

АО Медицинский университет Астана  
Кафедра: Внутренние болезни интернатуры

# СРС

**На тему: Синдром печеночной недостаточности**

Выполнила: Амангелдиева А.

Группа: 688

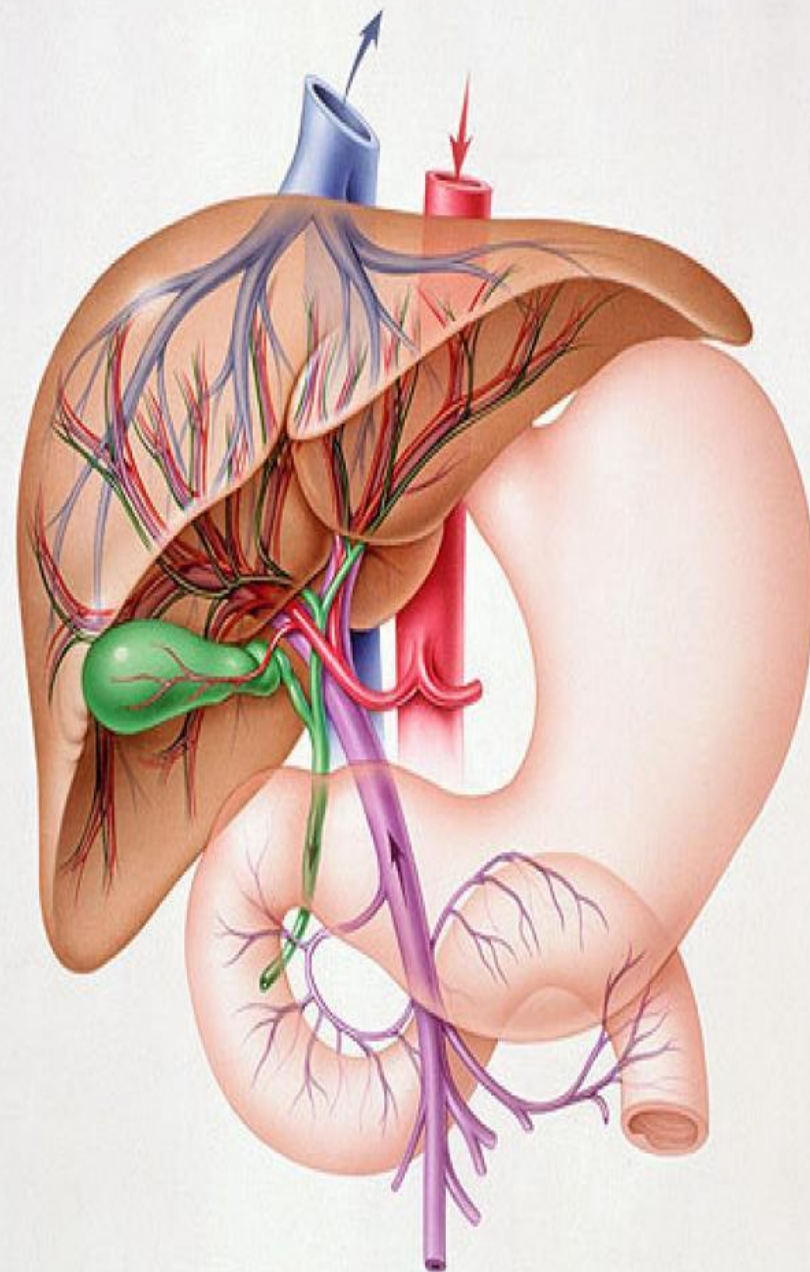
Проверила: Горлова Т. Н.

Астана-2016 г.

## **Синдром печеночной недостаточности**

- симптомокомплекс, в основе которого лежит- острое поражение гепатоцитов с последующим нарушением их основных функций  
( белкообразовательной, дезинтоксикационной, продуцирования факторов свертывания крови, регуляция КОС .

**Синдром печеночной недостаточности -**  
симптомокомплекс, обусловленный нарушениями функционального состояния печени



## Жалобы пациента

Симптоматика СПН зависит от темпа развития синдрома, течение его может быть острым и хроническим, более медленным. В прекоме больные могут жаловаться на боли или ощущение распираания в правом подреберье, на ранних этапах отек и полнокровие печени, лихорадка, желтуха.

Специфический «печеночный запах», иктеричность склер и кожных покровов.

