ПЕЧЕНОЧНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

ПЕЧЕНОЧНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

КОМПЛЕКС ПОТЕНЦИАЛЬНО ОБРАТИМЫХ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ, ВОЗНИКАЮЩИХ КАК СЛЕДСТВИЕ ОСТРОЙ ИЛИ ХРОНИЧЕСКОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И/ИЛИ ПОРТОСИСТЕМНОГО ШУНТИРОВАНИЯ КРОВИ.

ТЕОРИИ РАЗВИТИЯ ПЭ

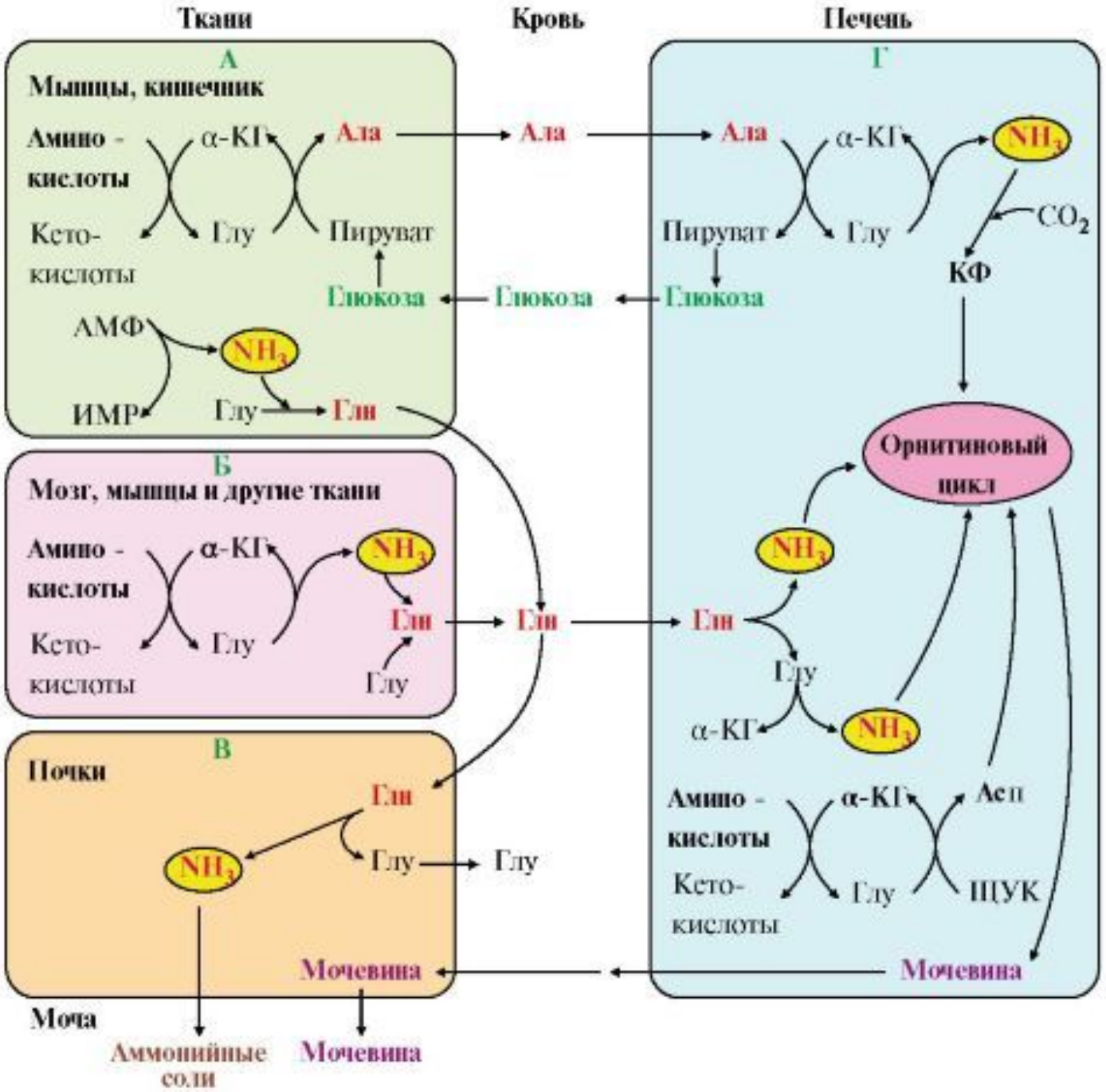
- ТОКСИЧЕСКАЯ
- ЛОЖНЫХ НЕЙРОТРАНСМИТТЕРОВ
- НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ГАМК

