
Цирроз печени

Определение

- **Цирроз печени** - хроническое полиэтиологическое диффузное прогрессирующее заболевание печени, которое характеризуется значительным уменьшением количества функционирующей паренхимы, нарастающим фиброзом, перестройкой нормальной структуры паренхимы и сосудистой системы, появлением узлов регенерации и развитием в дальнейшем печеночной недостаточности и портальной гипертензии.

Классификация цирроза печени

- **Этиологические варианты:**
- 1. Вирусный;
- 2. Алкогольный;
- 3. Аутоиммунный;
- 4. Токсический;
- 5. Генетический;
- 6. Кардиальный;
- 7. Вследствие внутри- и внепеченочного холестаза;
- 8. Криптогенный;

Классификация цирроза печени

- **Морфологические варианты:**
 - 1. Микронодулярный;
 - 2. Макронодулярный;
 - 3. Смешанный;
 - 4. Неполный септальный;
 - 5. Билиарный;

Классификация цирроза печени

- **Стадия портальной гипертензии:**
 - 1. Компенсированная;
 - 2. Стадия начальной декомпенсации;
 - 3. Стадия выраженной декомпенсации;
- **Течение:**
 - 1. Медленно прогрессирующее;
 - 2. Быстро прогрессирующее;
 - 3. Стабильное;

Классификация цирроза печени

- Стадия печеночно-клеточной недостаточности:
 - 1. Компенсированная;
 - 2. Субкомпенсированная;
 - 3. Декомпенсированная;
- Активность и фаза:
 - 1. Обострение;
 - 2. Ремиссия;

Клиническая картина

- Боли в правом подреберье и подложечной области, усиливающиеся после еды (жирная, острая пища), физической нагрузке;
- Тошнота, иногда рвота;
- Чувство горечи и сухости во рту;
- Зуд кожи (при холестазае);
- Утомляемость, раздражительность;
- Частый жидкий стул;
- Вздутие живота;
- Похудание;
- Половая слабость у мужчин, нарушение менструального цикла у женщин;

Клиническая картина

- Сухая, шелушащаяся желтушно-бледная кожа. Интенсивная желтуха наблюдается в заключительной стадии цирроза печени, при билиарном циррозе, при присоединении острого гепатита;
- Ксантелазмы (желтые липидные пятна в области верхних век), чаще выявляются при первичном билиарном циррозе печени;
- Пальцы в виде барабанных палочек с гиперемией у ногтевых лунок;
- Припухлость суставов и прилегающих к ним костей (при билиарном циррозе печени – «билиарный ревматизм»);

Клиническая картина

- Расширение вен брюшной стенки;
- «Сосудистые звездочки» на коже верхней половины туловища – телеангиоэктазии в виде паучков;
- Ангиомы у края носа, в углу глаз, могут кровоточить;
- Эритема ладоней;
- Лакированный, отечный, необложенный язык бруснично-красного цвета;
- Кармилово-красная окраска слизистой оболочки полости рта и губ;
- Гинекомастия у мужчин;
- Атрофия половых органов, уменьшение выраженности вторичных половых признаков (снижение выраженности оволосения в подмышечных впадинах, в области лобка);
- Асцит, синдром портальной гипертензии;

Клиническая картина

Выраженные функциональные и дистрофические изменения внутренних органов:

- 1) Дистрофия миокарда : сердцебиение, расширение границ сердца влево, глухость тонов, одышка, на ЭКГ- снижение интервала ST, снижение, двуфазность волны T;
- 2) Гепаторенальный синдром: нарушение фильтрационной функции клубочков без выраженных анатомических изменений;
- 3) Может развиваться почечная недостаточность;
- 4) Гиперсленизм, который проявляется анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией;

Клиническая картина

- Торможение костномозгового гемопоэза - образуются АТ к форменным элементам — повышение разрушения эритроцитов в селезенке — гиперспленизм;
- 5) Нередко рефлюкс-эзофагит;
- 6) Хронический гастрит;
- 7) Язвы желудка и 12-перстной кишки;
- 8) Хронический панкреатит с внешнесекреторной недостаточностью;
- 9) Хронический энтерит с нарушением всасывательной функции;
- 10) Токсическая энцефалопатия;
- 11) Гепатомегалия;

