

Острая печеночная недостаточность и энцефалопатия

Иванов Игорь Валерьевич

доцент кафедры педиатрии с курсом ДПО

Определение

- **Острая печеночная недостаточность (ОПен)** — патологический синдром, в основе которого лежит острое поражение гепатоцитов с последующим нарушением их основных функций (белковообразовательной, дезинтоксикационной, продуцирования факторов свертывания крови, регуляции КЩС и т. д.).

Этиология ОПН

- ВГВ
- ВГВ+ВГД
 - суперинфекция
 - коинфекция

Предрасполагающими факторами острого массивного некроза печени являются:

- высокая иммуногенность возбудителя,
- массивность инфицирующей дозы,
- генетически детерминированный сильный тип реакции иммуноцитов.

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА НЕКРОЗА ГЕПАТОЦИТОВ

Проникновение вируса в гепатоцит и внутриклеточное взаимодействие с биологически активными субстратами

Усиление свободно-радикального окисления мембран гепатоцитов

Уменьшение антиоксидантных систем

Повышение проницаемости клеточных мембран

Движение биологически активных веществ по градиенту концентрации (потеря ферментов, замена ионов K на Na и Ca, внутриклеточный ацидоз)

Падение синтеза белка и ингибиторов протеолиза

Активация лизосомальных гидролаз (катепсинов D, B, C, РНКазы, ДНКазы и др.)

Разобщение окислительного фосфорилирования

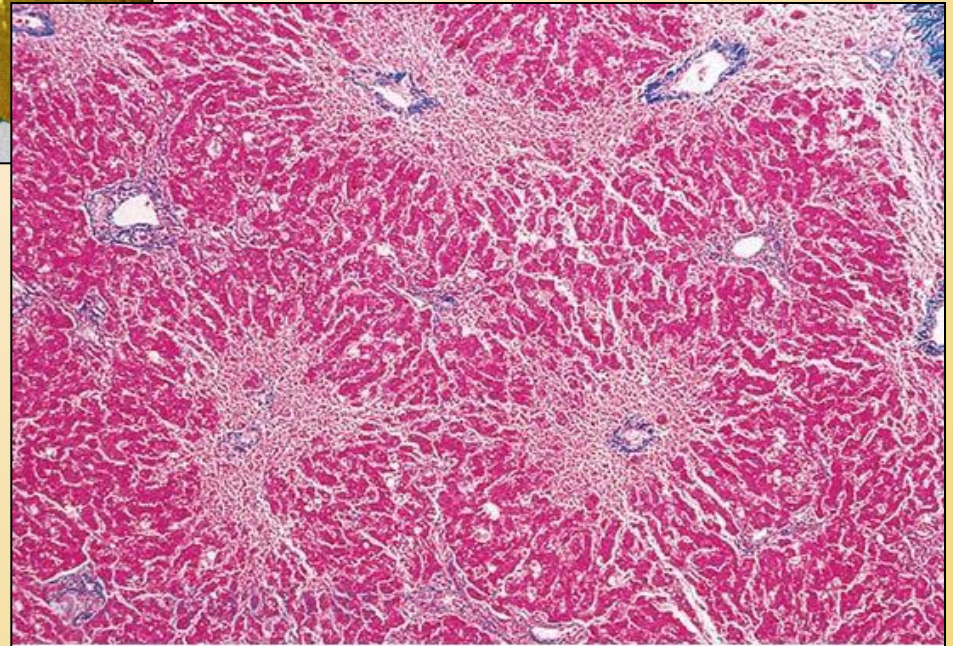
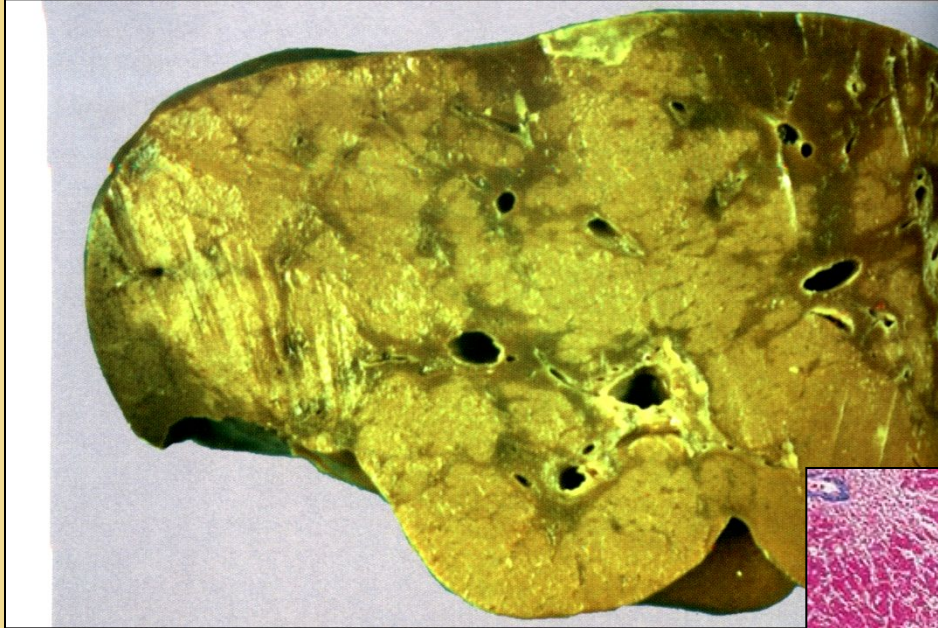
Ограниченный некроз гепатоцитов

