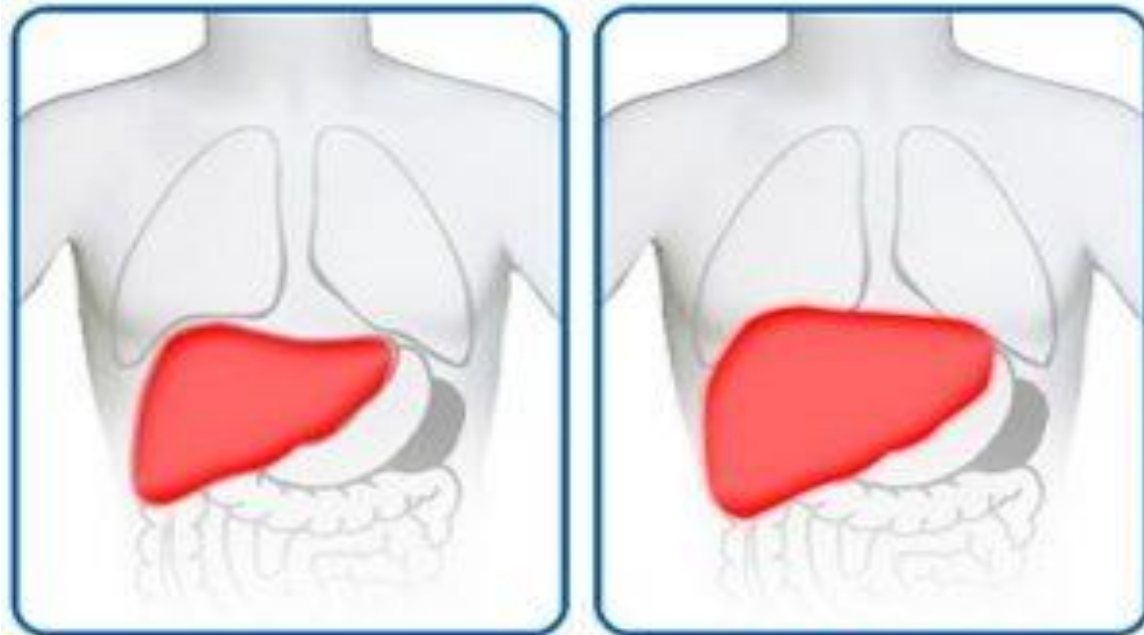


Гепатомегалия — это патологический симптом, обозначающий истинное увеличение размеров печени.



Нормальный размер печени

Гепатомегалия

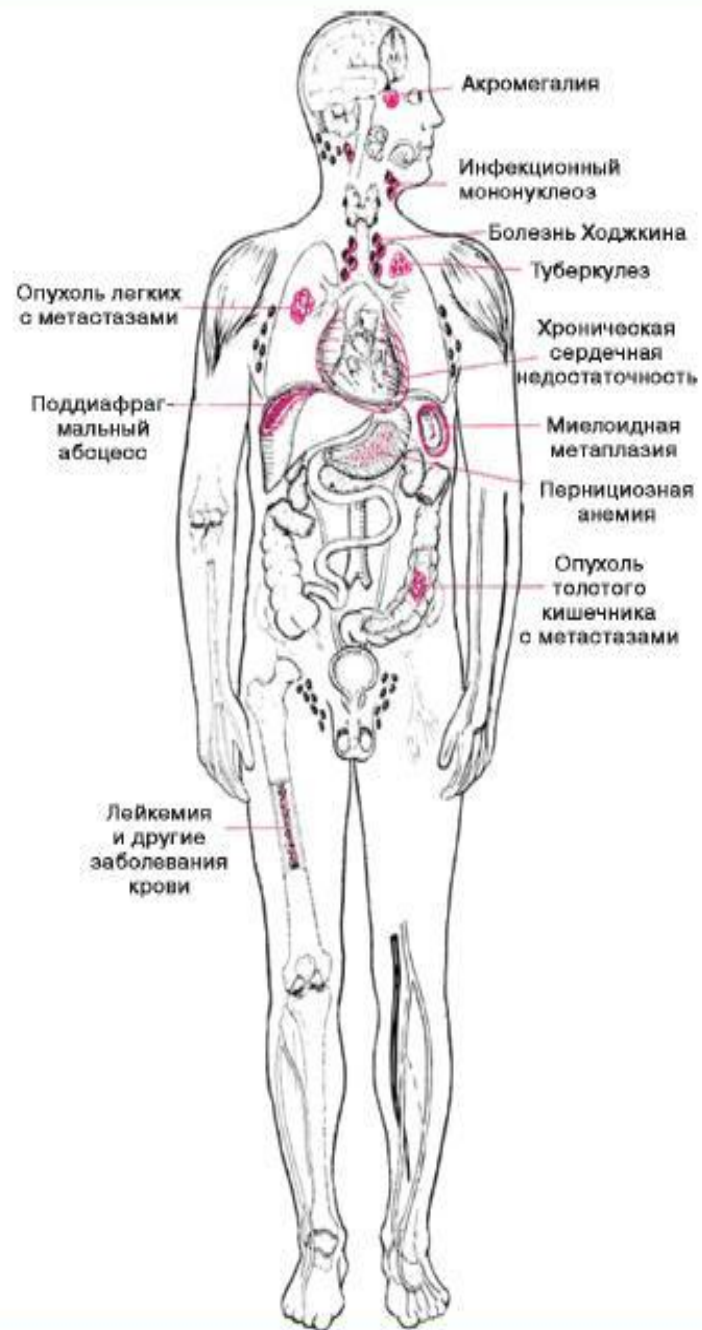
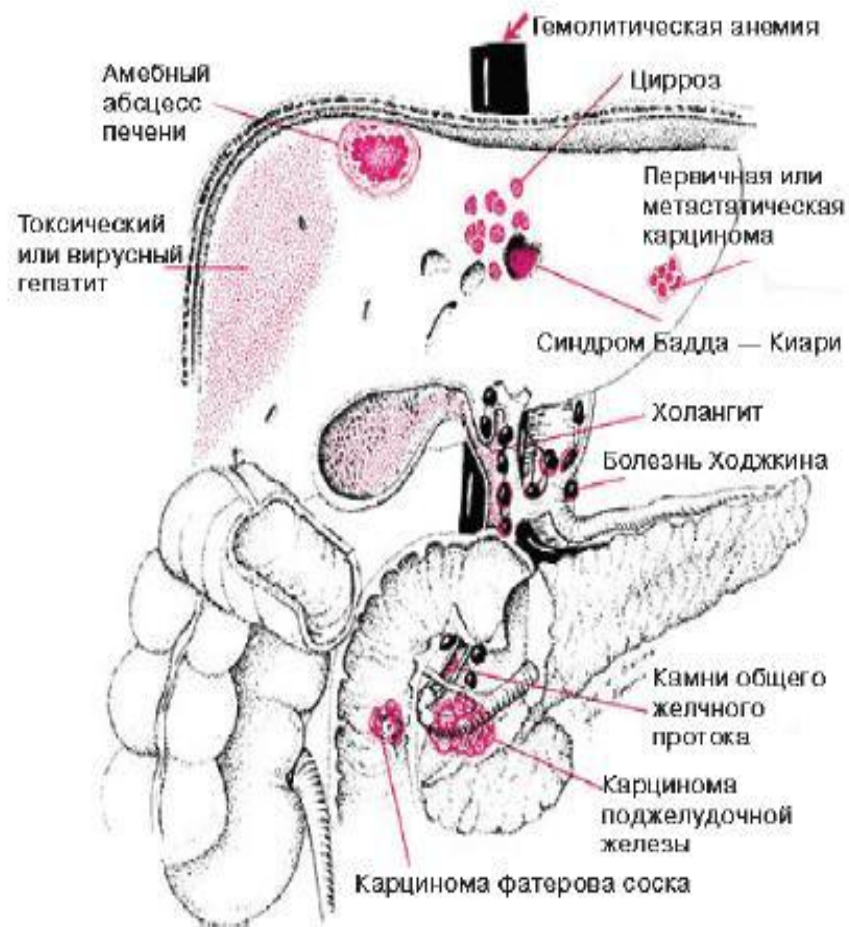


