

Диффузные заболевания печени

- Лекция
- Симонова Жанна Георгиевна,
- к.м.н, ассистент кафедры госпитальной
терапии
- КГМА
- 2006

- Печень – один из наиболее крупных органов человеческого тела, играющий важную роль в пищеварении и обмене веществ.
- Трудно назвать другой орган
- с таким разнообразием функций,
- каким обладает печень.

С.Д. Подымова

Классификация болезней печени (М.В.Северов,2001).

- 1. Паренхиматозные
- 2. Печеночно- билиарные – холангиты,
 - - внепеченочная обструкция
- 3. Сосудистые – застойная печень,
 - - тромбоз печеночных вен,
 - - тромбоз портальной вены,
 - - артериовенозные фистулы.

Классификация паренхиматозных заболеваний (М.В. Северов, 2001)

- 1. Гепатиты - острые, хронические
- 2. Цирроз.
- 3. Инфильтративные поражения печени,
(жир, гликоген, амилоид).
- 4. Объемные образования печени
 - - гепатомы,
 - - метастатические поражения,
 - - кисты,
 - - абцессы.
- 5. Функциональные нарушения, сопровождающиеся желтухой
 - - синдром Жильбера,
 - - синдром Криглера-Найяра,
 - - синдром Дабина – Джонсона и Ротора,
 - - холестаза беременных и рецидивирующий доброкачественный холестаза

Диагностический поиск в гепатологии

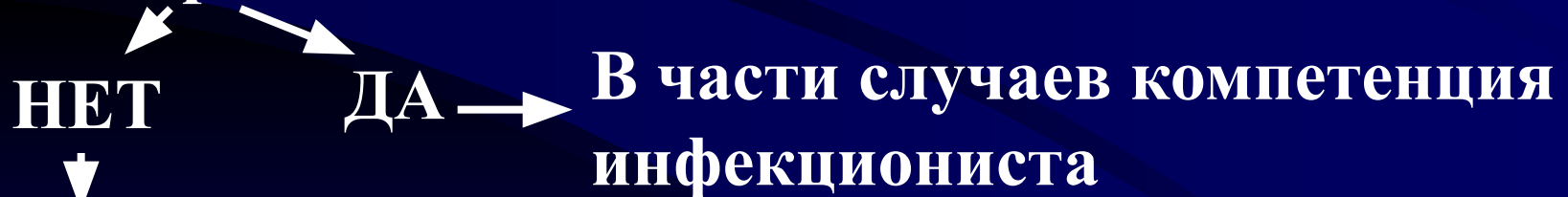
I. Гепатопатия есть?



II. Процесс очаговый?



III. Острый



Хроническое диффузное
заболевание печени

IV. Клиническая морфология

Дистрофия
(гепатоз)

Воспаление
(гепатит)

Ишемия,
коллагенообразование

С нарушением
Архитектоники
печени

С сохраненной
архитектоникой
(фиброз)

V. Этиологический фактор (инфекция, токсическое воздействие, алкоголь, нарушение метаболизма).

Вероятный

Верифицированный

Неизвестный

VI. Активность процесса (для гепатитов, циррозов)
Критерии: Клинические, Биохимические,
Иммунологические, Морфологические

VII. Степень функциональных нарушений (оценка выраженности портальной гипертензии, ПЖН, гиперспленизма, печеночной энцефалопатии).

VIII. Нозологический диагноз.

Основные клинико-лабораторные синдромы.

- 1. Гепатомегалия
- 2. Спленомегалия
- 3. Гиперспленизм
- 4. Паренхиматозная желтуха
- 5. ПКН
- 6. Внутрпеченочный холестаз (повышение холестерина, ФЛ, β -липопротеиды, ЖК, ЩФ, ГГТП, 5-НТ, билирубин).
- 7. Внепеченочная энцефалопатия
- 8. Портальная гипертензия
- 9. Геморрагический синдром
- 10. Цитолиз
- 11. Мезенхимально-воспалительный синдром

Этап амбулаторно- ПОЛИКЛИНИЧЕСКОГО звена.