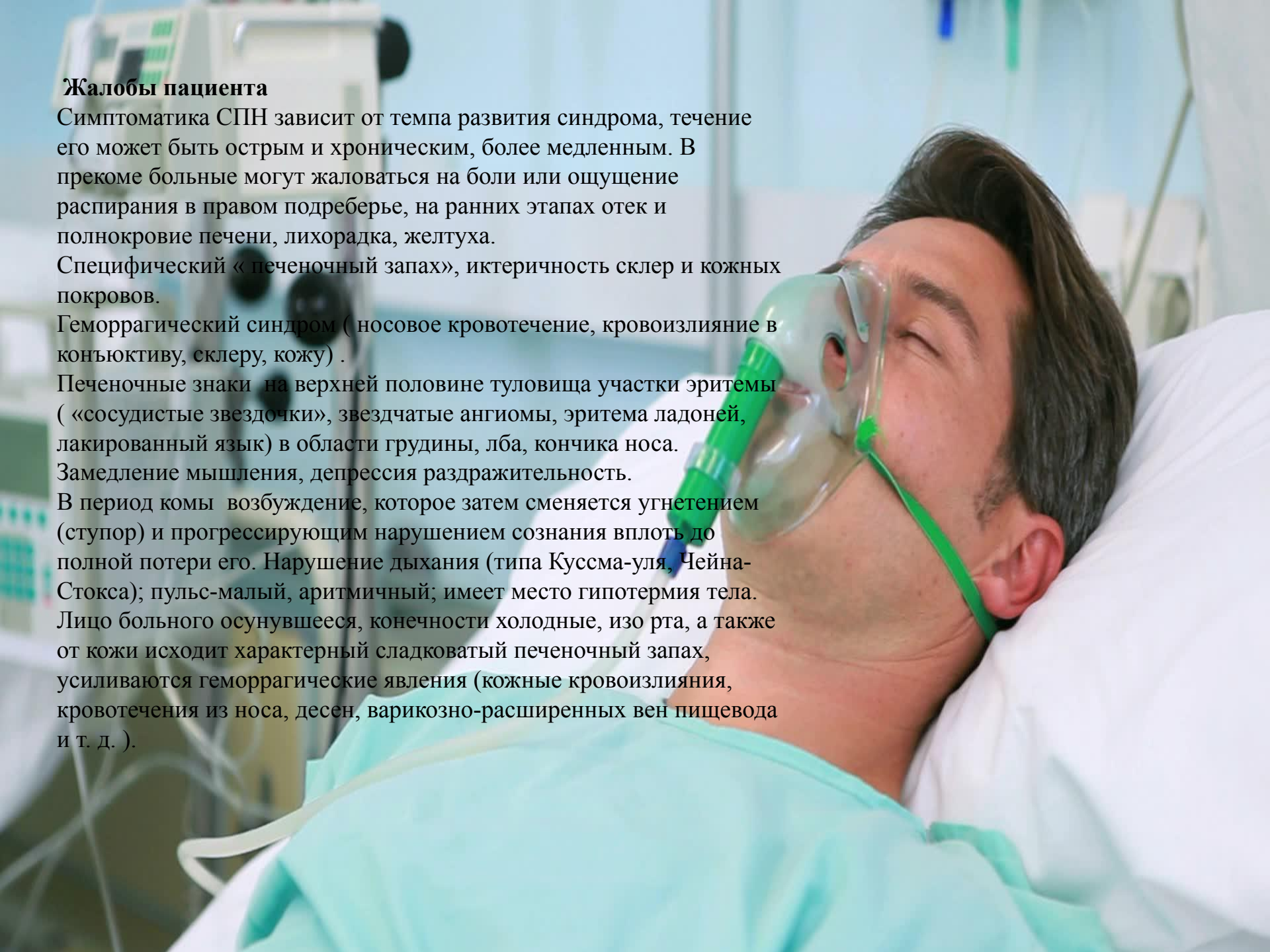
Геморрагический синдром (носовое кровотечение, кровоизлияние в конъюнктиву, склеру, кожу).

Печеночные знаки на верхней половине туловища участки эритемы («сосудистые звездочки», звездчатые ангиомы, эритема ладоней, лакированный язык) в области грудины, лба, кончика носа.

Замедление мышления, депрессия раздражительность.

В период комы возбуждение, которое затем сменяется угнетением (ступор) и прогрессирующим нарушением сознания вплоть до полной потери его. Нарушение дыхания (типа Куссма-уля, Чейна-Стокса); пульс-малый, аритмичный; имеет место гипотермия тела.