Рисунок 1. Причины возникновения гепатомегалий

Классификация гепатомегалий

Таблица 1. Классификация гепатомегалий

Структурные элементы печени	С	И	Н	Д	И	В	А	Т	Э
	Сосудистые	Инфекционные	Неопластические	Дегенеративные	Интоксикация	Врожденные	Аутоиммунные	Травма	Эндокринные
Паренхима		Вирусные гепатиты Инфекционный мононуклеоз Амебиоз Туберкулез Сифилис Описторхоз	Гепатома Метастазы опухолей	Жировая болезнь печени Амилоидоз Патология сердца	Алкоголизм Лекарственные вещества Гепатотропные яды	Гамартома	Аутоиммунный гепатит	Ушиб Разрыв печени	Акромегалия
Соединительная ткань			Саркома			Болезнь Гоше Гемолитическая анемия	Узелковый периартериит Миелоидная метаплазия		
Вены	Тромбоз воротной вены Синдром закупорки печеночных вен (синдром Бадда — Киари)	Пиело-флебит							
Артерии	Лигирование печеночной артерии							Лигирование печеночной артерии	
Лимфоциты			Болезнь Ходжкина						
Желчные протоки		Холангит	Папиллома Ампулярная карцинома Опухоль поджелудочной железы		Сгущение желчи	Атрезия желчных протоков		Камни желчных протоков	Камни желчных протоков (сахарный диабет)
Холангиолы		Бактериальный холангит	Холангиома			Синдром Дабина — Джонсона			Беременность

Диагностика

- Пальпация и перкуссия (12-15 см по среднеключичной линии)
- УЗИ
- КТ
- МРТ





Лечение

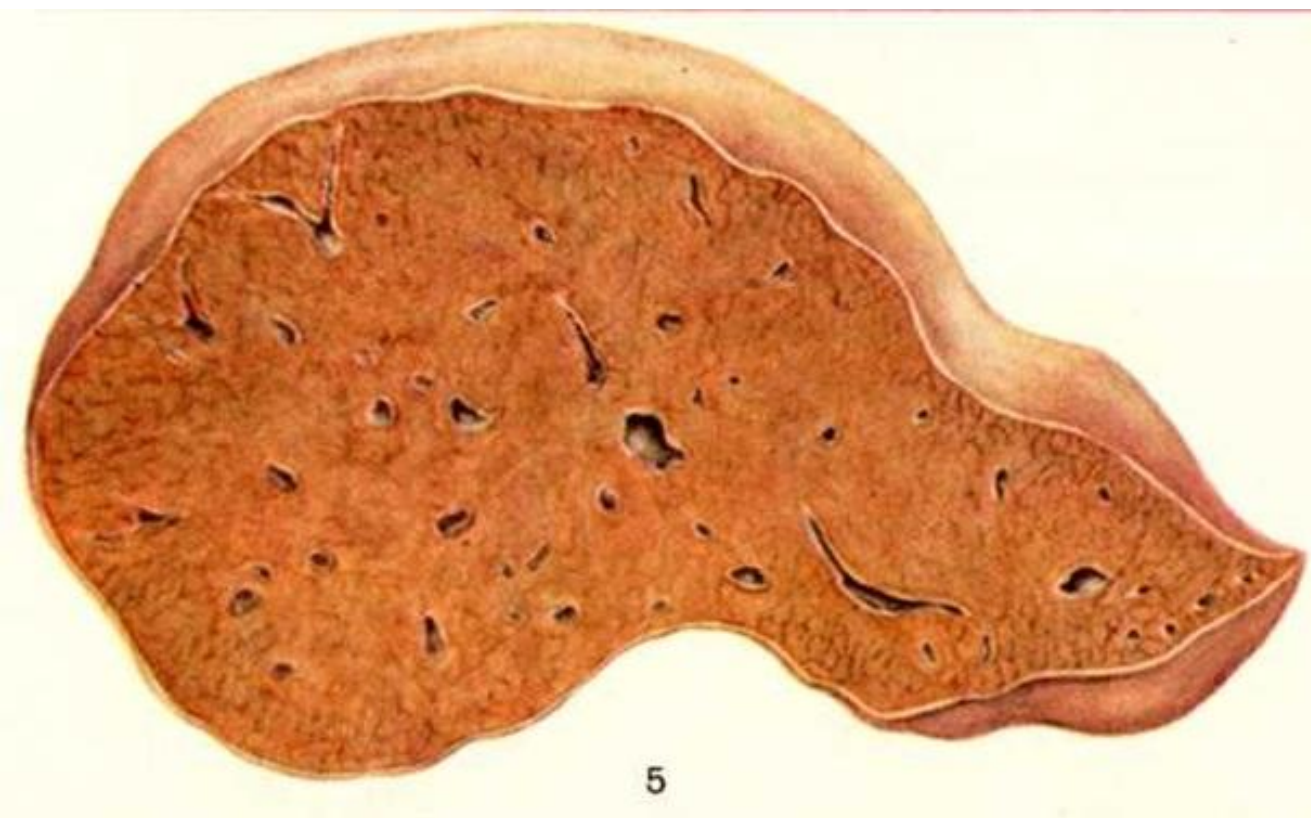


- Диета:
 - прием спиртосодержащих напитков (полный отказ);
 - чрезмерное употребление еды, особенно на фоне уже имеющегося ожирения;
 - прием лекарственных препаратов, оказывающих побочные действия на печень.

- ! Лечение основного заболевания



Гемохроматоз представляет собой болезнь накопления железа, при которой чрезмерно увеличенное его всасывание в кишечнике приводит к его скоплению в тканях с последующим их повреждением и функциональной недостаточностью органов, особенно печени, пжж, сердца и гипофиза.



Макроскопически печень увеличена (вес её достигает 3000 грамм), плотной консистенции, мелкозернистая. Ткань её на разрезе ржавого цвета с буроватым оттенком.

Клиника

- Кожный синдром (бронзовая кожа)
- Боли в животе
- Поражение печени и селезенки «пигментный цирроз» - микромодулярный цирроз без признаков цитолиза и холестаза.
- Эндокринных расстройств:
 - А) поражение поджелудочной железы – «бронзовый диабет» - 80%;
 - Б) гипофункция гипофиза, надпочечников гипогонадизм, феминизация, аменорея

Кардиомиопатия («метаболическая»)
Кишечный (синдром мальабсорбции)



Классификация

- **Первичный (идиопатический) гемохроматоз** – наследственное заболевание, связанное с мутацией (нарушением структуры, повреждением) гена, отвечающего за обмен железа в организме.
- **Неонатальный гемохроматоз** (избыточное содержание железа в организме у новорожденных) – быстро прогрессирующее редкое заболевание новорожденных. Причины его неизвестны.

