



Дәріс №8 (2)

► Тақырыбы: Бауыр циррозы

Дайындаған : Мынбаев Д.

С.

Жоспар

► Негізгі бөлім

1. Бауыр циррозы (БЦ)
2. Патогенезі ,этиологиясы
3. Клиникасы
4. Диагностикасы
5. Емдеу және алдын алу

► Пайдаланған әдебиеттер

Анықтамасы

- Бауыр циррозы (БЦ) — бауыр құрылымының бұзылысымен, фиброздың дамуымен және құрылымы бұрыс регенерация түйіндерінің түзілуімен жүретін, ақырында бауыр шамасыздығы мен порталды гипертензияға әкелетін бауырдың диффузды зақымдану процесі.
- Бауыр циррозы — бауырдың этиологиясы әр түрлі диффузды ауруларының ақырғы сатысы. Оның созылмалы гепатиттен басты айырмашылығы — бауыр архитектоникасының бұзылысы және паренхиманың түйіндік трансформациясы.
- ДДҰ ұйымы бойынша (1974 ж.), бауыр циррозы бауырдың созылмалы ауруларының ақырғы сатысы ретінде қаралған, бірақ диагноз құрылуында бұл термин бөлек, дербес аурудың атауы ретінде қолдануда.
- Жер бетінде жыл сайын 300 000-ға жуық адам бауыр циррозынан қаза табады, ал соңғы 10-20 жылдың ішінде бұл аурудың саны үнемі көбеюде, мәселен, Германияда 2 есе, Швецияда 2,5 есе жиіленген.

Этиологиясы.

- 1. Созылмалы вирусты гепатиттер.
- В, С, Е, Д, G вирусты гепатиттердің барлығы циррозбен аяқталуы ықтимал, ең циррозогендіге жататындар — С және В гепатит.
- 2. Созылмалы алкоголизм. Ер адамдардың алкогольді күн сайын 60 г, әйелдердің 20 г ішуі, 10-15 жылдың, ал кейбір деректер бойынша 5-6 жылдың шамасында бауыр циррозына алып келуі анықталған.
- 3. Аутоиммундыц гепатит — гепатиттердің ең ауыр түрі, үнемі өрістеуінен міндетті түрде бауыр циррозымен аяқталады.
- 4. Ферменттік жүйенің туа кемістіктері: Альфа-1-антитрипсин тапшылығы;

Этиологиясы.

- 5. Қорға жинақталу аурулары:
- Коновалов-Вильсонның ауруы (бауырда синтезделетін церрулоплазминнің жетіспеушілігінен түрлі ағзаларда жездің жиналуы);
- бауыр гликогенозы (амило-1,6 гликозвдазаның жетіспеушілігінен бауырда гликоген жиналу ауруы);
- Гоше ауруы (цереброзидтің жиналуы);
- гемохроматоз (түрлі ағзаларда, әсіресе бауыр паренхимасында гемосидерин жиналуы).

- ▶ 6. Гепатотропты әсер ететін улар мен дәрмектер: хлорланған көмірсулар, ауыр металдардың туындылары, саңырауқұлақгың улары (афлатоксиндер, фаллоидин, р-аманитин т.б.); туберкулезге қарсы дәрмектер; психотроптық дәрмектер; цитостатиктер, стероидтық анаболиктер мен андрогендер.
- ▶ 7. Бауырішілік және бауырдан тыс өт жолдарының аурулары: идиопатиялық дуктопения — өт түтікшелерінің облитерациясы (идиопатиялық немесе дәрмектің әсерінен болатын; біріншілік биллиарлық цирроз; біріншілік және екіншілік склероздаушы холангит; муковисцидоз — өт жолдарының қойылған өтпен бітелуі т.б.)
- ▶ 8. Бауырда веналық қанның ұзақ іркілісі (оң қарынша Шамасыздығы, конс-трикциялық перикардит, Бадда-Киари синдромы).
- ▶ 9. Криптогендік бауыр циррозы (12-40%), бұған жататын — біріншілік биллиарлық бауыр циррозы.
- ▶ 10. Этиологиялық, факторлардың қосарланған әсерлері. Науқастардың 50%-да бауыр циррозы бір емес, бірнеше факторлардан дамиды (вирусты гепатит + алкогольдің әсері немесе жүрек шамасыздығы т.б.).

