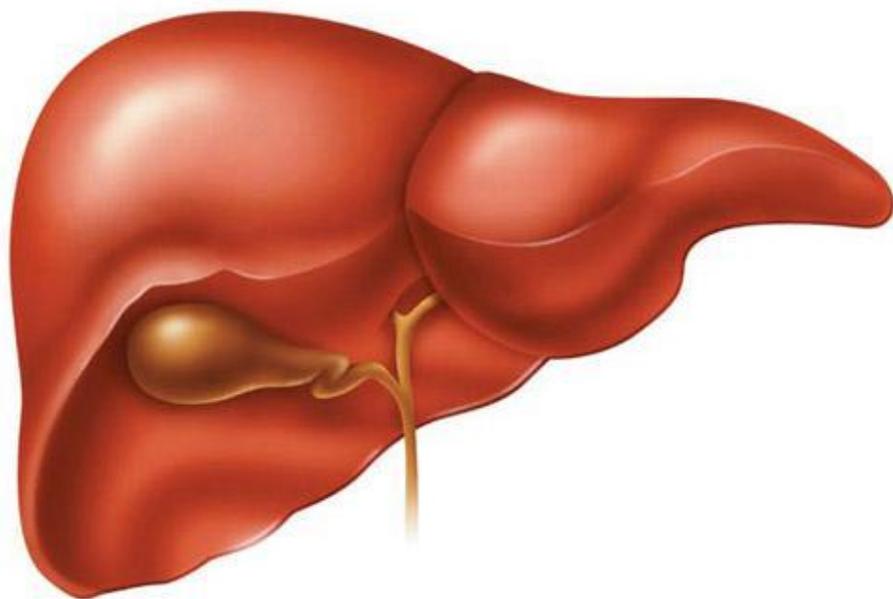


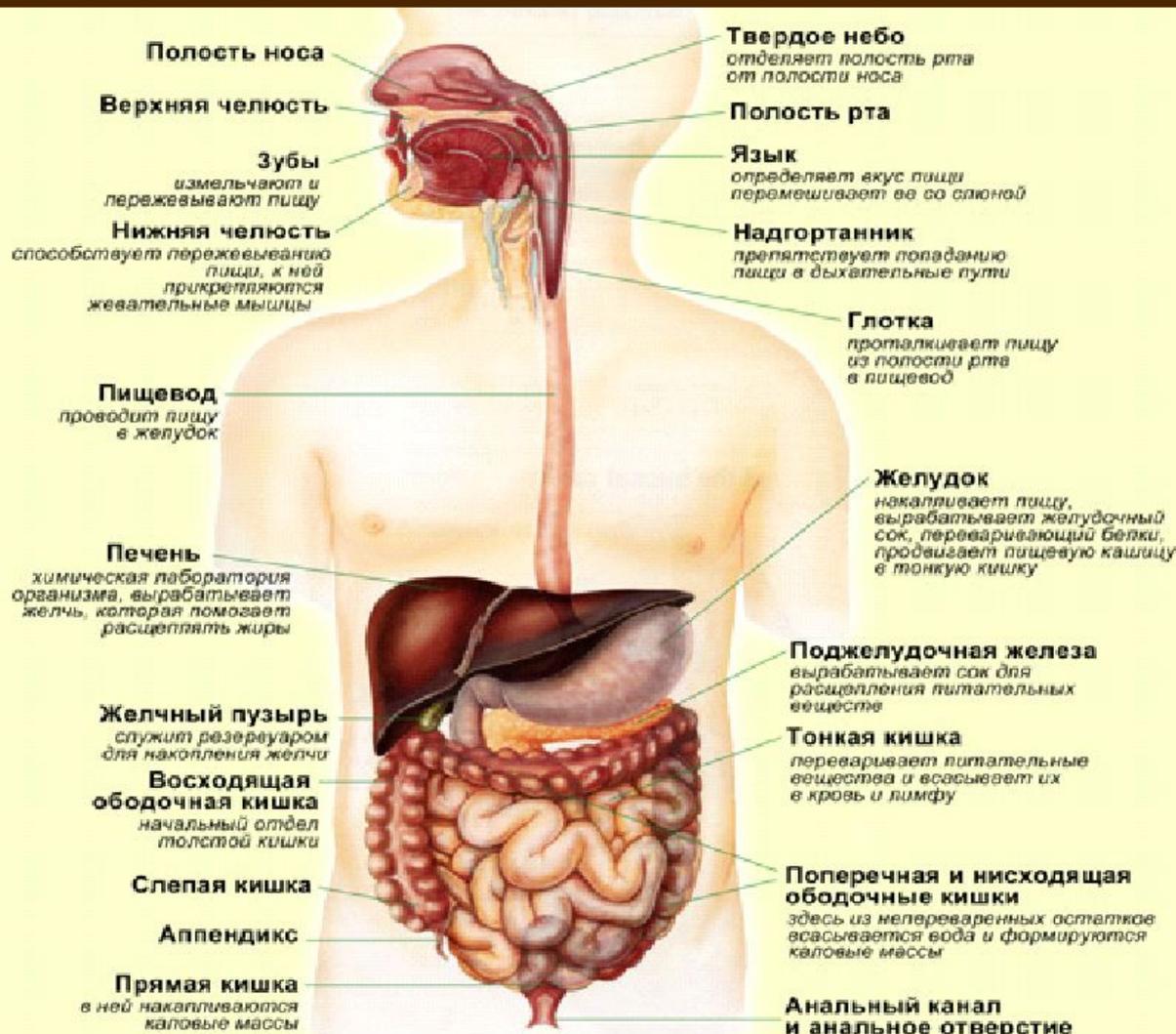
ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ

Кафедра детских болезней педиатрического факультета



**Семиотика и
синдроматика
поражения печени**

Пищеварительная система



Функции пищеварительного тракта



1 минута

Определение вкусовых качеств пищи, пережевывание, перемешивание со слюной



3 секунды

Проглатывание



2 - 4 часа

Пищеварение



3 - 5 часов

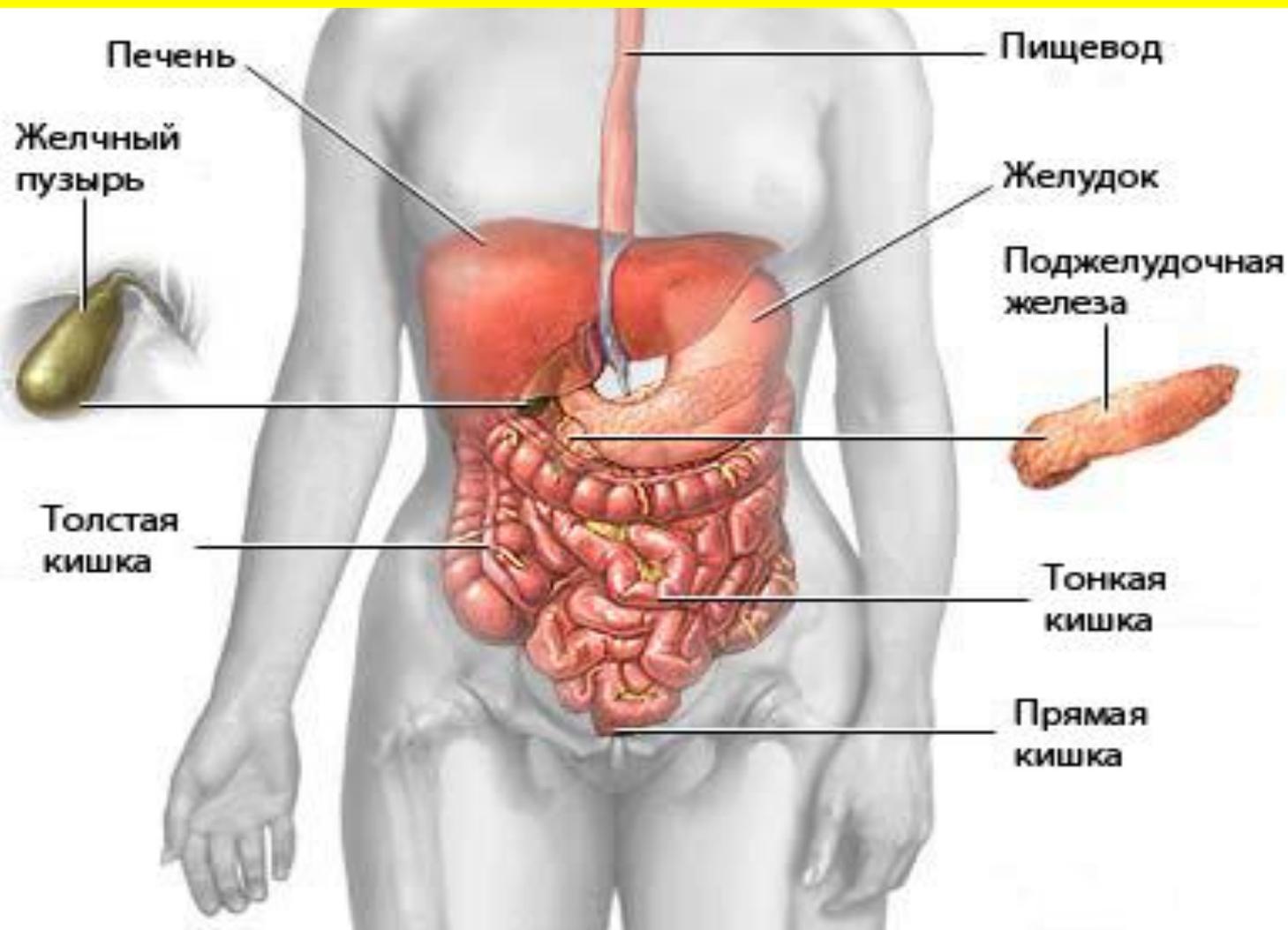
Всасывание



от 10 часов до нескольких дней

Дефекация

Гепато-билиарная система



ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ :

Жировой обмен

- **выработка желчи** (мало желчных кислот, таурохолевая кислота – бактерицидный эффект)
- **обмен холестерина**

Углеводный обмен

- **синтез и распад гликогена**
- **ресинтез глюкозы и фруктозы**

Белковый обмен

- **синтез специфических белков:** Альбумин (обеспечивающий онкотический гомеостаз крови)
- **переаминирование аминокислот**

ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ :

Обмен билирубина - ферментная конъюгация билирубина при участии глюкуронилтрансферазы с образованием ди- и моноглюкуронидов

Синтез факторов свертывающей системы:

- а) внешнего (образование кровянистой корки) *протромбин-тромбин*
- б) внутреннего (кровотечение из-под кровянистой корки) *проконвертин, проакцелерин и др.*
- в) фибринолиз – *фибрин*