Также выделяют следующие стадии гемохроматоза:

- **1 стадия** - гемохроматоз без перегрузки железом (обмен железа в организме нарушен, но содержание железа в организме еще не превышает границы нормы);
- **2 стадия** - перегрузка железом без клинических проявлений (избыток железа в организме);
- **3 стадия** - наблюдают клинические проявления (общие симптомы: гиперпигментация, нарушения функций печени, почек, сердца, поджелудочной железы).

Диагностические критерии

- Большие признаки:
 1. Отягощенный семейный анамнез;
 2. Пигментный цирроз
 3. Сахарный диабет.
- Малые: кожный синдром, гипогонадизм или др. эндокрин. дисфункции, кардиомиопатия.
- Лабораторная диагностика: высокое содержание Fe в сыворотке крови более 28 ммоль/л, биопсия печени.

Лечение

- диета с ограничением продуктов, содержащих железо (рыба, мясо, яйца и других).
- препараты, связывающие железо и способствующие его выведению (дефероксамин, Б-десфераль);
- отказ от алкоголя;
- эффективный метод лечения кровопускание (флеботомия или венесекция). Кровопускания способствуют удалению железа из организма и приводят к улучшению общего состояния, уменьшению пигментации и размеров печени.

Отравление гепатотоксичными веществами

- 1) лекарственное поражение печени
- 2) бледная поганка
- 3) Четыреххлористый углерод



- **Лекарственные поражения печени** - изменение морфологической формы печени, обусловленное негативным эффектом медикаментов.
- В настоящее время существуют несколько тысяч препаратов, способных вызывать лекарственные поражения печени.

Сопутствующие факторы

- возраст;
- пол;
- трофологический статус;
- беременность;
- доза и длительность приема лекарственных средств;
- лекарственные взаимодействия;
- индукция ферментов;
- полиморфизм ферментов;
- наличие исходной патологии печени;
- наличие системного заболевания;
- функция почек.

Некроз гепатоцитов III зоны ацинуса чаще вызывают парацетамол, салицилаты, толуол, четыреххлористый углерод и др. (развитие некроза гепатоцитов).

Некроз гепатоцитов I (перипортальной) зоны чаще вызывают препараты железа, фосфорорганические соединения.

Митохондриальные лекарственные цитопении обычно ассоциированы с приемом антибиотиков тетрациклинового ряда (некрозом гепатоцитов, в основном в III зоне, жировой мелкокапельной дистрофией)

Повреждение мелких печеночных вен III зоны ацинуса с развитием субэндотелиального отека и коллагенизации характеризует веноокклюзионную болезнь. Клинически данное состояние проявляется умеренной желтухой, увеличением и болезненностью печени, асцитом.

Стеатогепатит может возникнуть после приема амиодарона, синтетических эстрогенов, делагила, плаквенила и др.

Острый гепатит чаще возникает через 5-8 дней после начала приема лекарственного препарата (приема противотуберкулезных препаратов (изониазид), аминогликозидных антибиотиков)

Хронический лекарственный гепатит во многом напоминает аутоиммунный (прием изониазида, клофибрата, осметилдофы, нитрофурановых производных, сульфаниламидов, парацетамола, хлорпромазина, миноциклина.)

Таблица 1. Формы лекарственных поражений печени

Патология	Препараты
Острые поражения	
Острый гепатит	Дапсон, дисульфирам, изониазид, индометацин, фенитоин, сульфаниламиды
Фульминантная печеночная недостаточность	Парацетамол, фиалуридин, кетоконазол, флуконазол, галотан, изониазид, метилдофа, никотиновая кислота, нитрофурантоин, пропильтиоурацил, вальпроевая кислота, флутамид
Внутрипеченочный холестаза	Амитриптилин, ампициллин, карбамазепин, аминазин, циметидин, ранитидин, катоприл, эстрогены, триметограм-сульфометоксазол, тиабендазол, толбутамид
Смешанные (воспалительно-холестатические)	Карбимазол, хлорпропамид, диклоксациллин, метимазол, диклофенак, напроксен, фенилбутазон, сулицдак, фенитоин, тиоридазин
Гранулематозный гепатит	Аллопуринол, дапсон, диазепам, дилтиазем, гидралазин, пенициллин, фенилбутазон, фенитоин, хинидин, прокаинамид, сульфаниламиды
Макровезикулярный стеатоз	Глюкокортикоиды, L-аспарагиназа, метотрексат, миноциклин, нифедипин, полное парентеральное питание
Микровезикулярный стеатоз	Амиодарон, ацетилсалициловая кислота, азидотимидин, диданозин, фиалуридин, пироксикам, тетрациклины, толметин, вальпроевая кислота
Синдром Бадда-Киари	Эстрогены
Ишемический гепатит	Никотиновая кислота, метилендиоксиамфетамин
Хронические поражения	
Хронический гепатит	Метилдофа, изониазид, нитрофурантоин
Стеатогепатит	Амиодарон, дизитилстилбэстрол, полное парентеральное питание
Фиброз/цирроз	Метилдофа, изониазид, метотрексат
Пелиоз	Анаболические и андрогенные стероиды, азатиоприн, гидроксимочевина, оральные контрацептивы, тамоксифен
Фосфолипидоз	Амиодарон, пергексилен, дилтиазем, нифедипин
Деструктивный холангит	Аминазин, галоперидол, прохлорперазин
Склерозирующий холангит	Флоксуридин
Веноокклюзионная болезнь	Азатиоприн, бусульфамид, циклофосфамид, даунорубицин, тиогуанин, алкалоиды пирролизидина
Опухоли	
Фокальная нодулярная гиперплазия	Эстрогены, оральные контрацептивы
Аденома	Эстрогены, оральные контрацептивы
Гепатоцеллюлярная карцинома	Анаболические и андрогенные стероиды
Холангиокарцинома	Торотраст
Гепатобластома	Эстрогены
Ангиосаркома	Мышьяк, винилхлорид, торотраст

Диагностика

- Анамнез
- Лабораторные исследования (повышение АлАТ, АсАТ, щелочной фосфатазы, у-глутамилтрансферазы, билирубина)

Лечение

В лечении важным является отмена "причинного" препарата, что способствует обратному развитию патологических изменений.

Метаболическая и коферментная терапия.

Применяют препараты, обладающие антиоксидантной активностью (витамин Е в комплексе с витамином С), гепатопротекторы, детоксикационную терапию.

Бледная поганка

- Бледная поганка содержит целый набор различных токсикантов, из которых наибольшее клиническое значение имеют аманитины.

Токсическое действие аманитотоксинов происходит за счет ингибирования РНК-полимеразы типа II, фермента, участвующего в синтезе предшественника информационной РНК, ответственной за синтез внутриклеточного белка. Блокирование синтеза внутри-клеточного белка приводит к утрате клеткой специфической функции. В наибольшей степени это проявляется среди клеток, ответственных за ферментативные реакции в организме, в частности реакции синтеза и метаболизма. Поэтому в первую очередь и в наибольшей степени страдают гепатоциты и энтероциты, что и лежит в основе всех клинических проявлений интоксикации.

Клиника

- I — латентный период (6-9 часов)
- II — период острого гастроэнтерита (2-6 суток)
- III — период мнимого благополучия (1 день)
- IV — период острой печеночной, печеночно-почечной недостаточности;
- V — период выздоровления.

