

**ОСНОВНЫЕ ПЕЧЕНОЧНЫЕ СИНДРОМЫ: ЖЕЛТУХИ,
ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, ПЕЧЕНОЧНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ И ДРУГИЕ. РОЛЬ
ЭКОЛОГИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ.**



**Максикова Татьяна Михайловна, к.м.н.,
ассистент кафедры пропедевтики
внутренних болезней**

ПЕРЕЧЕНОЧНЫЕ СИНДРОМЫ

1. **ЖЕЛТУХИ**
2. **СИНДРОМ МАЛЫХ ПЕЧЕНОЧНЫХ ПРИЗНАКОВ**
3. **ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ**
4. **АСЦИТ**
5. **СПОНТАННЫЙ БАКТЕРИАЛЬНЫЙ ПЕРИТОНИТ**
6. **ГЕПАТОРЕНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ**
7. **ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ**
8. **ПЕЧЕНОЧНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ**
9. **СИНДРОМ БИОХИМИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ**

ЖЕЛТУХИ

Желтухи (Icterus) – желтушное окрашивание кожи, склер и слизистых оболочек, обусловленное повышением уровня сывороточного билирубина выше 26 мкмоль/л (1,3 мг%)

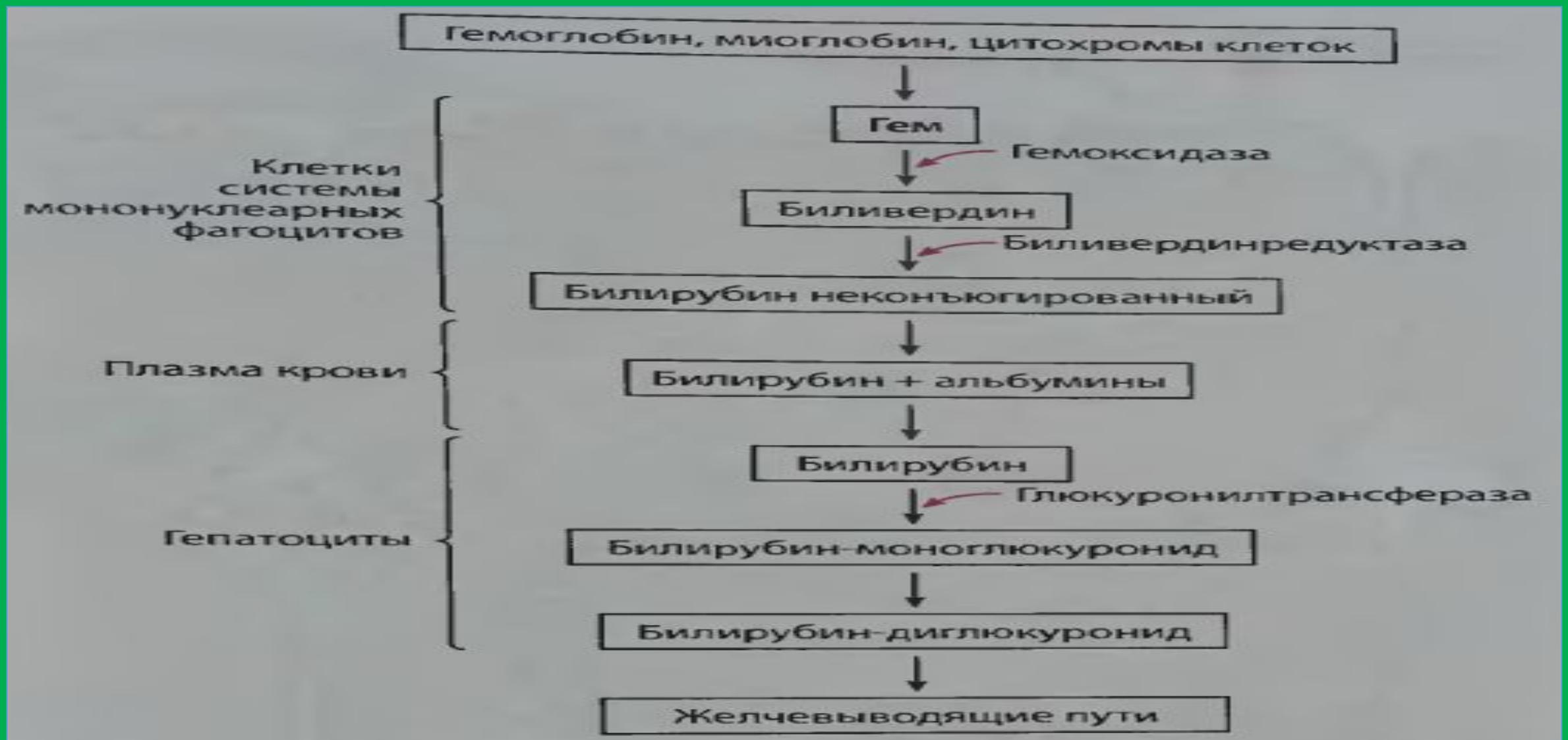
ПРЯМОЙ БИЛИРУБИН (связанный, конъюгированный) - активно взаимодействует с диазреактивом (реакция Ван ден Берга), выявляющим этот пигмент

НЕПРЯМОЙ БИЛИРУБИН (свободный, неконъюгированный) – реагирует с диазреактивом только после предварительной денатурации альбуминов, с которыми непрямой билирубин связан в плазме крови.

Особенности осмотра при желтухе:

- 1) требуется наличие естественного освещения (так как при искусственном свете желтушный оттенок кожи можно не увидеть);
- 2) обязательно проводится осмотр не только кожных покровов, но и слизистой оболочки рта и конъюнктив, так как:
 - а) окрашивание слизистых начинается при меньших концентрациях билирубина в крови,
 - б) кожные покровы могут иметь желтоватый оттенок у лиц монголоидной этнической принадлежности;
- 3) необходимо знать, какие другие причины могут вызвать желтушность кожных покровов:
 - а) передозировка каротиноидов,
 - б) автозагар и т.д.