ТОКСИЧЕСКАЯ ТЕОРИЯ

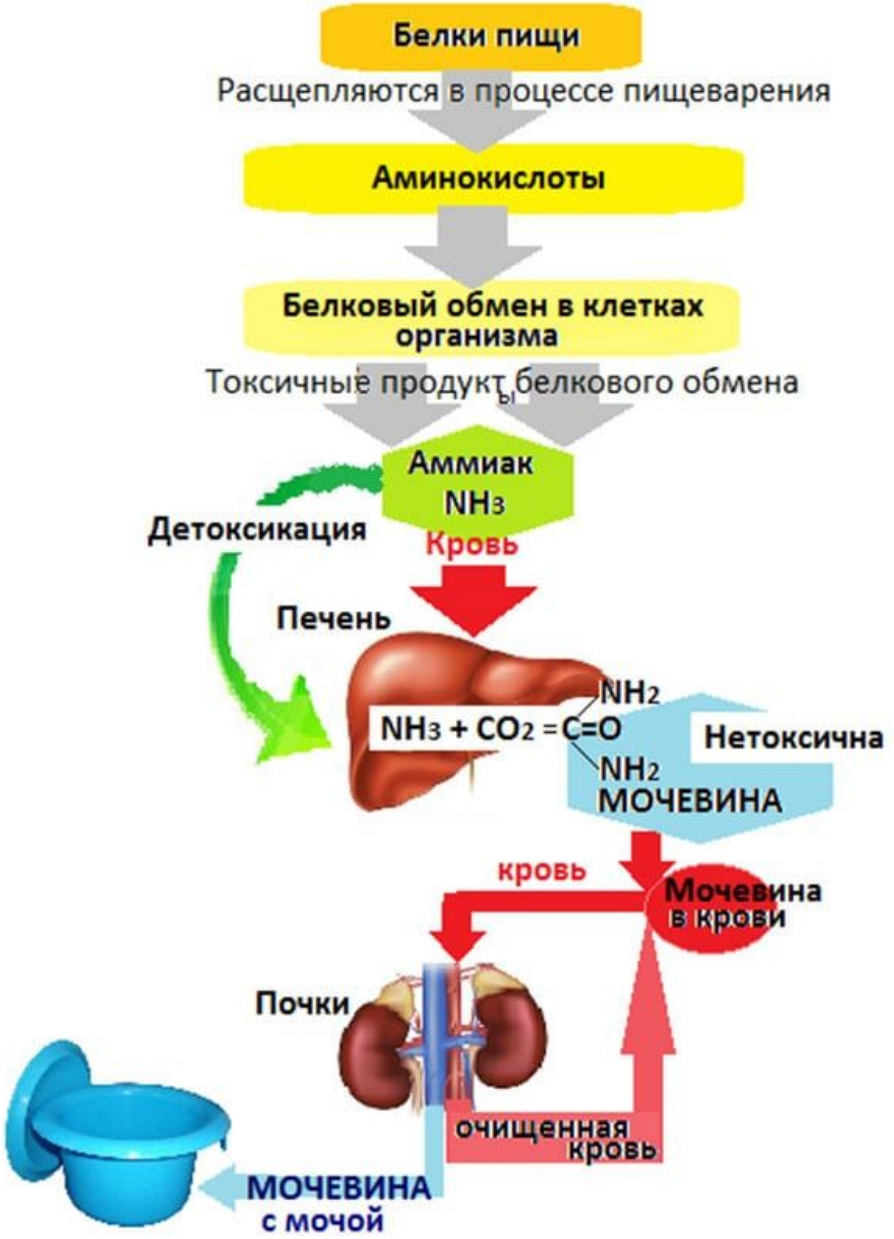
ОСНОВНУЮ РОЛЬ В РАЗВИТИИ ПЭ ИГРАЮТ **АММИАК**, ЖИРНЫЕ КИСЛОТЫ, ФЕНОЛЫ, МЕРКАПТАН. ВЕДУЩАЯ РОЛЬ СРЕДИ ЭНДОГЕННЫХ НЕЙРОТОКСИНОВ ПРИНАДЛЕЖИТ АММИАКУ. В ОРГАНИЗМЕ АММИАК ОБРАЗУЕТСЯ В ТОЛСТОЙ КИШКЕ (В РЕЗУЛЬТАТЕ ГИДРОЛИЗА БЕЛКА И МОЧЕВИНЫ КИШЕЧНОЙ МИКРОФЛОРОЙ), В СКЕЛЕТНОЙ МУСКУЛАТУРЕ (ПРОПОРЦИОНАЛЬНО ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКЕ), В ПОЧКАХ (ПРОДУКЦИЯ АММИАКА СУЩЕТСВЕННО ПОВЫШАЕТСЯ ПРИ ГИПЕРКАЛИЕМИИ), В ТОНКОЙ КИШКЕ (ПРИ РАСПАДЕ ГЛУТАМИНА).

ТОКСИЧЕСКАЯ ТЕОРИЯ

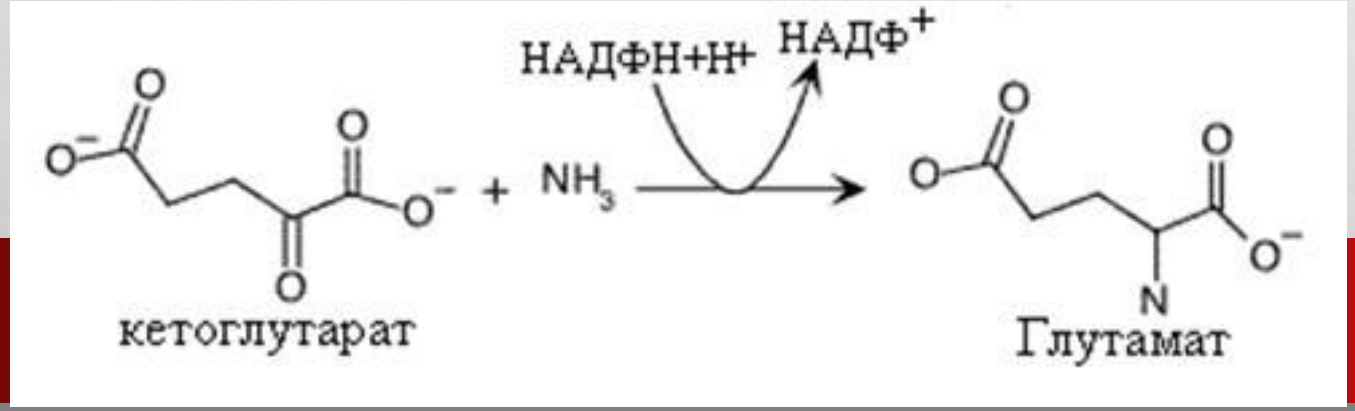
АММИАК, ОБРАЗУЮЩИЙСЯ В ТОЛСТОЙ КИШКЕ, ПОСТУПАЕТ ПО ВОРОТНОЙ ВЕНЕ В ПЕЧЕНЬ, ГДЕ В НОРМЕ БОЛЬШАЯ ЕГО ЧАСТЬ ВКЛЮЧАЕТСЯ В ОРНИТИНО-ВЫЙ ЦИКЛ, КОНЕЧНЫМ ПРОДУКТОМ КОТОРОГО ЯВЛЯЕТСЯ МОЧЕВИНА. НЕ ВКЛЮЧИВШИЙСЯ В ОРНИТИНОВЫЙ ЦИКЛ МОЧЕВИНЫ АММИАК ЗАХВАТЫВАЕТСЯ НЕБОЛЬШОЙ ПОПУЛЯЦИЕЙ ПЕРИВЕНОЗНЫХ ГЕПАТОЦИТОВ, ГДЕ ПОД ВЛИЯНИЕМ ГЛУТАМИНСИНТЕТАЗЫ ОБРАЗУЕТСЯ ГЛУТАМИН. УКАЗАННЫЕ МЕХАНИЗМЫ СПОСОБСТВУЮТ ПРЕДОТВРАЩЕНИЮ ПОПАДАНИЯ ТОКСИЧЕСКИХ ПРОДУКТОВ В СИСТЕМНЫЙ КРОВОТОК. ПРИ ПЕЧЕНОЧНОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ ПРОИСХОДИТ СНИЖЕНИЕ СКОРОСТИ МЕТАБОЛИЗМА АММИАКА И ДРУГИХ ТОКСИНОВ В ПЕЧЕНИ. КРОМЕ ТОГО, ТОКСИЧЕСКИЕ ПРОДУКТЫ МОГУТ ПОПАДАТЬ В ОБЩИЙ КРОВОТОК, МИНУЯ ПЕЧЕНЬ, ПО ПОРТОКАВАЛЬНЫМ АНАСТОМОЗАМ.



