

Дифференциальный диагноз при заболеваниях печени

(Кислый Н.Д.)

Основные функции печени

- Метаболизм питательных веществ
- Синтез белков
- Детоксикация и экскреция
- Кладовая
- Пищеварение

Метаболизм питательных веществ

- Углеводы
- Белки
- Жиры

Синтез белков

- Альбумин
- Факторы свертывания и ингибиторы свертывания крови (за исключением фактора Фон Виллебранда)
- Компоненты комплимента
- Гаптоглобин
- Церулоплазмин
- Ингибиторы протеаз (α_1 -антитрипсина)
- α -фетопротеин

Детоксикация и экскреция

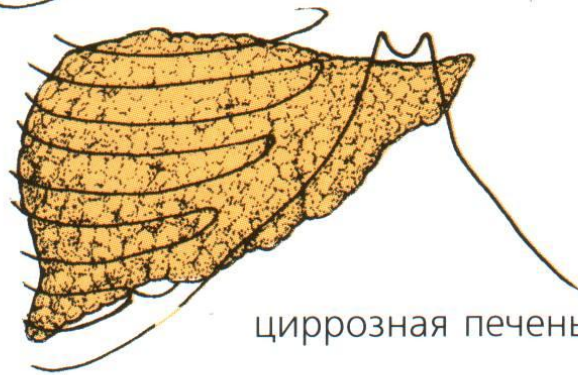
- Экзогенные токсины
 - Лекарства
 - Алкоголь
 - Медь
- Эндогенные
 - Билирубин
 - Гормоны