НОРМАЛЬНЫЙ МЕТАБОЛИЗМ БИЛИРУБИНА

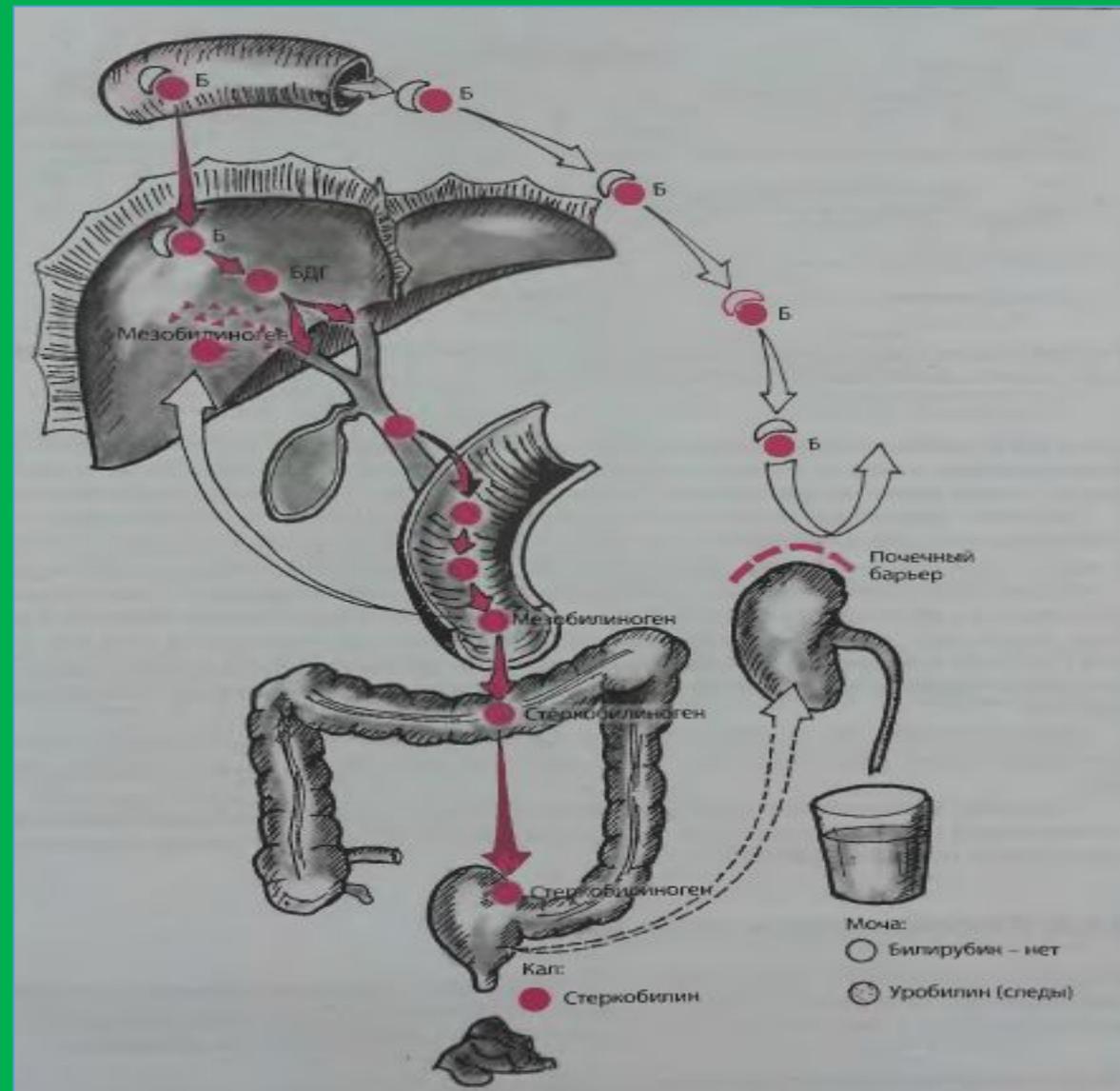
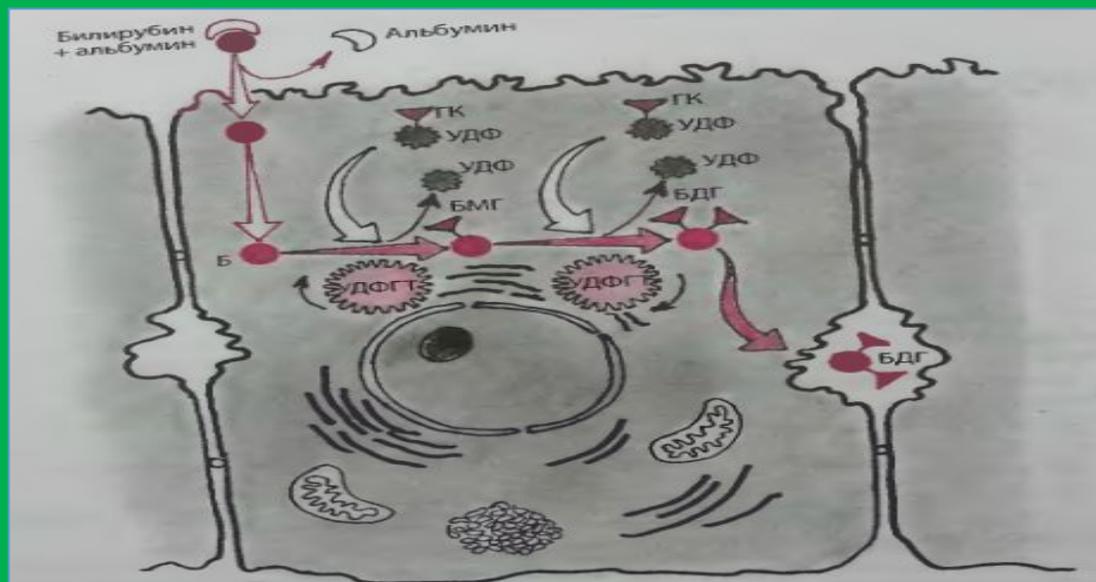


МЕТАБОЛИЗМ БИЛИРУБИНА В ПЕЧЕНИ И КИШЕЧНИКЕ

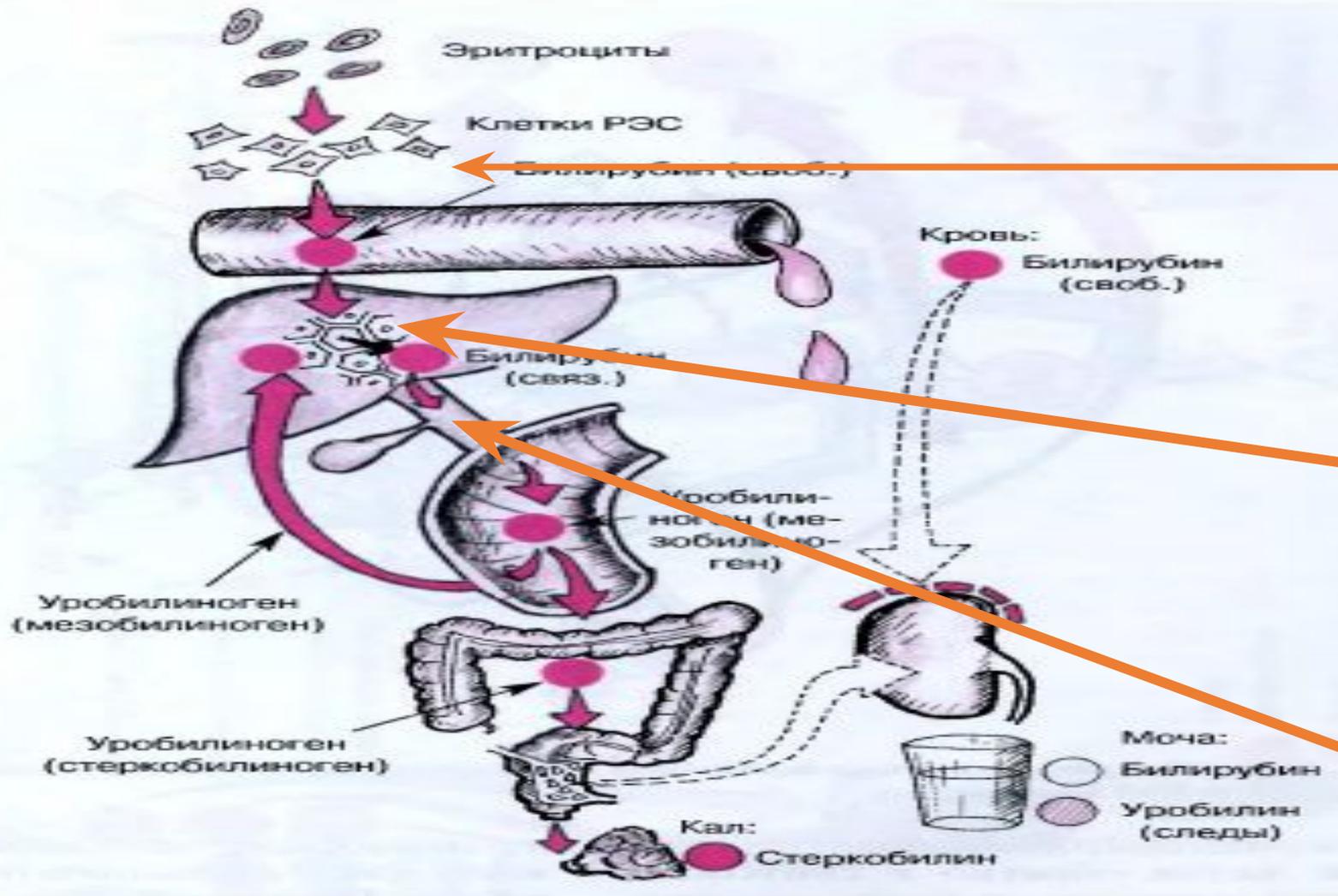
I ЭТАП – захват свободного (непрямого) билирубина печеночной клеткой после отщепления альбумина.

II ЭТАП – образование водорастворимого комплекса билирубин-глюкуронида (конъюгированного, прямого билирубина).

III ЭТАП - выделение образовавшегося связанного (прямого) билирубина из печеночной клетки в желчные каналцы.



