

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра внутренних болезней педиатрического и стоматологического  
факультетов

Реферат по научно-исследовательской работе на тему:

«Цирроз печени. Этиология, патогенез. Классификация. Клиническая  
картина. Дифференциальная диагностика. Течение. Печеночная  
недостаточность. Принципы лечения»

Выполнила: студентка

4 курса 4 группы

Педиатрического факультета

Киреева А. А.

5



Волгоград 2018г

## Содержание

|                                    |    |
|------------------------------------|----|
| 1. Введение.....                   | 3  |
| 2. Общие сведения о печени.....    | 4  |
| 3. Определения понятия.....        | 5  |
| 4. Классификация.....              | 6  |
| 5. Этиология и патогенез.....      | 9  |
| 6. Клиническая картина.....        | 11 |
| 7. Диагностика.....                | 15 |
| 8. Диф. диагностика.....           | 17 |
| 9. Печеночная недостаточность..... | 20 |
| 10. Лечение цирроза печени.....    | 24 |
| 11. Заключение.....                | 27 |
| 12. Список литературы.....         | 28 |

## 1. Введение

Печень – многофункциональный орган, выполняющий ряд жизненно важных функций. Жизнь без этого органа так же невозможна, как без сердца и легких. Различные авторы называют различные функциональные характеристики печени, «соответствующие» специальностям этих авторов: для гастроэнтеролога печень – преимущественно орган, являющийся частью пищеварительного тракта, для эндокринолога – самая крупная в организме железа, для гематолога – орган кроветворения (у плода), для иммунолога – орган ретикулоэндотелиальной системы. Отсюда понятно, что печень обладает совершенно уникальным набором внешне напрямую не связанных между собой функций. Необходимо проводить тщательное обследование больного при подозрении на заболевание данного органа, так как его поражение может быть значимо для дальнейшей жизни.

## 2. Общие сведения о печени.

Печень взрослого человека весит около 1,5 кг. Она покрыта тонкой прочной соединительнотканной оболочкой – глиссоновой капсулой. Большая часть печени располагается в правой стороне туловища. Печень проецируется на переднюю брюшную стенку надчревной области.

Печень состоит из 2-х главных долей, правая доля значительно крупнее левой. Нижняя поверхность печени называется висцеральной и соприкасается с некоторыми частями ЖКТ и правой почкой. Верхняя поверхность печени гладкая, непосредственно прилежит к диафрагме. На нижней поверхности печени имеется короткая глубокая поперечная борозда – ворота печени.

Относительная массовая доля печени неодинакова в различные периоды жизни человека: у новорожденного печень занимает большую часть брюшной полости, а масса составляет 1:20 массы тела; у взрослого масса печени – 1:50 массы тела.

Печень состоит из паренхимы, формируемой гепатоцитами, и соединительнотканной стромы. Гепатоциты – функциональные клетки печени, выполняющие не менее 500 различных функций – от накопительных (гликоген) до детоксицирующих (глюкуронид).

Уникальность печени как органа состоит еще и в том, что она является одновременно экзокринной и эндокринной железой. Эндокринный секрет поступает из печени непосредственно в кровоток, а экзокринный представляет собой желчь. Последняя поступает в печеночный проток, желчный пузырь, двенадцатиперстную кишку. Общий желчный проток открывается в ДПК, формируя фатеров сосок. За 1 сут в кишку поступает от 0,5 до 1 л желчи, динамика ее поступления определяется пищеварительной необходимостью. Если такой необходимости нет, желчь депонируется в желчном пузыре.

### 3. Определение понятия.

Цирроз печени- хроническое прогрессирующее диффузное полиэтиологическое заболевание, в процессе которого происходит замещение функционально-специализированной ткани тканью соединительной, уже не выполняющей специализированных функций. Основная опасность цирроза – в его неуклонном прогрессировании, сопровождающемся гибелью функциональных элементов органа – гепатоцитов. Уникальность печени как органа состоит еще и в том, что она обладает выраженными регенераторными возможностями, способна восстановить часть утраченных долек. Именно эта способность к регенерации утрачивается при циррозе. Поврежденные гепатоциты регенерируют медленнее, чем происходит их замещение соединительной тканью.

Фиброз – процесс неактивный, представляющий собой рубцовые изменения в каком-либо органе; однажды возникнув, например, вследствие абсцесса, фиброз заполняет недостающую структуру органа, хотя и является в функциональном смысле несостоятельным. Опасности данный процесс не представляет, т. к. не является активным, не прогрессирует.