Образование и выведение мочевины



МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ МЕТАБОЛИТОВ НА ЦНС ДО КОНЦА НЕЯСЕН. НАИБОЛЕЕ ОБОСНОВАННОЙ ЯВЛЯЕТСЯ ТЕОРИЯ НАРУШЕНИЯ ЭНЕРГЕТИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ В НЕЙРОНАХ, СОГЛАСНО КОТОРОЙ НЕИОНИЗИРОВАННЫЙ АММИАК ЛЕГКО ПРОНИКАЕТ ЧЕРЕЗ ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКИЙ БАРЬЕР, МЕМБРАНЫ НЕЙРОНОВ И МИТОХОНДРИЙ, ГДЕ НАБЛЮДАЕТСЯ ФЕРМЕНТАТИВНАЯ РЕАКЦИЯ, ВСЛЕДСТВИЕ КОТОРОЙ ИЗ ИОНА АММОНИЯ И 3-КЕТОГЛУТАРАТА ОБРАЗУЕТСЯ ГЛУТАМАТ. ПРИ ЭТОМ ПРОИСХОДИТ СНИЖЕНИЕ СКОРОСТИ ОКИСЛЕНИЯ ГЛЮКОЗЫ, ЧТО ВЕДЕТ К ЭНЕРГЕТИЧЕСКОМУ ГОЛОДАНИЮ КЛЕТОК МОЗГА. УСИЛЕННЫЙ СИНТЕЗ ГЛУТАМИНА В МОЗГЕ ВЫЗЫВАЕТ ОСМОТИЧЕСКИЙ ОТЕКИ СНИЖЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ НЕЙРО-ТРАНСМИТТЕРА ГЛУТАМАТА.

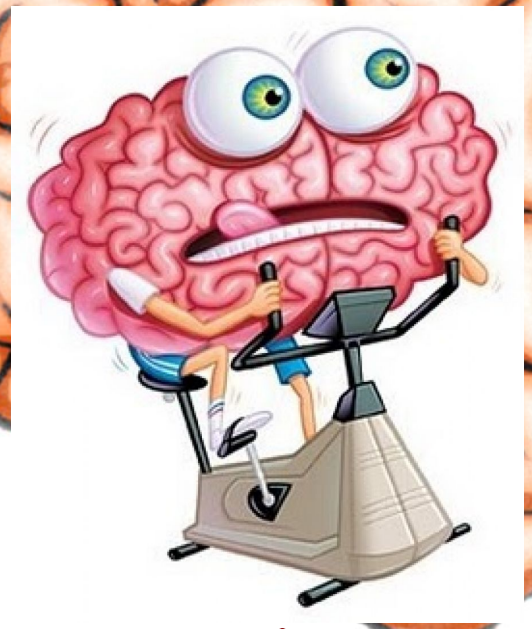


ТЕОРИЯ ЛОЖНЫХ НЕЙРОТРАНСМИТТЕРОВ

ПРИ ПОВЫШЕННОМ КАТАБОЛИЗМЕ БЕЛКОВ И ИСПОЛЬЗОВАНИИ В КАЧЕСТВЕ ИСТОЧНИКОВ ЭНЕРГИИ АМИНОКИСЛОТ С РАЗВЕТВЛЕННОЙ ЦЕПЬЮ (ВАЛ, ЛЕЙ, ИЛЕ) ПРОИСХОДИТ ПОСТУПЛЕНИЕ В КРОВЬ ЗНАЧИТЕЛЬНОГО КОЛИЧЕСТВА АРОМАТИЧЕСКИХ АМИНОКИСЛОТ ФЕНИЛАЛАНИНА, ТИРОЗИНА, ТРИПТОФАНА, КОТОРЫЕ В НОРМЕ МЕТАБОЛИЗИРУЮТСЯ В ПЕЧЕНИ (СООТТНОШЕНИЕ В НОРМЕ 3-3,5:1). ТАК КАК НАЗВАННЫЕ ВЫШЕ АМИНОКИСЛОТЫ ИСПОЛЬЗУЮТ АНАЛОГИЧНЫЕ ТРАНСПОРТНЫЕ СИСТЕМЫ ПРИ ПРОХОЖДЕНИИ ЧЕРЕЗ ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКИЙ БАРЬЕР, В ЦНС НАКАПЛИВАЕТСЯ ИЗБЫТОЧНОЕ КОЛИЧЕСТВО АРОМАТИЧЕСКИХ АМИНОКИСЛОТ, ЯВЛЯЮЩИХСЯ ПРЕДШЕСТВЕННИКАМИ ЛОЖНЫХ НЕЙРОТРАНСМИТТЕРОВ, КОТОРЫЕ ВЫЗЫВАЮТ ТОРМОЖЕНИЕ ФЕРМЕНТАТИВНОЙ СИСТЕМЫ, ПРЕВРАЩАЮЩЕЙ ТИРОЗИН В ДОФА (ПРЕДШЕСТВЕННИК ДОФАМИНА И НОРАДРЕНАЛИНА). В РЕЗУЛЬТАТЕ МЕТАБОЛИЗМ СОЕДИНЕНИЙ ПРОТЕКАЕТ АЛЬТЕРНАТИВНЫМ ПУТЕМ. УВЕЛИЧЕНИЕ В ЦНС УРОВНЯ ЛОЖНЫХ НЕЙРОТРАНС-МИТТЕРОВ ОКТОПАННИНА, ФЕНИЛЭТИЛАМИНА, ТИРОНИНА СПОСОБСТВУЕТ УГНЕТЕНИЮ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, ИСТОЩЕНИЮ ФУНКЦИЙ МОЗГА И РАЗВИТИЮ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ.