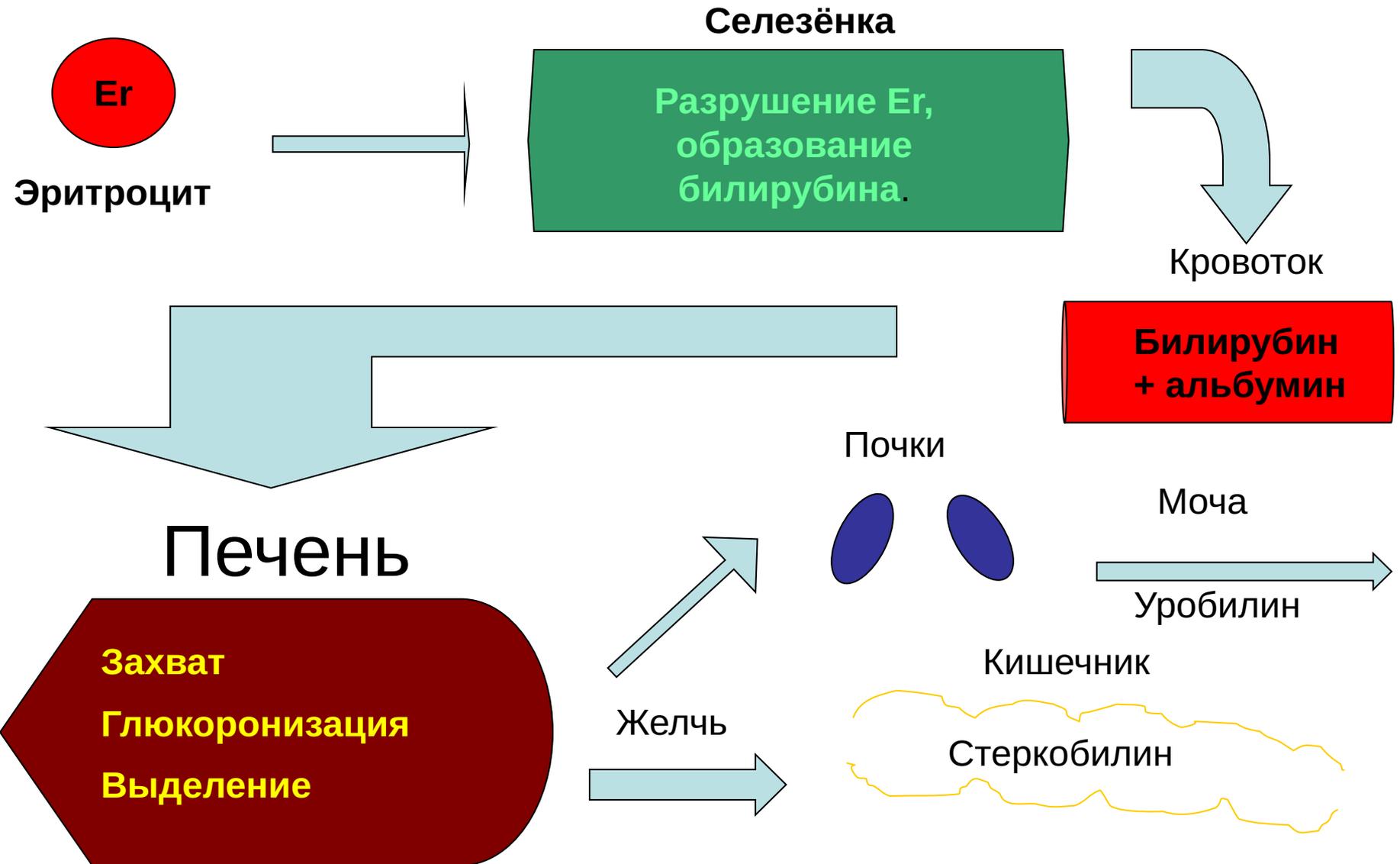
ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ :

Кроветворная (во внутриутробном периоде, у недоношенных)

Защитная - обладает фагоцитарной активностью (в составе РЭС)

Дезинтоксикационная (метаболизм лекарственных веществ, токсических продуктов, синтез мочевины)

Синтез билирубина



Семиотика и синдроматика **поражений печени** обусловлена ***нарушением функции гепатоцита и желчевыводящей системы***

СИМПТОМАТИКА

Изменение цвета кожных покровов

Изменение цвета физиологических отправления

Боль в правом подреберье

Диспепсия

Гепатомегалия

ЖЕЛТУШНОЕ ОКРАШИВАНИЕ

Желтуха - окрашивание в желтый цвет слизистых оболочек, склер, кожи.

ИСТИННЫЕ ЖЕЛТУХИ

ЛОЖНАЯ (АЛИМЕНТАРНАЯ, КАРОТИНОВАЯ) ЖЕЛТУХА

По механизму развития выделяют три варианта желтухи:

Вид желтухи	Паренхиматозная	Механическая	Гемолитическая
Механизм развития	возникает вследствие поражения паренхимы печени	Развивается при обтурации внепеченочных желчевыводящих путей или общего желчного протока	Обусловлена образованием большого кол-ва непрямого билирубина, который печень не успевает метаболизировать
Патология при которой она развивается	Гепатиты различной этиологии, цирроз, рак	Атрезия желчевыводящих путей, сгущение желчи, обтурация камнем, сдавление опухолевым процессом или увеличенными лимфоузлами	Гемолитическая анемия, головная боль напряжения, гемоглобинопатии, отравления гемолитическими ядами

Критерии дифференциальной диагностики желтухи:

	Паренхиматозная	Механическая	Гемолитическая
Оттенок цвета кожи	Медный или красноватый	Зеленоватый или серо-зелёный	Бледно-лимонный
стул	Периодически обесцвеченный	обесцвеченный	темный
моча	темная	желтая	Темная
Гипербилирубинемия	Прямой, непрямой	прямой	непрямой
Билирубин в моче	+	+	-
Уробилиноген в моче	+	-	-
Стеркобилин в кале	N	N или -	++

Особенности течения **ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ** желтухи у новорожденных

У новорожденных чаще наблюдается так называемая **конъюгационная желтуха**, которая обусловлена возрастной незрелостью глюкоронилтрансферазной системы. Вследствие недостаточной активности глюкоронилтрансферазы, участвующей в превращении **непрямого (водонерастворимого)** билирубина в **прямой (водорастворимый)**, в крови происходит накопление непрямого билирубина. Такой генез желтухи свойственен **физиологической желтухе**, которая **развивается на 2-3-и сутки**, «пик» приходится на **4-5 сутки**, у доношенных **исчезает** обычно к **7-10 дню**.

Особенности течения ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ желтухи у новорожденных

Желтушность кожи у новорожденного обычно проявляется при увеличении содержания билирубина в крови более **68,4-85,5 мкмоль/л** (более 40-50 г/л).

У детей старше года *желтушность* обнаружится, если концентрация билирубина превысит **20,5 - 34,2 мкмоль/л**, или 12-20 г/л.

Раньше всего прокрашиваются склеры, нижняя поверхность языка, нёбо, кожа лица. В легких случаях отмечается лишь иктеричность склер. Интенсивность желтухи обычно выше, чем выше гипербилирубинемия. Желтушность лучше выявляется при естественном освещении и труднее - при электрическом.

Особенности течения ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ желтухи у новорожденных

Степень желтушности у недоношенных обычно более значительна, держится дольше (4 недели). Это объясняется большей незрелостью печени.

Повышение концентрации билирубина в сыворотке крови более *205 мкмоль/л (120 г/л)* у недоношенных детей создает опасность поражения головного мозга (билирубиновая энцефалопатия).

Синтез билирубина

Синтез билирубина осуществляется при разрыве альфа-тетеновой связи гемоглобина

→ холеглобин (зеленоватый цвет)

→ биливердин - при «отрыве» глобина и железа (зеленый цвет)

→ токсичный билирубин - (непрямой)

а) связь с альбумином (непрямой, но не токсичен, связь непрочная)

б) захват гепатоцитами, где под влиянием глюкоранилтрансферазы (митохондрии гепатоцита) превращается в ди- и моноглюкорониды →

в) в тонком кишечнике → стеркобилиноген → толстый кишечник

часть в большой круг- уробилин мочи

СИДРОМ ЖЕЛТУХИ

Желтуху, обусловленную гипербилирубинемией, следует отличать от экзогенной желтухи, обусловленной потреблением большого количества продуктов, содержащих красящие вещества (морковь, апельсины, мандарины, хурма и др.), или медикаментов. Особенно часто экзогенные желтухи наблюдаются у детей первых **5 лет жизни**, у которых разрушение и элиминация красящих веществ замедлены. Клиническим отличием экзогенных желтух является **отсутствие окрашивания склер, изменения цвета кала**. Нормальное содержание билирубина подтверждает экзогенный характер желтухи.

НАСЛЕДСТВЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ СИНДРОМЫ ЖЕЛТУХИ

1. Дефекты синтеза гемоглобина - синдром желтухи **синдром «шунтовых несфероцитарных гемолитических анемий»** - повышенный синтез из порфирина желчных пигментов, а эритробласты быстро разрушаются, т. е. неполноценный глобин. Болезнь черной расы
2. Нарушение синтеза белка, который осуществляет захват билирубина в гепатоцитах **(с-м Ротера)**

НАСЛЕДСТВЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ СИНДРОМЫ ЖЕЛТУХИ

3. Низкий синтез глюкоронидазы:

дефицит энергетики, особенно при дефиците T-3 и T-4 (патологи щитовидной железы).

Наследственные дефекты глюкоронилтрансферазы:

- Семейный дефект созревания (затяжная желтуха)
- Частичный дефект - желтуха провоцируется алкоголем, аспирином, сульфаниламидами (Жильбер-Меленграхт)
- Полный дефицит (Криглер-Найяра) - прогрессирующее накопление билирубина. При билирубине выше 240 мкмоль/л (150-200 г/л) -энцефалопатия

ГЕПАТОМЕГАЛИЯ

Факторы, определяющие нормальные размеры печени:

- ✓ Возраст
- ✓ Масса тела

ГЕПАТОМЕГАЛИЯ

Основные причины:

- ✓ инфекция/ воспаление
- ✓ аномалии развития желчевыводящих путей
- ✓ гемолитические анемии
- ✓ заболевания ССС
- ✓ травмы печени
- ✓ сосудистые нарушения
- ✓ неопластические процессы
- ✓ метаболические нарушения (приобретенные/ врожденные)

Методы диагностики

1. ОАК, ОАМ, кал на яйца глистов
2. Копрограмма
3. Биохимическое исследование крови.....