- 1. Клиническое физикальное обследование больного (выявление клинических симптомов).**
- 2. Клинический анализ крови (включая подсчет количества тромбоцитов и ретикулоцитов).**
- 3. Определение группы крови и резус – фактора.**
- 4. Общий анализ мочи.**
- 5. Исследование кала на скрытую кровь.**
- 6. Биохимический анализ крови: общий белок, альбумин, общий и прямой билирубин, глюкоза, креатинин, АлАТ, АсАт, ГГТП, ЩФ).**
- 7. Выявление HbsAg, анти-HCV.**
- 8. Анти- ВИЧ, реакция Вассермана.**
- 9. УЗИ органов брюшной полости (печень, селезенка, портальная вена).**
- 10. ЭГДС (варикоз вен пищевода).**

Этап стационарного звена.

1. Клиническое обследование больного.
2. Клинический анализ крови (тромбоциты, ретикулоциты).
3. Определение группы крови и резус-фактора.
4. Общий анализ мочи.
5. Копрограмма.
6. Б/Х: общий белок, альбумин, билирубин, глюкоза креатинин, железо, электролиты крови, трансаминазы. ГГТП, ЩФ.
7. Белковые фракции крови.
8. Иммуноглобулины.
9. Протромбиновый индекс / протромбиновое время.
10. УЗИ брюшной полости.
11. Рентгенография грудной клетки (при необходимости).
12. КТ брюшной полости (при необходимости).
13. ЭГДС (при необходимости).
14. Ректороманоскопия / колоноскопия (при необходимости).

Программа дифференциально - диагностического обследования больных с увеличением печени.

Ультразвуковое исследование

Сканирование

очаговые поражения

α-фетопротеин

положителен

отрицателен

гепатома

Реакция Каццони

положительная

отрицательная

(эхинококкоз печени)

лапароскопия

ангиография печени

- рак печени,
- ангиома,
- поликистоз,
- киста солитарная

диффузные поражения

этиологические тесты

на вирусы

HBV

HCV

HDV

исключить поражения

лекарственные

алкогольные

аутоиммунные

наследственные

Пункционная биопсия

лапароскопия

- хр.гепатит В,С,Д
- цирроз
- амилоидоз
- гемохроматоз
- жировая дистрофия
- гепатоцеребральная

Цирроз печени – хроническое полиэтиологическое прогрессирующее заболевание, протекающее с поражением паренхиматозной и интерстициальной ткани органа с некрозом и дистрофией печеночных клеток, узловой регенерацией и диффузным разрастанием соединительной ткани, нарушением архитектоники органа и развитием в той или иной степени недостаточности функции печени и портальной гипертензии.

Причины цирроза печени.

| Частые | Очень редкие | нечастые |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p>Хроническая интоксикация алкоголем (40 –80%)</p> <p>Хронические гепатиты вирусной этиологии (В,С И Д) (30 – 40 %)</p> <p>Алкогольно- вирусные циррозы</p> <p>Криптогенные (10 – 35%)</p> | <p>Вторичный билиарный цирроз печени</p> <p>Медикаментозные и химические средства</p> <p>Гемохроматоз</p> <p>Болезнь Вильсона – Коновалова</p> <p>Дефицит $\alpha 1$ – антитрипсина</p> | <p>Первичный билиарный цирроз печени</p> <p>Хронический аутоиммунный гепатит</p> |

Классификация.

- А. По этиологии:** - вирусный, алкогольный, лекарственный, вторичный билиарный, врожденные (болезнь Вильсона- Коновалова, гемохроматоз, дефицит α 1-антитрипсина), на фоне хронических инфекций (туберкулез, бруцеллез), неясной этиологии (криптогенный, первичный билиарный цирроз печени).
- Б. По морфологическим признакам:** мелкоузловой (узлы от 1 до 3 мм), крупноузловой (узлы более 3 мм), неполный септальный, смешанный.
- В. По активности процесса:** а) активный или прогрессирующий, б) неактивный.
- Г. По степени функциональных нарушений (степень тяжести):** а)компенсированный, б) субкомпенсированный, в) декомпенсированный.