Лечение

- Лечение, направленное на выведение из организма грибного токсина и на профилактику полиорганной недостаточности
Для выведения грибного токсина (период экзогенной интоксикации) в клинической **ТОКСИКОЛОГИИ** применяют комплекс консервативных и активных методов детоксикации организма.
Консервативные методы
 1. Промывание желудка.
 2. Кишечный лаваж.
 3. Гастроинтестинальная сорбция.
 4. Форсированный **диурез**.
- Плазмаферез
- Трансплантация печени

Четыреххлористый углерод

- В клинической картине ингаляционных отравлений четыреххлористым углеродом можно выделить несколько периодов: начальный, относительного благополучия или скрытый период, период выраженных симптомов интоксикации

- Начальный период характеризуется наркотическим действием яда (слабость, головокружение, головная боль, состояние, напоминающее опьянение) до значительных психических сдвигов, сопора и глубокой комы.
- Постепенно возвращается сознание, и наступает период относительного улучшения. Состояние больного близко к удовлетворительному. Беспокоит умеренная слабость, разбитость, головная боль, возможна рвота, послабление стула.
- К концу 1 – на 2 сутки состояние больного вновь ухудшается, и развивается III-й период интоксикации. Усиливаются боли в животе, тошнота, рвота, икота, понос. Повышается температура тела. Возникает геморрагический диатез.
- На 2-5-е сутки появляются отчетливые симптомы поражения печени (боли в правом подреберье, обесцвечивание стула, увеличение размеров органа), а затем и почек (жажда, боли в пояснице, одутловатость лица, олигоанурия, повышение артериального давления и др.).
- Период восстановления начинается после разрешения острой почечной недостаточности и характеризуется астенией, незначительными желудочно-кишечными расстройствами, положительной динамикой инфекционных осложнений. Длительное время сохраняются функциональная недостаточность печени и

Диагностика

- Анамнез
- Биохимические показатели (АЛТ, АСТ, ЛДГ, билирубин)

Лечение

I. Этиологическая терапия

Удаление токсического вещества из организма – раннее промывание желудка

II. Патогенетическая терапия

Липотропные средства: липокаин (0,6–0,8 г/сут), витамины группы В (В₁ 4–8 мл/сут 5% раствора, В₆ 4–8 мл 5% раствора, В₁₂ 600–1000 мкг в мышцу, В₁₅, 1 г внутрь).

В вену глюкоза 10–12% раствора (1–2 г/кг) с инсулином (8–12 ЕД).

Унитиол 10 мл 5% раствора 3–4 раза в сутки в мышцу.

Для стерилизации кишечника левомицетин, биомицин до 2 г/сут, пенициллин в мышцу до 3 000 000 ЕД/сут.

III. Симптоматическая терапия

Острая дистрофия печени

болезнь печени, которая протекает с явлениями жировой дистрофии гепатоцитов либо их массивным некрозом

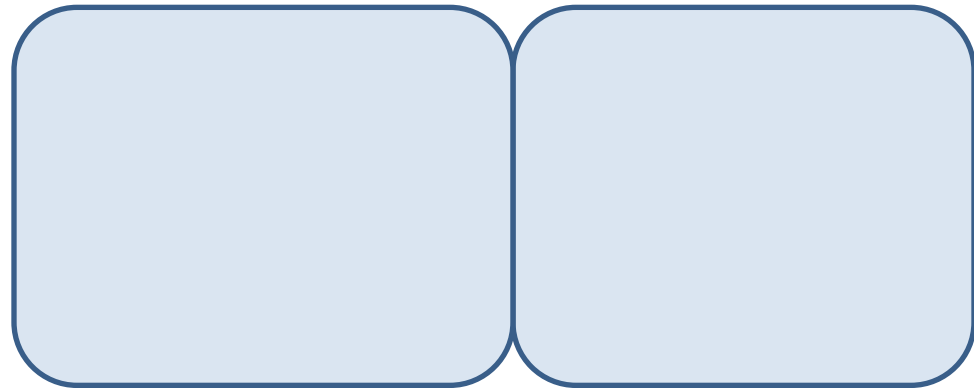
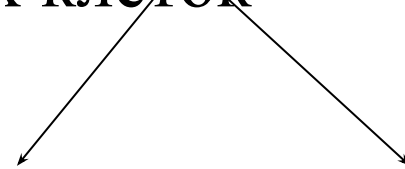


Классификация

• Жировая



накопление в гепатоцитах жировых клеток



Причины возникновения жирового гепатоза

- злоупотребление алкоголем
- воздействие токсических веществ
- эндокринные нарушения
- заболевания легких
- нарушения питания
- тяжелые нарушения поджелудочной железы

Здоровая печень



Жировой гепатоз



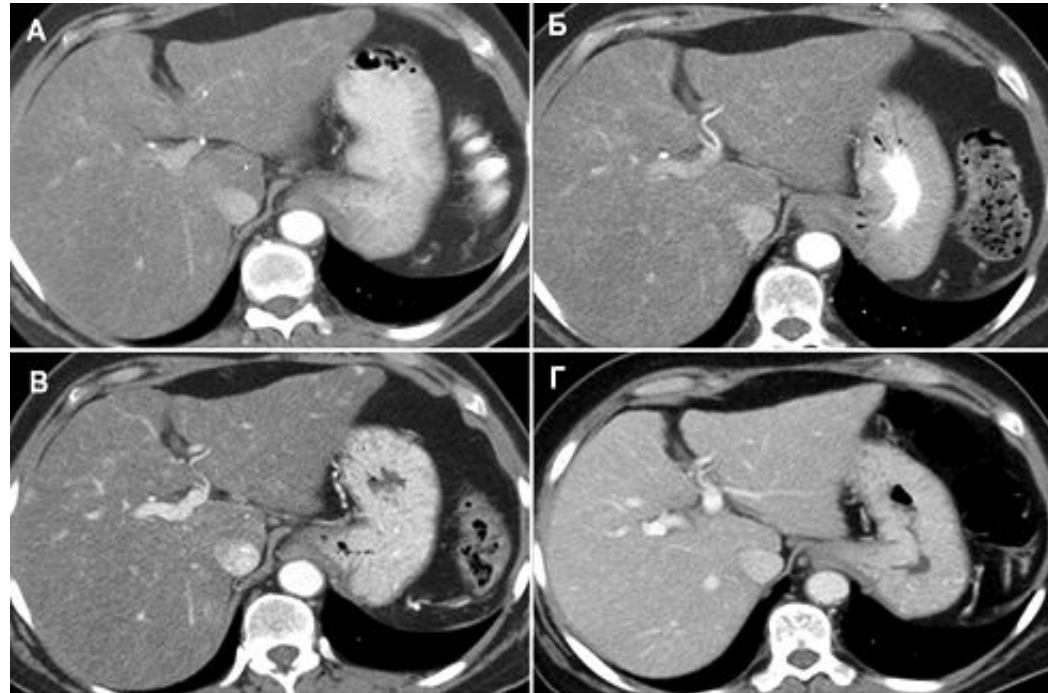
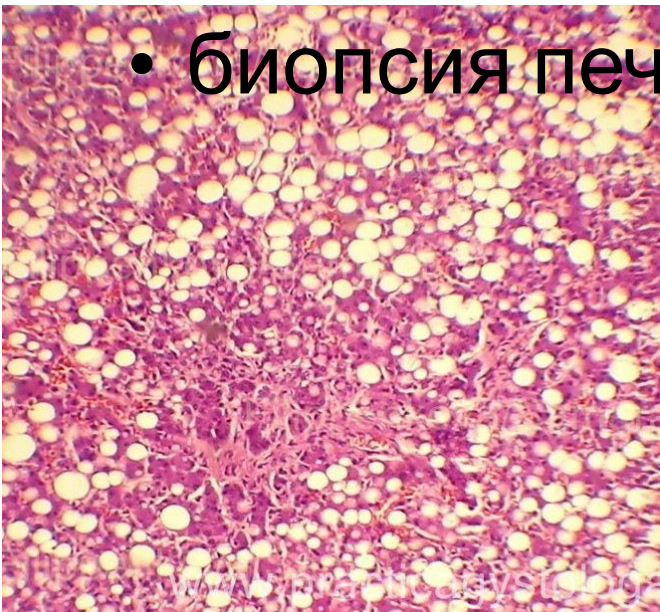
Симптомы острой дистрофии печени :

- тошнота;
- рвота;
- боли в животе;
- желтуха
- кровоизлияния в кожных покровах
- почечная недостаточность

Нередко завершается коматозным состоянием или же летальным исходом, особенно у беременных женщин.