Биохимические маркеры функциональной активности печени

- 1. Общий билирубин и его фракции**
- 2. Общий белок**
- 3. Альбумин**
- 4. Щелочная фосфатаза**
- 5. Протромбиновое время**
- 6. γ -глутамилтранспептидаза**
- 7. АлАТ**
- 8. АсАТ**

Методы диагностики

3. УЗИ-исследование:

- *печень - размеры,*
- *эхоструктура паренхимы (цирроз, кисты, опухоли);*
- *диаметр желчного протока*
- *диаметр печеночной вены (при портальной гипертензии)*

4. Рентгенологические - подозрение на объемный процесс

5. Радиологические (радиоактивные фармакологические препараты)

- *Поглотительная и транспортная функция гепатоцита*
- *Скорость пассажа по желчевыводящим протокам*
- *Время поступления в ДПК*

Методы диагностики

6. Сцинтиграфия - *наиболее физиологичная и более информативная*

- Поражения печени - гепатит, цирроз, кисты, опухоли, холестааз
- ДЖВП, пороки развития

7. Ретроградная холецистохолангиография

8. Хирургические методы - лапароскопия, биопсия (с гистохимией)

Синдромы поражения печени

1. Синдром цитолиза - *в сыворотке крови повышение ферментов, синтезирующихся в гепатоцитах:*
- Протеолитических - АСТ, АЛТ, альдолаза, гамма-глутаматтранспептидаза
 - Углеводных - ЛДГ-5 и МДГ-3
 - Мочевинообразование - орнитилкарбомилтрансфераза

При острых гепатитах - рост активности в 10 раз и более, при хронических – ниже

Синдромы поражения печени

2. Синдром холестаза: общий признак - повышение холестерина, β -липидов и активности ЩФ

А) внутриклеточный- нарушение проходимости желчевыводящих протоков (аномалии сдавления опухолью, лимфоузлами и при гепатит-циррозах). В крови гипербилирубинемия и увеличение уровня желчных кислот

Б) внеклеточный (подпеченочный) - проходимость желчных путей сохранена, выявляется только рост ферментов. Характерны для ДВЖП, особенно при гипомоторных вариантах и холецистохолангитах.

Синдромы поражения печени

3. Синдром печеночно-клеточной недостаточности характеризуется – **снижением белков (альбумина), протромбина, эфиров холестерина, фосфолипидов и холинэстеразы при поражении печени более 75%**

Синдромы поражения печени

4. Мезенхимально-воспалительный синдром
характеризуется увеличением гамма-глобулинов и альфа-1 и 2-глобулинов ретикулогистиоцитарными клетками (мезенхимальный гепатит).

Следует отметить, что нередко выявляется их сочетание. Однако при гепатитах преобладает синдром цитолиза, при гепатит-циррозах - синдромы недостаточности гепатоцитов и воспаления, при ДВЖП - синдром холестаза.

Синдромы поражения печени

СИНДРОМ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

1. Желтушный вариант

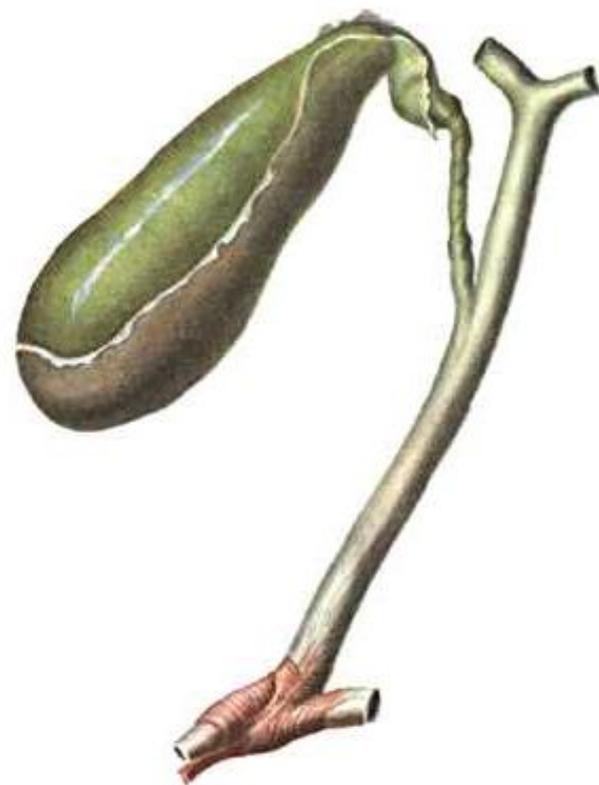
- Нарастание непрямого билирубина и усиление желтухи на фоне уменьшения размеров печени;
- Появление печеночного запаха (метилмеркаптан) и нарушение ритма дыхания, чаще типа Куссмауля и реже Чейна-Стокса
- Тромбофильный тип кровотечения
- Расстройства ЦНС (сонливость - сопор – кома).

Синдромы поражения печени

СИНДРОМ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

2. Безжелтушный вариант при нарушении орнитинового цикла (аммиачная кома)
- Развитие комы
 - Дыхание загнанного зверя с гиперсаливацией

**СЕМИОТИКА И СИНДРОМАТИКА
ПОРАЖЕНИЯ ЖЕЛЧНОГО
ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ
МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ**