Степени активности цирроза (Подымова С.Д., 1993)

| Показатели сыворотки крови | Умеренная степень активности | Выраженная степень активности |
|----------------------------|------------------------------|-------------------------------|
| α 1-глобулины | ↑до 13,0% | ↑более 13,0 % |
| γ -глобулины | ↑до 27,0 – 30,0 % | ↑более 30,0 % |
| Тимоловая проба | ↑до 8-9 Ед | ↑более 9 Ед |
| Сулемовая проба | ↓от 1,8 до 1,2 мл | Менее 1,2 мл |
| АЛАТ | ↑в 1,5 – 2 раза | ↑в 3-4 и более раз ! |

Классификация степени тяжести цирроза печени (Child-Pugh)

| Параметр | 1 балл | 2 балла | 3 балла |
|-----------------------|------------|---------------------|------------------------|
| Асцит | Нет | Умеренно-выраженный | Значительно-выраженный |
| Энцефалопатия | Нет | легкая | Тяжелая |
| Билирубин, ммоль/л | Менее 20,0 | 20,0 – 30,0 | Более 30,0 |
| Альбумин , г/л | Более 35,0 | 28,0 – 35,0 | Менее 28,0 |
| ПТВ (ПТИ%) | 1-4(80-60) | 4-6(60-40) | Более 6 (менее 40) |
| Питание | Хорошее | среднее | Истощение |

| Сумма баллов по всем признакам | Класс по Чайлд- Пью / прогноз жизни |
|---------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|
| 5-6 | A -(компенсированный ЦП) /6- 7 лет |
| 7-9 | B (субкомпенсированный ЦП)/ более 1 года, но менее 5 лет |
| Более 9 | C (декомпенсированныйЦП)/ 3- 5 мес. |

Критерии диагноза:

I. Морфологические:

- Фиброз портальных трактов
- Образование моно- и мультилобулярных псевдодолек
- Узлы регенерации
- Капилляризация синусоидов

II. Клинические:

- Хронический гепатит в анамнезе
- Гепатомегалия – плотная, иногда бугристая печень, деформированная, с заостренным краем
- ПГ, ПКН и все остальные «большие» синдромы, выраженность их коррелирует в большей степени с мезенхимально-воспалительным синдромом (признаками новообразования коллагена).

III. УЗИ – акустическая неоднородность печени, нарушение архитектоники сосудов. Неровность контуров печени. Признаки ПГ. Асцит. Спленомегалия.

Лапароскопия:

- Черно-коричневый цвет печени при гемохроматозе
- Зеленый или черный при синдроме Дабина-Джонсона

V. Наличие врожденных или приобретенных нарушений метаболизма. Сканирование печени - «холодные» и «горячие» очаги захвата коллоидного РФП. Соотношение активности захвата РФА печень / селезенка меняется до 1 : 2, 1 : 4 (в N = 4 : 1).

Лапароскопия:

- Изменение цвета
- Деформация органа
- Видимые узлы регенерации

Клинические проявления цирроза печени.

| Ранние проявления | Период развернутой клинической картины |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none">• слабость, пониженная трудоспособность;• неприятные ощущения в животе, диспепсические расстройства;• повышение температуры тела;• боли в суставах;• часто - метеоризм, боль и чувство тяжести в верхней половине живота, похудание, астенизация. | <ul style="list-style-type: none">• астенический синдром (немотивированная слабость, утомляемость, снижение работоспособности);• диспепсический синдром (вздутие живота, тошнота, рвота, диарея);• нейропсихический синдром (нарушение сна, раздражительность);• боли в области правого подреберья, дискомфорт в правом подреберье;• гиперэстрогемия;• гепатомегалия (70%) |

Заболсания и тразми органыо брюшной полости







Типы портальной гипертензии.

| Тип | Причина |
|---------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Надпеченочная | Заболевания печеночных вен и венул (болезнь Киари, синдром Бадда – Киари); заболевания нижней полой вены (сдавление, врожденные пороки развития нижней полой вены); заболевания сердца (кардиомиопатии, пороки, констриктивный перикардит). |
| Подпеченочная | Врожденные дефекты развития воротной вены, компрессия воротной вены в результате патологического процесса в гепато- панкреато – дуоденальной зоне, сегментарный тромбоз селезеночной вены, тромбоз системы воротной вены при заболеваниях крови. |
| Печеночная | Цирроз, первичные и вторичные диффузные очаговые поражения печени, паразитарные заболевания печени |

Стадии портальной гипертензии.