Лицо больного осунувшееся, конечности холодные, изо рта, а также от кожи исходит характерный сладковатый печеночный запах, усиливаются геморрагические явления (кожные кровоизлияния, кровотечения из носа, десен, варикозно-расширенных вен пищевода и т. д.).





## Этиология СПН

1. **Заболевания печени с повреждением ее паренхимы:** острые гепатиты, хронический активный гепатит, цирроз печени, опухоли печени, паразитарные поражения печени.

2. **Заболевания, протекающие с внутри - и внепеченочным холестазом:** первичный билиарный цирроз печени, опухоли печеночного и общего желчного протоков. Желчно-каменная болезнь, опухоль головки поджелудочной железы, повреждение и перевязка желчных протоков во время операции.

3. **Токсические поражения печени:** отравления гепатотропными ядами, грибами, некоторыми лекарствами.

4. **Заболевания других органов и систем:** сердца и сосудов, обширные травмы и ожоги.

5. **Критические состояния** при травмах, операциях, сепсисе, ДВС-синдроме.

Этиологические факторы при их длительном существовании или тяжелых формах патологии как бы "готовят" для развития большой печеночной недостаточности. Выделяют также "**разрешающие**" факторы, которые дают толчок к развертыванию клинической картины СПН. К ним относятся пищеводные и желудочно-кишечные кровотечения, инфекции, прием седативных препаратов и транквилизаторов, массивная диуретическая терапия, прием алкоголя, избыточное употребление животных белков, хирургические вмешательства, удаление одновременно большого количества жидкости из брюшной полости при асците.



## **СПН – патогенез**

Ведущее значение в патогенезе печеночной недостаточности имеет нарушение обезвреживающей функции печени и токсическое поражение головного мозга продуктами обмена азотистых веществ (аммиак, фенолы, у-аминомасляная кислота и другие аминокислоты, меркаптан и жирные кислоты).

Представлена схема патогенеза двух основных клинических проявлений большой печеночной недостаточности - печеночной энцефалопатии и геморрагических проявлений СПН.

Печеночная энцефалопатия развивается вследствие взаимодействия и взаимного усиления эндогенных нейротоксинов, нарушения баланса аминокислот, изменения функции нейротрансмитеров и их рецепторов. Развиваются отек и функциональные нарушения астроглии в головном мозгу, что объясняет клинические и инструментальные проявления печеночной энцефалопатии. Среди эндогенных нейротоксинов ведущее место принадлежит аммиаку, уровень которого закономерно повышается при СПН. Это связано с его повышенным образованием в кишечнике и нарушением процессов обезвреживания в печени.