ГАСТРОИНТЕСТИНАЛЬНЫЕ ПЕПТИДЫ

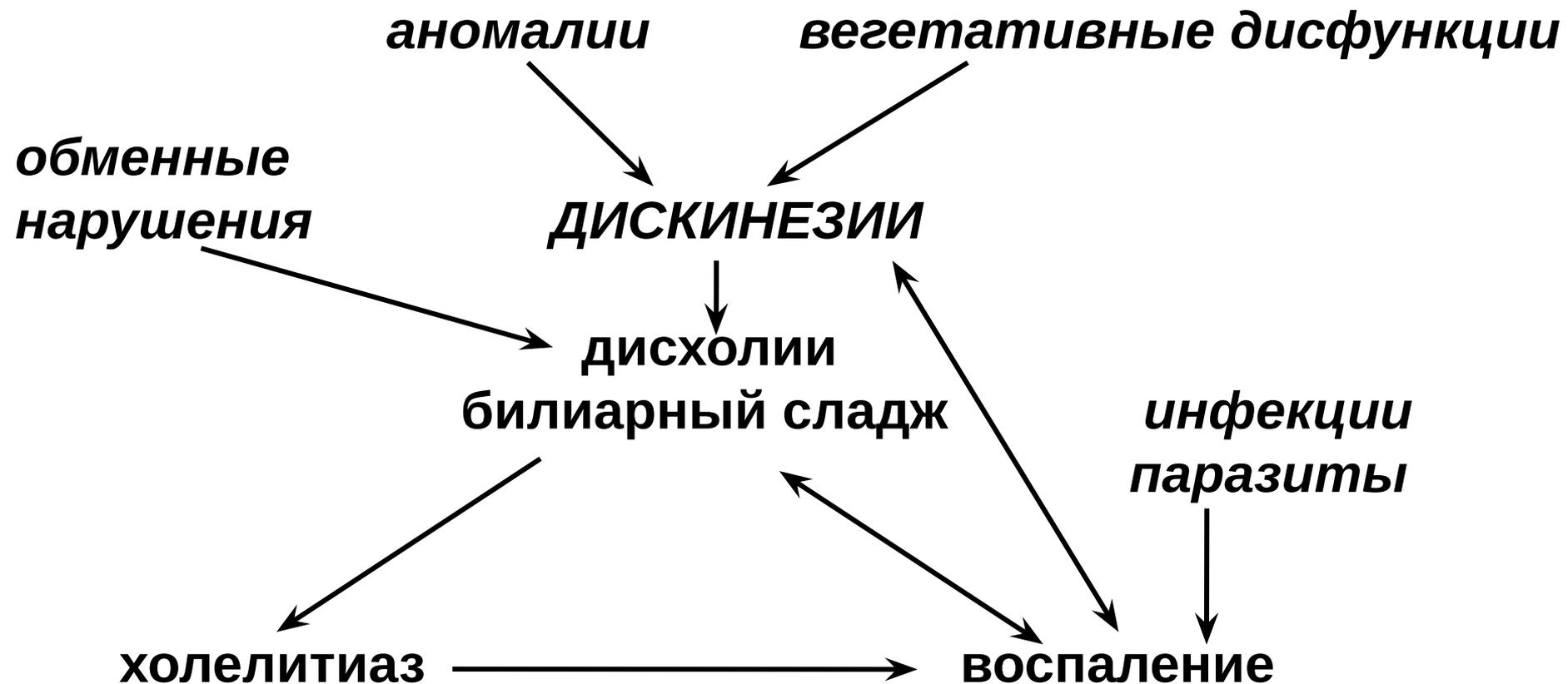
Холецистокинин:

1. Стимулирует панкреатическую секрецию
2. Стимулирует сокращение ЖП
3. Уменьшает тонус сфинктера Одди
4. Снижает давление в билиарной системе

Секретин:

1. Стимулирует секрецию воды, электролитов, бикарбонатов эпителием билиарных и панкреатических протоков

ВЗАИМОСВЯЗЬ ХОЛЕПАТИЙ



**СЕМИОТИКА И СИНДРОМАТИКА ПОРАЖЕНИЯ ЖЕЛЧНОГО
ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ.
МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ*****

Причина дисфункции билиарного тракта:

- 1. Функциональные**
- 2. Первичные - *врожденные аномалии желчного пузыря, его стенок, сфинктеров и протоков***
- 3. Вторичные - *воспалительные и обменные***

СЕМИОТИКА И СИНДРОМАТИКА ПОРАЖЕНИЯ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Дискинезии желчевыводящих путей на современном этапе рассматриваются как *расстройство координации* двигательных процессов *мышечной стенки желчного пузыря и/или желчных протоков* преимущественно за счет сфинктеров, проявляющихся *нарушением отведения желчи в ДПК.*

Клиника поражения ЖВП

1. Болевой синдром:

- Локализация - правое подреберье
- Особенности болевого синдрома - при гипомоторных - боли растяжения; при гипермоторных - спастические
- Связь с приемом и качеством пищи
- Болевые: т.Кера, т.Яновера, с-м Мерфи, Френикус-симптом
- Ритмика: гипомоторные - чаще послеобеденные, гипермоторные - чаще утренние
- Мышечный дефанс и постоянные боли - при воспалении

2. Диспепсические расстройства, характер стула

Методы диагностики

1. **ОАК, ОАМ, кал на яйца глистов**
2. Копрограмма: жирные кислоты и их соли, *дефицит желчи*
3. УЗИ-исследование: *форма, толщина стенок, размеры, характер желчи, моторика желчного пузыря. Проба с желчным завтраком*
4. Холецистография - контраст через рот за 12-14 часов, в/в - через 15-45 мин - форма, размеры, желчные ходы.
Показания: пороки развития, ДВЖП

Дуоденальное зондирование

И в настоящее время продолжает быть диагностически значимым /выполняют специальным тонким зондом с оливой/. При этом ***анализу подвергают количество дуоденального содержимого и время его появления.***

Дуоденальное зондирование

1. **Первая фаза** (от момента появления первых порций содержимого с желчью до введения стимулятора - 25% раствора магния сульфата, ксилита и др.) отражает **выделение желчи из холедоха**. Она составляет **1,2±0,3 мл/мин**.
2. **Вторая фаза** так называемого **закрытого сфинктера печечно-поджелудочной ампулы**, определяется временем после введения стимулятора до появления новой порции желчи. В среднем это время составляет **4±2 мин**.