Валин
Лейцин
Изолейцин

Фенилаланин
Тирозин
Триптофан



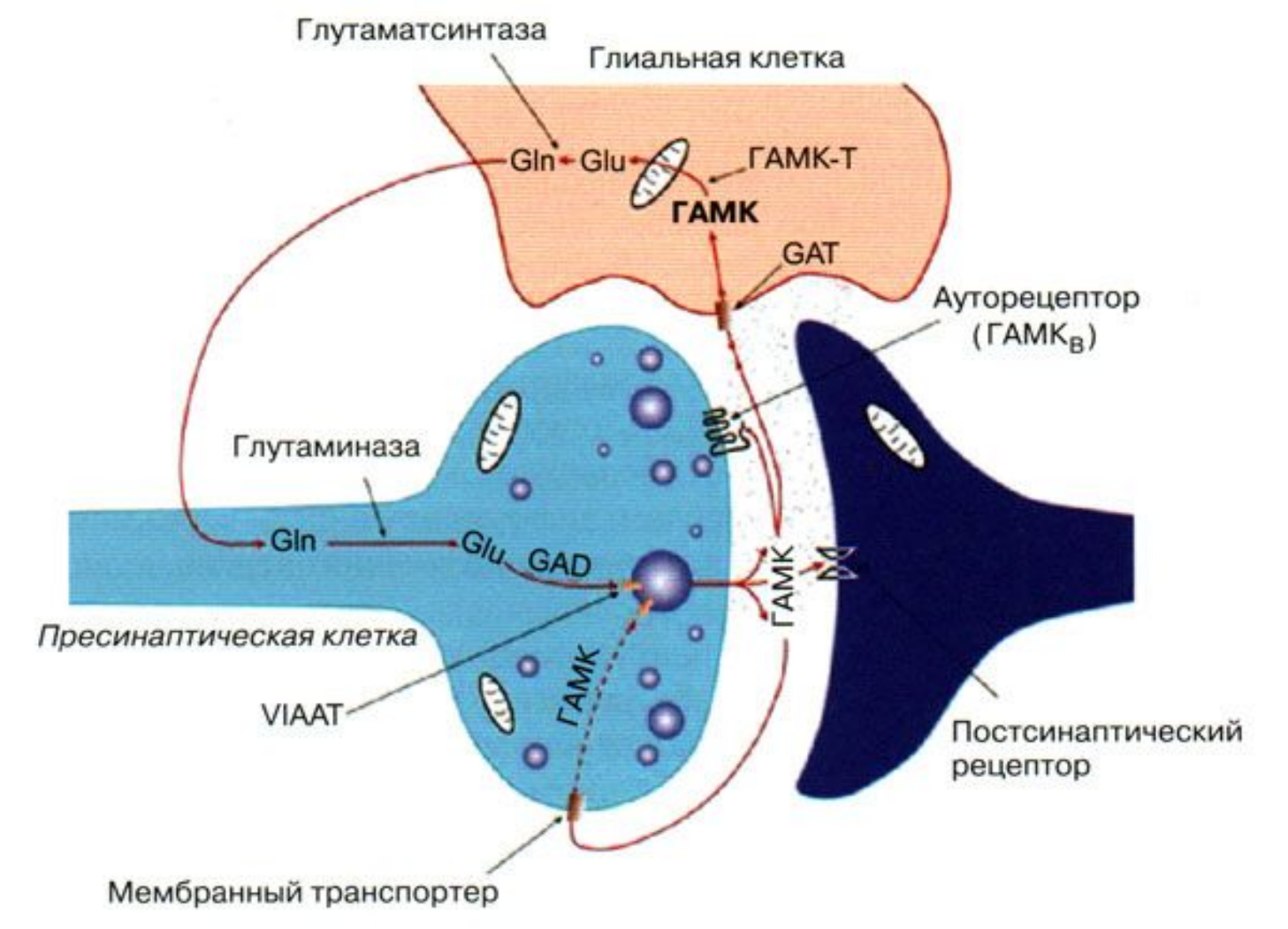
ТИРОЗИН

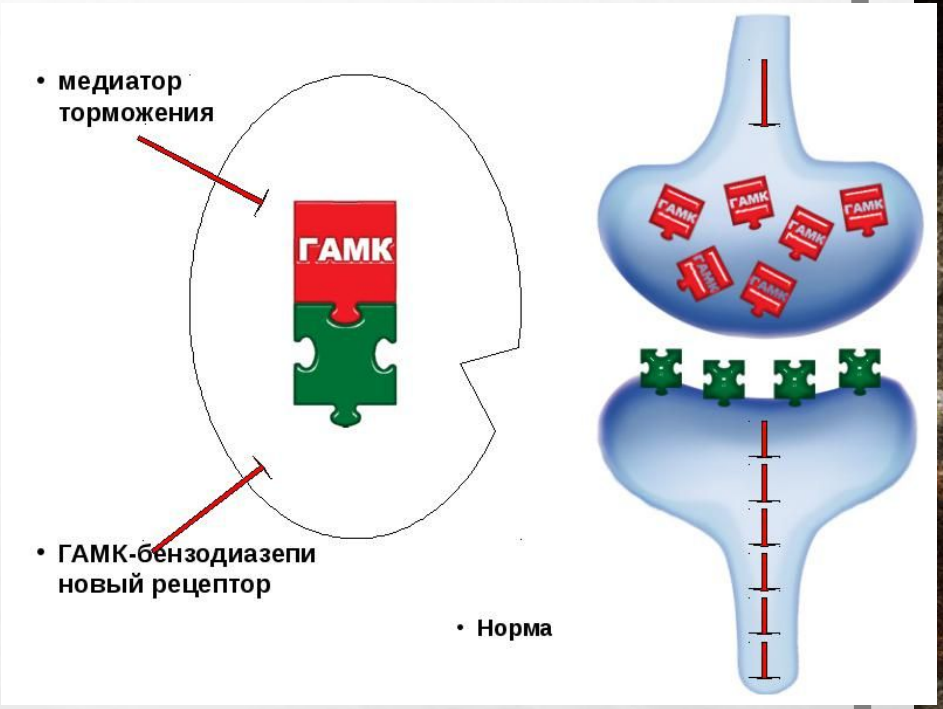
ДОФА
(норадреналин,
дофамин)