Депонирование

- Витамины
 - А
 - В₁₂
 - Фолиевая кислота
- Микроэлементы
 - Железо



здоровая печень



циррозная печень

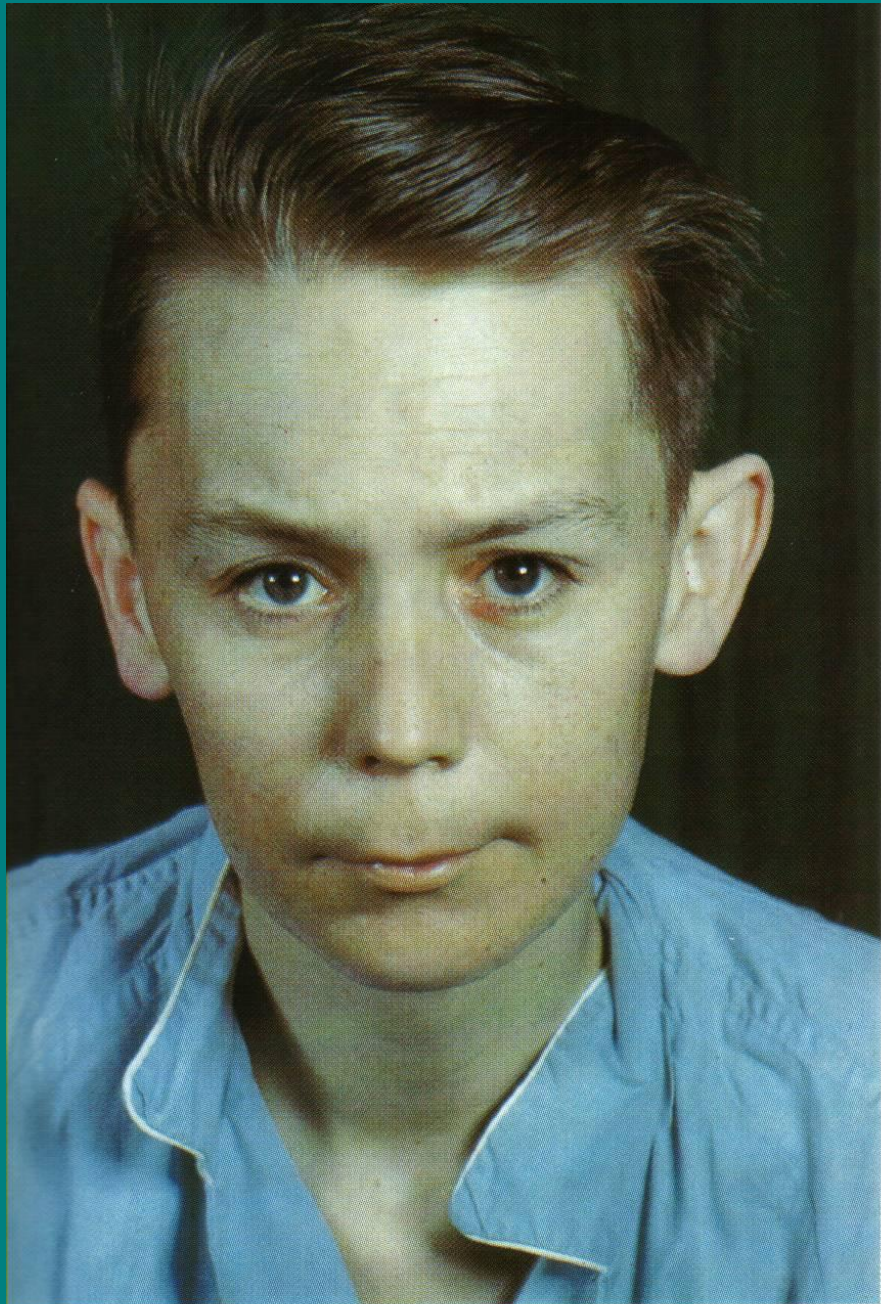


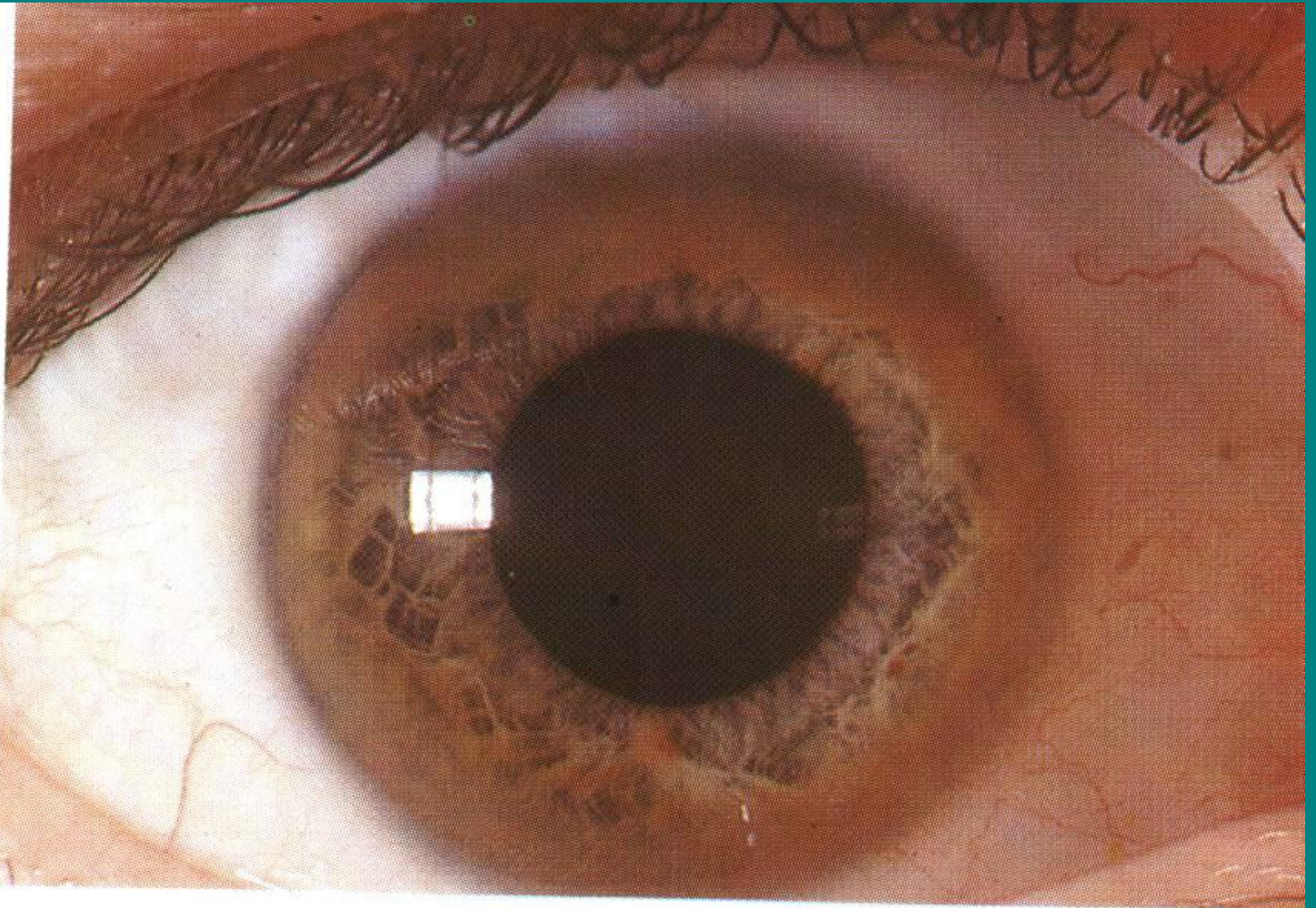
жировая печень

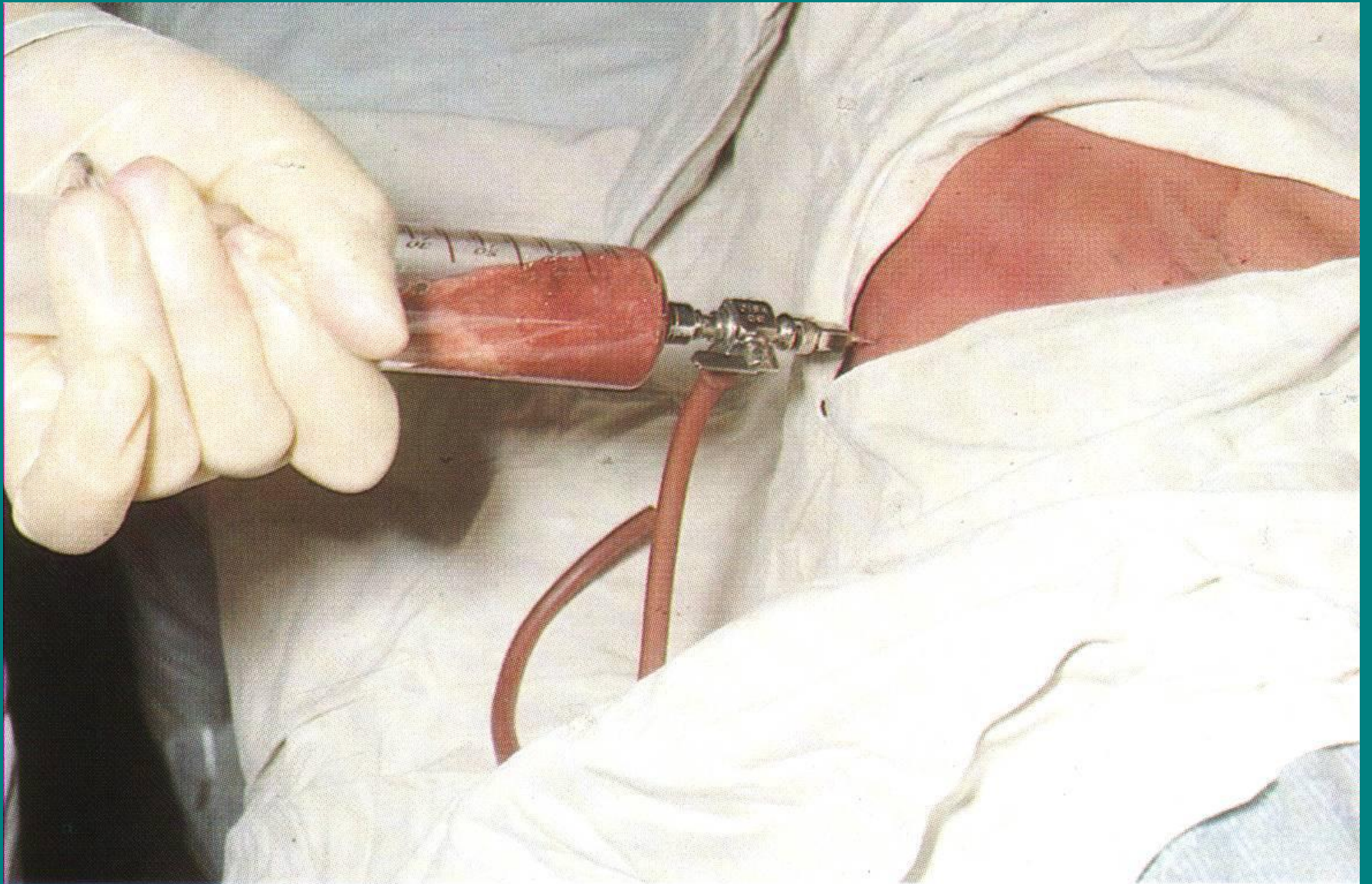
Причины хронических заболеваний печени

- ❑ Вирусы (В, С, Д, и др)
 - ❑ Токсины (алкоголь, лекарства)
 - ❑ Билиарная обструкция (первичный и вторичный билиарный циррозы, первичный склерозирующий холангит)
 - ❑ Метаболические поражения (гемохроматоз, болезнь Вильсона, альфа1-антитрипсиновая недостаточность)
 - ❑ Поликистоз
 - ❑ Нарушения питания (операции выключения кишечника при ожирении)
 - ❑ Застойная печень (синдром Бадд-Хиари, вено-окклюзивная болезнь, недостаточность кровообращения)
 - ❑ Неизвестной этиологии (аутоиммунный гепатит, криптогенный цирроз)
-