Аутолитический распад некротизированных гепатоцитов с высвобождением антигенного комплекса

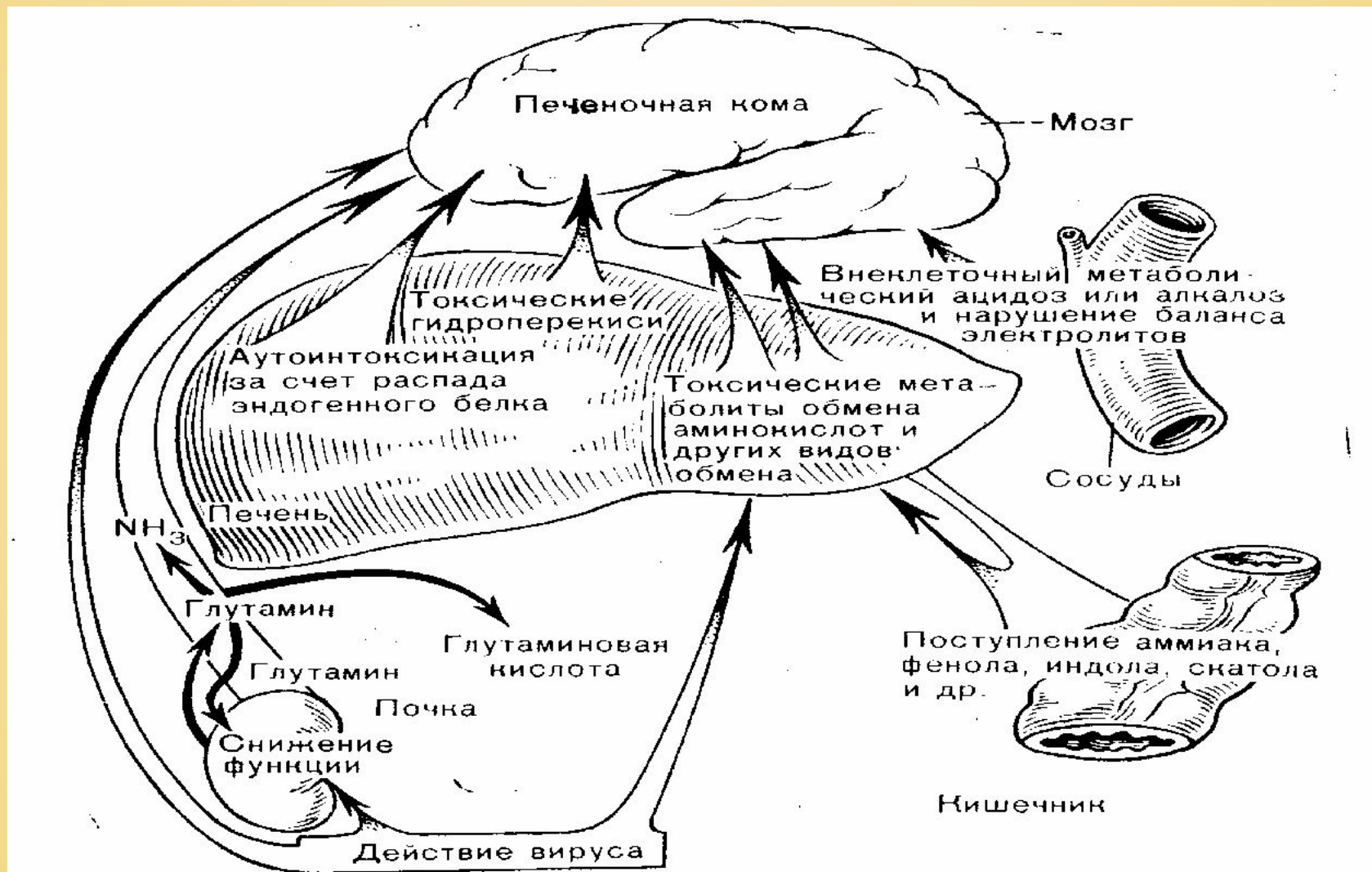
Образование антител к гепатоцитам и их фиксация на ткани печени (аутоагрессия)