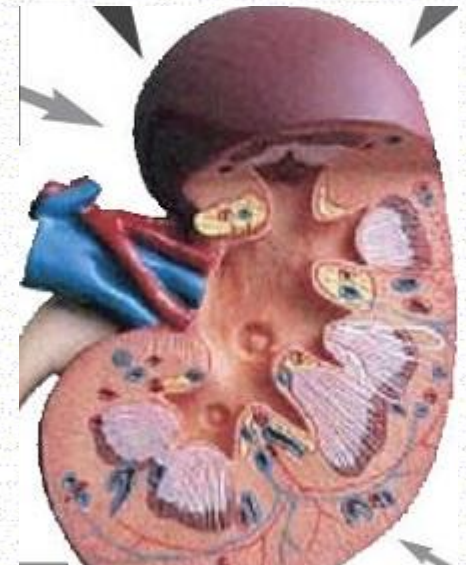
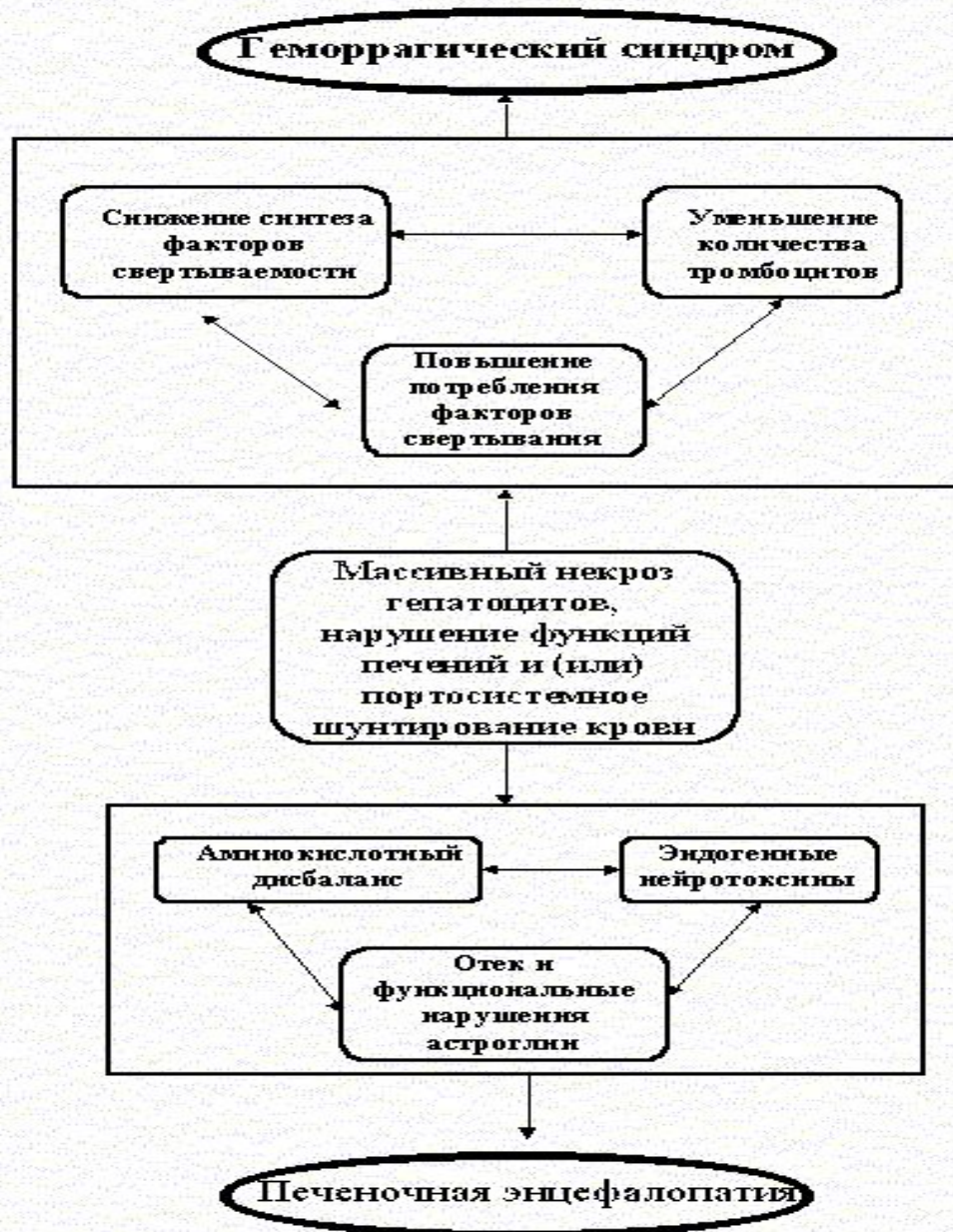
Эндогенными эндотоксинами являются также меркаптаны, коротко - и среднецепочечные жирные кислоты, фенолы. Аминокислотный дисбаланс у больных хроническими заболеваниями печени заключается в увеличении уровня ароматических аминокислот - фенилаланина, тирозина, а также триптофана, и уменьшении содержания валина, лейцина и изолейцина. Поступление их в головной мозг способствует нарушениям астроглии. Фенилаланин помимо всего способствует образованию ложных нейротрансмитеров.

Три основных фактора лежат в основе геморрагического синдрома при СПН - снижение синтеза факторов свертывания крови, повышенное их потребление вследствие диссеминированного внутрисосудистого свертывания и уменьшение количества тромбоцитов. Снижается синтез VII, II, IX, X, I, V, XII факторов. Вследствие ДВС-синдрома развивается коагулопатия потребления. Количество тромбоцитов уменьшается в результате нередкого гиперспленизма, а также ДВС-синдрома.

В патогенезе СПН большое значение придается нарушению кислотно-щелочного равновесия



# Синдром печеночной недостаточности - патогенез





Причинами болей могут быть некрозы печеночной ткани, на ранних этапах отек и полнокровие печени, вызывающие растяжение глиссоновой капсулы. Вследствие некрозов у больного также нередко бывает лихорадка. Чаще всего желтуха, если она была у больного до развития СПН, нарастает. Если желтухи не было, она появляется и прогрессирует. Может быть характерный печеночный запах от больного. Он возникает вследствие нарушения метаболизма ароматических аминокислот. При острых формах СПН, особенно если они развиваются на фоне острого и хронического гепатита, в меньшей степени цирроза печени, уменьшается печень, иногда катастрофически, просто на глазах в течение суток.