Диагностика

- УЗИ
- б/х анализы крови (АсАТ, АлАТ, щелочная фосфатаза.)
- КТ
- МРТ
- биопсия печени.



Лечение

- Снизить массу тела
- Увеличить физическую нагрузку
- Диета

- Медикаментозная терапия:
ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ

липотропные средства: холин-хлорид,
витамин В12 с фолиевой кислотой

Резалют (в дозе 2 капсулы 3 раза
в день в течение трех месяцев.)



Амилоидоз печени

– это заболевание, которое характеризуется нарушением белкового обмена и приводит к отложению амилоида в гепатоцитах.



! предрасположены женщины после 60 лет. Прогноз заболевания неблагоприятный, и приводит к смерти в течение 2 – 5 лет после проявлений клинических симптомов.

По причинам возникновения :

- Первичный амилоидоз (AL-амилоидоз) – нарушение иммунитета и белкового обмена происходят без видимых причин.
- Вторичный амилоидоз (AA-амилоидоз) возникает вследствие ряда заболеваний, которые воздействуют преимущественно на иммунную систему:
 - бронхоэктатическая болезнь;
 - ревматоидный артрит;
 - остеомиелит;
 - анкилозирующий спондилоартрит (болезнь Бехтерева);
 - туберкулез;
 - лепра;
 - миеломная болезнь.
- Наследственный амилоидоз (AF-амилоидоз) или средиземноморская перемежающаяся лихорадка – данный тип амилоидоза возникает у этнических групп, которые живут на побережье средиземного моря (арабы, греки, армяне, евреи) и наследуется по аутосомно-рецессивному типу.
- АН-амилоидоз (hemodialysis-related) – встречается только у лиц, которые системно проходят процедуру гемодиализа

Классификация

В зависимости от расположения амилоида в печени выделяют:

- интролобулярный амилоидоз;
- перипортальный амилоидоз;
- периваскулярный амилоидоз;
- смешанный амилоидоз.

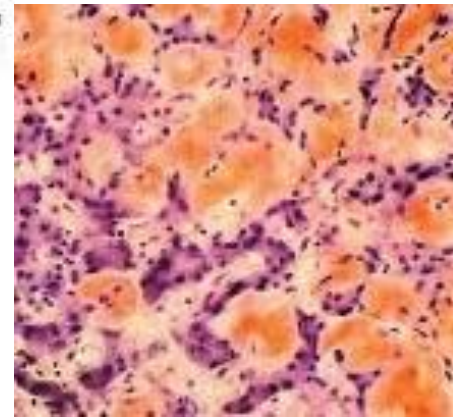
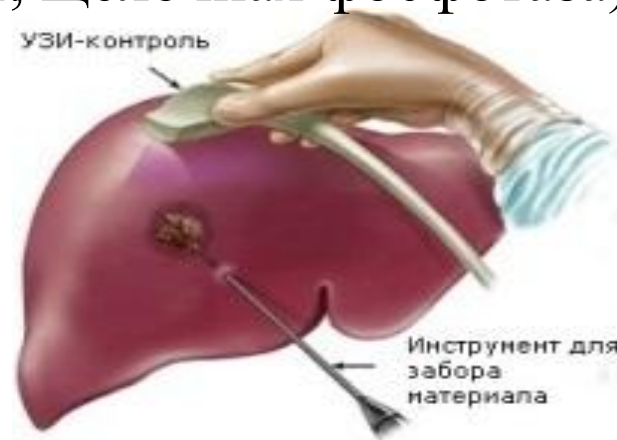
Симптомы амилоидоза

- головная боль; головокружение;
- быстрая утомляемость; общая слабость;
- снижение памяти, внимания;
- боли в области сердца; тахикардия, снижение артериального давления;
- отеки нижних конечностей;
- анasarка
- рвота кишечным содержимым с примесью крови;
- боли в области правого и левого подреберья тянущего характера;
- увеличение печени и селезенки;

- асцит
- кровотечение из варикозно расширенных геморроидальных вен;
- боли в поясничной области;
- нарушение мочеиспускания;
- желтуха

Диагностика

- Анамнез
- Лабораторные исследования:
 - ОАМ (↑ белок, эпителий,лейкоциты,эритроциты)
 - Б/х анализ крови (↑ мочевины, креатинин, ЛДГ, прямой билирубин, АЛТ,АСТ, щелочная фосфотаза)
- Инструментальные :
 - УЗИ
 - КТ
 - МРТ
- Пункционная биопсия (100% точность)