#### 4.Классификация

Клиническая классификация цирроза печени основана на указании:

- этиологического фактора
- класса тяжести
- индекса прогноза смертности пациента- MELD
- осложнений

##### 1)Классификация тяжести цирроза печени по Child- Turcotte-Pugh

| Показатель                             | Баллы |                     |                      |
|--|-------|---------------------|----------------------|
|  | 1     | 2                   | 3                    |
| асцит                                  | нет   | небольшой           | умеренный/большой    |
| энцефалопатия                          | нет   | небольшая/умеренная | умеренная/выраженная |
| уровень билирубина, мг/дл              | <2,0  | 2 - 3               | >3,0                 |
| уровень альбумина, г/дл                | >3,5  | 2,8 – 3,5           | <2,8                 |
| удлинение протромбинового времени, сек | 1 -3  | 4-6                 | >6                   |

**Примечание:** при сумме баллов менее 5, средняя продолжительность жизни пациентов составляет 6,4 года, а при сумме баллов 12 и более – 2 месяца.

Балльная оценка класса тяжести по Child- Turcotte-Pugh

| Общее количество баллов | Класс |
|-------------------------|-------|
| 5-6                     | A     |
| 7-9                     | B     |
| 10 -15                  | C     |

Индекс MELD определяется с целью оценки прогноза смертности пациента и рассчитывается по следующей формуле:

$MELD = 10 \times (0,957L_n \text{ (уровень креатинина)} + 0,378L_n \text{ (уровень общего билирубина)} + 1,12(MHO) + 0,643 \times X)$ , где  $L_n$  – натуральный логарифм.

## 2) Осложнения ЦП

- асцит
- спонтанный бактериальный перитонит(СБП)
- печеночная энцефалопатия(ПЭ)
- варикозное расширение вен пищевода(ВРВП)
- гепаторенальный синдром(ГРС)
- синдром гиперспленизма
- синдром портальной(ТВВ) и селезеночной(ТСВ) вен
- гепатоцеллюлярная карцинома(ГЦК)

## 3) Морфологически выделяют мелкоузловой, крупноузловой и смешанный ЦП.

Для мелкоузлового ЦП характерны мелкие узлы регенерации, почти одинаковые по размеру, диаметром менее 3 мм, и перегородки одинаковой ширины.

Крупноузловому ЦП свойственны узлы и септы разных размеров, превышающие 3 мм. Узлы часто состоят из многих долек и содержат беспорядочно расположенные портальные тракты.

Смешанный ЦП диагностируется, когда количество мелких и крупных узлов приблизительно одинаково.

## 4) В соответствии с патогенетической классификацией различают циррозы печени: портальный, постнекротический, билиарный, смешанный.

Портальный цирроз – наиболее часто встречающийся вид цирроза печени (до 40% всех случаев). Свое название этот вид получил из-за часто развивающейся гипертензии в системе воротной вены печени. По

клинической классификации ВОЗ, это цирроз микронодулярный, а его причинами часто бывают алкогольная интоксикация, жировой гепатоз, патологические состояния с белково-витаминной недостаточностью. Еще один синоним портального цирроза – септальный, поскольку для него характерно образование соединительнотканых перегородок, фрагментирующих дольки печени.

Билиарные циррозы составляют 5–10% всех циррозов печени. Различают первичный и вторичный билиарный цирроз.

Первичный билиарный цирроз – воспалительное аутоиммунное заболевание междольковых и септальных желчных протоков. Желчные протоки постепенно разрушаются под воздействием вирусов, лекарств, других интоксикантов; это состояние ведет к дуктопении, персистирующему холестазу, прогрессирующей печеночной недостаточности.

Вторичный билиарный цирроз возникает при холангитах, врожденных дефектах строения желчных путей, при наличии различных длительно существующих препятствий для оттока желчи (камень, рубец, новообразование). Соединительная ткань развивается вокруг желчных канальцев и по периферии печеночных долек, вследствие чего возникают так называемые «ложные дольки». В основе вторичного билиарного цирроза лежит внепеченочный холестаз.