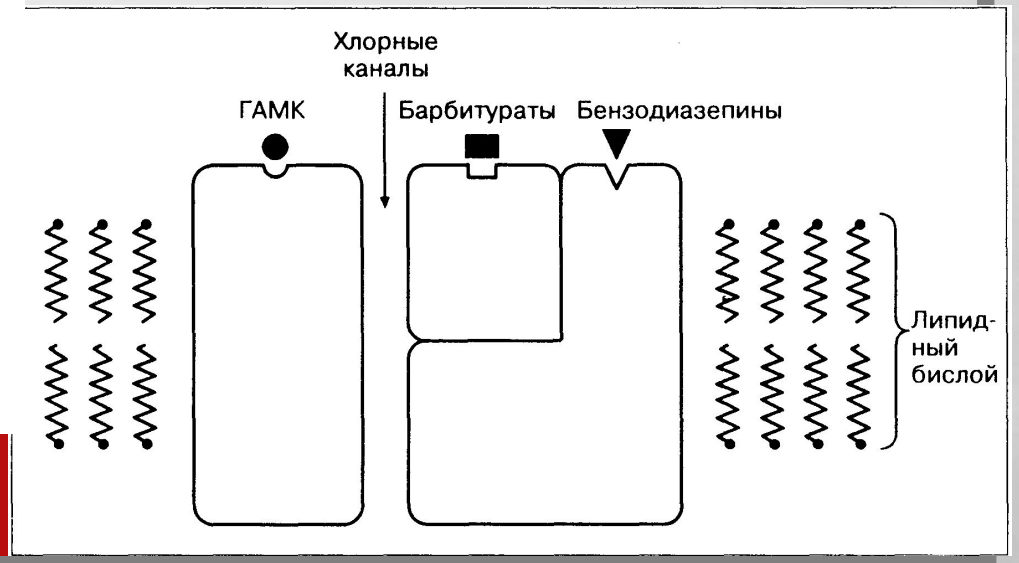
Фенилэтиламин
Октопаннин
Тиронин

ТЕОРИЯ УСИЛЕННОЙ ГАМКЭРГИЧЕСКОЙ ПЕРЕДАЧИ

ГАМК ЯВЛЯЕТСЯ ОСНОВНЫМ ТОРМОЗНЫМ НЕЙРОМЕДИАТОРОМ В ГОЛОВНОМ МОЗГЕ. КИСЛОТА СИНТЕЗИРУЕТСЯ В ПРЕСИНАПТИЧЕСКИХ НЕРВНЫХ ОКОНЧАНИЯХ ИЗ ГЛУТАМАТА ПРИ ПОМОЩИ ГЛУТАМАТДЕКАРБОКСИЛАЗЫ. МЕДИАТОР СВЯЗЫВАЕТСЯ СО СПЕЦИФИЧЕСКИМ ГАМК-РЕЦЕПТОРОМ НА ПОСТСИНАПТИЧЕСКОЙ МЕМБРАНЕ, ЯВЛЯЮЩИМСЯ ЧАСТЬЮ БОЛЬШОГО МОЛЕКУЛЯРНОГО КОМПЛЕКСА. КРОМЕ ТОГО, НА РЕЦЕПТОРЕ ИМЕЮТСЯ МЕСТА СВЯЗЫВАНИЯ С БЕНЗО-ДИАЗЕПИНАМИ И БАРБИТУРАТАМИ. БЛОКИРОВАНИЕ ЛЮБОГО ИЗ ЭТИХ ЛИГАНДОВ ВЕДЕТ К ОТКРЫТИЮ ХЛОРНЫХ КАНАЛОВ. ПОСЛЕ ПОСТУПЛЕНИЯ В КЛЕТКУ ИОНОВ ХЛОРА РАЗВИВАЮТСЯ ГИПЕРПОЛЯРИЗАЦИЯ ПОСТСИНАПТИЧЕСКОЙ МЕМБРАНЫ И ТОРМОЖЕНИЕ НЕРВНЫХ ИМПУЛЬСОВ. У БОЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПЕЧЕНИ С ПРОЯВЛЕНИЯМИ ПЕЧЕНОЧНОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ УРОВЕНЬ ГАМК В ПЛАЗМЕ ПОВЫШЕН ЗА СЧЕТ СНИЖЕНИЯ ПЕЧЕНОЧНОГО КЛИРЕНСА ГАМК, ОБРАЗУЮЩЕЙСЯ В КИШЕЧНИКЕ. УКАЗАННАЯ ГИПОТЕЗА ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ НАЛИЧИЕМ У БОЛЬНЫХ С ПЭ ВЫСОКОГО СОДЕРЖАНИЯ В ПЛАЗМЕ И МОЗГЕ ГАМК И ГАМК-ПОДОБНЫХ СУБСТАНЦИЙ, НАЛИЧИЕМ ЗРИТЕЛЬНЫХ ВЫЗВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ, ПОВЫШЕНИЕМ КОЛИЧЕСТВА ГАМК-РЕЦЕПТОРОВ В МОЗГЕ


Глутаматсинтаза
Глиальная клетка
Gln
Glu
ГАМК-Т
ГАМК
GAT
Ауторецептор
(ГАМК$_B$)
Глутаминаза
Gln
Glu
GAD
ГАМК
Пресинаптическая клетка
VIAAT
ГАМК
Постсинаптический
рецептор
Мембранный транспортер


• медиатор
торможения
ГАМК
• ГАМК-бензодиазепи
новый рецептор
• Норма


Хлорные
каналы
ГАМК
Барбитураты
Бензодиазепины
Липид-
ный
бислой

КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕЧЕНОЧНОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

ПО ФОРМЕ ТЕЧЕНИЯ:

- ОСТРАЯ
- ЛАТЕНТНУЮ
- КЛИНИЧЕСКИ ВЫРАЖЕННУЮ

ОСОБЫЕ ФОРМЫ

- ХРОНИЧЕСКАЯ
- РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ
- ГЕПАТОЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ДЕГЕНЕРАЦИЯ
- СПАСТИЧЕСКИЙ ПАРАПАРЕЗ

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

I СТАДИЯ

ЭМОЦИОНАЛЬНАЯ НЕУСТОЙЧИВОСТЬ (ЭЙФОРИЯ, СМЕНЯЮЩАЯСЯ АПАТИЕЙ), АДИНАМИЯ, ОБМОРОКИ, ЗАТОРМОЖЕННОСТЬ, ЗАМЕДЛЕННОСТЬ МЫШЛЕНИЯ, ГОЛОВОКРУЖЕНИЯ, НАРУШЕНИЕ РИТМА СНА И БОДРСТВОВАНИЯ, КОШМАРНЫЕ СНОВИДЕНИЯ, ПРОВАЛЫ ПАМЯТИ, ЗЕВОТА, ИКОТА, ЗАТРУДНЕНИЯ РЕЧИ, УХУДШЕНИЕ ОРИЕНТАЦИИ.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