Клиническая картина

- Определение степени тяжести цирроза печени по Чайлд-Пью:

Баллы	Билирубин крови, мг/дл	Альбумин сыворотки крови, г/дл	Протромбиновое время, с (протромбиновый индекс, %)	Печеночная энцефалопатия, стадия	Асцит
1	Менее 2	Более 3,5	1-4 (80-60)	Нет	нет
2	2-3	2,8-3,5	4-6 (60-40)	1-11	Мягкий, эпизодический
3	Более 3	Менее 2,8	Более 6 (менее 40)	111-1V	Тяжелый, рефрактерный

Клиническая картина

- Класс А – от 5 до 6 баллов (выживаемость больных в среднем 6-7 лет);
- Класс В – от 7 до 9 баллов;
- Класс С – более 9 баллов (выживаемость в среднем около 2 месяцев);

Осложнения цирроза печени

- Энцефалопатия с развитием печеночной комы;
- Профузные кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода и желудка;
- Кровотечение из варикозно расширенной нижней геморроидальной вены;
- Тромбоз воротной вены;
- Присоединение вторичной бактериальной инфекции (пневмония, сепсис, перитонит);
- Прогрессирующая печеночно-клеточная недостаточность;
- Трансформация цирроза печени в цирроз-рак;

Дифференциальная диагностика

● ВИРУСНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

- Возникает чаще в молодом, среднем возрасте;
- Перенесенный вирусный гепатит;
- Чаще макронодулярный;
- Клиническая картина в периоды обострений напоминает острую фазу вирусного гепатита и проявляется астеновегетативными и диспептическими синдромами, желтухой, лихорадкой;
- Функциональная недостаточность появляется рано;
- Асцит появляется позже и наблюдается реже, чем при алкогольном;
- Показатели Тимоловой пробы выше по сравнению с алкогольным циррозом печени;
- Выявление серологических маркеров вирусной инфекции;

Дифференциальная диагностика

● Алкогольный цирроз печени

- Анамнез: длительное злоупотребление алкоголем;
- Облик алкоголика: багровый нос, тремор рук, отечные веки и т.п.;
- Другие проявления хронического алкоголизма:
- Периферическая полинейропатия, энцефалопатия, миокардиодистрофия, панкреатит, гастрит);
- Выраженный диспептический синдром (потеря аппетита, тошнота, рвота, понос) в развернутой стадии алкогольного цирроза печени, обусловленный сопутствующим алкогольным гастритом и панкреатитом;
- Телеангиоэктазии и контрактура Дюпюитрена, а также атрофия яичек, выпадение волос более характерны для алкогольного цирроза печени;

Дифференциальная диагностика

- Портальная гипертензия развивается реже, чем при вирусном циррозе печени;
- Селезенка увеличивается позже, иногда селезенка в норме;
- Лейкоцитоз до $10-12 \cdot 10^9/\text{л}$ с палочкоядерным сдвигом, анемия, увеличенное СОЭ;
- Высокое содержание в крови иммуноглобулинов А, повышение активности гамма-глутамилтранспептидазы в 1,5-2 раза;
- Прекращение употребления алкоголя приводит к ремиссии или стабилизации патологического процесса;
- В печеночных биоптатах выявляются: тельца Меллори (алкогольный гиалин в центре печеночной клетки), скопление нейтрофильных лейкоцитов вокруг гепатоцитов; жировая дистрофия гепатоцитов; перицеллюлярный фиброз; относительная сохранность портальных трактов;

Дифференциальная диагностика

- Кардиальный цирроз печени и «застойная печень»

- **Застойная печень**- поражение печени, обусловленное застоем в ней крови в связи с высоким давлением в правом предсердии (пороки сердца).
- Гепатомегалия, поверхность печени гладкая. В начальной стадии недостаточности кровообращения консистенция печени мягкая, край закруглен, в дальнейшем печень становится плотной, а край ее острый;
- Болезненность печени при пальпации;
- Положительный симптом Плеша – надавливание на область печени усиливает набухание шейных вен;
- Изменчивость размеров печени в зависимости от состояния центральной гемодинамики и эффективности лечения;
- Незначительная выраженность желтухи и ее уменьшение или даже исчезновение при успешной терапии;
- При тяжелой форме застойной СН развивается отечно-асцитический синдром.