## 5. Этиология и патогенез

### 1) Этиология

Пресинуoidalный фиброз: Шистосомоз; Идиопатический портальный фиброз

Паренхиматозный фиброз:

-Лекарственные препараты и токсины(алкоголь; метотрексат; изониазид; витамин А; амиодарон; пергексиллин;  $\alpha$ -метилдопа; оксифенисатин)

-Инфекционные заболевания(хронический гепатит В, С, Д; бруцеллез; эхинококкоз; врожденный или третичный сифилис)

-Аутоиммунные заболевания(аутоиммунный гепатит тип 1,2)

-Сосудистые заболевания(хронический венозный застой; наследственная геморрагическая телеангиэктазия)

-Метаболические/генетические нарушения(болезнь Вильсона-Коновалова; наследственный гемохроматоз; недостаточность  $\alpha$ 1-антитрипсина; нарушение углеводного обмена; нарушение липидного обмена; нарушение обмена мочевины; порфирия; нарушение аминокислотного обмена; нарушение метаболизма желчных кислот)

-Билиарная обструкция(билиарная атрезия; врожденные билиарные кисты)

-Идиопатические/смешанные(неалкогольный стеатогепатит; гранулематозное поражение; поликистоз печени)

### 2) Патогенез

Патологической регенерации и деформации дольковой архитектуры печени предшествуют некрозы паренхимы. Некроз гепатоцитов или желчных протоков – пусковой момент ЦП. Некротический процесс вызывает активную реакцию соединительной ткани, что в свою очередь приводит к некрозу ранее интактных гепатоцитов. Некроз является стимулом регенерации клеток, которая протекает в виде концентрического увеличения паренхимы. Регенераторному процессу мешает образование фиброзных септ в местах некроза. Возникают участки паренхимы, окруженные

соединительнотканными прослойками. В рубцующихся зонах нарушается сосудистый и лимфатический аппарат печени. Узды-регенераты снабжаются кровью из печеночной артерии, а ветви воротной вены образуют в септах анастомозы с печеночными венами, и поэтому портальная кровь недостаточно контактирует с гепатоцитами. Развивающаяся фиброзная ткань механически сдавливает венозные сосуды. Эти процессы приводят к нарушению печеночной гемодинамики (портальная гипертензия), затруднению снабжения гепатоцитов портальной кровью и развитию внутрипеченочного окольного кровоснабжения. Эти процессы приводят к повторным некрозам, замыкая порочный круг. Уменьшение количества гепатоцитов и внутрипеченочный шунтовой кровоток снижает функциональную способность печени и обуславливает эндотоксемию, бактериемию.

## 6. Клиническая картина

### 1) жалобы и анамнез

#### Симптомы и синдромы цирроза печени:

- общая симптоматика: сонливость, слабость, повышенная утомляемость и зуд кожи. При выраженной сонливости, равно как и при раздражительности и агрессивном поведении, необходимо исключать печёночную энцефалопатию;

- изменения печени и селезёнки: печень уплотнена и увеличена, однако иногда может быть небольших размеров, может пальпироваться увеличенная селезёнка;

- желтуха: желтуха и кожный зуд являются неотъемлемыми симптомами цирроза печени. Оттенки желтизны могут варьировать в широких пределах – от бледно-желтого до желто-красного. Существует даже понятие «субиктеричность», когда желтушность субъективно едва угадывается; признак хорошо определяется на склерах. Желтуха становится заметной клинически при билирубинемии не менее 34–36 мкмоль/л (2–3 мг%). Распределение желтизны по поверхности кожи может быть неравномерным, часто она более выражена на туловище и склерах, а на конечностях – в меньшей степени. В околопупочной зоне часто проецируется острая патология гепатобилиарной системы: при остром холецистопанкреатите здесь возможно появление геморрагий, а при разрыве общего желчного протока – резкое желтое окрашивание. Слабовыраженная желтуха бывает при атрофических формах цирроза.

Для портального цирроза характерна темная пигментация кожи, в большей степени открытых ее участков, что связано с отложением в дерме меланина; в свою очередь эти отложения меланина обусловлены повышенным содержанием эстрогенов и стероидных гормонов. Отмечается так называемый землистый цвет лица. При любой форме цирроза печени происходят изменения волосяного покрова. Из всех придатков кожи волосы, пожалуй, наиболее чувствительны

к интоксикации. У больных циррозом печени часто можно обнаружить отсутствие волос в подмышечной области. Повышенное содержание эстрогенов ведет к тому, что даже у мужчин пропадают волосы в области бороды и усов, развивается гинекомастия. Развитие эритемы ладоней – симптом, характерный не только для цирроза, но и для любого хронического заболевания печени. Вместе с тем при циррозе «печеночные ладони» являются неотъемлемой частью клинической картины.