II СТАДИЯ

СПУТАННОЕ СОЗНАНИЕ, ОБЩИЙ ТРЕМОР, ДЕЗОРИЕНТАЦИЯ ВО ВРЕМЕНИ, ПРОСТРАНСТВЕ И СОБСТВЕННОЙ ЛИЧНОСТИ; ПСИХОМОТОРНОЕ ВОЗБУЖДЕНИЕ (ИНОГДА С БРЕДОМ), ИНОГДА СОНЛИВОСТЬ, АСТЕРИКСИС («ХЛОПАЮЩИЙ» ТРЕМОР КИСТЕЙ РУК).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

III СТАДИЯ

СОЗНАНИЕ ОТСУТСТВУЕТ, СОХРАНЯЮТСЯ РЕФЛЕКСЫ НА СИЛЬНЫЕ РАЗДРАЖИТЕЛИ (БОЛЬ), ГЛОТАТЕЛЬНЫЙ, РОГОВИЧНЫЙ.

ПОЯВЛЯЮТСЯ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ОТЕКА МОЗГА: СИСТЕМНА ГИПЕРТЕНЗИЯ, ГИПЕРВЕНТИЛЯЦИЯ, ИЗМЕНЕННЫЕ ЗРАЧКОВЫЕ РЕФЛЕКСЫ (МИДРИАЗ, СИМПТОМ «ПЛАВАЮЩИХ» ГЛАЗНЫХ ЯБЛОК), МЫШЕЧНАЯ РИГИДНОСТЬ, ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ, СУДОРОГИ (МИОКЛОНИИ), НЕПРОИЗВОЛЬНОЕ МОЧЕИСПУСКАНИЕ И ДЕФЕКАФИЯ.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

IV СТАДИЯ

ПОЛНАЯ ПОТЕРЯ СОЗНАНИЯ И РЕАКЦИЙ НА ВСЕ РАЗДРАЖИТЕЛИ, АРЕФЛЕКСИЯ, ПАРАЛИЧ СФИНКТЕРОВ.

Критерии тяжести ПЭ West Haven

Стадия ПЭ	Состояние сознания	Хлопающий тремор (астериксис)	Время выполнения теста связи чисел	ЭЭГ	Уровень аммиака артериальной крови
0	Нет изменений	нет	15-30 с	Частота α-ритма 8,5 — 12 колебаний в 1 с	В норме (11-55 мкмоль/л)
1	Нарушение ритма сна, несобранность, эйфория или беспокойство, снижение внимания, нарушение счета (сложения)	Редкий хлопающий тремор (1-2 движения за 30 с)	31-50 с	Частота α-ритма 7 — 8 колебаний в 1 с	Увеличен на 1,33 раза от верхней границы нормы
2	Летаргия или апатия, минимальная дезориентация во времени и пространстве, изменение личности, неадекватное поведение, нарушение счета (вычитания)	Нерегулярный тремор (3-4 движения за 30 с)	51-80 с	Частота α-ритма 5 — 7 колебаний в 1 с	Увеличен на 1,33-1,67 раза от верхней границы нормы
3	Сомноленция, сохранение ответа на вербальные стимулы, значительная дезориентация	Частый тремор (5-10 движений за 30 с)	81-120 с	Частота α-ритма 3 — 5 колебаний в 1 с	Увеличена 1,67- 2 раза от верхней границе нормы
4	Кома	Почти постоянный хлопающий тремор	>120 с (неспособность за кончить тест)	Частота α-ритма < 3 колебаний в 1 с	Увеличена более чем в 2 раза от верхней границе нормы

Aquamarin.kg7.ru

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

ПОМИМО ПСИХОНЕВРОЛОГИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ ДЛЯ КОМЫ ХАРАКТЕРУ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕЧЕНОЧНО-КЛЕТОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (ЖЕЛТУХА, ПЕЧЕНОЧНЫЙ ЗАПАХ, ПОВЫШЕНИЕ ТЕМПЕРАТУРЫ ТЕЛА, ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ТАХИКАРДИЯ). ПРИ МАССИВНЫХ НЕКРОТИЧЕСКИХ ПРОЦЕСАХ В ПЕЧЕНИ МОГУТ ВОЗНИКНУТЬ СИЛЬНЫЕ БОЛИ В ПРАВОМ ПОДРЕБЕРЬЕ СОКРАЩЕНИЕ ЕЕ РАЗМЕРОВ, ПРИСОЕДИНЕНИЕ ИНФЕКЦИИ, РАЗВИТИЕ СЕПТИЧЕСКОГО СОСТОЯНИЯ, ВОВЛЕЧЕНИЕ В ПРОЦЕСС ПОЧЕК. ПРИЧИНАМИ ЛЕТАЛЬНЫХ ИСХОДОВ ЯВЛЯЮТСЯ ОТЕК МОЗГА С НЕОБРАТИМЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ, ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, ОТЕК ЛЕГКИХ, ИНФЕКЦИОННО-ТОКСИЧЕСКИЙ ИЛИ ГИПОВОЛЕМИЧЕСКИЙ ШОК. ЭКЗОГЕННАЯ (ПОРТОКАВАЛЬНАЯ) КОМА ПРОТЕКАЕТ МЕНЕЕ ЗЛОКАЧЕСТВЕННО. В НАЧАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ КОМА ПРОЯВЛЯЕТСЯ В ВИДЕ ПЕРИОДИЧЕСКОГО СТУПОРА. ВО МНОГИХ СЛУЧАЯХ БОЛЬНЫМ УДАЕТСЯ ВОССТАНОВИТЬ СОЗНАНИЕ, ХОТЯ ОКОНЧАТЕЛЬНЫЙ ПРОГНОЗ, В СВЯЗИ С НЕОБРАТИМЫМ ХАРАКТЕРОМ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ЯВЛЯЕТСЯ ПЛОХИМ.

ДИАГНОСТИКА

ДЛЯ ПЭ ОТСУТСТВУЮТ ПАТОГНОМОНИЧНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ. ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ КОМБИНАЦИЯ СИМПТОМОВ.

УЧИТЫВАЮТСЯ ДАННЫХ АНАМНЕЗА, КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ, БИОХИМИЧЕСКИХ И ЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЯХ, ВЫПОЛНЕНИИ ПСИХОМЕТРИЧЕСКИХ ТЕСТОВ (ТЕСТ ЛИНИЙ, СВЯЗИ ЧИСЕЛ, ТМТ-ТЕСТ) И ОЦЕНКЕ ВИЗУАЛЬНО ИНДУЦИРОВАННЫХ ПОТЕНЦИАЛОВ, НАЛИЧИИ РИГИДНОГО РИТМА ПО ДАННЫМ РИТМОКАРДИОГРАФИИ.