## **Синдром печеночной недостаточности - клиника**

### **Печеночные проявления**

Нарастание интенсивности желтухи  
Боли в области печени  
Печеночный запах от больного  
Уменьшение размеров печени  
Ухудшение функциональных печеночных тестов

### **Печеночная энцефалопатия**

1. Нарушения сознания и психики - забывчивость, спутанность сознания, ступор, кома, изменения личности, колебания настроения, нарушения почерка, сонливость в дневное время
2. Неврологические признаки - астериксис ("хлопающий тремор"), ригидность, гипо- и гиперрефлексия, атаксия, патологические рефлексы, спастичность.
3. Нарушения электроэнцефалограммы - замедление ритма. При I стадии он составляет 7-8 кол./сек; II-III - 0,5-3 кол./сек. Начиная со II стадии появляется эпи-активность.

### **Геморрагический синдром**

Геморрагии на коже - от петехий до обширных экхимозов. Различные кровотечения - носовые, желудочные, кишечные, маточные.

### **Гепаторенальный синдром**

Развивается почечная недостаточность, нарастают уровни креатинина и мочевины

### **Гепатокардиальный синдром**

Появление аускультативного феномена "стука дятла" (сейчас же после первого тона сердца следует второй), на ЭКГ обнаруживается удлинение интервала Q-T с широким зубцом T.

## **Малая печеночная и большая печеночная недостаточность**

Выделяют **малую печеночную недостаточность**, когда выявляются нерезко выраженные нарушения метаболических функций печени с минимальными клиническими проявлениями и **большую печеночную недостаточность** со значительными метаболическими и клиническими проявлениями, главные из которых печеночная энцефалопатия и геморрагический синдром. Малая печеночная недостаточность выявляется в основном с помощью функциональных печеночных тестов, сопровождает все заболевания печени.

Патогенетически и в какой то мере клинически выделяют две основные формы большой печеночной недостаточности - печеночно-клеточную или эндогенную и портально-клеточную или экзогенную (см. схемы: 1 - продукты белкового метаболизма в кишечнике; 2 - пораженная печень; 3 - системный кровоток; 4 - центральная нервная система). В основе первой формы лежит массивный некроз гепатоцитов (острая дистрофия печени), в результате которого огромное количество токсических продуктов распада попадают в системный кровоток. Вследствие выпадения антитоксической функции печени в кровоток поступают также продукты белкового метаболизма из кишечника. Вторая форма - портосистемная недостаточность развивается у больных циррозом печени с высокой портальной гипертензией, когда происходит сброс продуктов белкового метаболизма в системный кровоток в обход портальной системы по портокавальным анастомозам. Клинически обе эти формы весьма близки друг к другу