Дифференциальная диагностика

- В развитии кардиального цирроза печень становится плотной, край ее острый, размеры ее остаются постоянными и не зависят от эффективности лечения сердечной недостаточности. При диагностике кардиального цирроза печени учитывают основное заболевание, послужившее причиной сердечной недостаточности, отсутствие признаков хронического злоупотребления алкоголем и маркеров вирусной инфекции;

Дифференциальная диагностика

- **Диагностические критерии:**

- **ОАК:** анемия, , при развитии синдрома гиперспленизма – панцитопения, в период обострения – лейкоцитоз, увеличение СОЭ;
- **ОАМ:** в обострении, гепаторенальный синдром- протеинурия, цилиндрурия, микрогематурия;
- **БАК:** более выражены в активной, декомпенсированной фазах ЦП и ПКН- гипербилирубинемия с увеличением конъюгированного и неконъюгированного билирубина; гипоальбуминемия, высокие показатели тимоловой пробы, снижение сулемовой пробы; гипопротромбинемия; снижение мочевины, ХС; высокая активность аланиновой аминопептидазы, гамма-глутамилтрансферазы и органоспецифических ферментов печени;
- **УЗИ печени:**
- Гепатомегалия, повышение эхогенности паренхимы (микронодулярный), неоднородность паренхимы, узлы регенерации повышенной плотности (макронодулярный); увеличение селезенки и проявления портальной гипертензии;

Дифференциальная диагностика

- Лапароскопия: макронодулярный ЦП-крупные узлы округлой/неправильной формы, рубцовые втяжения; микронодулярный ЦП – незначительная деформация печени, ярко-красная или серовато-розовая окраска;
- Положительные маркеры вирусных гепатитов В, С, Д;
- ФЭГДС и рентгеноскопия : варикозно расширенные вены пищевода и желудка, хронический гастрит, иногда язва желудка или 12-перстной кишки;

Дифференциальная диагностика

● Первичный билиарный цирроз печени

- - аутоиммунное заболевание печени, начинающееся как хронический декструктивный негнойный холангит, длительно протекающий без выраженной симптоматики, приводящий к развитию длительного холестаза и лишь на поздних стадиях к формированию цирроза печени.

● Начальная стадия:

- Кожный зуд, усиливающийся, часто сочетается с желтухой;
- Темно-коричневая пигментация кожи;
- Медленно нарастающая желтуха холестатического типа;
- Ксантелазмы;
- Гепатоспленомегалия;
- Внепеченочные проявления: печеночные ладони, сосудистые звездочки;
- Неспецифические симптомы: боли в правом подреберье, в суставах, миалгии, диспепсия, возможна гипертермия;

Дифференциальная диагностика

● Развернутая стадия:

- Неспецифические проявления резко выражены:
- Общая слабость, гипертермия, снижение массы тела, отсутствие аппетита;
- Кожный зуд, пигментация кожи, кожа грубая, следы расчесов;
- Гепатоспленомегалия;
- Синдром портальной гипертензии;
- Синдром мальабсорбции жирорастворимых витаминов (атрофия ворсинок тонкого кишечника -- дефицит витамина Д -- остеопароз, разрушение твердой пластины зубов; дефицит витамина А-- трофические нарушения кожи, нарушение зрения; дефицит витамина К— гемморагический синдром;

Дифференциальная диагностика

- Системные проявления: синдром Шегрена, нарушения функции яичников у женщин и яичек у мужчин; диффузный пневмосклероз легких, фиброзирующий альвеолит; гломерулонефрит, тубулоинтерстициальный нефрит; хронический гастрит, дуоденит, гипотония тонкой кишки, хронический панкреатит; увеличение периферических лимфоузлов;
- Часто сочетается с другими аутоиммунными заболеваниями;