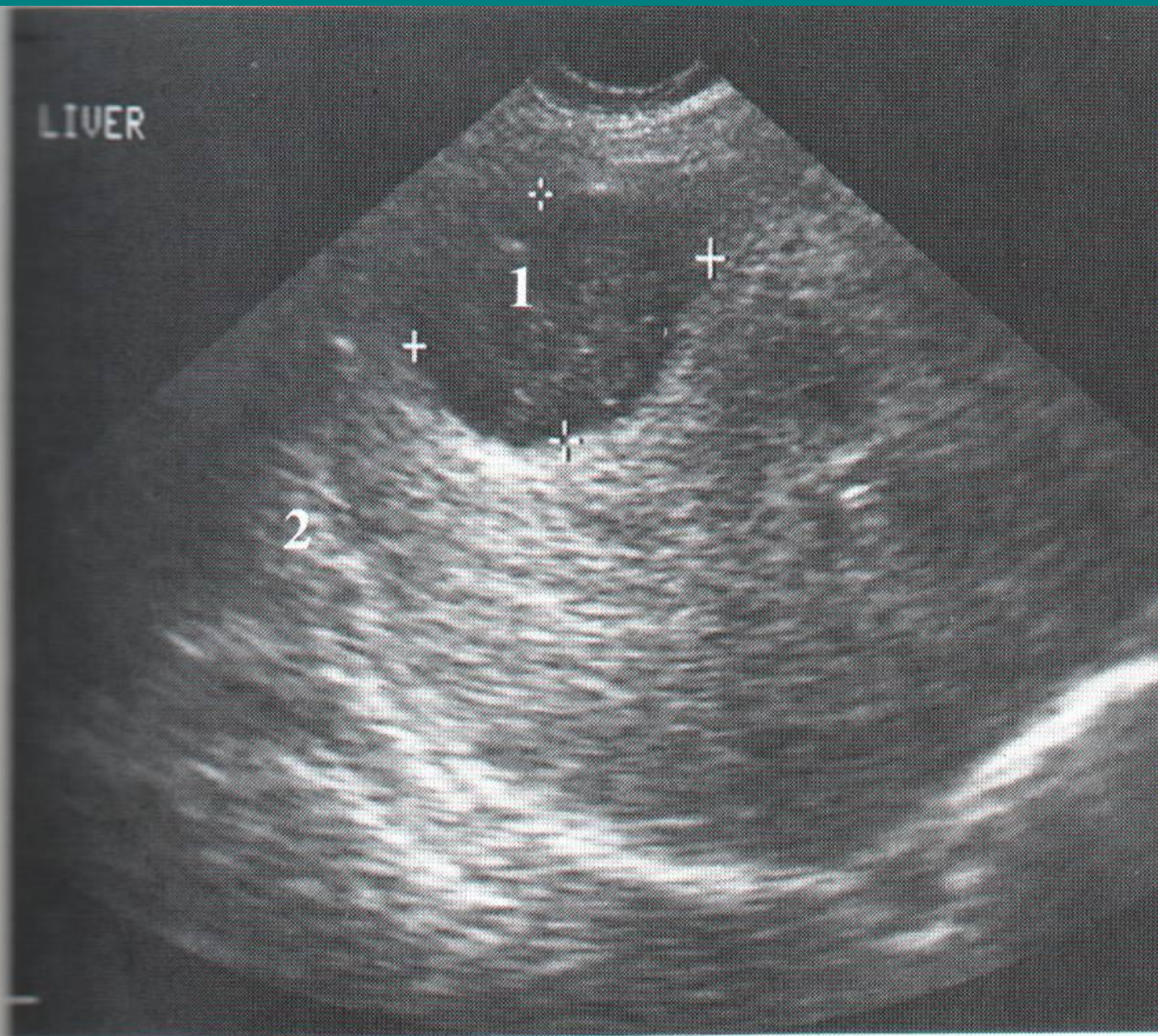


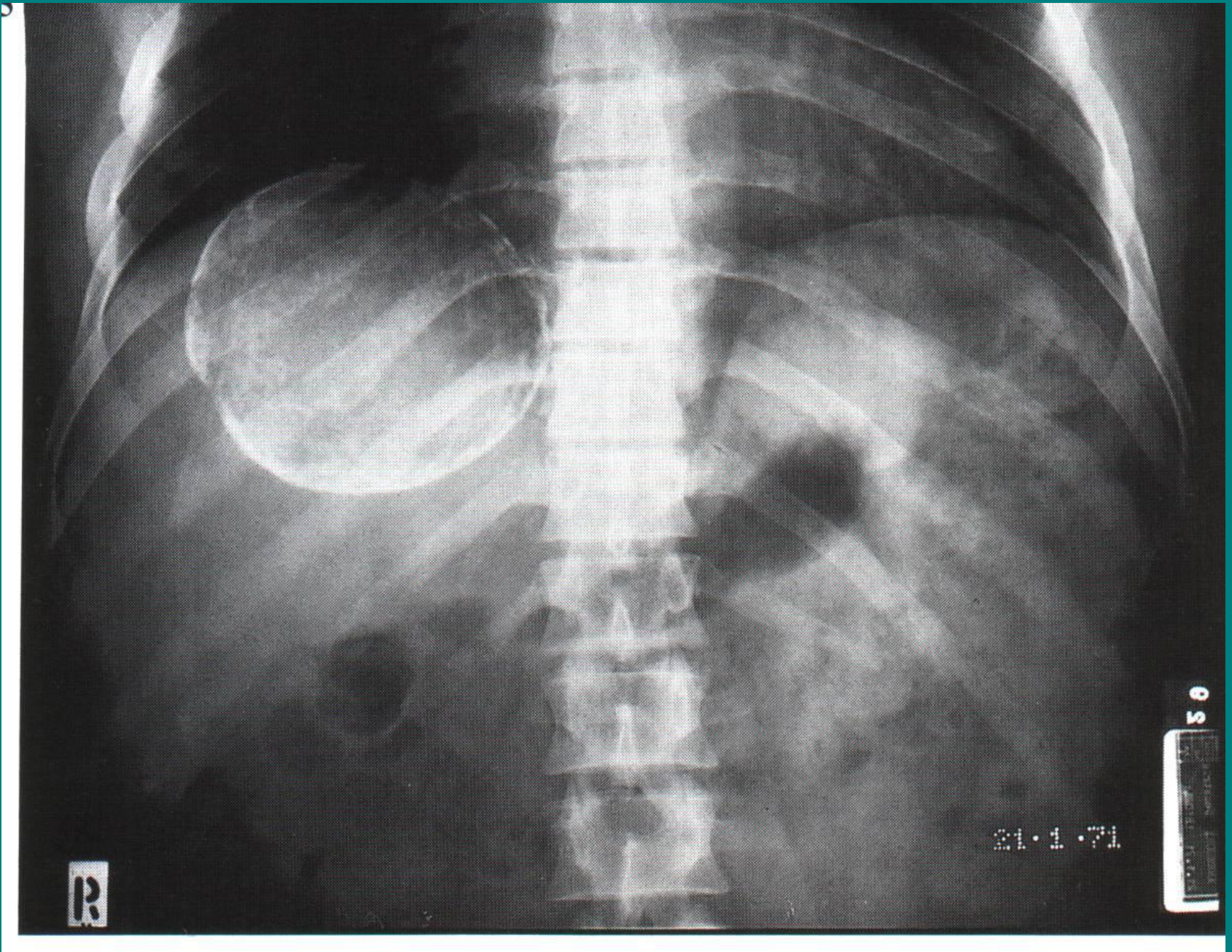






LIVER





Причины гепатомегалии

- Очаговые поражения
 - Карцинома (гепатома)
 - Другие злокачественные опухоли
 - Абсцесс печени
 - Кисты
- Инфильтративные поражения
 - Миелопролиферативные заболевания
 - Лимфопролиферативные заболевания
 - Саркоидоз
 - Амилоидоз
- Застойная печень
 - Недостаточность кровообращения
 - Констриктивный перикардит
 - Синдром Бадд-Хиари
 - Вено-оклюзивная болезнь
- Тропические болезни
 - Малярия
 - Шистосомоз
 - Кала азар