- 1 ст. – компенсация: тошнота, диарея, тахикардия. УЗИ: диаметр воротной вены > 14мм и селезеночной вены > 8 мм.**
- 2 ст. – субкомпенсация: метеоризм, асцит, спленомегалия, варикозное расширение венной системы пищевода и кардии.**
- 3 ст. – декомпенсация: стойкий асцит, кровотечения.**

Классификация степени расширения вен пищевода.

По А.К.Еримишинцеву

1 степень – диаметр вен менее 3 мм,

2 степень – от 3 до 5 мм,

3 степень – более 5 мм,

4 степень – диаметр вен более 10 мм.

Стадии печеночной энцефалопатии (Herber, 2000).

| Стадии | Клинические симптомы |
|-----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| латентная | Субклиническая форма, обнаруживаемая только при помощи психомоторных тестов. Нарушения при выполнении обычной работы, снижение способности к вождению. Снижение умственной деятельности. |
| 1 | Легкие изменения личности, легкая несобранность, эйфория, атаксия и легкий тремор, сонливость днем и бессонница ночью. |
| 2 | Сонливость, летаргичность, апатия, дезориентация во времени, неадекватное поведение, монотонная речь. |
| 3 | Сопор, выраженная дезориентация, бессвязная речь, судороги, «хлопающий» тремор. |
| 4 | Кома, выраженный печеночный запах, признаки повышения внутричерепного давления |

Осложнения цирроза печени

- печеночная кома,
- кровотечение из варикозно-расширенных вен пищевода (реже – желудка, кишечника),
- тромбоз в системе воротной вены,
- гепаторенальный синдром,
- формирование рака печени.
- пневмонии,
- «спонтанный» перитонит при асците,
- сепсис.

Показания для биопсии печени.

1. Гепатомегалия, гепатоспленомегалия, диагностика заболеваний печени у лиц молодого возраста.
2. Стойкое изменение «печеночных лабораторных показателей (цитоллиз).
3. Системное или инфильтративное заболевание с вовлечением печени, выявление поражения печени при системных заболеваниях.
4. Внутрпеченочный холестаз.
5. Первичная или метастатическая опухоль печени (под контролем УЗИ).
6. Уточнение стадии поражения и активности печеночного процесса.
7. Оценка эффективности лечения.
8. Выявление гепатотоксичности лекарств.
9. Диагностика реакции отторжения трансплантата.
10. Лихорадка неясного генеза.

Роль биопсии в оценке тяжести болезни.

1. Единственный достоверный метод в оценке активности и тяжести печеночного процесса.
2. Гистологические изменения не всегда коррелируют с жалобами, лабораторными данными.

Противопоказания к биопсии печени.

1. Отсутствие контакта с пациентами.
2. Нарушение гемостаза (ПТИ 70%, тромбоциты 80%, геморрагический синдром).
3. Обструктивный внепеченочный или выраженный внутрипеченочный холестаз.
4. Поддиафрагмальный абцесс.
5. Правосторонний плеврит.
6. Гнойный холангит.
7. Напряженный асцит.
8. Сосудистые поражения печени.
9. Нарушение кровообращения (сердечная недостаточность, гипертония).
10. Гемофилия.
11. Портальная гипертензия.

Лечение циррозов

Лечебно- профилактические мероприятия начинаются со вторичной профилактики:

предупреждение заражения острым вирусным гепатитом;
категоричный отказ от алкоголя;
защита от гепатотоксичных препаратов.

Этиотропная терапия для большинства форм циррозов на данный момент отсутствует.

Питание- полноценное сбалансированное 5-6 разовое (диета в пределах стола №5).

При энцефалопатии прием белка уменьшают до уровня, при котором не появляются симптомы аммиачной интоксикации.

При асците назначают бессолевую диету, дополняя рацион продуктами, богатыми калием.