Дифференциальная диагностика

● Терминальная стадия:

- Те же клинические проявления, что и в предыдущей стадии, но значительно более выраженные и неуклонно прогрессируют;
- Декомпенсированная портальная гипертензия (отеки, асцит, кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода, желудка, геморроидальных вен);
- Истощение больных;
- Возможно уменьшение или даже исчезновение кожного зуда;
- Тяжелая печеночная энцефалопатия;
- Печеночная кома;

Дифференциальная диагностика

- **Диагностические критерии:**
- Повышение активности ферментов холестаза в сыворотке крови в 2-3 раза;
- Нормальные внепеченочные желчные ходы при ультразвуковом и рентгеновском контрастном исследовании;
- Обнаружение антимитохондриальных антител в сыворотке крови в титре выше 1:40;
- Повышение содержания иммуноглобулинов М в сыворотке крови;
- Характерные изменения в пунктате печени;
- Отсутствие маркеров гепатита В,С,Д.

Дифференциальная диагностика

● ВТОРИЧНЫЙ БИЛИАРНЫЙ ЦП

- - это цирроз, развивающийся вследствие длительного нарушения оттока желчи на уровне крупных внутрипеченочных желчных протоков;
- Причины: врожденные дефекты, холелитиаз, послеоперационные сужения желчных путей; доброкачественные опухоли, злокачественные опухоли, сдавление желчных протоков увеличенными лимфоузлами, кисты общего желчного протока, восходящий гнойный холангит, первичный склерозирующий холангит.

Дифференциальная диагностика

- **Клиническая картина:**
- Интенсивный кожный зуд;
- Рано развивается интенсивная желтуха -- с темная моча, обесцвечивание кала;
- Желтухе предшествует интенсивный болевой синдром в правом подреберье;
- Часто имеется инфекционный холангит – гипертермия до 39-40*С;
- Гепатомегалия, печень плотная, болезненная;
- Спленомегалия в ранние сроки заболевания при наличии инфекционного холангита, на стадии сформировавшегося ЦП;
- На поздних стадиях симптомы ПЖН и портальной гипертензии;

Дифференциальная диагностика

- **Диагностические критерии:**
- ОАК: анемия, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево;
- ОАМ: протеинурия, билирубин;
- БАК: гипербилирубинурия за счет конъюгированной фракции, снижение альбумина, увеличение альфа-2- и бета-глобулинов, реже гамма-глобулинов, повышение тимоловой и сулемовой пробы; синдром холестаза;
- УЗИ печени и желчевыводящих путей : увеличение печени, наличие препятствия для оттока желчи в крупных ЖВП в виде камня, опухоли и т. п.
- Ретроградная холангиография : наличие препятствия для оттока желчи в ЖВП.

Лечение цирроза печени

1. Этиологическое лечение

- Прекращение употребления алкоголя при алкогольном ЦП; Устранение застойной сердечной недостаточности значительно уменьшает проявления ЦП при «кардиальном» варианте. У больных компенсированном вирусном ЦП в фазе репликации вируса целесообразна противовирусная терапия.
- Применяется альфа-интерферон-2а (интрон) подкожно или внутримышечно по 1 млн. МЕ 3 раза в неделю в течение 4-6 месяцев.

2. Лечебное питание

- Отказ от жирной, жареной пищи, пряностей, исключение алкоголя из рациона, 4-5-разовое питание.
- При развитии энцефалопатии содержание белка в пище уменьшается.
- Количество углеводов при гиперлипидемии и СД снижается до 180-200 г в сутки за счет легкоусвояемых углеводов.