ТИПЫ ЖЕЛТУХ



**Надпеченочные
(гемолитические)
желтухи**

**Печеночные
(паренхиматозные)
желтухи**

**Подпеченочные
(механические)
желтухи**

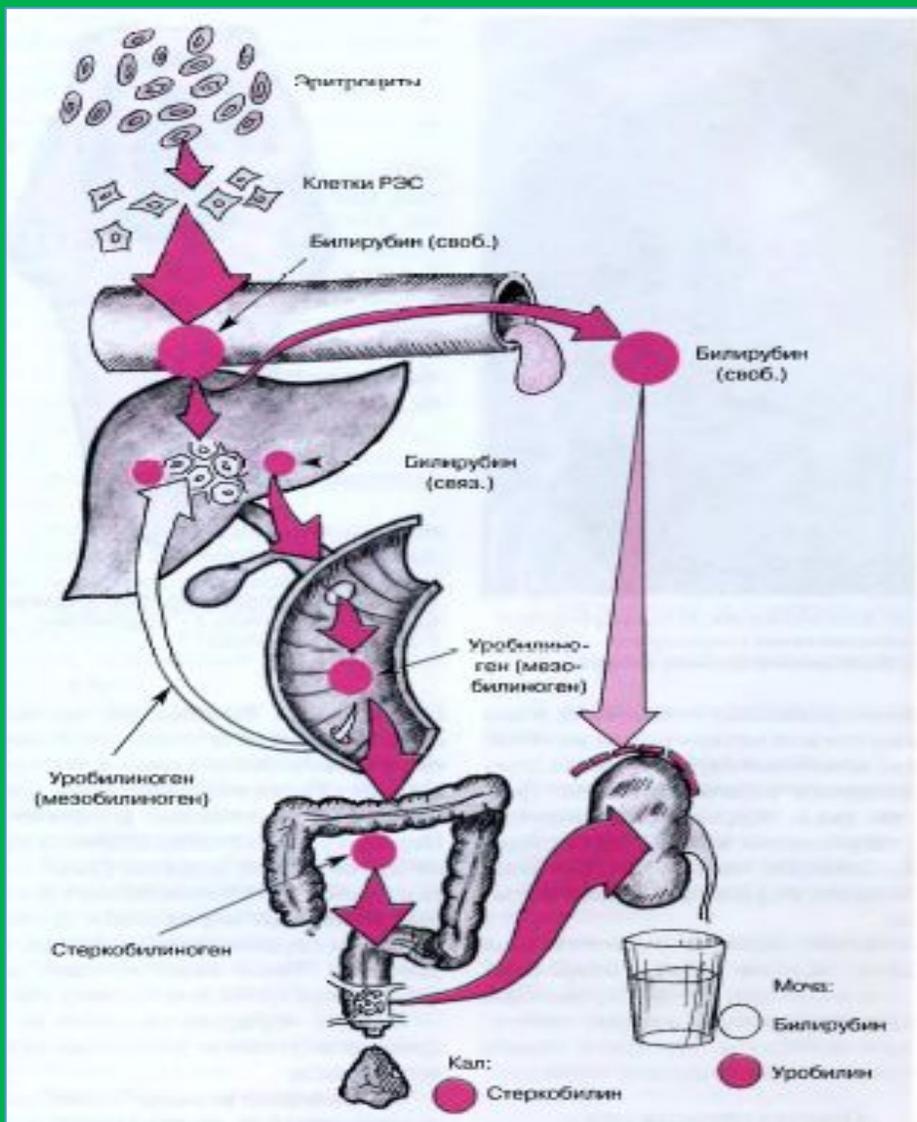
ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА, ЭТИОЛОГИЯ И МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ

Надпеченочные (гемолитические) желтухи развиваются при заболеваниях, характеризующихся усиленным разрушением эритроцитов и образованием большого количества непрямого билирубина, захват которого полностью не могут обеспечить даже нормально функционирующие гепатоциты.

Причины:

1. Корпускулярные, связанные с изменением структуры и функции эритроцитов (аутоиммунные гемолитические анемии, микросфероцитоз - болезнь Минковского-Шоффара, серповидноклеточная анемия, В12-фолиеводефицитная анемия и т.д.).
2. Экстракорпускулярные – обусловленные воздействием на эритроциты внешних факторов (антител – при переливании несовместимой крови, резус конфликте, гемолитических ядов, гемолизинов различных инфекционных агентов и самих возбудителей).
3. Внесосудистый гемолиз эритроцитов – рассасывание массивных гематом.

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



1. Кожа лимонно-желтого оттенка – за счет большого количества в крови неконъюгированного (непрямого) билирубина.
2. В мочу билирубин не попадает, так как в неконъюгированном виде он не может пройти через почечный барьер.
3. Моча приобретает более темный оттенок (избыточное образование связанного билирубина приводит к избыточному образованию уробилиногена в кишечнике, который всасываясь в области геморoidalных вен, поступает в общий кровоток и выводится в виде уробилина).
4. Кал окрашивается в более темный цвет (избыточное образование связанного билирубина приводит к избыточному образованию уробилиногена в кишечнике, который выводится с калом в виде стеркобилина).
5. Наличие характерных симптомов, связанных с причиной гемолитической желтухи (анемии, внутренние кровотечения, инфекционные заболевания, отравления и др.).

ПАРЕНХИМАТОЗНАЯ ЖЕЛТУХА, ЭТИОЛОГИЯ И МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ

Печеночная (паренхиматозная) желтуха может развиваться в результате нарушений одного, двух или всех трех этапов метаболизма билирубина в печеночной клетке:

- 1) захвата непрямого билирубина гепатоцитом ;
- 2) образования билирубин-глюкуронида;
- 3) выведение билирубин-глюкуронида (прямого билирубина) в желчные канальцы.

Печеночно-клеточная желтуха - встречается наиболее часто (гепатиты, циррозы, гепатоцеллюлярный рак и т.д.), связана с повреждением гепатоцитов и нарушением всех трех этапов метаболизма билирубина.

Холестатическая печеночная желтуха – связана с нарушением экскреции желчи из гепатоцитов в желчные канальцы (биллиарный цирроз печени, хронические вирусные гепатиты).

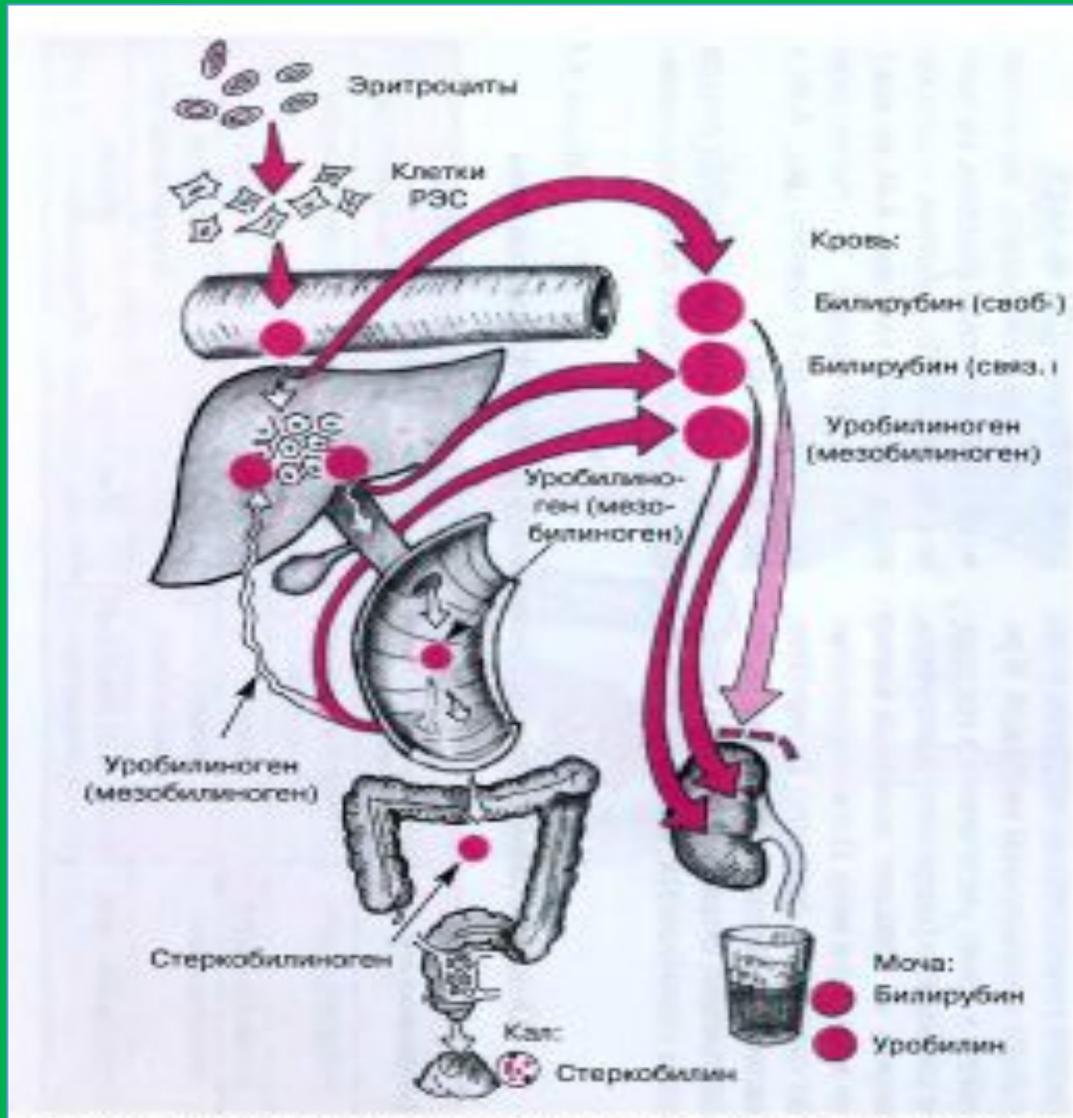
Происходит регургитация желчи обратно в синусоидальное пространство, а затем в кровеносное русло.

Клиника механической желтухи.