- затруднения дыхания (дыхание поверхностное, учащённое) могут быть обусловлены асцитом с повышением внутрибрюшного давления и ограничениями подвижности диафрагмы, хронической сердечной недостаточностью (ХСН), гидротораксом на фоне отёчно – асцитического синдрома;

- геморрагический синдром (вследствие нарушения синтеза факторов свёртывания крови в печени и тромбоцитопении при гиперспленизме): кровоточивость дёсен, носовые кровотечения, петехиальные кровоизлияния, синячки в местах инъекций;

- асцит (появление портальной гипертензии): увеличение живота в объёме за счёт скопившейся жидкости (может скапливаться более 10 – 15 литров жидкости), при большом её количестве создаётся картина «напряжённого асцита», выбухание пупка, иногда с его разрывом, перкуторные признаки жидкости в брюшной полости, положительный симптом флюктуации;

- портальная гипертензия: асцит, варикозное расширение вен пищевода и желудка, расширение вен передней брюшной стенки в виде «головы медузы», спленомегалия и расширение диаметра печёночных вен при УЗИ, печёночная энцефалопатия, как результат шунтирования крови.

- Клиническую картину цирроза печени часто дополняют различные новообразования. Все новообразования, возникающие на этом фоне, являются доброкачественными. Их условно можно разделить на сосудистые, «новообразования накопления» и гиперкератотические.

К сосудистым новообразованиям относятся всевозможные гемангиомы, в первую очередь звездчатые паукообразные гемангиомы, являющиеся едва ли не столь же характерным признаком поражения печени, как «печеночные ладони». Их еще называют «паучками». Они считаются прогностически неблагоприятным признаком. Локализуются эти «паучки» почти исключительно в области оттока верхней полой вены: на лбу, затылке, плечах, передней стенке грудной клетки. Морфологически звездчатые гемангиомы представляют собой точечные, по 1–3 мм, эктазии сосудов темно-красного, вишневого цвета.

Характерным для цирроза печени, но относительно редким симптомом является синюшный, малиновый или красный язык с выраженной атрофией слизистой и сосочков. Губы тоже становятся красными, как бы лакированными. Этот признак наблюдается при циррозах, но его часто трудно интерпретировать и отличить от других патологических состояний. Так, например, этот признак может быть единственным проявлением начинающегося красного плоского лишая. Кроме того, атрофией и «лакированностью» языка часто сопровождается кандидоз слизистой полости рта, его атрофическая форма. Цианотичность языка, хотя и без выраженной атрофии, может наблюдаться при митральных и смешанных пороках сердца, при которых цирроз печени – не редкость.

«Новообразования накопления» представлены ксантомами и ксантелазмами. Они представляют собой проявления функциональных нарушений липидного обмена. Специфическими для цирроза печени эти новообразования не являются и скорее указывают на предрасположенность к отложению липидов в тканях. Но поскольку нарушения липидного обмена являются непременным компонентом патогенеза цирроза печени, появление ксантом и ксантелазм уже представляет собой клиническую составляющую клинико-лабораторного синдрома дислипидемии.

Гиперкератотические новообразования на коже при циррозе печени могут быть представлены старческими кератомами. Это гиперкератотические

новообразования коричневатого цвета размером 1–2 см, возвышающиеся над поверхностью кожи, плотноватые и шероховатые на ощупь. Локализуются они почти исключительно на коже туловища, иногда располагаются по линиям натяжения Лангера.

Таким образом, все описанные симптомы цирротического поражения печени можно разделить на 2 группы: безусловные и ориентировочные. К безусловным симптомам следует отнести комплекс «желтуха – кожный зуд – признаки портальной гипертензии». По отдельности ни один из симптомов не является безусловным, но указанный выше комплекс позволяет заподозрить именно цирроз. Все остальные симптомы следует считать ориентировочными, при наличии которых показано углубленное и целенаправленное исследование печени. Следует также упомянуть о возможности появления 3-й группы симптомов, которые принято обозначать как «паранеопластический дерматоз», при трансформации цирроза в гепатоцеллюлярную карциному.

## 7. Диагностика

### Лабораторные исследования.

– общий анализ крови: гемоглобин, эритроциты, цветовой показатель, количество ретикулоцитов, содержание лейкоцитов, лейкоцитарная формула, содержание тромбоцитов, СОЭ

– печеночные пробы: АЛТ, АСТ, ГГТП, ЩФ, концентрация общего билирубина по фракциям;

– концентрация общего белка и протеинограмма (снижение общего белка свидетельствует о печеночно-клеточной недостаточности; увеличение содержания  $\gamma$ -глобулинов характерно для аутоиммунного гепатита);

– содержание глюкозы в плазме;

– концентрация мочевины, креатинина;

– определение сывороточного железа; ферритина, ОЖСС;