При синдроме холестаза и брадикардии уменьшают объемы мясных белков, бобовых продуктов, содержащих триптофан, тирозин, цистин, метионин, которые являются источниками токсических метаболитов и аммиака.

Основная медикаментозная терапия зависит от характера функциональных гепатоцеллюлярных нарушений (определение по шкале ЧАЙЛД-ПЬЮ) и от наличия ведущих клинических синдромов или осложнения цирроза печени.

Цирроз печени компенсированный

(класс А по шкале Чайлд- Пью).

Базисная терапия включает:

улучшение процессов пищеварения – ферменты, не содержащие желчи (панкреофлат 2-4 табл. с каждым приемом пищи, мезим форте, креон, панкреатин по 6-8 табл. в сутки, курс 2-3 недели каждые 3 мес.);

снижение кишечной аутоинтоксикации: нормализация стула (сульфат магния, карловарская соль 10-15 г/ на стакан воды, сорбит 10-30 г/день) + лечение дисбактериоза (фталазол 1,0 4 раза в день, бактисубтил 1-2 капс 3 раза в день).

Снятие интоксикации:

Гемодез 200 – 400 мл /сут., глюкоза 5% - 400,0, полиионные буферные растворы (трисоль) внутривенно капельно, препараты лактулозы (нормазе, лактофальк, дюфалак) 30- 50 мл 2- 3 раза в день внутрь, энтеродез по 100 мл 1- 3 раза в день внутрь.

Препараты, влияющие на функциональную активность гепатоцитов (эсливер форте, эссенциале, вит. В6, В12, кокарбоксилаза, рутин, рибофлавин, вит.С, фолиевая, липоевая кислота, силимар, экстракт расторопши), чередуясь, назначаются в стандартных дозах курсами в 1-2 мес. с перерывами в 1- 3 мес.

Рекомбинантный альфа-интерферон (РоферонА, Интрон А и др. аналоги) подкожно или внутримышечно по 1- 3 млн МЕ 3 раза в неделю в течение 3 мес. может назначаться строго индивидуально (больным с ЦП НСV этиологии), после консультации и углубленного обследования в специализированном гепатологическом центре.

Цирроз печени субкомпенсированный (класс В по шкале Чайлд- Пью).

Диета с ограничением белка (0,5 г/ кг) и поваренной соли. Диуретики: Верошпирон (или его аналоги) 100мг в день постоянно + Триампур по 1-2 таблетки через день. В зависимости от диуретического ответа и динамики состояния пациента при длительном лечении доза может варьироваться.

Ампициллин 0,5 4 раза в день 5 дней, 1 раз в 3 месяца.

Базисная терапия аналогична как для компенсированного цирроза.

Цирроз печени декомпенсированный (класс С по шкале Чайлд- Пью).

1. Курс интенсивной терапии (10-14 дней): - внутривенно капельно 10-20 % раствор альбумина 2 раза в неделю 2 недели; внутривенно капельно 10 % раствор глюкозы с препаратами калия – курс 5-7 инъекций; лазикс внутримышечно 40- 80 мг по показаниям диуреза; - клизмы с сульфатом магния (15-20 г на 100 мл воды), если имеются запоры или данные о предшествующем пищеводно- желудочно – кишечном кровотечении; ампициллин по 1,0 4 раза в день в течении 5 дней.

При отсутствии эффекта – терапевтический парацентез с однократным выведением асцитической жидкости и одновременным введением 10 г альбумина на 1,0 л удаленной жидкости и 150 мл полиглюкина.

2. Курс пролонгированной терапии: базисная терапия, аналогичная уже приведенной схеме; Верошпирон 100 мг в день постоянно; Триампур 1-2 табл. через день (по показаниям диуреза). Базисная терапия, включая диету и мочегонные средства, предписывается пожизненно.

Лечение отечно-асцитического синдрома.

Этапы лечения.