Время, с	Баллы	Стадия ПЭ
<40	0	Нет
41–60	1	0–I
61–90	2	I, I–II
91–120	3	II
>120	4	II–III

ДИАГНОСТИКА

- ВАЖНОЕ МЕСТО В ДИАГНОСТИКЕ ПЭ ОТВОДИТСЯ БИОХИМИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЯМ ПЕЧЕНОЧНО-КЛЕТОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ - СНИЖЕНИЮ КОНЦЕНТРАЦИИ АЛЬБУМИНОВ, АКТИВНОСТИ ХОЛИНЭСТЕРАЗЫ, ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ (ПРОТРОМБИНА, ПРОАКЦЕЛЕРИНА, ПРОКОИВЕРТИНА), ПОВЫШЕНИЮ АКТИВНОСТИ АМИНОТРАНСФЕРАЗ, АММИАКА.
- ПРИ ЭНЦЕФАЛОГРАФИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СТАДИИ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ НАБЛЮДАЕТСЯ ЗАМЕДЛЕНИЕ АКТИВНОСТИ А-РИТМА И ПОЯВЛЕНИЕ 5- И 9-АКТИВНОСТИ.
- ВИЗУАЛЬНО ИНДУЦИРОВАННЫЕ ПОТЕНЦИАЛЫ, РЕГИСТРИРУЕМЫЕ ПОСЛЕ ОПРЕДЕЛЕННОГО СВЕТОВОГО РАЗДРАЖЕНИЯ ЗРИТЕЛЬНОЙ ОБЛАСТИ КОРЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА, НЕ ИМЕЮТ НЕПОСРЕДСТВЕННОГО ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ЗНАЧЕНИЯ, НО ПОЗВОЛЯЮТ ОЦЕНИТЬ ХАРАКТЕР ТЕЧЕНИЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ.
- ПРИ АНАЛИЗЕ СПИННОМОЗГОВОЙ ЖИДКОСТИ ИМЕЕТ МЕСТО НЕБОЛЬШОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ БЕЛКА В НЕЙ.

ДИАГНОСТИКА

- ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ПЭ ИМЕЮТ ЗНАЧЕНИЕ И ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ, ВКЛЮЧАЮЩИЕ КОМПЬЮТЕРНУЮ ТОМОГРАФИЮ, ЯДЕРНО-МАГНИТНУЮ СПЕКТРОСКОПИЮ. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ СПЕКТРОСКОПИЯ ЯВЛЯЕТСЯ ОСОБЕННО ЧУВСТВИТЕЛЬНЫМ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ МЕТОДОМ. ПРИ ЭТОМ ОТМЕЧАЕТСЯ ПОВЫШЕНИЕ ИНТЕНСИВНОСТИ СИГНАЛА Т1 БАЗАЛЬНЫХ ГАНГЛИЕВ И БЕЛОГО ВЕЩЕСТВА ГОЛОВНОГО МОЗГА, А ТАКЖЕ СНИЖЕНИЕ ОТНОШЕНИЯ МИОИНОЗИТОЛ/КРЕАТИНИН (ОТРАЖАЮЩЕГО СНИЖЕНИЕ СИНТЕЗА АТФ) И ПОВЫШЕНИЕ ПИКА ГЛУТАМИНА В СЕРОМ И БЕЛОМ ВЕЩЕСТВЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА.
- ДИАГНОСТИКА ПЭ НА РАННИХ СТАДИЯХ МОЖЕТ БЫТЬ ДОСТАТОЧНО ТРУДНОЙ. ЛАТЕНТНЫЕ, СУБКЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ У МНОГИХ ПАЦИЕНТОВ С ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПЕЧЕНИ НЕРЕДКО ПРОСМАТРИВАЮТСЯ. СНИЖЕНИЕ КОНЦЕНТРАЦИИ ВНИМАНИЯ, В БОЛЕЕ ПОЗДНЕМ ПЕРИОДЕ ЛЕТАРГИЯ И ДЕЗОРИЕНТАЦИЯ, ГИПЕРСОМИЯ И КОМА СОЗДАЮТ ОСНОВУ ДЛЯ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ
- МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ (УРЕМИЯ, ГИПЕРКАПНИЯ, ГИПОКАЛИЕМИЯ)
- БОЛЕЗНЬ ВЕСТФАЛЯ-ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА
- ТОКСИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ
- ХРОНИЧЕСКАЯ АЛКОГОЛЬНАЯ ИНТОКСИКАЦИЯ (СИНДРОМЫ ВЕРНИКЕ И КОРСАКОВА)

НАПРАВЛЕНИЯ ТЕРАПИИ

- ВЫЯВЛЕНИЕ И УСТРАНЕНИЕ ФАКТОРОВ, СПОСОБСТВУЮЩИХ РАЗВИТИЮ ПЕЧЕНОЧНОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ;
- МЕРОПРИЯТИЯ, НАПРАВЛЕННЫЕ НА СНИЖЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ И АБСОРБАЦИИ АММИАКА, ДРУГИХ ТОКСИЧЕСКИХ ПРОДУКТОВ И ИХ МЕТАБОЛИТОВ (УМЕНЬШЕНИЕ КОЛИЧЕСТВА И МОДИФИКАЦИЯ ПИЩЕВЫХ БЕЛКОВ, НОРМАЛИЗАЦИЯ КИШЕЧНОЙ МИКРОФЛОРЫ, ВНУТРИКИШЕЧНОЙ СРЕДЫ, СТИМУЛЯЦИЯ ОПОРОЖНЕНИЯ КИШЕЧНИКА И ДР.);
- ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПРЕПАРАТОВ, МОДИФИЦИРУЮЩИХ СООТНОШЕНИЕ НЕЙРОМЕДИАТОРОВ.

ЛЕЧЕНИЕ

НАЗНАЧАЕТСЯ СТЛ № 5. НА I-II СТАДИИ РЕКОМЕНДОВАНО ОГРАНИЧИТЬ БЕЛОК ДО 30Г/СУТ. НА III-IV СТАДИИ ОПТИМАЛЬНЫМ СЧИТАЕТСЯ ПЕРЕВОД БОЛЬНЫХ НА ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ И ЗОНДОВОЕ ПИТАНИЕ С СОДЕРЖАНИЕМ БЕЛКА ДО 20 Г/СУТ.