Энзимопатическая печеночная желтуха – обусловлены недостаточностью ферментов:

- 1) контролирующих захват , конъюгацию (синдромы Жильбера и Криглера-Наяра) , вследствие чего повышается непрямо́й билирубин в крови;
- 2) контролирующих экскрецию билирубина из гепатоцита в желчные канальцы (синдромы Дабина-Джонсона и Ротора), вследствие чего повышается прямо́й билирубин крови.

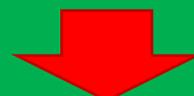
ПАРЕНХИМАТОЗНАЯ ЖЕЛТУХА, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



- 1.** Кожа шафранного цвета – за счет повышения количества в крови конъюгированного (прямого) билирубина вследствие нарушения его экскреции и непрямого билирубина вследствие нарушения его конъюгации (из-за процессов воспаления и некроза в гепатоцитах).
- 2.** Повышенный прямой билирубин легко проходит почечный барьер и появляется в моче, обуславливая ее темную окраску (моча «цвета пива»).
- 3.** Печень теряет способность метаболизировать уробилиноген (10% от всего образующегося уробилиногена в норме метаболизируется в печени), последний попадает в кровоток и в избыточном выделяется с мочой.
- 4.** В кале содержание стеркобилина чаще снижено, он становится более светлым.
- 5.** Наличие других печеночных синдромов.

МЕХАНИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА: ПРИЧИНЫ, МЕХАНИЗМЫ

Развивается при обтурации внепеченочных желчевыводящих путей камнем или сдавлением общего желчного протока опухолью (рак головки поджелудочной железы или фатерова соска, метастазы рака в лимфатические узлы ворот печени), что сопровождается повышением давления во внутрипеченочных желчных протоках.



Желчь не выделяется в кишечник и не образуются уробилиногены

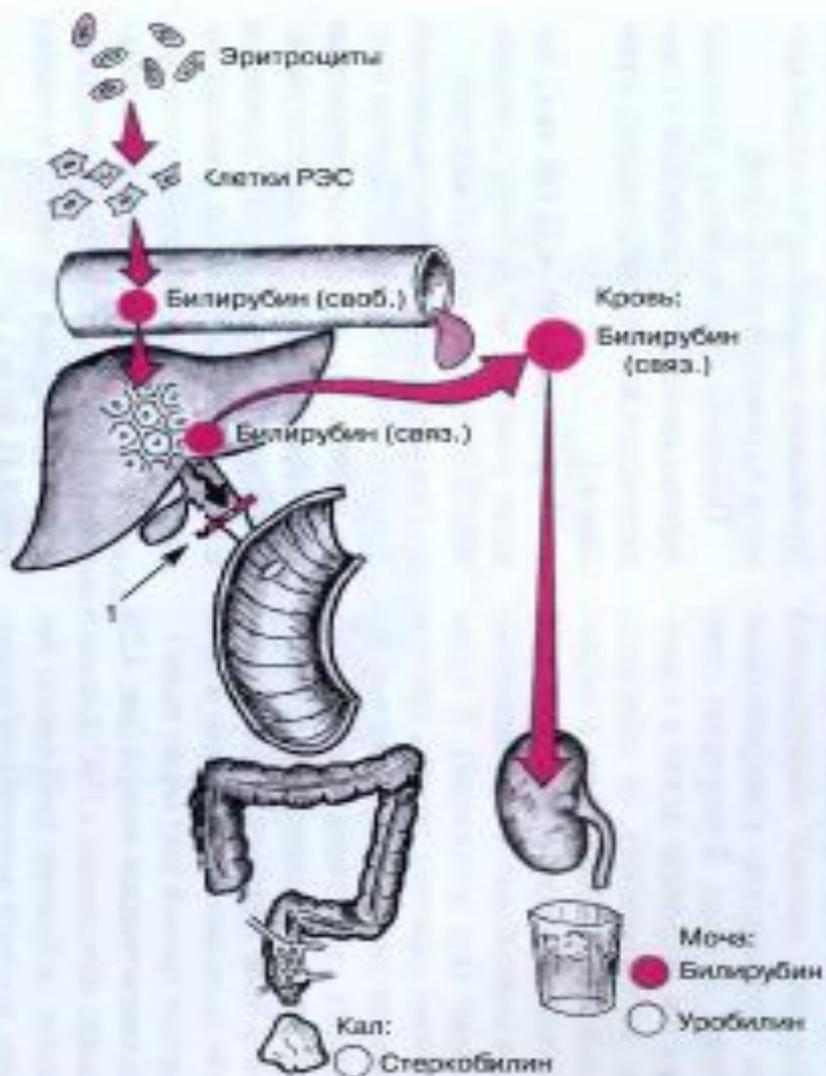


В крови возрастает уровень конъюгированного (прямого) билирубина



Всасываются в кровоток другие компоненты желчи, не поступающие в кишечник: желчные кислоты, холестерин, фосфолипиды и т.д.

МЕХАНИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ



- 1. Кожа оливкового цвета - за счет повышения конъюгированного (прямого) билирубина и других составляющих компонентов желчи.**
- 2. На коже могут быть расчесы из-за раздражающего воздействия компонентов желчи, поступающих в системный кровоток и в кожу.**
- 3. Повышенный прямой билирубин легко проходит почечный барьер и появляется в моче, обуславливая ее темную окраску (моча «цвета пива»).**
- 4. В кале стеркобилин отсутствует (так как билирубин не поступает в кишечник и не образуется, соответственно, уробилиноген), поэтому кал обесцвечен.**
- 5. В крови первоначально повышается только прямой билирубин, при прогрессировании заболевания и вовлечения клеток печени, может повышаться и непрямой билирубин.**
- 6. Могут быть выявлены характерные симптомы, свойственные для обтурации внепеченочных желчевыводящих путей.**

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА

Основные лабораторные признаки желтух различного происхождения

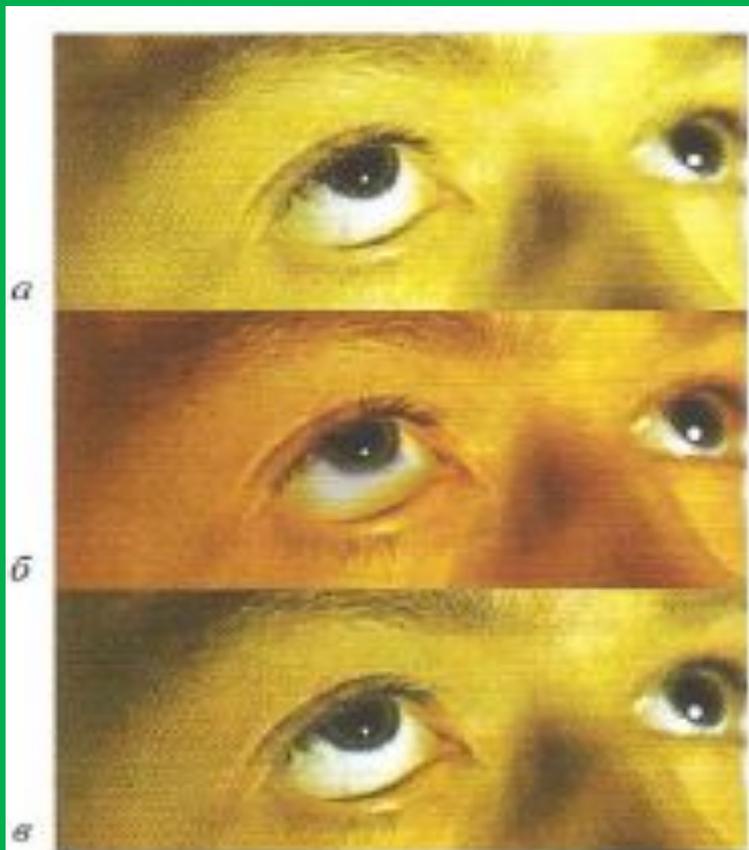


Рис. 12. Окраска кожных покровов при разных видах желтухи:
 а — гемолитической;
 б — паренхиматозной;
 в — механической

Лабораторные признаки	Виды желтух			
	надпеченочная	печеночная		подпеченочная
		печеночноклеточная	холестатическая (внутрипеченочный холестаз)	
Билирубин в крови	Непрямой повышен (умеренно)	Прямой и непрямой повышены	Прямой значительно повышен, непрямой может повышаться умеренно	Прямой повышен значительно
Билирубин в моче	Отсутствует	Имеется	Имеется	Имеется
Уробилин в моче	Имеется (стеркобилиноген)	Имеется (мезобилиноген)	Чаще отсутствует	Отсутствует
Стеркобилин в кале	Имеется, его содержание повышено	Имеется, его содержание снижено	Отсутствует или его содержание снижено	Отсутствует
Активность АлАТ и АсАТ	Не изменена	Повышена значительно	Повышена	Не изменена или кратковременно и незначительно повышена
Активность ЩФ и ГГТ	Не изменена	Умеренно повышена	Значительно повышена	Значительно повышена
Активность ЛДГ (и ЛДГ ₂)	Не изменена	Значительно повышена	Значительно повышена	Не изменена или незначительно повышена
Общий холестерин	Не изменен	Не изменен или понижен	Не изменен или повышен	Не изменен или повышен
Альбумины	Не изменены	Не изменены или понижены	Не изменены или понижены	Не изменены
γ -глобулины	Не изменены	Часто повышены	Часто повышены	Часто повышены
α_2 -глобулины	Не изменены	Не изменены	Часто повышены	Часто повышены
β -глобулины	Не изменены	Не изменены	Часто повышены	Часто повышены