ПАТОГЕНЕЗ

- Бауыр циррозы дамуының негізгі түрткісі -бауыр паренхимасының түрлі себептерден некрозы. Вирустардың, алкогольдің, дәрі-дәрмектердің, протеолиздік ферменттердің, гипоксияның әсерлері немесе кейбір заттардың (гемосидериннің, жездің, гликогеннің, цереброзидтің т.б.) жасуша ішінде жиналуы гепатоциттердің некрозына өкеледі. Гепатоциттердің жойылуынан оларды ұстап, тіреп тұратын ретикулиндік қаңқа басылады, некроз ошақтарында тыртықтар түзіледі.

Жіктелуі

Бауыр циррозының жіктемесі (571.5; 571.6; 571.2)
(ДДҰ жіктемесі- 1978 г.)

1. Морфологиясы бойынша.

- 1.1. Макронодулярлы (ірі түйінді).
- 1.2. Микронодулярлы (ұсақ түйінді).
- 1.3. Аралас макро- және микронодулярлық (толық емес септалды).
- 1.4. Біріншілікті билиарлы.

. Этиологиясы бойынша:

- ▶ 2.1. Вирусты (вирусты гепатиттер В, С, Д).
- ▶ 2.2. Алкоголды.
- ▶ 2.3. Токсикалық (дәрмектер және химиялық заттар). 2.4. Туа пайда болған метаболизм бұзылыстарына байланысты.
- ▶ 2.4.1. Галактоземия.
- ▶ 2.4.2. Гликогеноз.
- ▶ 2.4.3. Тирозиноз.
- ▶ 2.4.4. Фруктозаны туа көтере алмау.
- ▶ 2.4.5. Альфа-1-антитрипсин тапшылығы.
- ▶ 2.4.6. Талассемия.
- ▶ 2.4.7. Гиперметионинемия.
- ▶ 2.4.8. Вильсон ауруы.
- ▶ 2.4.9 Гемохроматоз. 2.5. Екіншілікті билиарлық бауыр циррозы. 2.6. Кардиогендік бауыр циррозы. 2.7. Криптогенді.

- **3. Клиникалық белгілері бойынша**
- 3.1. Активті. 3.2. Активсіз. 3.3. Компенсацияланған, субкомпенсияланған. 3.4. Декомпенсияланған.
- **Диагноз көрсетілген кезде:** 1 Вирустық бауыр циррозы, активті, декомпенсацияланған. Портальді гипертензия II дәрежелі. **Асқынуы:** Өңештің варикозды веналарынан қан кету.

Клиникасы

- ▶ Бауыр циррозының басты белгілері:
- ▶ 1. Алғашқы белгілері: тәбеттің төмендеуі; астениялық синдром; оң қабырғалықтың ауырсынуы немесе салмақ сезіну; асқазандық, ішектік диспепсияның белгілері (жүрек айнуы, кекіру, қыжылдау, іштің кебуі, ішектің шұрқырауы. Диспепсиялық бұзылыстардың негізгі себептері: портальдік гипертензияға байланысты іш қуысының тақ ағзаларында қан іркілісі; ішектің микробтық контаминациясы; асциттің, гепатомегалияның, метеоризмнің сақдарынан іш қысымының биіктеуі, осыдан рефлюкс-эзофагиттің дамуы; бауырда гистаминнің бейтарапталмауынан дамидын асқазан мен 12елі ішектің "гепатогендік" эрозиялары және жаралары.
- ▶ 2. Гепатомегалия — ең жиі (80-90%) кездесетін белгі. Пальпацияда бауыр тығыз, шеті үшкір, беті бұдыр немесе тегіс.
- ▶ Спленомегалия — портальдік гипертензия дамуының көрсетеді.
- ▶ Дене қызуының шамалы көтерілуі. Бұл белгі некроз бен қабыну процесінің күшеюін көрсетеді.

