická – při normální slezině

# Diagnostická / terapeutická splenektomie

- Jako součást terapie
- Z diagnostických důvodů – není-li jiná možnost, jak postižení diangostikovat

# Obecně indikované stavy

= splenektomie jako součást léčby

- Hereditární hemolytické anémie, hereditární sferocytóza, thalassémie
- Autoimunitní anémie, imunní trombocytopenie
- Splenický lymfom z marginální zóny
- Splenický absces
- Trombóza splenické žíly s krvácením z gastrických varixů
- Komplexní chirurgické zákroky, kde je odstranění sleziny jejich součástí (totální pankreatektomie, ...)

# Vakcinace před plánovanou splenektomií

- **Pneumococcal vaccine PCV13 (Pevnar)**
- **Haemophilus influenzae type b vaccine Hib**
- **Meningococcal serotype ACWY vaccine MenACWY (Menactra, Menveo, or MenQuadfi)**
- **Meningococcal serotype B MenB-FHbp (Trumenba) nebo MenB-4C (Bexsero)**
- **Seasonal influenza virus**