СИНДРОМ « МАЛЫХ» ПЕЧЕНОЧНЫХ ПРИЗНАКОВ (СИНДРОМ ПЕЧЕНОЧНО-КЛЕТОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ)

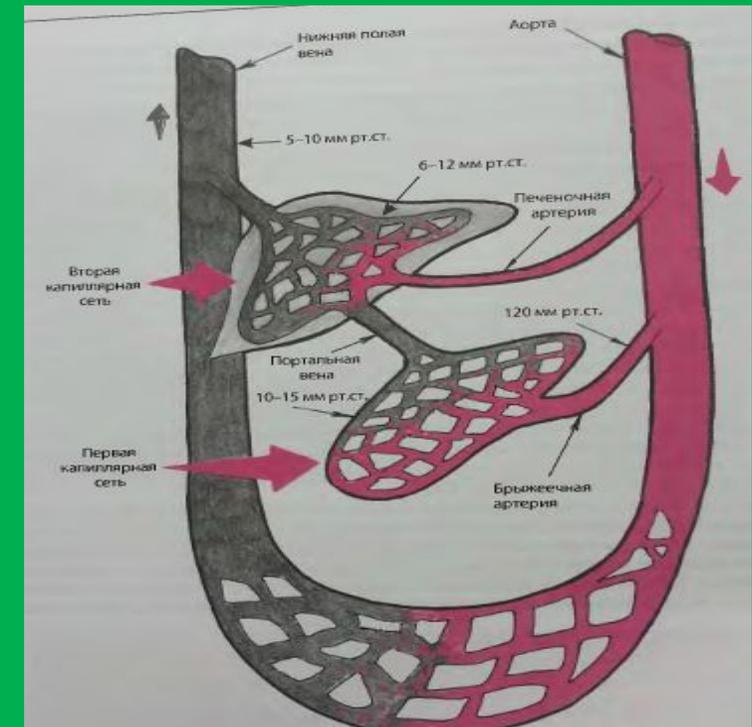
- 1. Телеангиоэктазии (сосудистые « звездочки» на лице и теле).**
- 2. Пальмарная (на ладонях) и/или плантарная (на подошвах стоп) эритема (покраснение кожи).**
- 3. Общая феминизация облика - мужчина приобретает часть очертаний и внешнего вида женщины:**
 - **отложение жира на бедрах и на животе;**
 - **тонкие конечности;**
 - **скудное оволосение в подмышечной области и на лобке;**
 - **гинекомастия (образование и увеличение молочных желез);**
 - **атрофия яичек (уменьшение объема ткани яичек, расстройство их функции);**
 - **импотенция (расстройство половой и эректильной функции, невозможность совершить нормальный половой акт).**
- 4. Гипертрофия (увеличение) околоушных слюнных желез (симптом « хомячка»).**
- 5. Расширенная капиллярная сеть на лице (симптом « долларовой» купюры, красное лицо).**
- 6. Склонность к образованию « синяков».**
- 7. Контрактура Дюпюитрена (безболезненный подкожный тяж — уплотнение тканей в виде жгута) — искривление и укорочение сухожилий ладони.**
- 8. Лейконихии (мелкие белые полоски на ногтях).**
- 9. Симптомы « барабанных палочек» (увеличение размеров кончиков пальцев рук, отчего их внешний вид похож на барабанные палочки) и « часовых стекол» (увеличение размеров и округлое изменение ногтевых пластин).**

СИНДРОМ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Портальная гипертензия (ПГ) – синдром, развивающийся при различных заболеваниях, в том числе при заболеваниях печени в результате затруднения тока крови по системе воротной вены.

Наиболее важными признаками портальной гипертензии являются:

1. **Повышение давления в воротной вене более 12 мм.рт.ст. и замедление кровотока в ней;**
2. **Увеличение селезенки;**
3. **Асцит;**
4. **Формирование портокавальных анастомозов и варикозное расширение вен пищевода, желудка, передней брюшной стенки и прямой кишки, нередко сопровождающееся пищеводным, желудочным или геморроидальным кровотечением.**

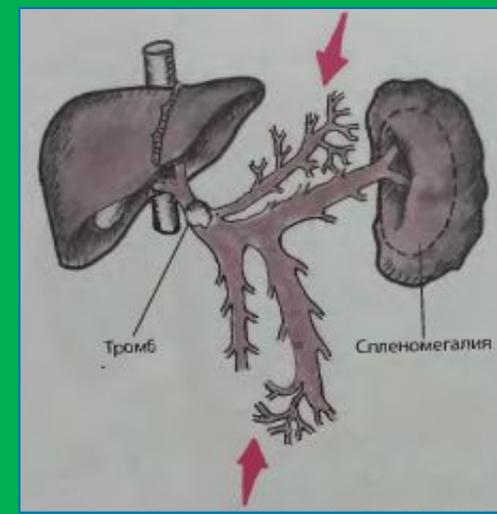
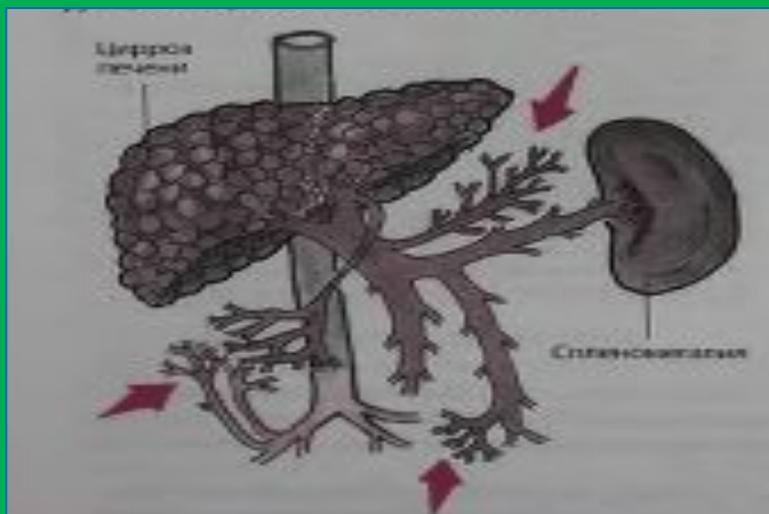
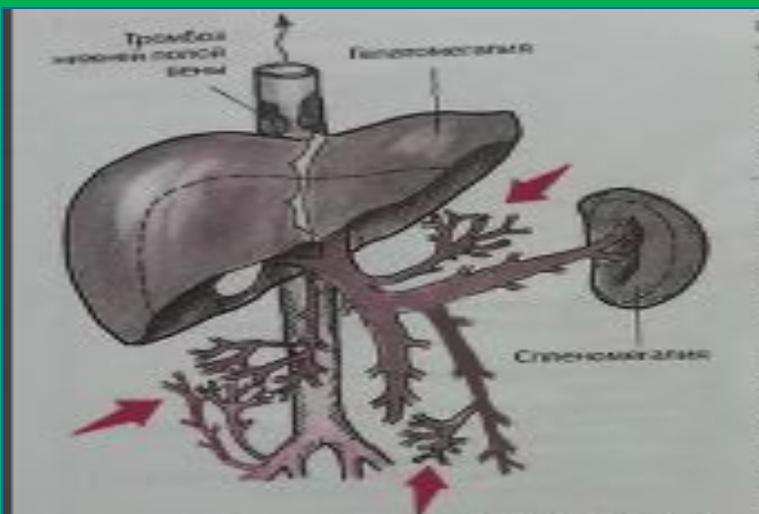


ТИПЫ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ (ГП)

НАДПЕЧЕНОЧНАЯ – обусловлена нарушением тока крови по системе нижней полой вены, встречается достаточно редко (с-м Бадда-Киари – окклюзия крупных печеночных вен и НПВ; тромбоз вен на фоне повышения свертывания крови и дефицита антикоагулянтов; сдавление печеночных вен новообразованиями; констриктивный перикардит; правожелудочковая сердечная недостаточность).