– концентрация в сыворотке крови натрия, калия;

– коагулограмма: активированное частичное тромбопластиновое время, протромбиновое время, протромбиновый индекс, фибриноген, МНО (международное нормализованное отношение); содержание в крови иммуноглобулинов А (повышены при алкогольном поражении печени), М (повышены при первичном билиарном циррозе печени), G (повышены при аутоиммунном гепатите);

– концентрация гормонов щитовидной железы: свободный Т4, ТТГ, АТ тиреоидной пероксидазе с целью диагностики внепеченочных проявлений;

– АФП (альфа-фетопротеин). Маркерная диагностика в зависимости от этиологии:

– маркеры вирусов гепатитов: HBsAg; HBeAg; анти-HBcIgM; анти-HBcIgG; анти-HCV; анти-HDV;

Инструментальные исследования:

Обязательные инструментальные исследования

1. УЗ-исследование органов брюшной полости: печень, селезенка, система воротной вены, селезеночная вена, желчный пузырь, поджелудочная железа, почки.

-Заметное повышение эхогенности печени указывает на наличие жировой дистрофии или фиброза, однако показатель неспецифичен.

-Увеличение селезенки, расширение сосудов воротной системы и видимые коллатерали свидетельствуют о наличии портальной гипертензии.

-При УЗИ легко можно выявить даже небольшое количество жидкости, однако определение объема жидкости при УЗИ может быть не точным.

2. ЭГДС: при установлении диагноза цирроза печени обязательно ее проведение для определения степени выраженности варикозного расширения вен. При их отсутствии эндоскопическое исследование повторяют с интервалом 1 раз в 2 года.

Дополнительное инструментальное обследование

1. Допплерографическое исследование сосудов печени и селезенки (с целью диагностики типа портальной гипертензии, линейной скорости кровотока ВВ, СВ, исключение тромбозов и т.д.);

2. КТ или МРТ с контрастированием при подозрении образований печени и других органов брюшной полости (н-р, ГЦК);

3. УЗ-исследования малого таза – для исключения опухолевых образований малого таза;

4. ЭхоКГ – с целью дифференциальной диагностики портальной гипертензии



## 8. Диф. диагностика

- Обструкция желчевыводящих путей. Характерны желтуха с лихорадкой или без нее, боли в животе. Типично увеличение концентрации билирубина и активности щелочной фосфатазы и трансаминаз. При УЗИ, КТ, МРТ обнаруживают расширение внутрипеченочных желчных протоков и общего желчного протока, иногда – причину обструкции (например, камень).

- Алкогольный гепатит: желтуха, лихорадка, лейкоцитоз с ядерным сдвигом влево, симптомы алкогольной болезни печени, алкогольный анамнез. Для подтверждения диагноза проводят УЗИ печени (признаки цирроза, портальной гипертензии), в ряде случаев возникает необходимость в биопсии печени.

- Токсическое воздействие ЛС и других веществ: указание в анамнезе на их употребление.

- Вирусные гепатиты. В анамнезе могут быть указания на желтуху, дискомфорт в животе, тошноту, рвоту, увеличение активности трансаминаз. Клиническая картина может варьировать от минимальных симптомов (при хроническом гепатите С) до фульминантной печеночной недостаточности. Для установления диагноза необходимо проведение серологического исследования на маркеры вирусов.

- Аутоиммунный гепатит. Чаще наблюдается у женщин молодого возраста. Характерна выраженная слабость в сочетании желтухой. В дебюте заболевания отмечается повышение активности трансаминаз, в последующем – типичные признаки хронического поражения печени: повышение концентрации билирубина, снижение содержания протромбина, повышение МНО. Часто обнаруживается поликлональная гипергаммаглобулинемия. Для установления диагноза необходимо обнаружение антиядерных АТ, АТ к гладкомышечным клеткам, АТ к печеночно-почечным микросомам.

- Первичный билиарный цирроз. Наиболее типичен для женщин в возрасте 40-60 лет. Для ранней стадии характерно бессимптомное течение со случайным выявлением повышения щелочной фосфатазы. Отмечают

слабость, кожный зуд и, позднее, желтуху. Активность трансаминаз обычно увеличена незначительно. В 90% случаев можно обнаружить антимиохондриальные АТ.

- Первичный склерозирующий холангит. Чаще возникает у мужчин в возрасте 20- 30 лет. Часто диагностируют у бессимптомных пациентов с повышенной активностью щелочной фосфатазы, особенно у больных с диагностированными воспалительными заболеваниями толстой кишки (обычно с неспецифическим язвенным колитом). Характерны желтуха, зуд, боли в животе, похудение. Активность трансаминаз обычно повышена не более чем в 5 раз. Диагноз устанавливают при эндоскопической холангиографии, при наличии противопоказаний к последней – МРТ в холангиорежиме.