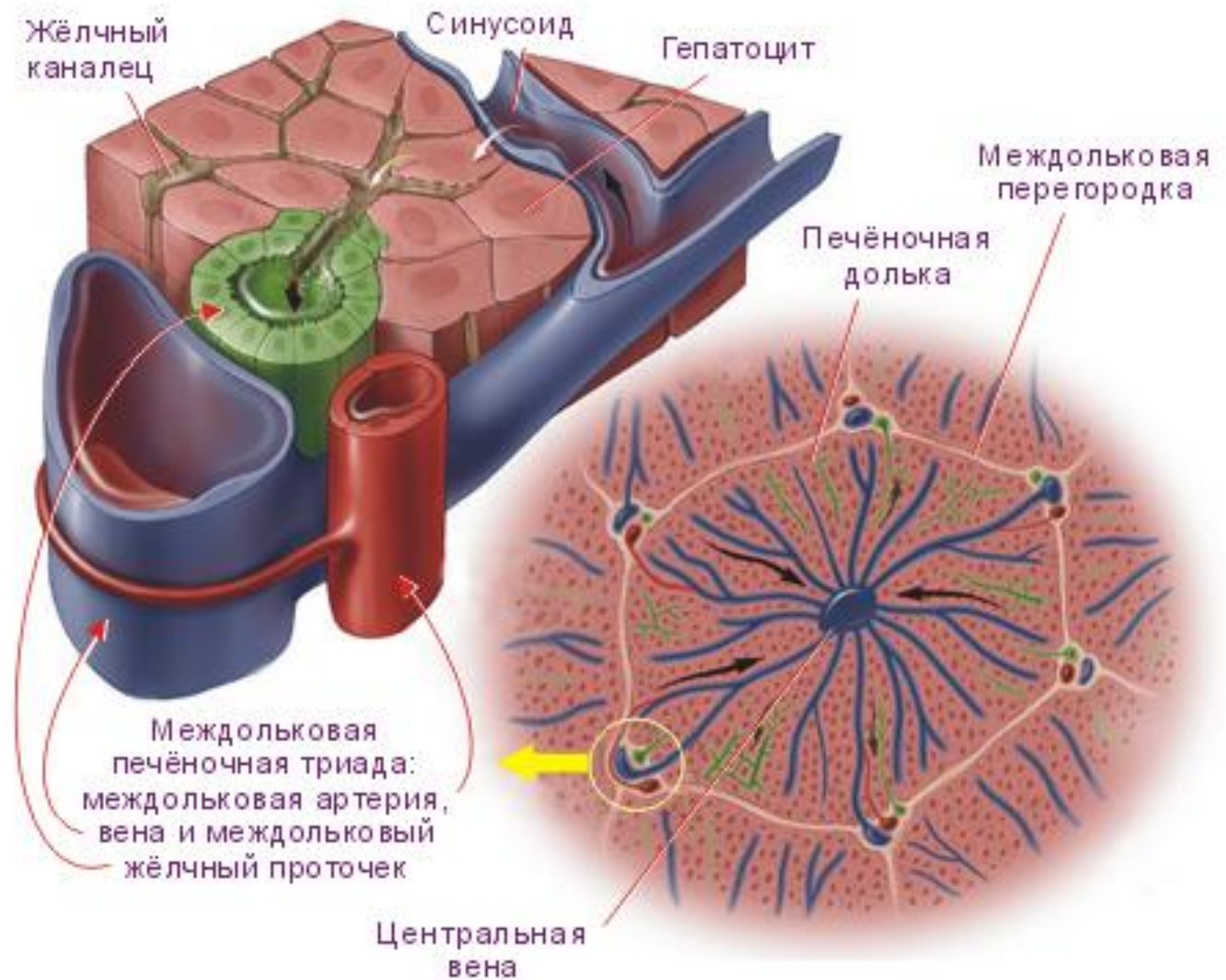


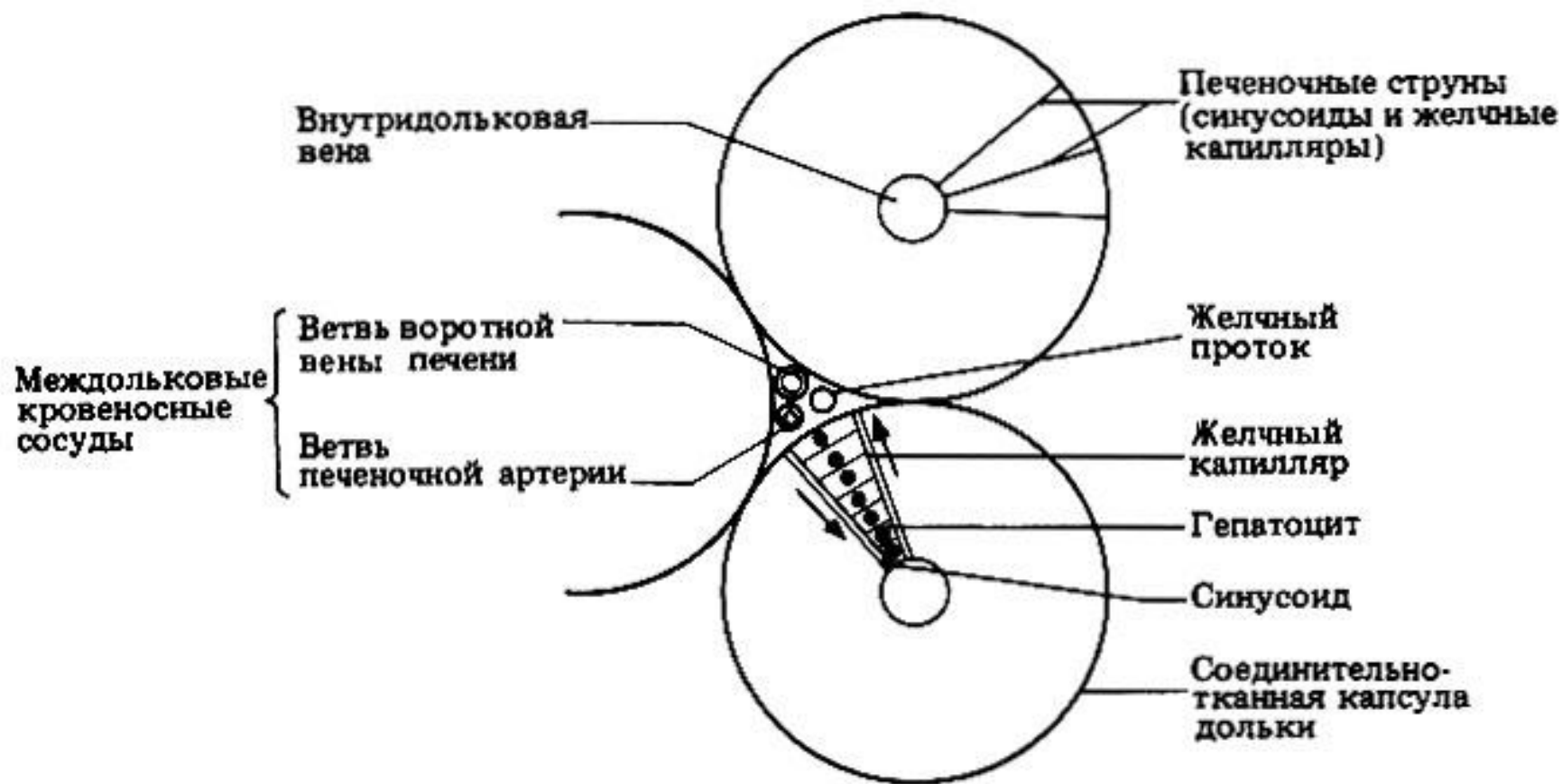
Лечение



- Диета (дробное питание малыми порциями)
- Медикаментозное лечение:
 - Гидролизаты печени: сирепар, прогепат. (1 – 2 месяца.)
 - Препараты аминохинолинового ряда: делагил, резохин, плактенил (6 месяцев – 2 – 3 лет.)
 - Колхицин по 0,6 мг 2 раза в сутки.
 - Глюкокортикостероиды: преднизолон, метипред,
 - Лечение основных заболеваний, которые приводят к амилоидозу печени.
- Симптоматическое лечение:
 - Детоксикационные препараты: раствор рингера по 200,0 – 400,0 мл внутривенно капельно.
 - Энтеросорбенты: энтеросгель, полисорб
 - Лактулоза по 35 – 45 мг ежедневно утром натощак.
 - Гепатопротекторы: урсохол, эсенциале, гепабене по 1 капсуле 3 раза в день.