3. Улучшение метаболизма гепатоцитов

- Применяется при субкомпенсированном и декомпенсированном ЦП, а также у больных с компенсированным ЦП при сопутствующих инфекционных заболеваниях.
- *Витаминотерапия:* ундевит, декамевит, эревит по 1-2 таб 3 р/д, фортевит по 1-2 таб в день. Лечение проводят 1-2 месяца с повторением курса 2-3 раза в год;
- *Лечение рибоксином* – улучшает синтез белка в тканях, в т. ч. и в гепатоцитах, применяется по 0,2г 3р/д 1-2 месяца;

3. Улучшение метаболизма гепатоцитов

- *Лечение липоевой кислотой и эссенциале.*
- Субкомпенсированная стадия:
- Липоевая кислота (липомид) внутрь после еды по 0,025 (1 таб) 4 р/д 45-60 дней;
- Эссенциале внутрь перед едой или во время еды по 2 капсулы 3 р/д 30-40 дней;
- Декомпенсированная стадия с энцефалопатией, асцитом или выраженном гемморагическом синдроме липоевую кислоту увеличивают до 2-3 г в сутки 60-90 дней. Прием внутрь сочетают с в/м или в/в вливанием 2-4 мл 2%р-ра липоевой кислоты 10-20 дней.
- Эссенциале принимают по 2-3 капсулы 3р/д одновременно с в/в капельным введением 10-20 мл эссециале 2-3 раза в сутки на 5% растворе глюкозы, курсом от 3 недель до 2 месяцев. По мере исчезновения ПКН переходят к приему только капсул. Общая продолжительность курса лечения составляет 3-6 месяцев.

3. Улучшение метаболизма гепатоцитов

- *Пиридоксальфосфат*- улучшает показатели липидного обмена. Внутрь по 2 таб по 0,02г 3р/д после еды или в/м либо в/в по 0,01г 1-3р/д 10-30 дней;
- *Кокарбоксилаза*- в/м по 50-100 мг 1р/д 15-30 дней;
- *Флавинад*- в/м по 0,002 1-3 р/д 10-30 дней, 2-3 раза в год;
- *Кобаламид*- в/м по 250-500 мкг 1р/д через 1-3 дня 10-15 инъекций;
- *Витамин Е*- по 1 капсуле 2-3 р/д 1 месяц или в/м по 1-2 мл 10% р-ра 1р/д;
- *Дезинтоксикационная терапия*: гемодез, 5% глюкоза, изотонический раствор гидрохлорида натрия, раствор Рингера, растворы альбумина (при гипоглобулинемии), полиамин, инфезол и др.

4. Патогенетическая терапия

- Для патогенетического лечения применяются ГКС и негормональные иммунодепрессанты. Они обладают противовоспалительным действием и подавляют аутоиммунные реакции.
- Больным компенсированным или субкомпенсированным неактивным или с минимальной активностью ЦП не показаны ГКС и иммунодепрессанты. Лечение этих больных ограничивается лишь выполнением первых трех вышеизложенных разделов лечебной программы.

4. Патогенетическая терапия

- 4.1 Лечение ГКС:
- ГКС, по данным С.Д. Подымовой (1993), назначаются в активной стадии вирусного и при аутоиммунном ЦП, а также при выраженным гиперспленизме.
- Наиболее целесообразно использование преднизалона, урбазона, метипреда.
- Дозировка индивидуальна.
- Преднизалон – начальная доза при циррозах с умеренной активностью составляет 15-20 мг, а при резко выраженной активности 20-25 мг после завтрака. Максимальную дозу назначают в течение 3-4 недель до уменьшения желтухи и снижения активности aminотрансфераз. Дозу преднизалона снижают медленно, но не более чем на 2,5 мг каждые 10-14 дней. Только через 1,5-2,5 месяца переходят на поддерживающие дозы (7,5-10 мг). Длительность курса от 3 месяцев до нескольких лет.

4. Патогенетическая терапия

- Короткие курсы преднизалонотерапии (20-40 дней) показаны при гиперспленизме.
- При аутоиммунном ЦП лечение преднизалоном назначают в дозе 30-40 мг.
- При декомпенсированном ЦП любой этиологии лечение ГКС не показано, особенно в терминальной стадии, т. к. способствуют присоединению инфекционных осложнений.
- Также имеется перечень противопоказаний к назначению ГКС (СД, обострение ЯБ, ЖКТ кровотечения, активные формы туберкулеза легких, АГ с высоким уровнем АД, склонность к септическим и инфекционным заболеваниям, хронические бактериальные, вирусные, паразитарные инфекции, системные микозы, злокачественные опухоли, катаракта, психозы).