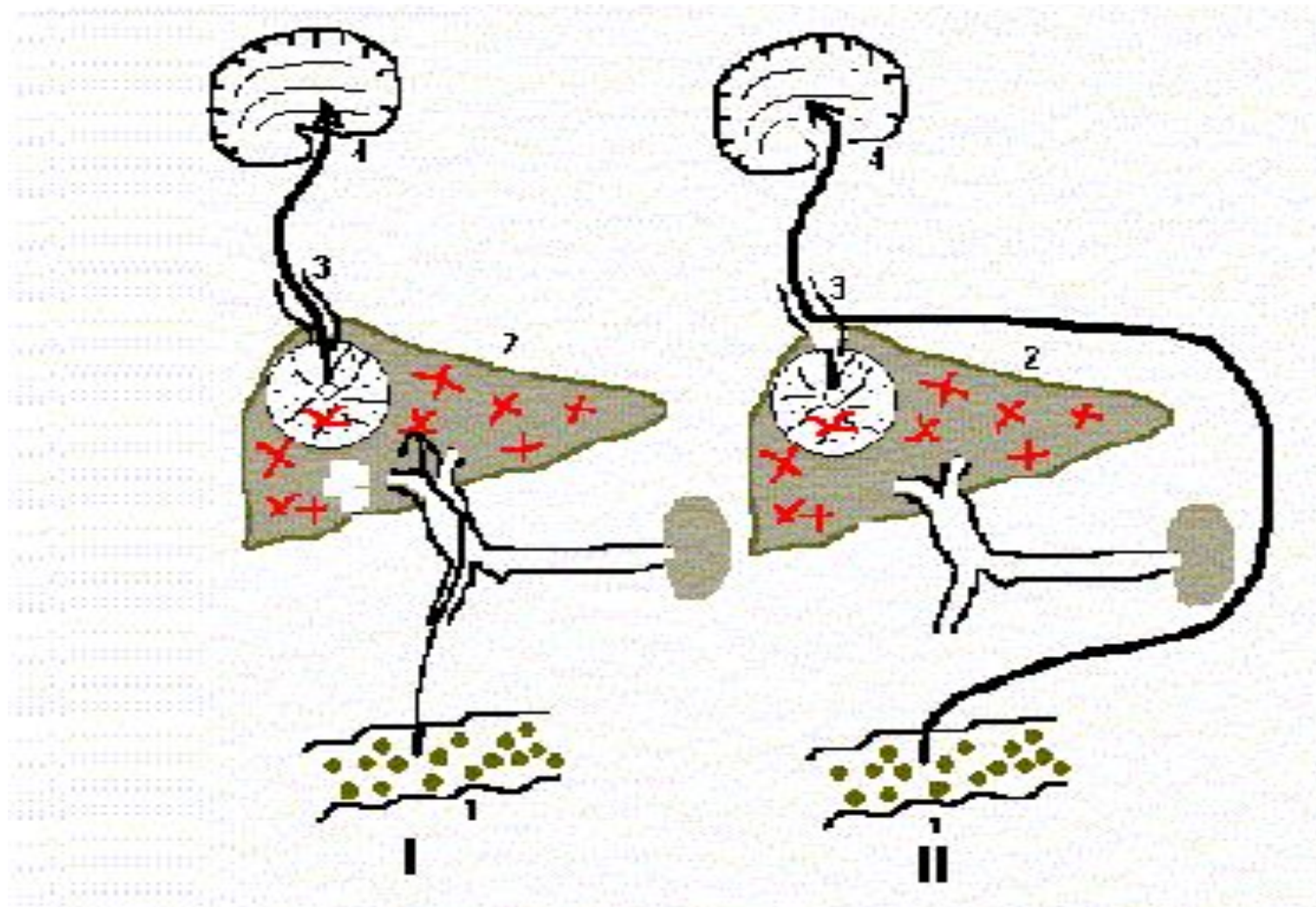
**малую печеночную недостаточность** или гепатодепрессивный синдром (гепатодепрессия), при котором развиваются различные нарушения функций печени, но без развития энцефалопатии; **большую печеночную недостаточность** (гепатаргия, печеночная энцефалопатия, гепатоцеребральный синдром) — тяжелая печеночная недостаточность, которая сопровождается энцефалопатией.



## Формы синдрома печеночной недостаточности

1- печеночно-клеточная или эндогенная

2- портально-клеточная или экзогенная



**Различают** острую и хроническую печеночную недостаточность и 3 стадии ее: I стадию-начальную (компенсированную), II стадию-выраженную (декомпенсированную) и III стадию - терминальную (дистрофическую). Терминальная стадия печеночной недостаточности заканчивается печеночной комой.

В I стадию клинические симптомы отсутствуют, однако снижается толерантность организма к алкоголю и другим токсическим воздействиям, положительны результаты нагрузочных печеночных проб (с галактозой, бензоатом натрия, билирубином, особенно вофавердином).

Для II стадии характерны клинические симптомы: немотивированная слабость, снижение трудоспособности, диспепсические расстройства, появление и прогрессирование желтухи, геморрагического диатеза, асцита, иногда гипопропротеинемических отеков.

В III стадии наблюдаются глубокие нарушения обмена веществ в организме, дистрофические явления не только в печени, но и в других органах (ЦНС, почках и т. д. ); при хронических заболеваниях печени выражена кахексия.





**Острая печеночная  
недостаточность**

Недлительный анамнез заболевания  
Пациенты достаточного питания  
Размеры печени уменьшены  
Селезенка не увеличена  
Сосудистые звездочки на теле  
больного отсутствуют  
Симптомы энцефалопатии возника-  
ют в ранние сроки от начала забо-  
левания (через 8 нед)  
На фоне текущего заболевания  
возникает желтуха  
Асцит возникает поздно, после  
появления печеночной энцефало-  
патии

**Хроническая печеночная  
недостаточность**

Длительный анамнез заболевания  
Недостаточность питания, дефицит  
массы тела  
Размеры печени увеличены  
Селезенка увеличена  
У пациента обнаруживают печеноч-  
ные ладони и сосудистые звездочки  
Симптомы энцефалопатии возника-  
ют в поздние сроки от начала забо-  
левания  
Эпизоды желтухи в анамнезе  
Асцит развивается в ранние сроки,  
предшествуя возникновению пече-  
ночной энцефалопатии



## **Формы печеночной недостаточности**

*печеночно-клеточная* (истинную, первичную или эндогенную), которая возникает при поражении паренхимы печени;

*портокавальная* (портосистемную или экзогенную), обусловлена поступлением токсических продуктов (аммиака, фенолов и т.д.), всосавшихся в кишечнике, из воротной вены в общий кровоток по портокавальным анастомозам;

*смешанная* наблюдается при сочетании 1-й и 2-й патогенетических форм печеночной недостаточности.