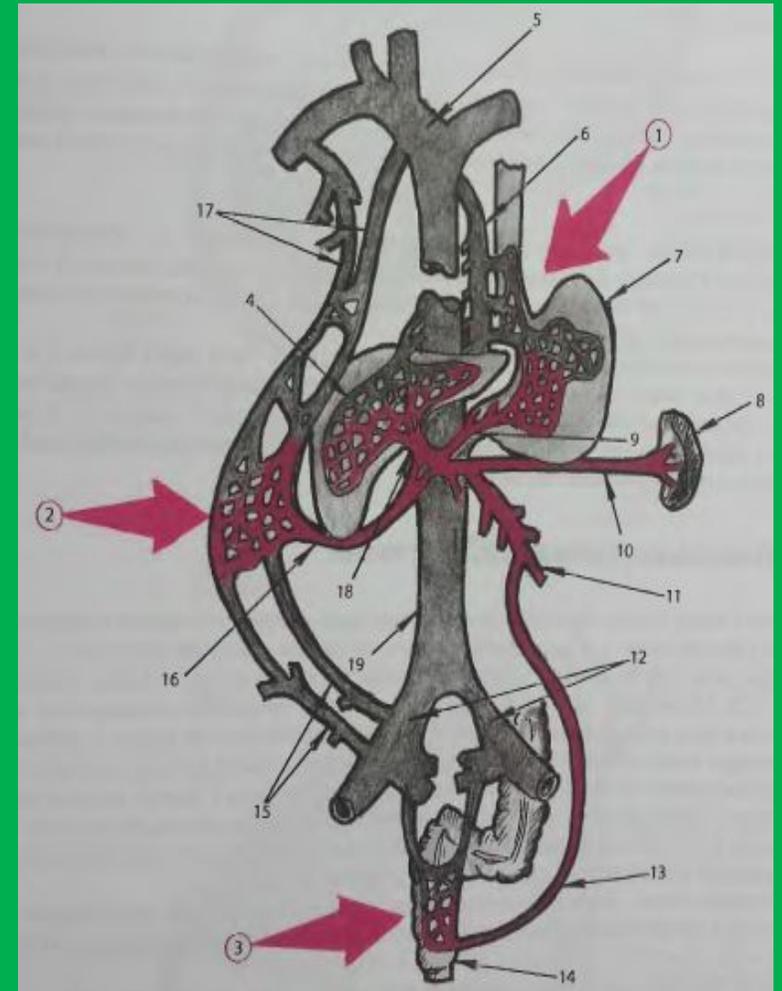
ВНУТРИПЕЧЕНОЧНАЯ – в большинстве случаев развивается при циррозе печени, а также при саркоидозе, поликистозе, злокачественных новообразованиях печени и др.): образующиеся в зонах некроза узлы регенерации сдавливают печеночные вены и портальные тракты, что приводит к развитию **постсинусоидальной** и **синусоидальной** ГП. Также могут поражаться венулы воротной вены, например, при шистосоматозе, в результате чего развивается **пресинусоидальная** портальная гипертензия.

ПОДПЕЧЕНОЧНАЯ – развивается в результате тромбоза воротной и селезеночной вен, врожденной аномалии развития воротной вены или ее сдавления опухолью.



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИНДРОМА ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

1. **СПЛЕНОМЕГАЛИЯ** с развитием лейкопении и тромбоцитопении (если отсутствует увеличение селезенки диагноз ПГ является сомнительным)
2. **АСЦИТ** - характерный признак портальной гипертензии, особенно при печеночном и надпеченочном вариантах.
3. **РАЗВИТИЕ ПОРТОКАВАЛЬНЫХ АНАСТОМОЗОВ (ПКА):**
 - Гастроэзофагеальных (между левой и короткими желудочными венами, относящимся к системе v. porta, и диафрагмально-пищеводными и полунепарной венами, являющимися ветвями нижней полой вены).
 - Передней брюшной стенки (между околопупочной веной, относящейся к системе v. porta, и подкожными венами передней брюшной стенки, являющимися ветвями нижней полой вены).
 - В области прямой кишки (между верхней геморoidalной веной, относящейся к системе v. porta, и нижней геморoidalной веной, впадающей в нижнюю полую вену).



ОТЛИЧИЯ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ РАЗНЫХ ТИПОВ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

НАДПЕЧЕНОЧНАЯ:

- 1) Раннее развитие выраженного асцита и болей в правом верхнем квадранте живота.
- 2) Появление периферических отеков.
- 3) Значительная гепатомегалия.
- 4) Умеренная желтуха.
- 5) Незначительное и более позднее увеличение селезенки.

ВНУТРИПЕЧЕНОЧНАЯ:

1. Гепатомегалия.
2. Спленомегалия.
3. Раннее появление асцита.
4. Голова медузы (извитые венозные коллатерали, расходящиеся от пупка).
5. Выраженные нарушения функции печени.

ПОДПЕЧЕНОЧНАЯ:

- 1) Выраженная спленомегалия, с болями в левом подреберье и синдромом гиперспленизма.
- 2) Отсутствие увеличения печени.
- 3) Возможное раннее кровотечение из варикозно-расширенных вен желудка.
- 4) Незначительный асцит.

4 СТАДИИ ПО РАДЧЕНКО В.Г.:

1. Начальная (функциональная).
2. Умеренная (компенсированная) – небольшое расширение вен в области ПКА, умеренное увеличение селезенки и отсутствие асцита.
3. Выраженная (декомпенсированная) – наличие отечно-асцитического, геморрагического синдромов, гиперспленизма, значительного расширения вен пищевода и желудка).
4. Осложненная – кровотечение из вен пищевода и желудка, асцит, портосистемная энцефалопатия, гепаторенальный синдром, спонтанный бактериальный перитонит, гастропатия.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ПОРТАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ (ПГ)

ЭЗОФАГОГАСТРОДУОДЕНОСКОПИЯ – позволяет выявить изменения слизистой оболочки пищевода и желудка :

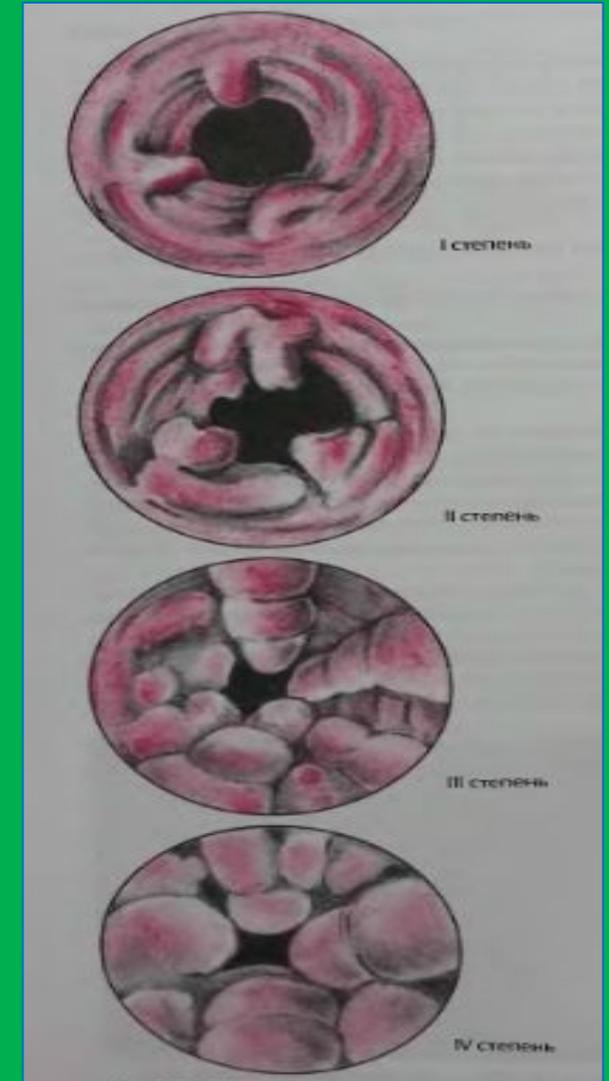
- варикозное расширение вен;
- признаки портальной гастропатии (гиперемию и отечность слизистой, связанные с расширением капилляров и венул слизистой оболочки и подслизистого слоя).

УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ – позволяет определить:

- диаметр вен;
- обратный ток крови или отсутствие кровотока в v. Porta;
- косвенные признаки ПГ (асцит, гепатоспленомегалию).

РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ПИЩЕВОДА - позволяет определить изменение рельефа слизистой оболочки и дефекты наполнения, связанные с варикозным расширением пищевода.

КОМПЬЮТЕРНАЯ И МАГНИТО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ: КТ позволяет определить косвенные признаки ПГ (асцит, спленомегалию) и портосистемные коллатерали), МРТ - визуализировать портальные сосуды.



АСЦИТ

АСЦИТ представляет собой патологическое накопление жидкости в брюшной полости. Это неблагоприятный признак у больных с циррозом печени: почти половина больных умирает в течение 2-х лет от момента развития асцита, у остальных резко снижается качество жизни).