4. Патогенетическая терапия

- 4.2. Лечение ЦП делагилом
- Показан при умеренно активном ЦП, при резко выраженной активности если есть противопоказания со стороны ГКС.
- Назначают по 0,37-0,5г в сутки (1,5-2 таб). Уменьшение препарата так же, как и у преднизалона.
- Комбинированная терапия:
преднизалон 5-15 мг + делагил 0,25-0,5 г

4. Патогенетическая терапия

- 4.3. Лечение азатиоприном (имураном)
- Обладает противовоспалительным и иммунодепрессивным эффектом. Применяется только в ранней стадии активного цирроза в комбинации с преднизалоном.
- Преднизалон 30 мг+имуран 100-150г в сутки до улучшения состояния, затем дозы препаратов постепенно уменьшаются, темп снижения индивидуальный. Поддерживающая доза преднизалона 5-10 мг, имурана-12,5мг. Лечение проводится нескольких месяцев.

5. Угнетение синтеза соединительной ткани в печени

- Колхицин- усиливает процессы разрушения коллагена.
- Назначают по 1 мг в день 5 дней в неделю в течение 1-5 лет.

6. Лечение отечно-асцитического синдрома

- 6.1. Диета.
- Количество белка в суточном рационе составляет до 1 г на 1 кг массы больного; углеводов- 300-400 г; жиров 80-90г. Энергетическая ценность рациона – 1600-2000 ккал. Содержание соли – 0,5-2г в сутки. При очень выраженном асците, отеках назначают бессолевой стол.

6. Лечение отечно-асцитического синдрома

● 6.2. Мочегонная терапия

- Верошпирон 75-150 мг в сутки и при неэффективности через неделю повышение дозы до 200 мг в сутки;
- Альдактон 150-200 мг в сутки, через 7-10 дней снизить дозу до 100-150 мг в сутки с последующим назначением поддерживающих доз 75-100 мг в сутки в течение нескольких месяцев и лет.
- При отсутствии эффекта от альдактона его комбинируют с фуросемидом, который принимают однократно утром 40-80 мг в один прием 2-3 р/нед на фоне ежедневного приема альдактона 100-150 мг в сутки. После достижения эффекта, переходят на поддерживающую дозу альдактона в дозе 75 мг в сутки и фуросемида в дозе 20-40 мг 1 раз в 7-10-14 дней.

6. Лечение отечно-асцитического синдрома

- При отечно-асцитическом синдроме: верошпирон 150-200мг в сутки + урегит 25-100 мг или верошпирон 100-150мг в сутки + триампур 2-4 таблетки в сутки
- Адальтон + гипотиазид в дозе 50-100 мг в день 2-3 дня в неделю с последующим перерывом.
- При упорном асцитерекомендовано на 1-2 дня след. комбинации (указаны суточные дозы):
 - 1. Фуросемид 80 мг + гипотиазид 100 мг + альдактон 200 мг;
 - 2. Фуросемид 80 мг + бринальдикс 40 мг + альдактон 200 мг;
 - 3. Фуросемид 80 мг + оксодолин 100 мг + альдактон 200 мг.

6. Лечение отечно-асцитического синдрома

- 6.3. Абдоминальный парацентез.
- Объем извлекаемой жидкости не должен превышать 3 литра в связи с потерей больших количеств белка и калия с жидкостью, а также для исключения коллапса. При проведении парацентеза целесообразно ввести в/в около 30-40 г альбумина.
- 6.4. Асцитосорбция.
- Асцитическую жидкость очищают от токсических веществ и вводят в/в, что предупреждает потерю белка.
- 6.5. Ультрафильтрация крови.
- Позволяет удалению избытка воды из организма.
- 6.6. Хирургические методы лечения:
- -наложение перитонеовенозного шунта;
- -наложение лимфенозного анастомоза между грудным лимфатическим протоком и яремной веной с дренированием протока.