Этиология циррозов печени



Клинические проявления цирроза печени

- Гепатомегалия
 - Желтуха
 - Асцит
 - Циркуляторные расстройства (сосудистые звездочки, пальмарная эритема, цианоз)
 - Эндокринные нарушения (снижение либидо, выпадение волос)
 - Мужчины: - геникомастия, атрофия яичек, импотенция
 - Женщины: - атрофия молочных желез, нарушения менструального цикла, аменорея
 - Кровоточивость
 - Портальная гипертензия (спленомегалия, коллатеральный кровоток, кровотечения из варикозно-расширенных вен, печеночный запах)
 - Печеночная (порто-системная) энцефалопатия
 - Другие (гиперпигментация, барабанные палочки, гипотермия)
-

ЦТ по Чайлд-Пью

(А класс - до 6 баллов включительно, В класс - 7 -9 баллов, С класс - более 9 баллов)

Признаки	Баллы		
	1	2	3
Протромбиновое время	< 4 сек	4-6 сек	> 6 сек
Билирубин мкмоль/л	< 34	34-51	> 51
Альбумин г/л	> 35	35-28	< 28
Асцит	нет	легко лечится	Рефрактерный
Энцефалопатия	нет	1-2 стадии	3-4 стадии

Портальная гипертензия

- Портальная гипертензия - продолжительное повышение давления в системе портальной вены (норма: 2-5 мм рт ст).
- Клинические признаки портальной гипертензии развиваются при давлении выше 12 мм рт ст.

Основные причины портальной гипертензии

1. Внепеченочные:

- сепсис (пупочный, портальная пиемия)
- неизвестная причина (50-75%)

2. Внутripеченочные пресинусоидальные – шистосомоз

3. Внутripеченочные паренхиматозные - цирроз

Редкие причины портальной гипертензии

- 1. Внепеченочные
 - Введение лекарств в пупочную вену
 - Тромбозы (тромботическая болезнь, оральные контрацептивы, беременность, вторично при циррозе)
 - Травма живота
 - Операции на желчевыводящих путях
 - Злокачественные опухоли (печень, поджелудочная железа)
 - Панкреатит
 - Врожденные

Редкие причины портальной гипертензии

- 2. Внутривеночные пресинусоидальные
 - Миелопролиферативные/лимфопролиферативные заболевания
 - Врожденный фиброз печени
 - Лекарства
 - Поливинил хлорид (ПВХ)
 - Саркоидоз
 - Идиопатическая

Редкие причины портальной гипертензии

- 3. Внутривнутрипеченочные паренхиматозные
 - Синдром Бадд-Хиари
 - Вено-окклюзионная болезнь
 - Поликистоз печени
 - Частичная узловая трансформация печени
 - Метастатическое поражение печени

Осложнения портальной гипертензии

- Кровотечения из варикозно-расширенных вен: пищевода, желудка, прямой кишки
- Портальная гастропатия
- Гиперспленизм
- Асцит
- Порто-системная энцефалопатия
- Гепаторенальный синдром
- Гепатопульмональный синдром

Лечение кровотечения из варикозно-расширенных вен

- 1. Снижение портального давления
 - Вазопрессин
 - Терлипрессин
 - Соматостатин (октреотид)
- 2. Местные
 - Склеротерапия
 - перевязка сосудов
 - Балон Блэкмора
 - Перерезка сосудов
- 3. Предупреждение повторных кровотечений
 - Склеротерапия/перевязка
 - Трансъюгулярный внутрипеченочный портосистемный шунт
 - Пропранолол

Причины асцита

- Частые
 - Злокачественные опухоли (печени, брюшины)
 - Недостаточность кровообращения
 - Цирроз печени
- Другие
 - Гипопротеинемия (нефротический синдром, энтеропатия с потерей белка, голодание)
 - Окклюзия печеночных вен (синдром Бадд-Хиари, вено-окклюзивная болезнь)
 - Инфекция (туберкулез, спонтанный бактериальный перитонит)
 - Панкреатит
 - Окклюзия лимфатических сосудов (хилезный асцит)
 - Редкие (синдром Мейг, васкулит, гипотиреозидизм, диализ)

АСЦИТ

- Причина

- Цирроз
- Рак
- Инфекция
- Лимфатическая обструкция
- Подтекание желчи

- Цвет

- Соломенно-желтый
- Геморрагический
- Мутный
- Хилезный
- Желтый

Порто-системная энцефалопатия (Parsons-Smith и соавт. , Coon H.O. и соавт.)