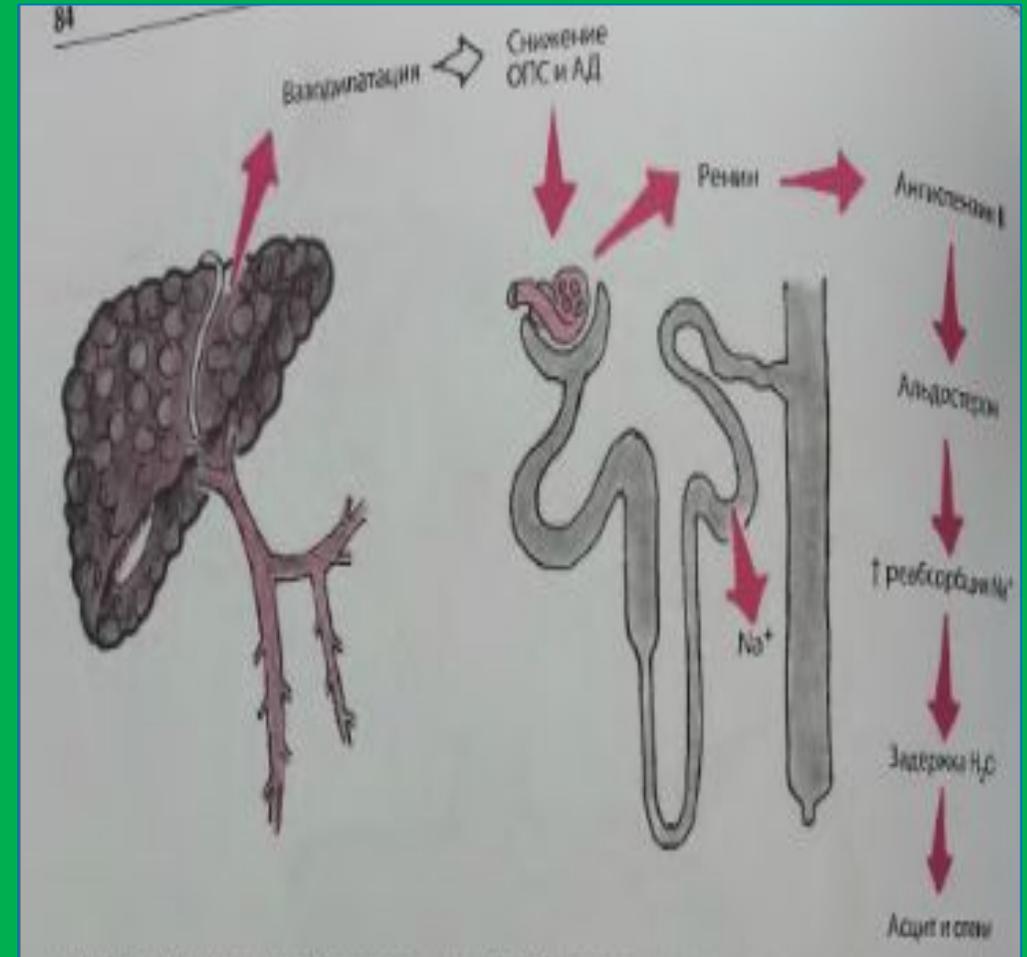
ЭТИОЛОГИЯ

1. Заболевания печени – наиболее частая причина (81,5% случаев).
2. Злокачественные опухоли ЖКТ, метастазы опухолей других локализаций (около 10%).
3. Тяжелая хроническая сердечная недостаточность (3%).
4. Другие причины (туберкулезный перитонит, нефротический синдром, острый панкреатит).



ПАТОГЕНЕЗ АСЦИТА

1. Повышение гидростатического давления вследствие портальной гипертензии.
2. Активация симпат-адреналовой (САС) и ренин-ангиотензин-альдостероновой системы (РААС) почек.
3. Снижение коллоидно-осмотического давления плазмы вследствие гипоальбуминемии, чаще возникающей в результате нарушения синтетической функции печени.
4. Повышение проницаемости капилляров.
5. Нарушение лимфооттока.
6. Воспалительная экссудация.
7. Нарушение инактивации гормонов в печени.



ДАННЫЕ ОБЪЕКТИВНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ПРИ АСЦИТЕ

Осмотр живота:

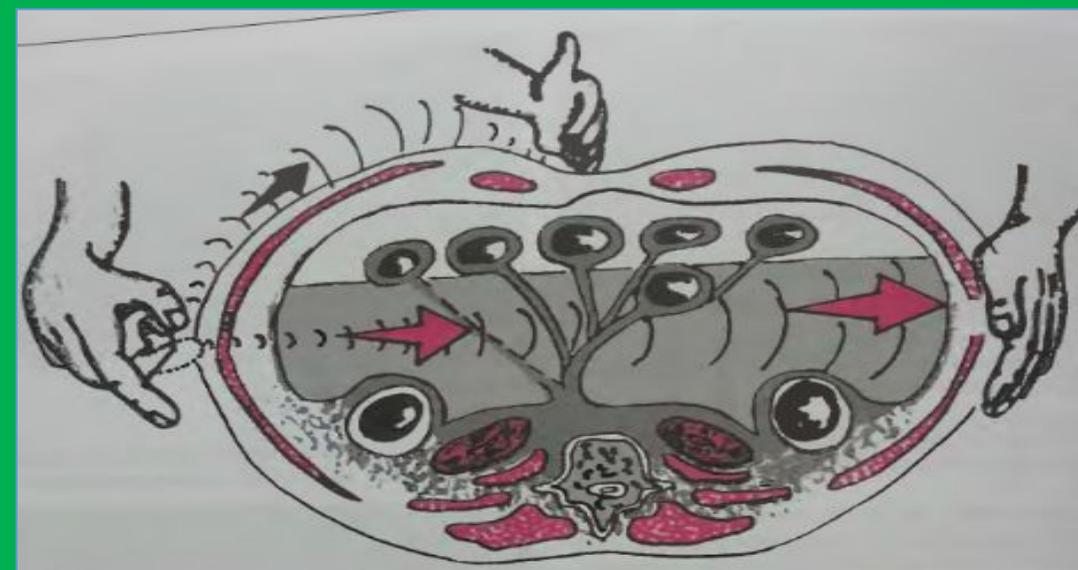
- 1) увеличение размеров;
- 2) куполообразный (напряженный) живот при остро развивающемся асците;
- 3) в положение «лежа на спине» – «лягушачий» (распластанный) живот;
- 4) частое развитие пупочной грыжи;
- 5) наличие стрий;
- 6) расширение подкожных вен передней брюшной стенки.



Перкуссия живота (асцит выявляется при количестве жидкости более 1,5-2 л.)

Метод флюктуации: пациент кладет ребро ладони на переднюю брюшную стенку, чтобы исключить передачу колебаний через нее, врач ладонь левой руки плотно прикладывают к боковой поверхности живота, а правой рукой наносит легкие отрывистые удары с противоположной стороны – при асците левой рукой ощущаются характерные волны.

Метод перкуссии: определение притупления во фланках живота в положении лежа на спине и исчезновение притупления при перемещении пациента набок.



ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ АСЦИТЕ

УЗИ И КТ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ – выявляет минимальное количество жидкости в брюшной полости (150-200 мл).



ИССЛЕДОВАНИЕ АСЦИТИЧЕСКОЙ ЖИДКОСТИ – дифференциальная диагностика асцитической жидкости (транссудата) от экссудата)

Признаки	Транссудат	Экссудат
Внешний вид	Прозрачная желтоватая жидкость без запаха	Разные варианты: серозный, гнойный, геморрагический, хилезный
Белок, г/дл	Менее 2,5 г/дл	Более 2,5 г/дл
Относительная плотность	1005-1015 г/см ³	Более 1015 г/см ³
Альбумины/гл обулины	2,5-4	0,5-2
Нейтрофилы, N/мкл	Менее 250/мкл	Более 250/мкл
Проба Ривольта	Отрицательная	Положительная

СПОНТАННЫЙ БАКТЕРИАЛЬНЫЙ ПЕРИТОНИТ (СБП)

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Спонтанный бактериальный перитонит – самопроизвольное инфицирование асцитической жидкости с развитием воспаления брюшины. Осложняет течение декомпенсированного цирроза печени в 8-32%, в 90% случаев отсутствует явный очаг инфекции, летальность достигает 21-30%.

Этиология: наиболее частые возбудители представители кишечной флоры: *Escherichia coli* и *Klebsiella spp.*

Пути инфицирования: транслокационный (повышение проницаемости кишечной стенки) и гематогенный (не происходит элиминация бактерий из-за нарушений РЭС и ослабления иммунитета).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА (варианты)

1. Клиника острого живота.
2. Появление болей в животе, повышения температуры, рвоты, диареи на фоне преобладания других печеночных синдромов.
3. Симптомы раздражения брюшины часто бывают сомнительными.