7. Лечение кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка

- 7.1. Строгий постельный режим;
- 7.2. Холод на эпигастрий;
- 7.3. Увеличение объема циркулирующей крови (в/в полиглюкин, нативная плазма, глюкоза, изотонический раствор гидрохлорида натрия, раствор Рингера);
- 7.4. Снижение портального давления.
- Вазопрессин 20 ЕД в 100-200 мл 5% раствора глюкозы за 15-20 минут. При необходимости повторяют каждые 4 часа. Применяется синтетический аналог вазопрессина глипрессин по 2 мг 6 раз в день.
- Терлипрессин в/в по 2мкг каждые 6 ч.
- Нитропруссид натрия по 1-2 мкг/кг/мин.
- Соматостатин в/в одномоментно в дозе 250 мкг, а затем капельно 250мкг/ч на протяжении суток.

7. Лечение кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка

- 7.5. Гемостатическая терапия.
- Свежезамороженная плазма в/в струйно 400-600мл;
- 5% раствор аминокaproновой кислоты по 50-100мл каждые 6 ч в/в капельно;
- Контрикал по 100,000ЕД 2 раза в сутки;
- Дицинон в разовой дозе 250-500 мг, суточная доза до 2500мг;
- Антигемофильная плазма в/в 100-150 мл;
- 10% раствор кальция хлорида или глюконата 10 мл в/в струйно;
- Промывание желудка холодной аминокaproновой кислотой;

7. Лечение кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка

- *7.6. Устранение анемии.*
- При падении гемоглобина ниже 50 г/л — переливание эритроцитарной массы.
- 7.7. Лазеротерапия и эндоскопическая склеротерапия.
- 7.8. Баллонная тампонада.
- 7.9. Хирургическое лечение.

8. Лечение хронической печеночной энцефалопатии

- 8.1. Диета.
- Резкое снижение белка до 30-50 г/с, рекомендуются преимущественно белки растительного происхождения; количество жиров составляет 80 г; углеводов 200-300г; энергетическая ценность – 500-1700 ккал.
- Основной рацион состоит из овощных блюд.

8. Лечение хронической печеночной энцефалопатии

- 8.2. Устранение аммиачной интоксикации и гиперазотемии.
- Неомицина сульфат в виде водной взвеси перорально каждые 4 ч.
- Мономицин, канамицин.
- Метронидазол по 0,25-0,5г 3-4 раза в день.
- Сироп лактулозы по 30 мг 3-5 раз в день после еды .
- Комбинация лактулозы и неомицина усиливает терапевтический эффект;
- Лактилол – внутрь в виде порошков;
- Лактоза внутрь в суточной дозе 50-100г или в клизмах в виде 20% раствора 2р/д.
- Орнитетил в/в кап в дозе 15-25г в сутки в 5% растворе глюкозы или в/м в дозе 2-6г в сутки.
- 1% глутаминовая кислота в/в кап 300-500 мл.

9. Лечение синдрома гиперспленизма

- Стимуляторы лейкопаэза:
- Нуклеиновокислый натрий по 0,3г 3-4 раза в день от 2 недель до 3 месяцев;
- Пентоксил по 0,2г 3 разав день в течение 2-3 недель.
- При отсутствии эффекта: преднизалон 20-40 мг/сутки в течение 2-3 месяцев и последующим снижением дозы.
- При критическом снижении числа эритроцитов и тромбоцитов (Нв ниже 50г/л, число тромбоцитов $50 \cdot 10^9/\text{л}$ и ниже) производится переливание эритроцитарной и тромбоцитарной массы.
- При отсутствии эффекта – спленэктомия или эмболизация селезеночной артерии.

10. Хирургическое лечение

- Обычно применяются различные виды портокавальных анастомозов. К хирургическому лечению имеются свои показания и противопоказания.

ЛЕЧЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО БИЛИАРНОГО ЦП

- 1. ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ (см выше);
- 2. ПОЛИВИТАМИНОТЕРАПИЯ (жирорастворимые витамины А,Д,Е,К);
- 3. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ:
 - *Урсодезоксихолевая кислота* - начальная доза 12-15мг/кг, длительность лечения несколько месяцев, иногда год и более;
 - *Метотрексат* – 5-15мг в 3 приема 1 раз в неделю;
 - *Азатиоприн*;
 - *Преднизалон* 10 мг в сутки + азатиоприн 100 мг в день;
 - *Циклоспорин* 3-5мг/кг в сутки несколько месяцев;
 - *Колхицин* 1-1,2 мг в сутки в течение 1,5-2 лет;
 - *Преднизалон* по 10-15 мг в виде коротких курсов;
 - *Хлорамбуцил* – 0,5-4г в сутки в течение нескольких месяцев;

ЛЕЧЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО БИЛИАРНОГО ЦП

- 4. СИМПТОМАТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ:
- *Лечение кожного зуда:*
- Холестерамин 10-16г в сутки за 40 мин до завтрака и 40 минут до обеда;
- Билигин по 5-10г на прием 3р/д в течение 1-3 месяцев;
- Холестерамин и билигин уменьшают также проявления холестатического синдрома.
- Рифампицин- 10 мг/кг в сутки длительно;
- Метронидазол по 250 мг 3р/д в течение недели;
- Урсодезоксихолевая кислота по 12-15мг/кг в сутки длительно;
- Антигистаминные препараты (димедрол, тавегил, супрастин, пипольфен);
- Фенобарбитал в комплексной терапии ПБЦ в дозе 0,05-0,06г 3-4 р/д;
- Гептрал по 800 мг в сутки (растворяют) 2-3 недели, а затем внутрь по 1 таб 4р/д 2 недели;

ЛЕЧЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО БИЛИАРНОГО ЦП

- Лечение «печеночной остеодистрофии»:
- Кальция глюконат по 2-3 таблетке (1 таб=0,5г) 3-4 раза в день;
- Лечение витамином Д;
- Эстрогены;
- Урсодезоксихолевая кислота;

- 5. ДЕЗИНТОКСИКАЦИОННАЯ ТЕРАПИЯ
- в/в капельно раствор Рингера, 5% раствора глюкозы, гемодеза:

ЛЕЧЕНИЕ ПЕРВИЧНОГО БИЛИАРНОГО ЦП

- 6. ЭФФЕРЕНТНАЯ ТЕРАПИЯ
- Гемо- и лимфосорбция с паллиативной целью, а также патогенетический метод лечения для связывания иммунных комплексов. Эти методы наиболее эффективны на ранних стадиях болезни.
- 7. ПЕЕСАДКА ПЕЧЕНИ.
- Пересадка печени является основным радикальным методом лечения ПБЦ.

Программа обследования

- ОАК, ОАМ, качественные реакции на содержание в моче билирубина и уробилина.
- БАК: определение содержания билирубина и его фракций, общего белка и белковых фракций, мочевины, креатинина, АЛТ, АСТ, ЩФ, ГГТП, органоспецифических ферментов печени – фруктозо – 1 – фосфатальдолазы, аргиназы, орнитинкарбамоилтрансферазы, ХС, ТГ, фракций липопротеинов, мочевой кислоты, глюкозы, фибрина, серомукоида, сиаловых кислот; тимоловая, сулемовая пробы, коагулограмма.

Программа обследования

- ИИ крови: содержание В- и Т- лимфоцитов, субпопуляций, Т-лимфоцитов, иммуноглобулинов, циркулирующих иммунных комплексов, антител к печеночному специфическому липопротеину, маркеров вирусов гепатита В, С, Д.
- ФЭГДС.
- УЗИ печени, желчевыводящих путей, селезенки.
- Радиоизотопное сканирование печени.
- Лапароскопия с прицельной биопсией печени.

Примеры формулировки диагноза

- 1. Вирусный цирроз печени В, макронодулярный, обострение, умеренная активность, субкомпенсационная печеночная недостаточность, стадия начальной декомпенсации портальной гипертензии, медленно прогрессирующее течение.
- 2. Алкогольный цирроз печени, микронодулярный, обострение, выраженная активность, декомпенсированная печеночная недостаточность и портальная гипертензия, быстро прогрессирующее течение;



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