Дуоденальное зондирование

3. Третья фаза (порция А) охватывает время ~ от момента **открытия сфинктера печечно-поджелудочной ампулы до появления тёмной пузырной желчи**. В среднем продолжительность **2,5 +0,5 мин.**
4. Четвёртая фаза - **пузырная** - соответствует времени выделения пузырной желчи (в среднем равна **25+5 мин**). При этом определяется также количество пузырной желчи (в норме **33+11 мл**) и скорость (в норме **1,3+0,2 мл/мин**).

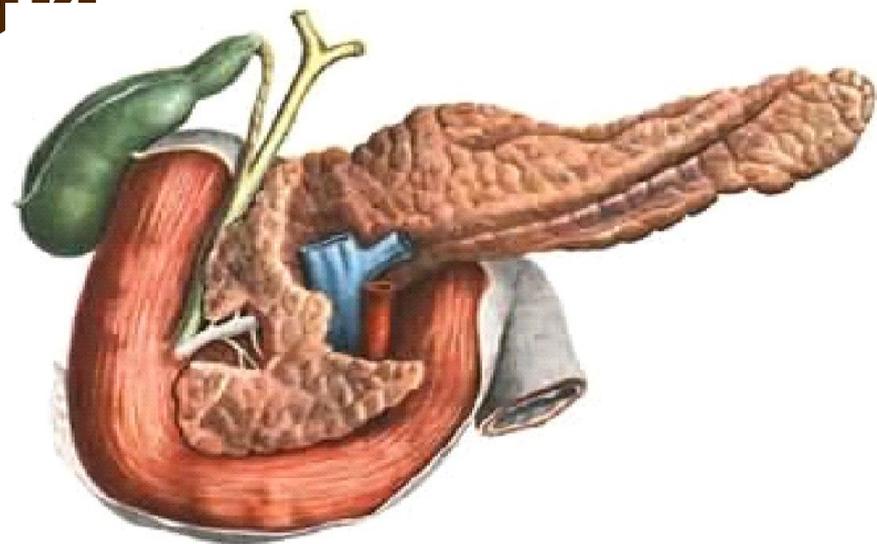
После получения всех порций повторно вводят раздражитель для суждения о полноте освобождения желчного пузыря.

Дуоденальное зондирование

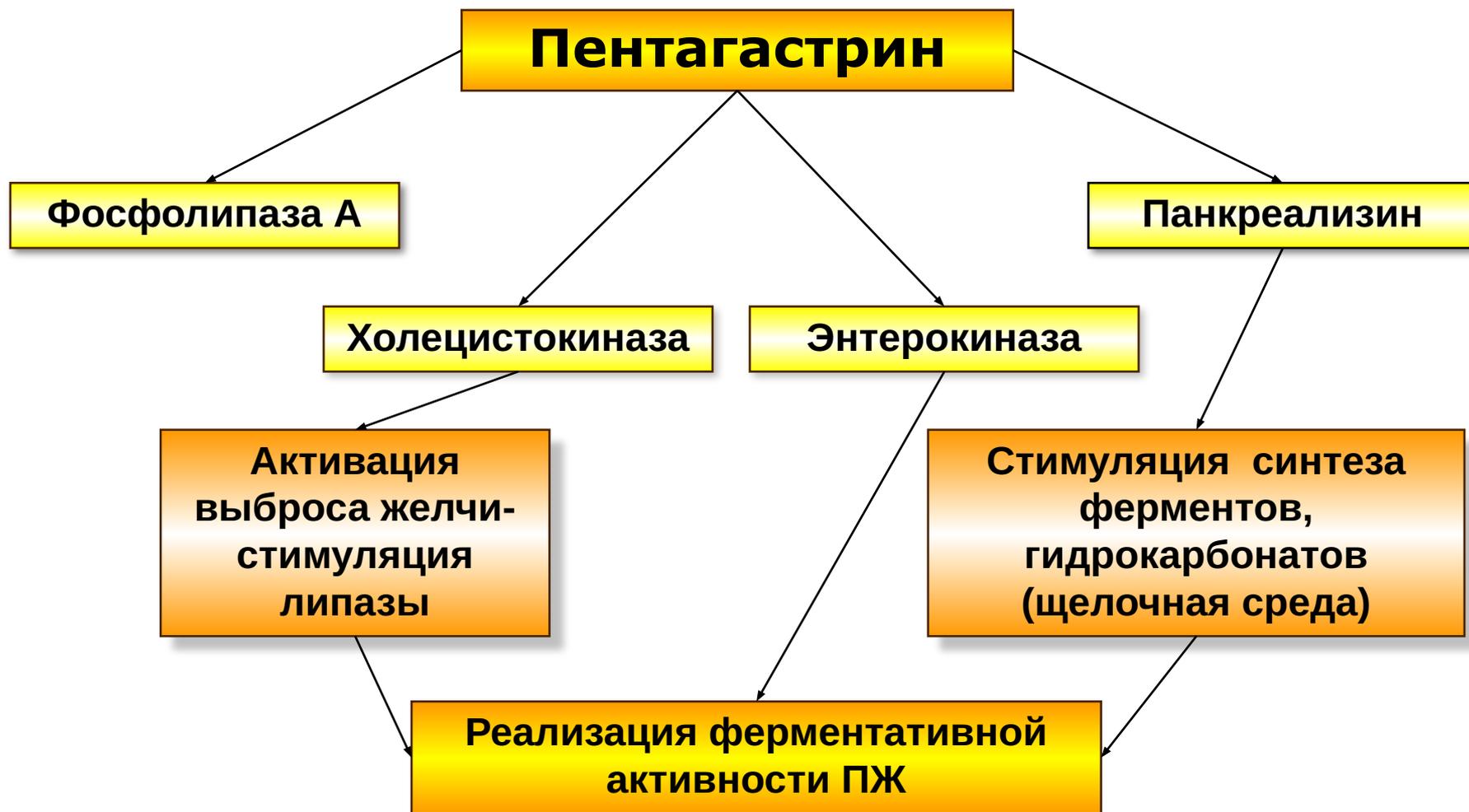
Изменение нормального хода желчеотделения может указывать на дистонию сфинктера печеночно-поджелудочной ампулы (гипо- или гипертонию) и моторики желчного пузыря (гипо- или гиперкинезию).