- Неалкогольная жировая болезнь печени. Характерна для людей с ожирением, страдающих сахарным диабетом и имеющих гиперлипидемию. Характерно увеличение ГГТП. При УЗИ выявляют признаки жировой инфильтрации печени (стеатоз). Для уточнения диагноза и стадии заболевания показано проведение биопсии печени.

- Врожденная патология. а) наследственный гемохроматоз. Клинический дебют характерен для мужчин 35-40 лет. Наблюдает повышенную утомляемость, боли в животе, артралгии, нарушение половой сферы (импотенцию/аменорею), гепатомегалию, гиперпигментацию (типичен «бронзовый» цвет кожных покровов), похудение, спленомегалию. На поздних стадиях заболевания возникают желтуха, асцит. Для установления диагноза необходимо определение мутации гена HFE (C282Y, P63D), насыщения трансферрина и концентрация в крови ферритина. Биопсия печени (для окраски на железо) при подозрении на гепатоцеллюлярную карциному на фоне гемохроматоза. б) болезнь Вильсона – Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация). Начинается, как правило, в молодом возрасте, симптоматика вариабельна: слабость, потеря аппетита, боли в животе, тремор, нарушения координации, мышечная дистония, психические

нарушения. Поражение печени варьирует от невыраженных изменений до фульминантной печёночной недостаточности. Типично повышение активности трансаминаз, билирубина. Щелочная фосфатаза в пределах нормы. Диагноз предполагают при снижении концентрации церулоплазмينا и выявлении колец Кайзера – Флейшера (при исследовании роговицы щелевой лампой). Для подтверждения диагноза проводят исследование экскреции меди с суточной мочой и биоптатов печени с определением содержания в них меди. При отсутствии убедительных данных за диагноз на основании всех вышеперечисленных методов исследования обосновано генетическое исследование на мутации гена АТР7В. в) недостаточность  $\alpha_1$ -антитрипсина.

- Застой печени при ХСН. Характерны симптомы ХСН, гепатомегалия, спленомегалия, тяжесть в правом подреберье, повышение трансаминаз (обычно незначительное), билирубина, возможно повышение МНО и снижение альбумина. Для подтверждения диагноза необходимо проведение ЭхоКГ, доплерографии печени и её сосудов. Дополнительным диагностическим признаком ХСН может служить мозговой натрий-уретический пептид. Длительная ХСН может привести к развитию кардиального фиброза печени. - Холестаз. Характерны желтуха, повышенная активность щелочной фосфатазы и трансаминаз, которые могут быть обусловлены побочными эффектами ЛС или проявляться на фоне сепсиса. Информативно проведение биопсии печени.

- Обструктивные нарушения в системе в системе печёночных вен (синдром Бадда- Киари). Типичны гепатомегалия, боли в животе, тошнота и рвота, рефрактерный асцит, желтуха. Для установления диагноза необходимо провести доплерографию выносящих сосудов печени.

- Криптогенный цирроз печени при отсутствии клинико-лабораторных признаков других причин цирроза печени.

## 9. Печеночная недостаточность

Печеночная недостаточность (ПН) – комплекс нарушений обмена веществ, связанный с метаболической недостаточностью печени, приводящий также к поражениям центральной нервной системы (ЦНС) – печеночной энцефалопатии (ПЭ) и печеночной коме. ПЭ – потенциально обратимое расстройство ЦНС, обусловленное метаболическими нарушениями, возникающими в результате ПН и/или порто-системного шунтирования крови.

Ежегодно от ПН на Земле погибает около 2 млн. человек. В целом летальность при ПН составляет 50-80%. В случае развития печеночной комы – 80-90%. В большинстве случаев ПН связана с декомпенсацией цирроза печени (ЦП) и является одной из основных причин смертности при этом заболевании.