- Стадия 0 - Нет отклонений
- Стадия 1 - Нарушение сознания в виде эйфории или беспокойства. Укорочение времени активного внимания. Нарушение выполнения сложения и вычитания.
- Стадия 2 - Летаргия или апатия. Дезориентация во времени. Очевидные изменения личности, неадекватное поведение.
- Стадия 3 - Сонливость, переходящая в полуступор, с сохранением реакции больного на стимулы. Спутанность, полная дезориентация. Больной может выполнять простые команды, реагирует на свое имя, фамилию.
- Стадия 4 - Кома, психическое состояние не определяется.



Факторы способствующие развитию порто-системной энцефалопатии

- Уремия (спонтанная, вызванная диуретиками)
- Лекарства (седативные, антидепрессанты, снотворные)
- Желудочно-кишечное кровотечение
- Пищевой белок
- Запоры
- Парацентезы
- Гипокалиемия
- Травма (включая операции)
- Инфекция
- Порто-системные шунты



Гепато-ренальный синдром

(Чикаго 1994 г. конференция международного клуба по изучению асцита)

- ГРС 1 типа - быстро прогрессирующее снижение почечной функции (удвоение содержания креатинина до уровня выше 2,5 мг/% (0,208 ммоль/л) или сокращение клубочковой фильтрации на 50% до уровня ниже 20 мл/мин в течении 2 недель)
- ГРС 2 типа - стабильный, не прогрессирующий

Основные критерии гепато-ренального синдрома

(Чикаго 1994 г. конференция международного клуба по изучению асцита)

- Наличие острого или хронического заболевания печени с выраженной печеночной недостаточностью и портальной гипертензией.
- Клубочковая фильтрация по эндогенному креатинину ниже 40 мл/мин или содержание креатинина сыворотки выше 1,5 мг/% (0,125 ммоль/л).
- Отсутствие шока, бактериальной инфекции, данных о применении нефротоксичных препаратов в момент развития нарушения функции почек или непосредственно перед появлением признаков почечной недостаточности.
- Отсутствие желудочно-кишечной потери жидкости (повторная рвота или выраженная диарея) или почечной потери жидкости (снижение веса более чем на 500 г/сутки в течение нескольких дней, у больных с асцитом без периферических отеков, или 1000 г/сутки, у больных с периферическими отеками).
- Отсутствие улучшения почечной функции (снижение сывороточного креатинина до 1,5 мг/% и ниже или увеличения клубочковой фильтрации до 40 мл/мин и выше) после отмены мочегонных препаратов и внутривенного введения 1,5 литров жидкости.
- Протеинурия менее 500 мг/сут и отсутствие ультразвуковых признаков обструкции мочевыводящих путей или поражения паренхимы почек.

Дополнительные критерии гепато-ренального синдрома

(Чикаго 1994 г. конференция международного клуба по изучению асцита)

- Объем мочи менее 500 мл/сутки
- Содержание натрия мочи ниже 10 mEq/л
- Осмолярность мочи выше осмолярности плазмы
- Эритроциты в моче менее 50 в поле зрения при малом увеличении
- Содержание натрия в сыворотки ниже 130 mEq/л

Спонтанный бактериальный перитонит

- СБП – состояние, когда из асцитической жидкости высеивается монофлора
- Стерильный нейтрофильный асцит – в асцитической жидкости не обнаруживается микрофлора (больным не проводилась предшествующая исследованию антибиотикотерапия) а количество гранулоцитов $\geq 250/\text{мм}^3$
- Вторичный бактериальный перитонит – в асцитической жидкости выявляется множественная микробная флора

Спонтанный бактериальный перитонит

- СБП – это обычно мономикробное поражение. Возбудитель при СБП высеваается в 62%-70% больных. Этиологией СБП в большинстве случаев является грамотрицательная микрофлора.
- Чаще всего высеваается *E. coli*
- Вторыми, по частоте обнаружения, являются стрептококки.