- ▶ Сарғаю. Цирроздың алғашқы кезендерінде сарғаю өтпелі болса, оның кеш сатыларында тұрақтыға айналып, терінің түсі жасыл ренді болады.
- ▶ Холестаздың белгілері: сарғаюмен бірге терінің қышынуы, ксантомалар, тері пигментациясы, остеопороз, қанағыштық.
- ▶ Тері мен кілегей жамылғылардың, шері өсінділерінің өзгерістері: терінің қуқыл, кір басқандай рені; пальмарлық эритема; тырнақтардың ағаруы немесе ақ дақтардың болуы; саусақ ұштарының дабыл таяқшалары тәрізденуі; бет, жауырын, иық белдемесінің терісіндегі және ауыз, мұрын кілегей қабықтарындағы тамыр жұлдызшалары; геморрагиялық диатездің белгілері (петехиялар, қанталау дақтары); "лакталған" жылтыр қызыл тіл, еріннің қызаруы.
- ▶ Бұлшықеттің атрофиясы. Бауыр циррозында иық белдемесінің, қабырғааралықтарының, қол-аяқтардың бұлшықеттері басым атрофияланады.

- ▶ 9. Жүрек-тамыр жүйесінің өзгерістері:
- ▶ гиперкинетикалық синдром (тері жамылғыларының құрғақтығы мен жылышығы, толық жиі пульс, жүрекүшы түрткісінің күшеюі, жүрек ұшындағы систолалық шу, пульстік қысымның биіктеуі, жүректің минуттық көлемінің ұлғаюы, шеттік тамырлар тонусының төмендеуі);
- ▶ өкпенің артерия-веналық анастомоздарынан қанның солдан оңға түсуінен оң қарынша шамасыздығы даму мүмкіндігі. Бауыр циррозында тахикардияның болғаны жақсы емес, өйткені бауыр венасынан қанның ағып шығуы баяуланады, осыдан портальдік гипертензий ауырлайды. Бұл жағдай әрдайым есте болуы тиіс.
- ▶ 10. Эндокриндік бұзылыстар:
- ▶ а) гиперэстерогенемиядан болатын белгілер: гинекомастия, атабезінің атрофиясы, импотенция, аменорея, дисменорея, түсік тусуі, әйелдердің қолтық асты мен қасағасындағы, еркектердің төсіндегі, іш бетіндегі түктің жойылуы; сақал-мұрттың сиреуі; гиперальдостеронизм;
- ▶ ә) ұйқыбездің фиброзы болғанда қантты диабет дамуы.

- ▶ 12. Бауыр-жасушалық шамасыздықтың белгілері:
- ▶ төбеттің жойылуы, жүрек айну, алкогольді көтере алмау, темекіні жақтырмау, арықтау, гиповитаминоз, бұлшықеттің атрофиясы;
- ▶ эвдокриндік бұзылыстар, гиперэстрогемия;
- ▶ геморрагиялық диатез (қан ұю факторларының тапшылығынан);
- ▶ асқорыту жолының гепатогендік жаралары;
- ▶ энцефалопатия;
- ▶ альбуминнің, протромбиннің азаюы;
- ▶ энцефалопатия.
- ▶ Бауыр циррозымен сырқаттанатын науқастарды емдегенде көптеген дәрмектердің (транквилизаторлар, антидепрессанттар, бутадиион, реопирин, пенициллин, тетрациклин, левомецетин, гипогликемиялық сульфаниламидтер т.б.) бауыр шамасыздығын күшейтіп, науқасты комаға түсіру мүмкіндігі есте болуы тиіс.
- ▶ Асцит сұйықтығын мол ағызу, қан кету, іштің өтуі, құсу бауыр шамасыздығын тез күшейтеді.
- ▶ Цирроздың активті (өрпту) кезеңінде бауыр шамасыздығының, порталды гипертензияның белгілері әрдайым күшейеді.
- ▶ Бауыр шамасыздығының басты белгісі — бауырлық энцефалопатия.

- ▶ 3. Мезенхималық-қабыну синдромы. Оның негізінде аутоиммундық қабыну процесінің қалыптасуы жатады. Бұл синдром өрдайым бауыр циррозы активтілігінің биіктігін көрсетеді. Белгілері:
 - ▶ дене қызуының көтерілуі;
 - ▶ спленомегалия;
 - ▶ лейкоцитоз, ЭТЖ-ның жоғарылауы;
 - ▶ эозинофилия;
 - ▶ тимол сынамасының ұлғаюы;
 - ▶ гипер α_2 және γ -глобулинемия;
 - ▶ оксипролинурия;
 - ▶ бауыр тінінде антиденелердің, БЕ жасушалардың болуы.
- ▶ Науқастан атап өткен симптомдар мен синдромдарды тапқан соң, бауыр циррозының қай фазада болуын мұқият айырады.
- ▶ атабезінің атрофиясы, түктің түсуі (алкогольдік циррозда жиілеу байқалады).