Частота клинических признаков спонтанного бактериального перитонита (по V.Arroyo et al., 2002)

Симптом	Частота, %
Боль в животе	76-82
Лихорадка	69-82
Рвота	10-14
Нарушения сознания	15-20
Диарея	10-11
Парез кишечника	6-8
Шок	3-10

1. Диагноз подтверждается исследованием асцитической жидкости.
2. Наиболее простым способом экспресс-диагностики СБП является подсчет полиморфно-ядерных нейтрофилов в асцитической жидкости, диагноз высоко вероятен, если число Нф >250 клеток/мкл

ГЕПАТОРЕНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ (ГРС)

Гепаторенальный синдром – прогрессирующая функциональная почечная недостаточность у больных с циррозом печени (диагноз ставится при исключении других причин поражения почек).

Эпидемиология: около $\frac{3}{4}$ больных умирает в течение 2-х недель, 90% - в течение 6-8 недель с момента формирования ГРС. Частота развития ГРС у больных с момента установления диагноза декомпенсированного цирроза в течение года составляет 18%.

Этиология и патогенез: цирроз печени → повышение концентрации вазодилатирующих факторов → компенсаторное сужение сосудов почек, сопровождающееся снижением почечного кровотока → повышение активности САС и РААС → дальнейшее снижение почечного кровотока и клубочковой фильтрации.

Диагностика:

- 1) наличие признаков цирроза печени с асцитом или фульмигрантное течение острого гепатита + повышение креатинина сыворотки крови более 133 мкмоль/л + отсутствие других причин поражения почек (диагностические критерии ГРС: International Ascities Club, 2005).
- 2) другие клинические признаки:
 - ❖ олигурия и анурия (снижение объема мочи);
 - ❖ снижение АД;
 - ❖ снижение натрия в крови.

Принципы лечения:

- ❖ применение вазоконстрикторов и плазмозаменителей;
- ❖ трансплантация печени.

ГЕПАТОПУЛЬМОНАЛЬНЫЙ СИНДРОМ (ГПС)

Гепатопульмональный синдром – осложнение заболеваний печени, характеризующееся нарушением перфузии легких, снижением оксигенации крови и развитием прогрессирующей дыхательной недостаточности).

Эпидемиология: в 4-19% случаев осложняет течение цирроза.

Этиология и патогенез: цирроз печени → повышение концентрации вазодилатирующих факторов и формирование прямых артериовенозных шунтов в легких → снижение оксигенации артериальной крови и парциального давления кислорода $P_{aO_2} < 70$ мм.рт.ст. → развитие дыхательной недостаточности.

Клиника и диагностика:

- 1) одышка в покое и при физической нагрузке;
- 2) платипноэ – ухудшение оксигенации крови и усиление одышки при переходе из горизонтального положения в вертикальное;
- 3) диффузный центральный цианоз;
- 4) симптом барабанных палочек и часовых стекол;
- 5) признаки гиперкинетического типа кровообращения (тахикардия, снижение АД и т.д.).
- 6) другие признаки поражения печени;
- 7) P_{aO_2} при анализе газового состава крови < 70 мм.рт.ст.;
- 8) сатурация гемоглобина кислородом при пульсоксиметрии $< 92-94\%$;
- 9) другие лабораторные и инструментальные методы диагностики.

Принципы лечения:

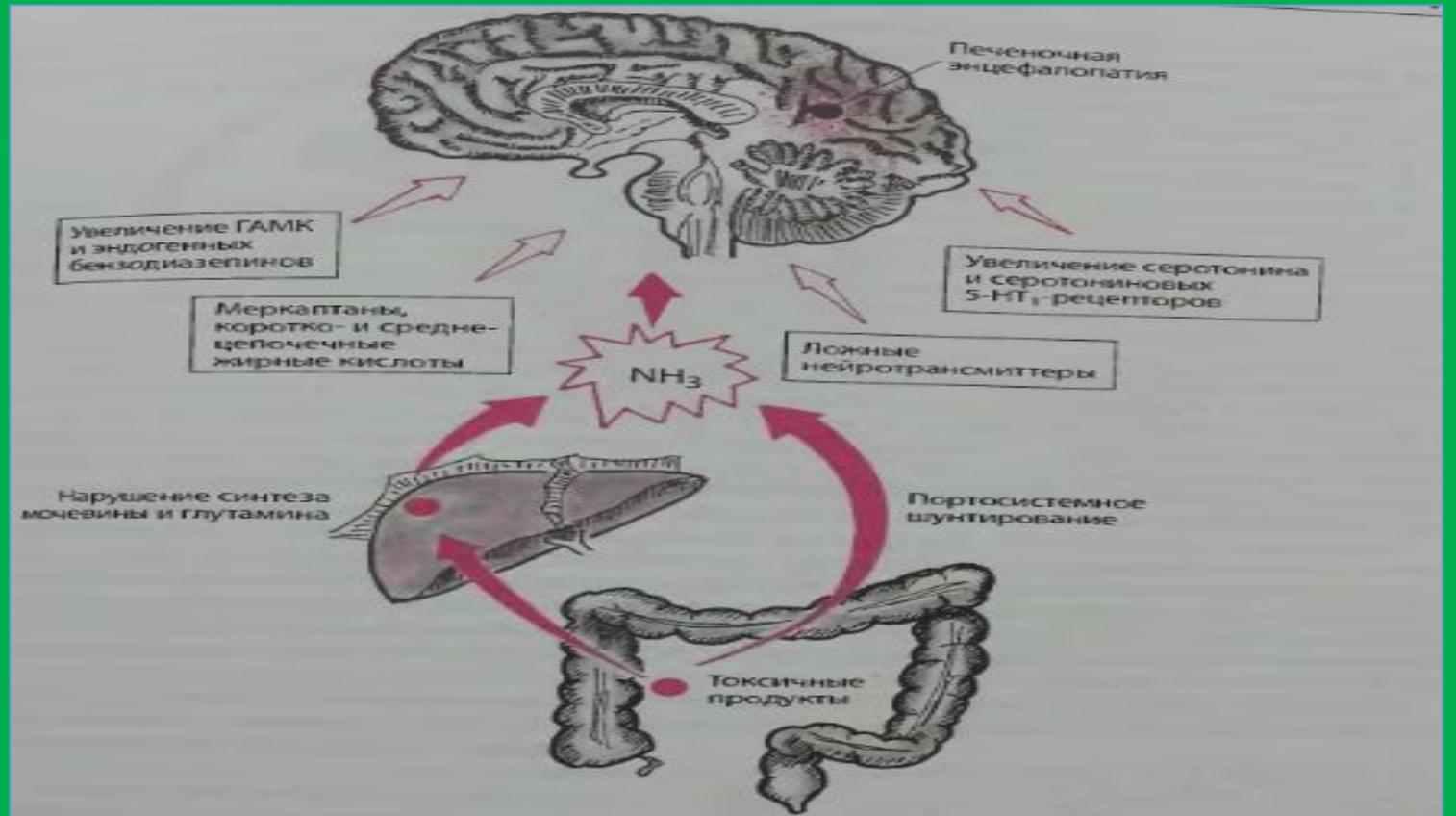
Симптоматическая терапия до трансплантации печени и трансплантация печени.

ПЕЧЕНОЧНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

ПЕЧЕНОЧНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ - это комплекс разнообразных нейропсихических расстройств, развивающихся при острой или хронической печеночно-клеточной недостаточности и/или функционировании портокавальных анастомозов и характеризующихся нарушениями сознания, интеллекта, изменением личности и поведения больного, а также нейромышечными нарушениями.

МЕХАНИЗМ

ВОЗНИКНОВЕНИЯ: в норме аммиак, меркаптан, ряд жирных кислот, ГАМК, серотонин, ложные нейротрансмиттеры, оказывающие токсическое влияние на головной мозг, обезвреживаются в печени → при патологии печени или шунтировании крови эти вещества поступают в системный кровоток и оказывают токсическое влияние на ГМ.



ПЕЧЕНОЧНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ, КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

- 1. Нарушения сознания:** сонливость днем и бессонница ночью, заторможенность, апатия, безразличность к окружающему, фиксированный взгляд, односложные ответы на вопросы → дезориентация во времени и пространстве → спутанность сознания → кома
- 2. Изменения личности:** эгоцентризм, акцентуация личности, потеря интереса к семье, депрессии, ярость и т.д.
- 3. Изменения интеллекта:** снижение внимания, быстроты реакции, способности концентрироваться.
- 4. Нейромышечные нарушения:** «хлопающий тремор» (астетриксис) – быстрые непроизвольные сгибательно-разгибательные движения кистей и пальцев рук при максимальном разгибании кисти больного или при вытянутых вперед руках с широко расставленными пальцами; невозможность поддерживать позу.
- 5. Дополнительные исследования:** проведение психометрических тестов, ЭЭГ, оценка состояния сознания по шкале Глазго, определение уровня аммиака в крови.