Механизм развития желтухи

- Гемолиз
- Нарушение внутрипеченочного транспорта билирубина
- Поражение гепатоцитов
- Холестааз

Первичный Билиарный Цирроз

Клинические признаки связанные с холестазом

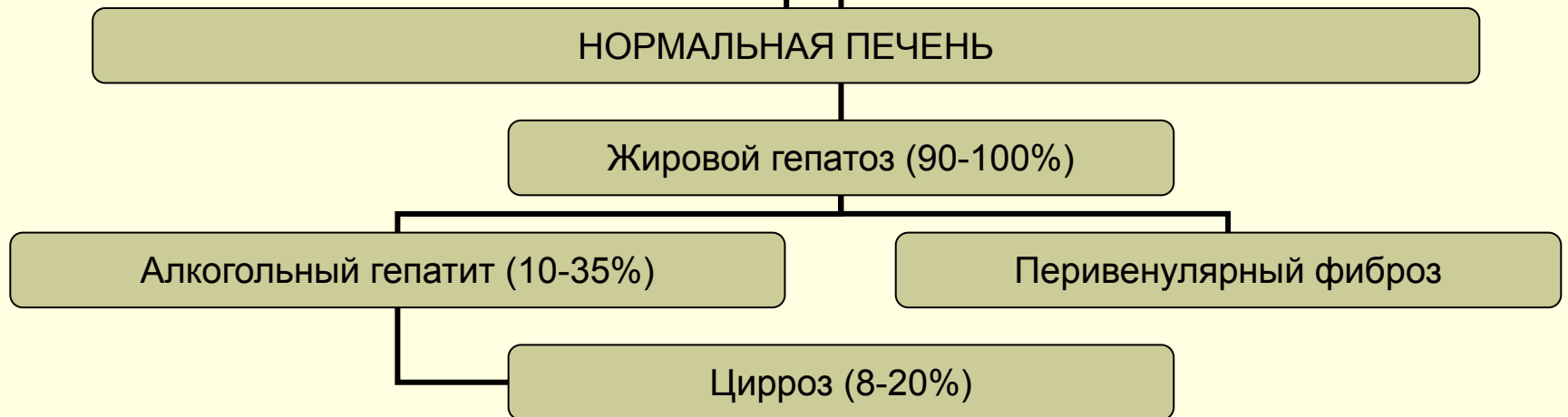
- Печеночная остеодистрофия
 - Остеомаляция
 - Остеопороз
- Кожный зуд
 - Вторичная инфекция
 - Депрессия
- Холелитиаз
- Гиперлипидемия
 - Ксантомы
 - Нейропатии
- Нейромиопатии
 - Дефицит витаминов
- Диарея
- Стеаторея
 - Мальабсорбция (диф. диагноз со СПРУ)
- Язвенная болезнь
- Депигментация, гиперпигментация

Первичный билиарный цирроз

Клинические признаки как проявления цирроза печени

- Портальная гипертензия
 - Варикозно-расширенные вены (ВРВ)
 - Кровотечения из ВРВ пищевода
- Асцит
 - Электролитные нарушения
- Энцефалопатия
- Печеночная недостаточность
 - Геморрагический синдром

Основные формы алкогольной болезни печени



Заболевания сопровождаемые повышением сывороточного уровня α -фетопротейна у взрослых

- Опухоли
 - Гепатоцеллюлярная карцинома
 - Другие карциномы (очень редко)
 - Желудка
 - Поджелудочной железы
 - Желчного пузыря
 - Желчных протоков
 - Легких
 - Другие
 - Вирусные гепатиты
 - Хронические гепатиты
 - Циррозы печени
 - Беременность
-

Причины повышения щелочной фосфатазы

- Заболевания печени и желчевыводящих путей
 - Холестатический гепатит
 - Алкогольный гепатит
 - Инфекционный мононуклеоз
 - Первичный билиарный цирроз
 - Первичный склерозирующий холангит
 - Метастазы в печени
 - Лекарственный холестаз
- Физиологическое
 - Беременность
 - Инфузия альбумина (плацентарного)
 - Растущий возраст
- Заболевания костей
 - Болезнь Педжета
 - Риккетсиозы
 - Остеомаляция
 - Гиперпаратиреозидизм
 - Остеосаркома
 - Метастазирующий рак костей
 - Множественная миелома
 - Доброкачественные поражения костей (переломы, асептический некроз)
- Другие
 - Гипертиреозидизм
 - Акромегалия
 - НК
 - Лимфома/лейкоз
 - Цистаденома поджелуд. ж-зы
 - другие



Алгоритм исследования больного при заболеваниях печени

Клинические и/или биохимические признаки поражения печени

УЗИ

Расширенные
Желчные протоки

Чрескожная
Чреспеченочная
Холангиография

РХПГ

Изменения паренхимы

Биопсия

Очаговое поражение

Биопсия

Портальная/печеночная
Венозная обструкция

Ангиография