Массивный некроз печени и аутолитический распад паренхимы печени

Макро- и микроскопическая картина массивного некроза печени



Патогенез энцефалопатии



Коматогенные факторы:

- снижение потребления глюкозы и кислорода, развитие церебральной гипоксии и гипогликемии
- угнетение процессов окислительного фосфорилирования с резким снижением синтеза макроэргических связей фосфорных соединений и падением биоэнергетического потенциала церебральных клеток.
- развитие внутриклеточного метаболического ацидоза.

Клиника ОПН

- Синдром некроза печени
- Синдром энцефалопатии

Признаки массивного некроза печени

- спонтанные боли и болезненность при пальпации в правом подреберье;
- резкая слабость, головные боли, анорексия, постоянная тошнота, повторная рвота, гипотония, тахикардия, глухость сердечных тонов, уменьшение диуреза;
- дряблая, тестоватая консистенция печени, перестает прощупываться нижний край;
- быстрое нарастание желтухи;
- быстро сокращение размеров печени (симптом "таяния печени" или "пустого подреберья");
- отчетливый печеночный запах изо рта;
- температурная реакция (T 38-39°C);
- прогрессирует геморрагический синдром,
- нейтрофильный лейкоцитоз, лейкомоидные реакции, замедление СОЭ;

Синдром энцефалопатии ОПЭ I (прекома I)

- расстройство ритма и глубины сна.
- изменение поведения ребенка: эйфория, тревога, тоска, депрессия или апатия,
- замедление мышления (замедленные ответы на простые вопросы).
- провалы памяти,
- расстройство почерка,
- ухудшение ориентации во времени и пространстве

Синдром энцефалопатии ОПЭ II (прекома II)

- дезориентация во времени, пространстве, личности.
кратковременная потеря сознания
- замедление речи.
- возбуждение, бред, сменяющиеся депрессией и сонливостью.
- присутствие реакция на болевые раздражители.
- клинические признаки отека мозга: гиперемия и потливость лица, икота, галлюцинации, зевота, повышение артериального давления.