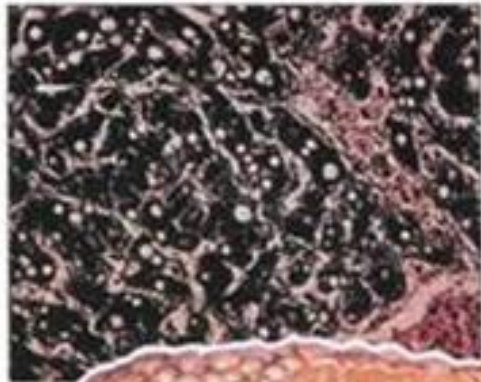
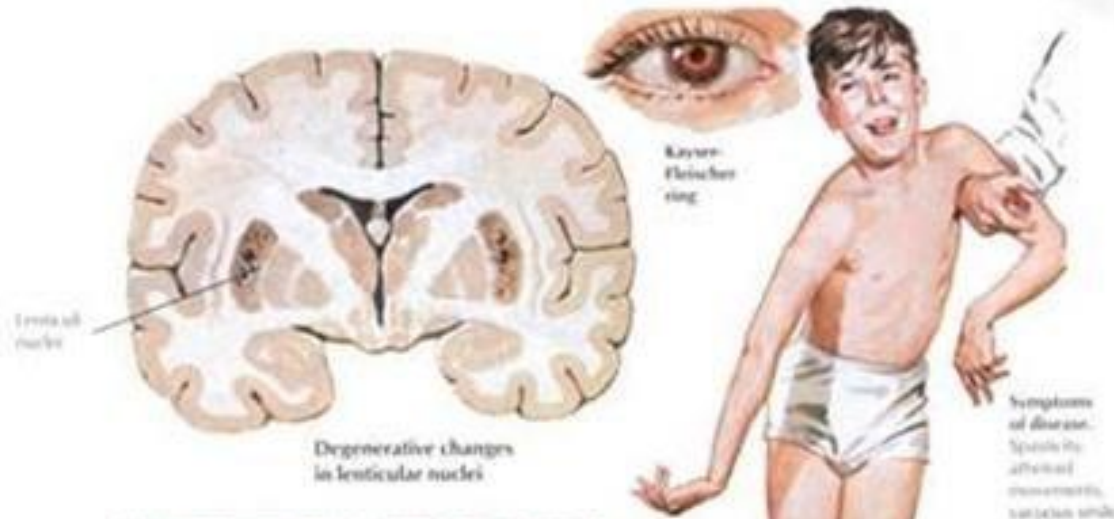
Болезнь Вильсона (гепатолентикулярная дегенерация) – аутосомно-рецессивное заболевание

- В РФ – около 1000 больных
- Прогрессирующее поражение печени, головного мозга, в дальнейшем – почек (вследствие накопления меди)
- Появляется экстрапирамидными расстройствами в молодом и среднем возрасте (ригидность, атетоз, дистония, дрожание и др.)



Болезнь Вильсона-Коновалова

- Аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, связанное с нарушением функции печени и обмена меди.
- Этиология и патогенез. В связи с нарушенным синтезом церулоплазмина возникают дегенеративные изменения в подкорковых узлах (преимущественно в чечевичеобразных ядрах).
- Клиническая картина. Часто задолго до появления неврологических расстройств обнаруживаются заболевания печени в виде гепатита, желтухи, геморрагического диатеза. Прогрессирующее заболевание печени приводит к циррозу. При брюшной форме болезнь протекает по типу подострой дистрофии печени, и больной умирает в состоянии печеночной комы до возникновения неврологических расстройств. В остальных случаях неврологическая симптоматика быстро занимает ведущее место. Появляется дрожание рук, нарастает тонус мускулатуры, возникают выраженная ригидность, амимия, движения становятся замедленными. Ригидность осложняется контрактурами. Возникают клонические и тонические судороги. Затруднения при выполнении движений возрастают, большую часть времени больной проводит в неподвижном состоянии. Ввиду длительных спазмов мускулатуры возникают различные вычурные позы. Появляются насильственные движения: гиперкинезы типа атетоза, насильственный плач, смех. Чувствительность не изменена. Сухожильные рефлексы оживлены. Наблюдаются снижение памяти, эйфория, плаксивость, в дальнейшем — неуклонное снижение интеллекта. Типично появление по периферии роговицы зеленовато-желтого или зеленовато-коричневого пигмента (кольцо Кайтзера— Флейшера). У детей наблюдаются несколько форм заболевания.



F. Netter M.D. IBN

Кольцо Кайзера-Флейшера



Гепатит

A

Гепатит А
Болезнь Боткина

Способ передачи

Фекально-оральный

Симптомы

Схожи с симптомами гриппа, возможна желтушная окраска кожи

Лечение

Чаще всего не требует активного лечения. При тяжелом течении назначают капельницы, устраняющие токсическое действие вируса на печень

E

Гепатит Е

B

Гепатит В
и его спутник
гепатит D*

Способ передачи

Передается половым путем, через кровь, (нестерильным многоразовым шприцем, при переливании), от матери к плоду

Симптомы

Повышение температуры, слабость, боль в суставах, тошнота, увеличение печени и селезенки. Также может быть потемнение мочи и обесцвечивание кала

Лечение

Интерферон и его аналоги. Используются также гормоны, гепатопротекторы, антибиотики

D

C

Гепатит С

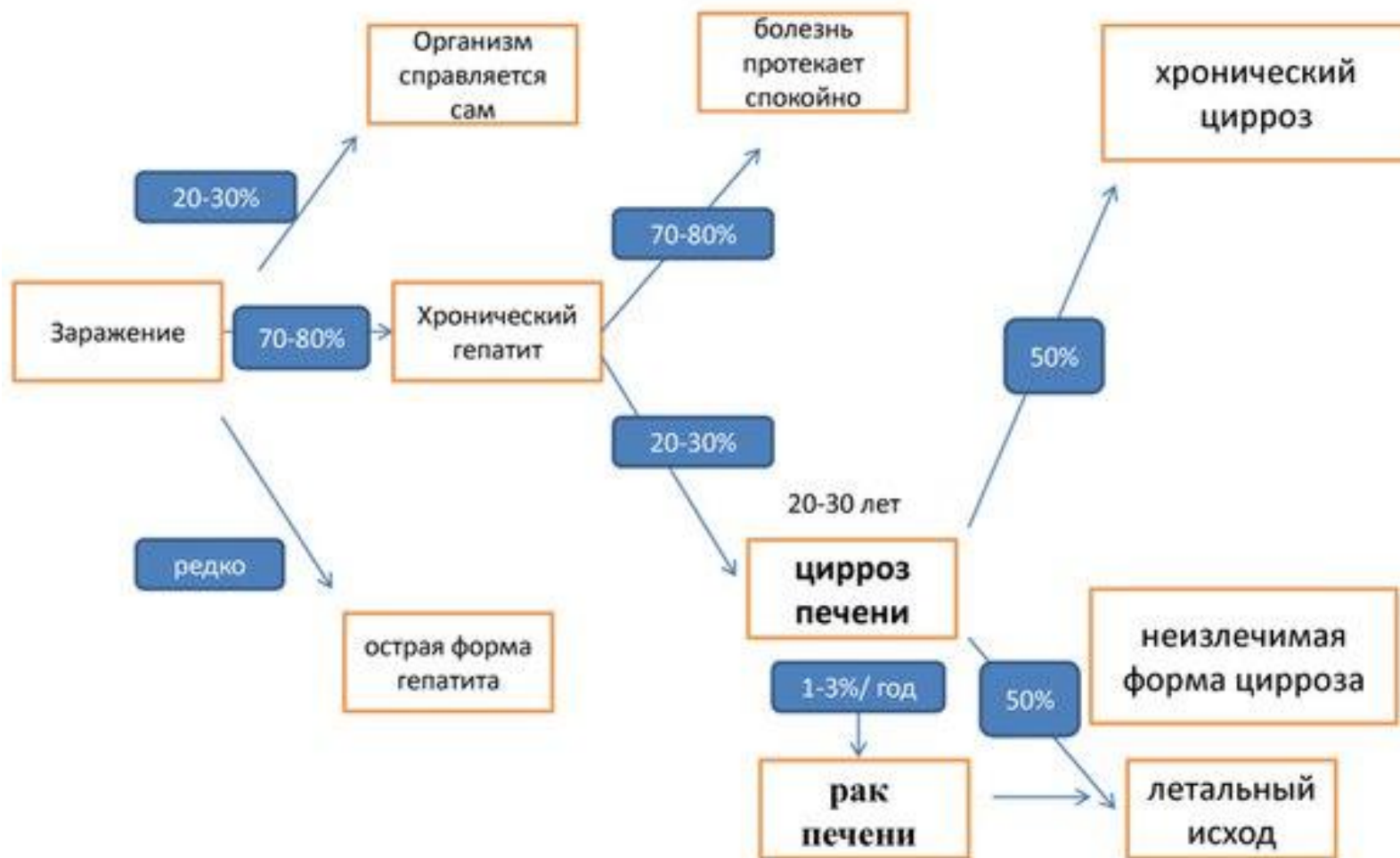
* не развивается самостоятельно

G

Гепатит G

Почему требуется срочно лечить гепатит С.