### Классификация

1. По течению: острая (фульминантная), подострая и хроническая ПН
2. По стадии (в том числе ПЭ):
  - 0 – минимальная (латентная)
  - I – легкая (компенсированная),
  - II – средняя (декомпенсированная),
  - III – тяжелая (дистрофическая),
  - IV – печеночная кома
3. По степени тяжести ПН (классы А, В, С по Child-Turcotte-Pugh)
4. По патогенезу ПЭ: эндогенная (связана с ПН), экзогенная (порто-системная), смешанная

### Этиология

#### 1. Острые заболевания печени:

- инфекционные (вирусные гепатиты, лептоспироз, риккетсиоз, грибковые инфекции, абсцесс печени, гнойный холангит)
- лекарственные
- токсические (алкоголь, промышленные токсины, ядовитые грибы)

- сосудистые (тромбоз печеночной вены)

## 2. Хронические заболевания печени:

- хронические гепатиты (с высокой степенью активности)

- циррозы печени (поздние стадии заболевания, операции порто-системного шунтирования)

- наследственные метаболические заболевания печени (гемохроматоз, болезнь Вильсона-Коновалова)

## 3. Злокачественные опухоли печени.

При острой ПН наблюдается массивный некроз и/или гипоксия печеночных клеток. В случае хронической ПН имеют место цирротические изменения печени (некрозы гепатоцитов, обширный ФП, наличие ложных долек и портокавальных анастомозов).

Острая ПН – состояние, при котором ПЭ развивается через 1 - 8 недель с момента появления первых симптомов поражения печени.

Острая ПН (ПЭ) включает четыре стадии, вплоть до развития комы. Основным критерием при определении стадии ПЭ является состояние сознания. Возникновению комы предшествуют психомоторное возбуждение, гипервентиляция, гипертонус и гиперрефлексия мышц с клонусом стоп. На фоне коматозного состояния развиваются гипертермический, желтушный, геморрагический синдромы и другие осложнения.

Хроническая ПН формируется в течение нескольких месяцев и даже лет и имеет ин-термиттирующее рецидивирующее течение, обусловленное воздействием триггерных факторов. Хронической ПН предшествует длительный анамнез поражения печени. Выявляется гепатоспленомегалия, телеангиэктазии и другие печеночные знаки, асцит, «печеночный» запах изо рта, гипердинамический тип кровообращения.

## Диагностика

Лабораторная диагностика направлена на выявление этиологических факторов поражения печени и триггерных механизмов развития ПЭ.

1. Биохимический анализ крови: снижение уровня общего белка, альбумина, протромбина, холестерина, холинэстеразы, ранее повышенных трансаминаз, увеличение непрямого билирубина

- выявление печеночной гиперазотемии: повышение уровня аммиака, фенолов, индикана, ароматических аминокислот в крови

- выявление метаболических нарушений (в том числе и триггерных факторов): гипогликемия, гипокалиемия, гипонатриемия, гипомагниемия, ацидоз, гипоксия, азотемия

2. Клинический анализ крови (выявление триггерных механизмов и осложнений): могут быть нейтрофильный лейкоцитоз, анемия, тромбоцитопения, ускорение СОЭ

3. Коагулограмма (снижение всех факторов свертывания)

## Принципы лечения

1. Терапия основного заболевания.

2. Устранение разрешающих факторов ПЭ:

- Профилактика и лечение желудочно-кишечного кровотечения (секретолитики, антациды, препараты висмута), лечение анемии

- Профилактика и лечение инфекций

- Коррекция стула (профилактика запоров)

- Исключение оперативных вмешательств

- Коррекция диеты

- Исключение приёма психотропных препаратов

- Адекватное применение диуретиков

3. Коррекция портальной гипертензии.

4. Медикаментозная терапия ПЭ (устранение гипераммониемии и уменьшение тормозных процессов в ЦНС)

5. Профилактика осложнений ПН

## 10. Лечение цирроза печени

### Цели лечения:

- этиотропная терапия
- предупреждение развития осложнений цирроза печени
- подбор длительной терапии развившихся осложнений
- повышение качества и продолжительности жизни больных циррозом печени
- подготовка пациента к ТП

### Тактика лечения.

Ограничивают психические и физические нагрузки. При общем хорошем состоянии рекомендуются лечебная ходьба, лечебная гимнастика. Женщины с активным циррозом печени должны избегать беременности. Медикаментозная терапия определяется характером основных проявлений заболевания.

### Общие принципы для больных с циррозом печени:

- отдыхать, как только почувствуют усталость;
- не поднимать тяжести (это может спровоцировать желудочно-кишечное кровотечение);
- рекомендуемая частота стула 1-2 раза в день;
- при задержке жидкости в организме (отеки, асцит) необходимо ограничение приема поваренной соли, жидкости - до 1000-1500 мл в сутки;
- рекомендовать ежедневно измерять вес тела, окружность живота на уровне пупка (увеличение окружности живота и веса тела говорит о задержке жидкости);



- ежедневно считать баланс жидкости за сутки (диурез): подсчитывать объем всей принимаемой внутрь жидкости (чай, кофе, вода, суп, фрукты и т.д.) и подсчитывать всю жидкость, выделяемую при мочеиспускании. Количество выделяемой жидкости должно быть примерно на 300-500 мл больше, чем количество принятой жидкости.