Полученное дуоденальное содержимое подвергают микроскопическому и биохимическому исследованию. Определяют **количество желчи, лейкоцитов и эпителиальных клеток, концентрацию билирубина, холестерина, липидного комплекса, желчных кислот** и др. в каждой порции дуоденального содержимого.

СЕМИОТИКА И СИНДРОМАТИКА ПОРАЖЕНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ



СЕМИОТИКА И СИНДРОМАТИКА ПОРАЖЕНИЯ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ



ФЕРМЕНТЫ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

- **Амилаза** - активна после рождения и достигает максимума к 6-9 годам
- **Липаза** - активность при грудном вскармливании низка. Компенсация -амилаза слюны, желудка, молока матери
- **Химотрипсин** - синтез из химотрипсиногена, осуществляемый кишечной энтерокиназой. При дистантном пищеварении - низка
- **Фосфолипаза A2** - активность с рождения

ОСОБЕННОСТИ БОЛЕВОГО СИНДРОМА

- **Локализация** - пупочная область: точки де Жардена – головка; Мейо-Робсона – тело-хвост; Кача – тело
- **Отсутствие связи с едой** - спонтанные
- **Интенсивность** - значительная, усиливается ночью
- **Иррадиация** - в спину и/или левое плечо, опоясывающие слева и выше пупка

Клиника поражения

- **Диспептический синдром (верхний)** - рвота повторная или неукротимая, приносящая кратковременное облегчения
- **Синдром мальабсорбции и малдигестии**
- **Диспептический синдром (нижний)** – стул: диарея, полифекалия, желто-серый, мазевидный, вязкий;
с потерей веса, жаждой, эксикозом
- **Синдром полиорганной недостаточности:** шок, ДВС-синдром

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ПОРАЖЕНИЯ

1. **ОАК, ОАМ, кал на яйца глистов.**
2. Копрограмма: **стеаторея** (внешнесекреторная недостаточность), нейтральные жиры, непереваренные жирные кислоты; **креаторея** - соединительная ткань, большое количество мышечных волокон; **амилорея** – большое количество клетчатки при отсутствии энтерита
3. **Панкреозимин - секретинный тест** (1 ед. секретина/кг массы тела) | порция дуоденального содержимого извлекают в течение 30 мин. Натощак, затем вводят секретин и извлечение в течение 15 минут.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ПОРАЖЕНИЯ

4. Об активности амилазы, липазы в ДПК можно судить *по скорости гидролиза химуса* радиокапсулами на радиотелеметрической системе. Скорость гидролиза определяют по величине разложения субстрата в единицу времени
5. Синдром цитолиза - в крови увеличение амилазы, диастазы (где?)
6. 6. «золотой стандарт»- альфа-эластаза в крови, при хроническом - триглицериды в кале
7. УЗИ - *размытость контуров, увеличение размеров, снижение эхогенности, инфильтраты, деструкция с поражением забрюшинной клетчатки* (в норме - края бугристые)
8. Рентгенографические - опухоль, камни



КЛИНИКО-КОПРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ЖКТ (И.М. ВОРОНЦОВ, А.В. МАЗУРИН, 2008)

Синдром	Визуальное наблюдение	Причины
Секреторная недостаточность поджелудочной железы	Испражнения жидкие, обильные, желтовато-серого цвета, мазевидные, обнаруживаются <i>нейтральные жиры, мышечные волокна</i>	Панкреатит, дуоденит, гельминтозы
Недостаточность желчеотделения	Испражнения серого цвета, <i>много жирных кислот, отсутствие реакции на стеркобилин</i>	Холецистохолангит, аномалия развития желчных путей

**СРЕДНИЕ ПОКАЗАТЕЛИ ПАНКРЕАТИЧЕСКОЕ СЕКРЕЦИИ У ЗДОРОВЫХ
 Детей до и после стимуляции 0,5% HCl
 (ПО А.В.АБОЛЕНСКОЙ 1981)**

Показатели	Базальная	ч/з 15	ч/з 30	ч/з 45	ч/з 60
	минуты				
Объем секреции, Мл	14,9	25,0	17,0	16,43	15,5
Бикарбонатн ая щелочность, ед	112	121	118	115	118
Амилаза, ед/мл	836	741	749	889	905
Липаза ед/мл	548	505	578	577	719
Трипсин, ед/мл	355	265	311	328	353

Благодарю за Внимание!