Екіншілік биллиарлық цирроз. Оның дамуына алып келетін себептер:

холелитиаз;

бауырдан тыс өт түтіктерінің туа кемістіктері (атрезия, гипоплазия);

өт жолдарының операцияға байланысты тарылуы;

өт түтіктерін қысатын қатерлі немесе қатерсіз ісіктер (Фатер емізігінің, ұйқыбездің);

өрлеуші ірінді холангит; біріншілік склероздаушы холангит.

Біріншілік склероздаушы холангиттің клиникалық көрінісінің жетекші синдромы - холестаздық. Оның ББЦ-дан айырмашылықтары: холангитке байланысты дене қызуының бірте 39-40°C көтерілуі, сол кездерде науқастың қалтырап, ағыл-тегіл терлеуі;

- пункциялық биопсияда анықталатын централобулярлық холестаза; өт жолдарының сақталуы, олардың кеңеюі; бауырдың бөлшектік құрылымының бұзылмауы; порталдық
- инфильтраттардың құрамында нейтрофилдер санының басым болуы;
- УДЗ, ретроградтық холангиографияда бауырдан тыс өт жолдарында кедергінің анықталуы;
- иммунологиялық зерттеуде айтарлықтай өзгерістердің болмауы

- ▶ Биллиарлық бауыр циррозының ерекшеліктері. Цирроздың бұл түрі бауырда түзілген өттің ағып шыға алмауынан болады. Даму тегіне қарай оның біріншілік және екіншілік түрін айырады.
- ▶ Біріншілік биллиарлық, цирроз (ББЦ). Даму негізінде бауырішілік өт жолдарының (бөлікшекаралық, септалық) биллиарлық эпителийіне қарсы аутоантиденелердің түзілуі жатады. Антиденелер бұл жасушалардағы митохондрийлердің мембраналарына қарсы түзіледі, яғни антимитохондрийлік антиденелер (АМА) пайда болады. Осы кезде митохондрийлердің 9 түрлі антигендеріне антиденелердің түзілуі анықталған. Түтікшелік эпителийдің аутоиммундық зақымдануынан өт қышқылдары түтіктердің сыртына шығады. Перидукталалық аймақтарда осыдан дамидын қабыну мен фиброздық процестер циррозға алып келеді.

Диагностикасы

- Бауыр циррозының диагностикасы келесі белгілердің болуына негізделеді:
- цитоліздік, холестаздық, портальдік гипертензия синдромдарына және олардың бауыр-жасушалық шамасыздығымен бірге жүруіне;
- аталған синдромдардың лабораториялық-аспаптық зерттеулермен дәлелденуіне;
- бауыр циррозының морфологиялық белгілеріне (диагностика үшін ең нақтысы).

Дифференциалды диагностикасы

- Бауыр циррозының көрінісі, бір қарағанда кейбір ауруларға ете ұқсайды, сондықтан оны айыру кейде қиындыққа соғады.
- Бауыр циррозының созылмалы гепатиттен айырмашылықтары - архитектоникасының айқын бұзылысы (морфологиялық зерттеудің нәтижесі бойынша), порталдық гипертензияның клиникалық белгілері (асцит, спленомегалия, веналық коллатеральдар, асқорыту жолынан қанның кетуі).
- Бауыр циррозын, өсіресе оның порталдық түрін келесі аурулардан айыра білу қажет:
- Цирроз-рак және бауырдың біріншілік рагы; бұл ауруларда асциттің дамуы қақпа венасының және оның тармақтарының тромбозынан, метастаздардың бауыр түбірі маңындағы лимфотүйіндеріне тарауынан және іш астарының карциноматозынан болады; бұл процестерді айыруға бауыр ісігінің маркері - а-фетопротейиннің табылуы, бауырдың УДЗ-і және лапароскопия мен ангиография көмектеседі.