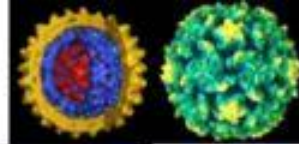
Развитие болезни





Показатели	Кратность исследования	Примечания
Билирубин общий и фракции АсАТ АлАТ Общий анализ крови, включая тромбоциты	1 раз в 6–12 мес	Кратность исследования может определяться индивидуально в зависимости от предшествующих показателей, течения заболевания, наличия цирроза и сопутствующих болезней
Общий белок и фракции Железо Глюкоза Амилаза	1 раз в 12 мес	Кратность исследования определяется индивидуально в зависимости от предшествующих показателей
Мочевина крови Креатинин	–	То же
Альфа-фетопроtein	1 раз в 6 мес	При повышении показателя назначаются УЗИ и КТ
Аутоантитела	Однократно	При измененных показателях кратность исследования индивидуальная в зависимости от полученных ранее данных
Гормоны щитовидной железы	Однократно	То же
Анти-HCV HBsAg	1 раз в 12 мес	Исследование на HBsAg проводится для исключения микст-гепатита и острого гепатита В (в случае ферментативного обострения)
РНК HCV	1 раз в 12 мес (качественный анализ)*	*Количественный анализ не проводится, если результат качественного анализа отрицательный
УЗИ брюшной полости	1 раз в 12 мес	При появлении признаков портальной гипертензии кратность исследования определяется индивидуально
ЭГДС	Однократно (при выявлении клинических и биохимических признаков прогрессирования заболевания)	При выявлении ВРВП кратность исследования определяется индивидуально
Пункционная биопсия печени	1 раз в 5–6 лет	При стабильных показателях – 1 раз в 5–6 лет

Патогенез гепатита С



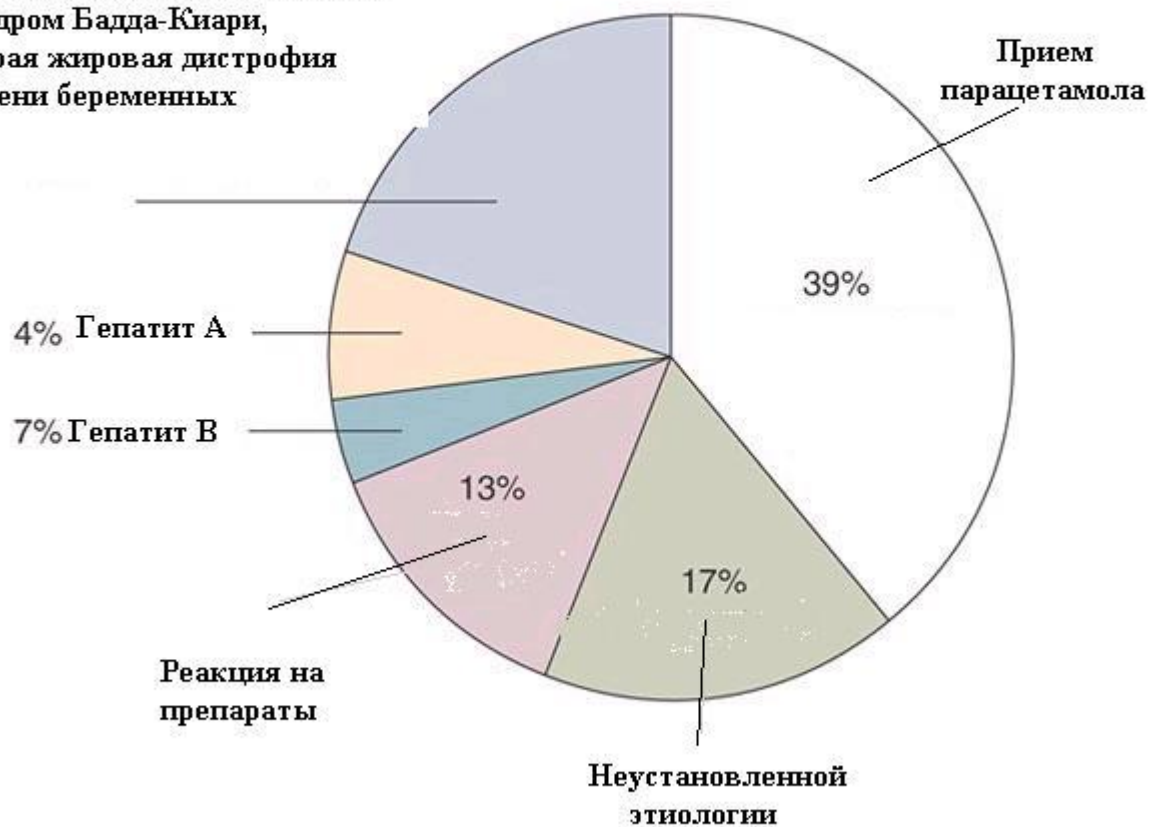
- ☎ Патогенез гепатита С обусловлен прямым цитотоксическим эффектом ВГС и иммунопатологическими механизмами.
- ☎ ВГС нарушает течение внутриклеточных процессов.
- ☎ Белок капсида обнаруживается в ядре и способен угнетать генную транскрипцию.
- ☎ ВГС также, как и ВГВ подавляет способность клеток к апоптозу, что препятствует выведению вируса из организма.
- ☎ Генетическая неоднородность ВГС способствует переходу патологического процесса в хроническую форму.
- ☎ ВГС обладает тропизмом к гепатоцитам, лимфоцитам периферической крови, эпителиальным клеткам ЖКТ, клеткам нервной системы. Гликопротеин Е2 связывается с рецептором клеток CD81.
- ☎ Отсюда наличие внепеченочных резервуаров вируса.

ПАТОГЕНЕЗ ВГ

- **Цитолитический синдром** – дистрофия и некроз гепатоцитов, повышение содержания индикаторных ферментов в крови, усиление ПОЛ, цитотоксическое действие иммуноцитов (при ГВ)
- **Мезенхимально-воспалительный синдром** – пролиферация соединительной ткани в печени, нарушение коллоидного равновесия белков в сыворотке крови, гипер- γ -глобулинемия
- **Холестатический синдром** – нарушение образования и выделения желчи (внутрипеченочный холестаза), накопление холестерина, желчных кислот, экскреторных ферментов
- **Внепеченочная репликация вирусов** (при ГВ и ГС)

Причины фулминантной печеночной недостаточности

20% - другие причины:
болезнь Вильсона-Коновалова,
синдром Бадда-Киари,
острая жировая дистрофия
печени беременных



Печеночная недостаточность

Печеночная недостаточность – типовой патологический процесс, характеризующийся стойким нарушением одной, нескольких или всех функций печени, что сопровождается нарушением жизнедеятельности организма