- для контроля степени поражения нервной системы рекомендуется использовать простой тест с почерком: каждый день пациент должен записывать короткую фразу в специальную тетрадь.

Медикаментозное лечение:

Мероприятия соответствуют лечению предшествующего гепатита.

- Цирроз печени в исходе хронического гепатита –интерферон альфа-2а 180 мкг в неделю на протяжении 48 недель; энтекавир 0,5 мг/сут, тенофовир 300 мг/сутки, ламивудин 100 мг/сут или телбивудин 600 мг/сут длительно. При 1-м генотипе HCV возможно применение тройной терапии – теллапревира 2250 мг/сутки или боцепревира 2400 мг/сутки в сочетании с пегинтерфероном альфа 2а/альфа 2в и рибавирина в течение 48 недель. При этом продолжительность приема теллапревира составляет 12 недель, боцепревира – 44 недели. В связи с выраженностью нежелательных эффектов, усиливающихся при присоединении теллапревира или боцепревира, тройная терапия на стадии цирроза печени должна проводиться специалистами с опытом ведения подобных случаев в условиях центра, где может быть оказана специализированная помощь.

- На более продвинутых стадиях заболевания противовирусная терапия препаратами интерферона (в том числе в составе тройной терапии) возможна только под наблюдением специалистов с опытом ведения подобных случаев в условиях центра, где может быть оказана специализированная помощь.

- При возникновении гематологических нежелательных явлений на фоне противовирусной терапии, ограничивающих ее применение, возможно использование:

- человеческого гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (филграстим 300 мкг/нед подкожно) для нормализации/достижения оптимального уровня нейтрофилов
- стимуляторов гемопоэза (эритропоэтин альфа 40000 Ед/нед подкожно) для достижения оптимального уровня гемоглобина
- тромбопоэтин (50 мг в сутки внутрь) для коррекции тромбоцитопении - возможно применение безинтерфероновых режимов противовирусной терапии на основе новых молекул

## 11. Заключение

Подробно изучив такое заболевание, как цирроз печени, складывается достаточно достоверная картина значимости данного патологического состояния для жизни отдельного гражданина и всего общества. Современная медицина достаточно развита, чтобы вовремя выявлять этот диагноз, его осложнения и продлевать жизнь людям, у которых цирроз печени был диагностирован позже, чем хотелось. Остается только одна проблема: убедить пациентов обращаться к врачу при первом появлении различных симптомов, что способствует ранней диагностике и своевременному лечению заболеваний ЖКТ.

## 12.Список литературы

- 1.Интернет-ресурс: <https://diseases.medelement.com/disease> Клинический протокол «Цирроз печени у взрослых» от 12.12.2013г
- 2.Садовникова И.И. Циррозы печени. Вопросы этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения // РМЖ. 2003. Т. 5. № 2.
3. Болезни печени и желчевыводящих путей. Руководство для врачей/ Под редакцией В.Т.Ивашкина. –М.: ИД «М-Вести», 2008.
4. Гастроэнтерология. Руководство под редакцией акад. РАМН В.Т.Ивашкина, канд. мед. наук Т.Л.Лапиной –М.: ИД «ГЭОТАР-Медиа», 2013.
5. Ивашкин В.Т., Маевская М.В. Алкогольно–вирусные заболевания печени. – М.: Литтера, 2013.
- 6.Интернет ресурс: <http://gastroe.ru/files/pechenochnaya-nedostatochnost.pdf> . Клинические рекомендации по печеночной недостаточности

## Рецензия на НИР

студента 4 курса педиатрического факультета \_\_4\_\_ группы

**Киреева Дарья Александровна**

**(по результатам прохождения производственной клинической практики  
помощник врача стационара, научно-исследовательской работа)**

Представленная научно-исследовательская работа полностью соответствует предъявляемым требованиям и выданному заданию.

Исследуемая проблема имеет высокую актуальность, а также большую теоретическую и практическую значимость.

Содержание работы отражает хорошее умение и навыки поиска информации, обобщения и анализа полученного материала, формулирования выводов студентом. Работа структурна, все части логически связаны между собой и соответствуют теме НИР.

В целом работа выполнена на высоком уровне и заслуживает оценки «отлично» (5).



---

(подпись)