Емі

- Бауыр циррозының емі оның компенсация деңгейіне карай жүргізіледі. Компенсация сатысында диета аса шектелмейді, алкогольге, гепатотропты дәрмектерге қатаң тыйым салынады. Тағамның қорытылуы мен сіңірілуі қамтамасыз етілуі тиіс. Портальдік гипертензия қосылған кезден, науқас іш қуысы қысымын биіктететін дене қызметтерінен аулақ болуы тиіс. Бауыр циррозының активтілігі күшейген, декомпенсацияланған кездерде төсек тәртібі мен ауруханалық емді қолданады. Бауыртекті энцефалопатияның белгілері сәл көрінсе-ақ ақуыздың мөлшері 40 г/тәул. дейін азайтылады, ал асцит болғанда тұзсыз диетаға ауыстырылады.

Емі

- Диспепсиялық бұзылыстарды жою үшін өтсіз ферменттік, ішек бойында сіңбейтін антибактериялық дәрмектер, пробиотиктер қолданылады.
- Бауырға күш салатын немесе цирроз процесін қоздыруы мүмкін ықпалдарды тоқтату қажет, мәселен, вакцинацияны, инсоляцияны, физиотерапияны, дәрі-дәрмектерді, әсіресе фитодәрмектердің саны мүмкіндігінше азайтылуы тиіс.

Этиологиялық ем.

- Вирустық бауыр циррозында интерферонды қолдану мәселелері және ол емнің нәтижелері толық анықталып шешілмеген. Алкогольдік гепатитте алкогольдік ішімдіктің барлық түрлеріне қатаң тыйым салынады.
- 3. Біріншілік биллиарлық циррозда (бауыр трансплантациясыН күтудегі наукастарға) урсодезоксихол қышқылын қолданады.
- 4. Гемохроматозға байланысты циррозда бауырдағы гистологиялық өзгерістерді қан ағызумен біршама кдйтарады, біраК қалыптасқан циррозға бұл ем әсер етпейді.

Емі

- ▶ 5. Вильсон-Коновалов ауруында купренил цирроздың барысына біршама оң әсер етеді.
- ▶ 6. Кардиальдік фиброзда негізгі жүрек-тамыр ауруы неғұрлым ерте емделуі тиіс, мүмкін болса хирургиялық ем қарастырылады (ақауды жою, т.б.).
- ▶ 7. Аутоиммундық цирроздың активті фазасында және айқын гиперспленизм болғанда глюкокортикоидтық емді қолданады. Цирроздың терминальді сатысында оны қолдану қажетсіз. Цирроздың бұл түрінде соңғы уақытта келесі үлгімен преднизалон қолданышуда:
 - ▶ 1-ші күні — 40 мг; 2-ші күні—40мг;3-ші күні - 40 мг ішуге беріп, содан кейін толық үзеді.
 - ▶ Осылайша ем курстарын, у-глобулиндер ең болмаса 25-27% төмендегенше, ай сайын қайталайды. Көбіне бауыр циррозының емінде базистік шараларға, симптомдық емге, асқынулардың алдын алуға көп мән беріледі.

Симптомдық ем.

- Портальдік гипертензия дамығанда жүргізілетін симптомдық ем:
- 1. Қақпа венасында қан қысымын төмендету мақсатымен вазодилататорлардың біреуін таңдап, үзбестен ұзақ қолданады, мәселен, анаприлинді, капотенді, әсері ұзартылған нитратты, кальций антагонисін.
- Портальдік гипертензияның эндоскопиялық көрінісі ІІ дәрежеден асқанда өңеш веналарының склероздау емін қарастырады.
- 2. Ай сайын 200-400 мл плазма немесе 40 г альбуминді күйяды.
Асцит немесе ісіну пайда болғанда олардың дозасын екі есе
- көбейтеді.
- 3. Верошпирон, асцит болмаған кезде күніне 3 таблеткадан, асцит болғанда 6 таблеткадан.

Емі

- '■ Үш айда бір мына дәрмектердің біреуімен 7-10 күндік ішектің деконтаминация емі жүргізеді: канамицин 0,25 г 4 рет; стрептомицин 0,25 г 4 рет; сульгин 0,5 г 4 рет; фталазол 0,5 г 4 ретПарентеральдік витаминотерапия ең кемінде жылына 2 реттең; витамин В12 500у аптасына 2 рет + витамин В: — 2 мл күн ара + витамин В6 — мл күнара + бұлшықетке, аскорбиң қышқылының 5% ерітіндісінің 2-4 мл күн сайын вена ішіне