Синдром энцефалопатии ОПЭ III (кома I)

- отсутствие сознания,
- реакция сохранена на только на сильные раздражители (боль, холод, тепло).
- широкие зрачки с почти полным отсутствием реакции на свет,
- симптом "плавающих" глазных яблок;
- выраженные патологические рефлексы Бабинского, Гордона, клонус мышц стопы.
- амимичность лица, ригидность конечностей, клонические судороги

Синдром энцефалопатии ОПЭ IV (кома II)

- полная арефлексия, потеря реакции на любые раздражители.
- широкие зрачки, отсутствие их реакция на свет, угасание роговичных рефлексов,
- паралич сфинктеров.
- появление периодического дыхания типа Куссмауля или Чейн - Стокса.

Варианты течения ОПН

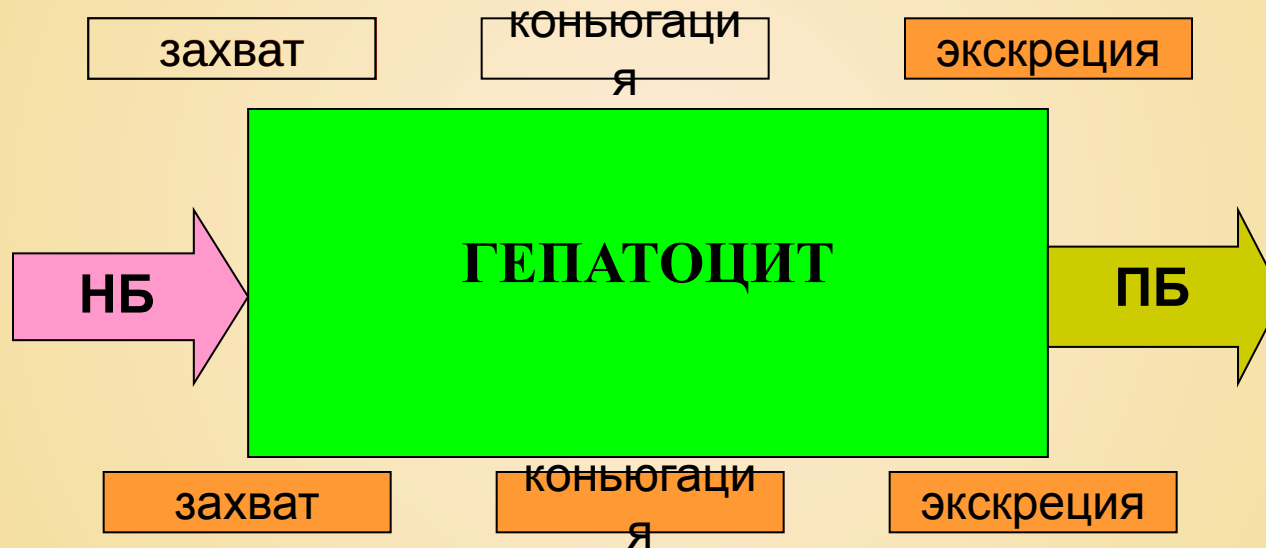
- Молниеносное
- Острое
- Подострое (волнообразное)

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

Клинические анализы	Биохимические анализы	Иммунологические	Консультации
Общий анализ крови	Общий билирубин, Фракции билирубина АЛТ Тимоловая, сулемовая пробы ПТИ В-липопротеиды КЩР Электролиты Коагулограмма	Маркеры вирусных гепатитов При необходимости – показатели гуморального и клеточного иммунитета	Невролог Окулист

Нарушение обмена стадий обмена билирубина в гепатоците

ВГ без ОПН



ВГ с развитием ОПН

Нарушение биохимических показателей при ОПН

ПОКАЗАТЕЛЬ	ТЯЖЕЛАЯ ФОРМА ВГ	ОПН
ОБЩИЙ БИЛИРУБИН	ПОВЫШЕН	ПРОДОЛЖАЕТ УВЕЛИЧИВАТЬСЯ
ПРЯМОЙ БИЛИРУБИН	ПОВЫШЕН	ПОВЫШЕН
НЕПРЯМОЙ БИЛИРУБИН	ПОВЫШЕН УМЕРЕННО	ИНТЕНСИВНО УВЕЛИЧИВАЕТСЯ
АЛТ	ЗНАЧИТЕЛЬНО ПОВЫШЕНА	ПОСТЕПЕННО СНИЖАЕТСЯ
ПТИ	УМЕРЕННО СНИЖЕН	ЗНАЧИТЕЛЬНО СНИЖЕН
БЕТА-ЛИПОПРОТЕИДЫ	НОРМА	СНИЖЕНЫ