- 1 этап:** контроль диуреза, веса больного, прием жидкости не более 1 л/сут, верошпирон от 100 до 400 мг/сут, альбумин 20% 100,0 5-6 раз, анаприлин 40-180 мг 3-4 раза в день.
- 2 этап:** верошпирон 200 мг + фуросемид от 40 до 120 мг/сут.
- 3 этап:** верошпирон 200 мг + фуросемид 80 мг + триампур 1 т. /сут.
Контроль: измерение веса, суточной мочи. Должно быть : снижение массы тела на 0,5 кг/сут., диурез не менее 0,5-1 л/сут, уровень натрия более 130 мкмоль/л, креатинина менее 130 мкмоль/л.
- 4 этап:** (рефрактерный или резистентный асцит) – если асцит неподдающийся массивной диуретической и белковозамещающей терапии (верошпирон 400мг/сут + фуросемид 160 мг /сут): парацентез, перитонеовезикулярный шунт., портосистемный шунт, трансплантация печени. Дополнительные показания к парацентезу:- напряженный асцит, выраженные периферические отеки, ПТИ > 40 %, билирубин < 100 мг/%, тромбоциты > 40 тыс., креатинин < 3 мг /%. Накануне – за 2-3 дня назначается преднизолон 30 – 40 мг и через 4-5 дней после операции отменяется. После парацентеза – заместительное введение альбумина 6-10 г на 1 л эвакуируемой жидкости.

Лечение синдрома холестаза. Общие принципы терапии.

- 1. Устранение этиологического фактора (если это возможно)**
-литотомия, резекция опухоли, отмена лекарственного препарата, обстипенция, дегельминтизация, восстановление дренажа желчи.
- 2. Диета**
-ограничение животных жиров(40 г/сут), добавить растительные жиры.
- 3. Ферментные препараты лучше с высоким содержанием липазы и без желчных кислот.**
- 4. УФО 9-12 мин /сут.**
- 5. Препараты кальция 1-1,5 г/сут, при болях в костях кальция глюконат в\в 15 мг/кг веса в 5% - 500 мл глюкозы в течение 1 недели.**
- 6. Витмины – В 12 – 500 у/сут., Д – 400 – 4000 МЕ / сут или 100тыс. МЕ ед в\м 1 раз в месяц, А – 25000 МЕ/ сут(обязателен, если уровень билирубина превышает 6 Н), Е – 10 мг/сут. в\м, К – 10 мг/сут(викасол 0,015 – 0,03 г/сут).**
- 7. УДХК(урсодезоксихолевая кислота)(урсофальк, урсосан, гепатофальк).УДХК – 10-15 мг/кг/сут в два приема до ликвидации зуда.**

8. Урсодезоксихолевая кислота (УДХК) (урсофальк, урсосан, гепатофальк).

Хронический гепатит –

воспалительное полиэтиологическое заболевание печени, продолжающееся без улучшения не менее 6 месяцев.

Критерии диагноза:

I. Морфологические:

**Воспалительный инфильтрат с преобладанием лимфоцитов в портальных трактах и/или внутри дольки;
Некрозы гепатоцитов различной величины и локализации.**

II. Клинические:

Возможны все «большие» клинические и лабораторные синдромы. Их выраженность коррелирует с уровнем цитолиза.

III. УЗИ – крупнозернистая структура, акустическая неоднородность ткани печени.

Радиоизотопное сканирование – умеренное повышение активности РЭС селезенки.

Критерии оценки активности ХГ

Клинические:

- Выраженность основных клинических синдромов
- Внепеченочные проявления (васкулиты, синдром Шегрена, артрит, гломерулонефрит...).

Лабораторные:

- Выраженность цитолиза
- Уровень α -глобулинов, Ig, ЦИК, компонента, СОЭ.
- Наличие и титр аутоантител (анти-SLA, анти-sM, ANF, ANA, анти-LKM и др.)
- Маркеры репликации вируса.

Гистологические:

- Выраженность инфильтрации
- Разрушение пограничной пластинки
- Выраженность и тип некрозов (фокальные, мостовидные, ступенчатые).

Гепатозы-

Разнородная группа поражений печени, имеющим в основе дистрофические изменения гепатоцитов без признаков воспаления.

Критерии диагноза:

I. Морфологические – отложение в гепатоцитах:

- Капель жира
- Амилоида
- Липофусцина (пигмента)
- Других метаболитов (Fe, Cu, липидов ...)