## **Физикальные данные**

При осмотре больного отмечается характерный сладковатый «печеночный» запах. Окрашивание кожных покровов и видимых слизистых оболочек в желтые оттенки: от зеленого и лимонного до оранжевого цвета. У смуглых людей желтуха может быть заметной только на слизистых оболочках, особенно на склерах глазных яблок. Асцит живот значительно увеличивается в размерах, напоминая беременность. Кардинальным признаком развития печеночной комы является прогрессирующее уменьшение размеров печени. Кома сменяется преагональным состоянием, возникает шумное дыхание Куссмауля, возможно недержание мочи и кала.

## **Гепатодепрессивный синдром**

уменьшение содержания в сыворотке крови общего белка, альбуминов, фибриногена, протромбина, проакцеллирина, проконвертина, холестерина, снижение активности холинэстеразы; снижение клиренса антипирина;

задержка выведения бромсульфамина, вофавердина (индоциана). Индикаторы ГС позволяют установить степень нарушения метаболических функций и таким образом уточнить степень ее поражения, выявить начальные формы большой печеночно-клеточной недостаточности, а у больных с поврежденной печенью определить возможность проведения (при необходимости) больших плановых оперативных вмешательств.

Под синдромом малой печеночной недостаточности мы подразумеваем любые нарушения метаболической функции печени без энцефалопатии, а под синдромом большой печеночной недостаточности — нарушения метаболических функций печени, которые в содружестве с другими патологическими сдвигами приводят к гепатогенной энцефалопатии. При большой печеночной недостаточности индикаторы гепатодепрессии обычно изменены намного грубее, чем при малой. Таким образом, малой печеночной недостаточности соответствует гепатодепрессия, большой печеночной недостаточности — гепатаргия.

Нагрузочные пробы — индикаторы гепатодепрессии. Бром-сульфалеиновая проба по Розенталю — Уайту. Норма: через 45 мин после введения в сыворотке крови остается не более 5% краски.

Задержка более 6% — положительный (патологический) результат пробы.

Индоциановая (вофавердиновая, увердиновая) проба. Через 20 мин после введения в сыворотке крови остается не более 4% краски. Период полувыведения (T) 3,56 мин.

Антипириновая проба (в модификации Л. И. Геллера и сотр.). Норма: клиренс — 36,8 мл/мин, период полувыведения — 12,7 мин.

Галактозная (внутривенная) проба. Внутривенно вводят раствор галактозы из расчета 0,5 г/кг и регистрируют ее элиминацию из крови. Продолжительность исследования 1 ч. Норма: 10 мг/(кгвмин). Величины ниже 4 мг/(кгжмин), как правило, выявляются при далеко зашедших патологических процессах, например при циррозах печени.

Кофеиновая проба. После приема 400 мг кофеина исследуют сыворотку крови. Норма: 60—160 мл/мин.

Нагрузочные тесты относятся к высокочувствительным пробам.

Применение их желательно у больных с неясными по тяжести хроническими заболеваниями печени, а также при необходимости проведения экспертизы.

Холинэстераза сыворотки крови. Норма: 0,35—0,5 усл. ед. (по О. А. Пономаревой), 140—200 ед. (по Аммону), 45-ед. (по Венсану).

Альбумин сыворотки крови. Норма: 3,5—5 г/дл. Протромбиновый индекс. Норма: 80—110%.

Проконвертин сыворотки крови. Норма: 80—120%.

Холинэстераза (ХЭ), альбумин и протромбиновый индекс. Определение этих показателей считается пробами средней чувствительности, а проконвертина — высокой чувствительности. Период полураспада альбумина 14—20 дней, холинэстеразы 8—10 сут, протромбинового индекса около 2,5 сут, проконвертина 6—8 ч. Поэтому исследование активности холинэстеразы используется в основном для оценки хронических заболеваний печени, а содержания прокоагулянтов также и при острых повреждениях печени.