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ДИЕТА

- **ВОДНО-ЧАЙНАЯ ПАУЗА** на 8-12 часов с последующим **ДОЗИРОВАННЫМ КОРМЛЕНИЕМ** сцеженным грудным молоком или кисломолочными смесями по 20,0 мл через 2 часа с 6-часовым ночным перерывом.
- Детям старшего возраста назначают сахарно - фруктовые разгрузочные дни затем кефир по 100,0 через 3 часа.
- **РАСШИРЕНИЕ** по динамике ОПН

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Ограничение некроза гепатоцитов

- **ПРЕДНИЗОЛОН** для подавления иммунной агрессии
15 мг/кг в сутки, в/в, струйно через 4 часа без ночного перерыва
- **КОНТРИКАЛ (или другие)** для подавления протеолитической активности - не менее 3 тыс.ЕД/кг

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Энтеральная детоксикация

- **ОЧИСТИТЕЛЬНЫЕ КЛИЗМЫ** 1-2 раза в день.
- **ТРИХОПОЛ** (30 мг/кг) перорально в 4 приема
- **ЭНТЕРОСОРБЕНТЫ** – холестирамин, полифепан, энтеросгель, полисорб.
- **ЛАКТУЛОЗА** – искусственный дисахарид, подавляющий рост аммиак и фенол образующих бактерий

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Парентеральная детоксикация

Инфузионная терапия: в/в капельно вводится 60-70% общего количества жидкости.

Коллоидные препараты (реополиглюкин, инфукол, альбумин) - 25% инфузата.

Остальное – растворы глюкозы.

7,5% KCl 2 мл/кг,

25% MgSO₄ 0,2 мл/кг;

10% CaCl₂ 0,2 мл/кг в составе поляризующей смеси

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Патогенетическая терапия

УМЕНЬШЕНИЕ ОТЕКА- НАБУХАНИЯ ВЕЩЕСТВА МОЗГА	ГИПЕРИНСУЛЯРНАЯ СМЕСЬ (в/в капельно) глюкоза 1 г/кг в виде 20% раствора; инсулин 1,5 ед/кг; КС1 0,3 мл/кг в виде 7,5% раствора; ФУРОСЕМИД - 1-2 мг/кг, в/в
СЕДАЦИЯ	ГОМК - 100 мг/кг в сутки, в/в, капельно в 2 приема
МЕТАБОЛИТЫ	СОЛКОСЕРИЛ, РИБОКСИН, МИЛДРОНАТ в/в капельно
ЛЕЧЕНИЕ ДВС	Криоплазма, альбумин, викасол, гепарин, дезагреганты (для последних двух – контроль показателей гемостаза)

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

КОНТРОЛЬ

- Клинические симптомы (энцефалопатия, интенсивность желтухи, размеры печени, диурез, АД)
- Биохимические показатели
 - Общий билирубин
 - Протромбиновый индекс
 - В-липопротеиды

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

СОКРАЩЕНИЕ ТЕРАПИИ

- Дозу преднизолона с интервалом 2-4 дня уменьшают в два раза. Нежелательно его использование более 12-14 дней. Последние 2-3 дня препарат можно вводить внутримышечно.
- Контрикал и плазма назначаются до купирования болевого и геморрагического синдромов, уменьшения интоксикации, уплотнения и увеличения размеров печени (3-4 дня).
- Инфузионную терапию заканчивают по исчезновению интоксикации и снижении уровня общего билирубина как минимум до 90-100 мкмоль/л.



ЭТО ВСЕ!