II. Клинические:

Самый частый Sd – умеренная гепатомегалия. При пигментных гепатозах – желтуха.

Sd- исключения:

ПКН, ПГ, выраженный цитолиз, ПЭ.

III. УЗИ – гиперэхогенная «яркая» печень при жировом гепатозе, гемохроматозе.

КТ – резкое снижение R-плотности паренхимы при жировом гепатозе – до 21 ед.Н (в N – 40-60 ед.Н), умеренное при амилоидозе:

- До 35 ед.Н
- Повышение R-плотности при гемохроматозе до 100 ед.Н и более.

Особенности клинического течения гепатозов (Г.)

1. Г. может на 10-20 лет предшествовать манифестации основного заболевания.
2. Малосимптомное течение Г. может сочетаться с тяжелыми проявлениями основного заболевания (при ГЦД, гемохроматозе и др.)
3. При продолжающемся воздействии этиологического фактора гепатоз иногда переходит в фиброз печени (алкогольн. жировой стеатоз).
4. Наиболее часто встречающийся Г. – жировая дистрофия печени, в 50% случаев связанная с алкогольной интоксикацией.
5. Г.- «вторая болезнь».

Исключения:

- Гепатозы беременности
- Пигментные гепатозы:
 - Sd Жильбера
 - Sd Криглера-Нойяра
 - Sd Дабина-Джонсона
 - Sd Ротора

Аутоиммунные болезни печени:

- аутоиммунный гепатит (АИГ)
- первичный билиарный цирроз печени (ПБЦ)
- аутоиммунный холангит
- первичный склерозирующий холангит (ПСХ)
- болезнь «трансплантат против хозяина»
- холангиокарцинома (число желчных протоков в биоптате 5 и менее на 10 порт. трактов, а в норме 9-18 на 10 порт. трактов).

Критерии диагноза ПБЦ

- Внутрипеченочный холестаз – ведущий Sd.
- Сочетание с другими аутоиммунными заболеваниями (васкулиты, ХГН, РА ...)
- Антимитохондриальные а/т (АМА) – маркер ПБЦ
- Морфологически – лимфоцитарная инфильтрация портальных трактов с деструкцией желчных протоков.

Вторичный билиарный ЦП

- Следствие длительно существующего внепеченочного холестаза.
- На ранних стадиях процесс обратим (при условии восстановления оттока желчи).

Критерии аутоиммунного гепатита:

- увеличение СОЭ (> 20 мм/ч)
- гипер- α -глобулинемия (> 18 г/л за счет IgG)
- Морфологически: инфильтрация мононуклеарами и плазматическими клетками портальных трактов с распространением на дольку, ступенчатые или мостовидные некрозы, регенерация с образованием розеток.
- положительный эффект от применения ГКС и иммунодепрессантов.
- отсутствие этиологического фактора.

Маркеры алкогольного поражения печени

Клинические:

- Стигмы алкоголизма (контрактура Дюпюитрена, паротит)
- Хронологическая связь с алкогольными эксцессами;
- Раннее развитие портальной гипертензии.

Лабораторные:

- АСТ/АЛТ = 2 : 1
- ↑↑ ЩФ, ГГТП, мочевой кислоты
- ↑ IgA > 4,5 г/л

Гистологические:

- тельца Мэллори в гепатоцитах
- нейтрофильная инфильтрация портальных трактов
- перивенулярный фиброз

Маркеры вирусной этиологии ХДЗП

- эпидемиологический анамнез
- сведения о перенесенном вирусном гепатите В, С, D, J.
- серологические

| <u>HBV</u> | <u>HCV</u> | <u>HDV</u> | <u>HgV</u> |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------|---------------------|------------|
| HB _s Ag Анти-HB _s HB _c Ag Анти-HBe (Т)Анти-Hbcor | Анти-HCV HCV-RNA | Анти-HDV HDV-RNA | Анти-HgV |

- гистологические ацидофильные тельца Каунсильмена (апоптозные тельца)
- матовостекловидные гепатоциты (HB_sAg)
- «песочные ядра» (HB_{cor}Ag).

» **Благодарю**

» **за внимание !**