Снижение количества холестерина сыворотки крови в большинстве случаев свидетельствует о гепатодепрессии.

Снижение показателей индикаторов гепатодепрессии средней чувствительности на 10—20% расценивается как незначительное, на 21—40% — как умеренное, более чем на 40% — как значительное.

Изредка наблюдается повышение показателей антипириновой пробы и холинэстеразы. В этих случаях говорят о синдроме «раздраженной печени». Этот синдром встречается главным образом при начальных формах алкогольной болезни печени и развивается за счет временной гиперфункции эндоплазматического ретикулума гепатоцитов.

В целом индикаторы гепатодепрессии (особенно высокочувствительные тесты) дают врачу очень важную информацию.

В последние годы к этой группе проб предъявляются повышенные требования, в первую очередь при обследовании «кандидатов» на пересадку печени. К сожалению, широко используемые индикаторы гепатодепрессии не во всех случаях удовлетворяют этим требованиям.



## Диагностика СПН

**ОАК:** эритроциты  $1,8-2,6 \cdot 10^{12}/л$ , **hb**-50 – 70 г/л, ретикулоциты– 18,8%, лейкоциты  $4 \cdot 10^9/л$ , СОЭ- 40 – 60 мм/ч, тромбоциты  $100 \cdot 10^9/л$  -  $190 \cdot 10^9/л$ .

**ОАМ:** Удельный вес- 1030, реакция рН слабокислая, нейтральная или щелочная, белок -3 и более г/л, эпителий 15 – 30 в поле зрения, Лейкоциты 10 – 15 в поле зрения, эритроциты –нет, желчные пигменты-присутствуют.

Выделяют 4 синдрома, которые выявляются в биохимическом анализе крови, печеночных пробах, липидограмме и коагулограмме:

Гипоальбуминемия, снижение активности холинэстеразы, повышение МНО, снижение фибриногена, проконвертина, увеличение несвязаного билирубина, положительная бромсульфалеиновая проба по Розенталю-Уайту.

**Синдром цитолиза:** повышение АЛТ (аланинаминотрансферазы), АСТ (аспартатаминотрансферазы), альдолазы, ЛДГ (лактатдегидрогеназы), билирубина, витамина  $B_{12}$  и железа.

**Синдром холестаза:** повышение уровня щелочной фосфатазы, лейцинаминопептидазы, 5-нуклеотидазы, холестерина, фосфолипидов, липопротеидов низкой и очень низкой плотности, желчных кислот.

**Синдром печеночно-клеточной недостаточности:** снижение количества общего белка, альбумина и его фракций, протромбина, холестерина, II, V и VII факторов свертываемости крови. Повышение активной холинэстеразы.

**Иммунно-воспалительный синдром:** увеличение уровня иммуноглобулинов класса А, М, G, тимоловой пробы, сулемовой пробы и пробы Вельтмана.

### Синдром печеночно-клеточной недостаточности

Клинические признаки	Лабораторные признаки
Печеночная энцефалопатия	Гипераммониемия
Отечно-асцитический синдром	Гипопротеинемия за счет гипоальбуминемии
Геморрагический синдром	Снижение протромбинового индекса, увеличение протромбинового времени, увеличение частичного тромбопластинового времени
Прогрессирующая желтуха	Гипербилирубинемия
	Снижение уровня холинэстеразы
	Гипохолестеринемия

Инструментальные методы обследования

УЗИ печени

Увеличение долей печени в размерах (возможно увеличение как одной из долей, так и обеих сразу);

Край печени закругляется;

Орган достаточно темный на экране аппарата;

В случае длительного хронического процесса печень приобретает неоднородную структуру («пестрая печень»);

Расширяются селезеночная и портальная вены.

КТ (компьютерная томография) печени

Структура органа узловатая, неровная;

Край печени бугристый;

Печень увеличена в размерах, однако в терминальной стадии болезни она становится меньше нормы.

МРТ (магнитно-резонансная томография) печени;

ЭЭГ.

Данные ЭЭГ коррелируют с тяжестью СПН и позволяют наиболее точно выявить стадию патологического процесса. Основные изменения заключаются в замедлении  $\alpha$ -ритма. При I стадии он составляет 7-8 кол./сек; II-II - 0,5-3 кол./сек. Начиная со II стадии появляется d - и q -активность. Исследования ВП более чувствительный метод для выявления ранних стадий СПН. Еще более информативным считается метод магнитно-резонансной спектроскопии, чувствительность его приближается к 100%.