БЕЛОК ПРЕДСТАВЛЕНИ ПРОТЕИНАМИ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО РАСТИТЕЛЬНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ, Т.К. ОНИ БОГАТЫ ОРНИТИНОМ И АРГИНИНОМ И СОДЕРЖАТ МЕНЬШЕ МЕТИОНИНА И АРОМАТИЧЕСКИХ АМИНОКИСЛОТ.

С ЦЕЛЬЮ САНАЦИИ КИШЕЧНИКА – ВЫСОКИЕ ОЧИСТИТЕЛЬНЫЕ, СИФОННЫЕ КЛИЗМЫ (РАСВОРОМ НАТРИЕВО-АЦЕТАТНОГО БУФЕРА).

ИНТЕНСИВНАЯ ВНУТРИВЕННАЯ ДЕЗИНТОКСИКАЦИОННАЯ ТЕРАПИЯ, КОРРЕКЦИЯ КОС И ЭЛЕКТРОЛИТНОГО БАЛАНСА.

ДЛЯ ПОДАВЛЕНИЯ АММОНИЕПРОДУЦИРУЮЩЕЙ ФЛОРЫ КИШЕЧНИКА – НЕОМИЦИН, ВАНКОМИЦИН PER OS. ПРЕПАРАТ ВЫБОРА – РИФАКСИМИН, Т.К. ПРАКТИЧЕСКИ НЕ ВСАСЫВАЕТСЯ ИЗ КИШЕЧНИКА. ДЛЯ ПОДАВЛЕНИЯ АНАЭРОБНОЙ ФЛОРЫ – МЕТРОНИДАЗОЛ.

ГИПОААМОНИЕМИЧЕКАЯ ТЕРАПИЯ

- ПРЕПАРАТЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ УМЕНЬШЕНИЮ ОБРАЗОВАНИЯ АММИАКА В КИШЕЧНИКЕ (ДЮФАЛАК, ЛАКТИТОЛ, АНТИБИОТИКИ).
- ПРЕПАРАТЫ, СВЯЗЫВАЮЩИЕ АММИАК В КРОВИ (НАТРИЯ БЕНЗОАТ, НАТРИЯ ФЕНИЛАЦЕТАТ).
- ПРЕПАРАТЫ, УСИЛИВАЮЩИЕ ОБЕЗВРЕЖИВАНИЕ АММИАКА В ПЕЧЕНИ (ОРНКТИН-АСПАРТАТ (ГЕПА-МЕРЦ), ОРНИТИНА-КЕТОГЛУТАРАТ, ГЕПАСОЛ А).
- ПРЕПАРАТЫ С РАЗЛИЧНЫМ МЕХАНИЗМОМ ДЕЙСТВИЯ (ФЛУМАЗЕНИЛ, АМИНОКИСЛОТЫ С РАЗВЕТВЛЕННОЙ БОКОВОЙ ЦЕПЬЮ, ПРЕПАРАТЫ ЦИНКА).

- К ПРЕПАРАТАМ ПЕРВОЙ ГРУППЫ ОТНОСЯТСЯ РЕАБСОРБИРУЕМЫЕ АНТИБИОТИКИ, ПОДАВЛЯЮЩИЕ АММОНИЕГЕННУЮ ФЛОРУ КИШЕЧНИКА, ДИСАХАРИДЫ, СНИЖАЮЩИЕ ОБРАЗОВАНИЕ И ВСАСЫВАНИЕ АММИАКА (ДЮФАЛАК, ЛАКТИТОЛ).

- НАТРИЯ БЕНЗОАТ И НАТРИЯ ФЕНИЛАЦЕТАТ СВЯЗЫВАЮТ ТОКСИЧЕСКИЕ МЕТАБОЛИТЫ В КРОВЕНОСНОМ РУСЛЕ. В ЛЕЧЕНИИ ПЭ БЕНЗОАТ НАТРИЯ ПО ЭФФЕКТИВНОСТИ НЕ УСТУПАЕТ ЛАКТУЛОЗЕ. ПРИ ПРИМЕНЕНИИ БЕНЗОАТА НАТРИЯ АММИАК, СВЯЗАННЫЙ В ВИДЕ ГИППУРОВОЙ КИСЛОТЫ, ОБЕЗВРЕЖИВАЕТСЯ И ВЫВОДИТСЯ С МОЧОЙ В ОБХОД НАРУШЕННОГО ПЕЧЕНОЧНОГО ЦИКЛА СИНТЕЗА МОЧЕВИНЫ.

- ДЛЯ ОБЕЗВРЕЖИВАНИЯ ПОСТУПИВШИХ ИЗ КРОВИ ЭНДОТОКСИНОВ В ПЕЧЕНИ ПРИМЕНЯЮТ ГЛУТАМИНОВУЮ КИСЛОТУ, L-АРГИНИН, ГЕПА-МЕРЦ, ГЕПАСОЛ А, А ТАКЖЕ ПРЕПАРАТЫ, УЛУЧШАЮЩИЕ ОБМЕННЫЕ ПРОЦЕССЫ В ПЕЧЕНОЧНЫХ КЛЕТКАХ (ГЕПАТОСАН, ЭССЕНЦИАЛЕ). ПОКАЗАН КЕТОГЛУТАРАТ ОРНИТИНА. ОРНИТИН-АСПАРТАТ (ГЕПА-МЕРЦ) УСИЛИВАЕТ МЕТАБОЛИЗМ АММИАКА В ПЕЧЕНИ И ГОЛОВНОМ МОЗГЕ.

ЛЕЧЕНИЕ

- ИСХОДЯ ИЗ ТЕОРИИ ЛОЖНЫХ НЕЙРОТРАНСМИТТЕРОВ, ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ПЭ ЦЕЛЕСООБРАЗЕН ПРИЕМ АМИНОКИСЛОТНЫХ СМЕСЕЙ (С ПОВЫШЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ АМИНОКИСЛОТ С РАЗВЕТВЛЕННОЙ БОКОВОЙ ЦЕПЬЮ И ПОНИЖЕННЫМ УДЕРЖАНИЕМ АРОМАТИЧЕСКИХ АМИНОКИСЛОТ).
- НАЛИЧИЕ ПОВЫШЕННОГО УРОВНЯ БЕНЗОДИАЗЕПИНОВ (СТИМУЛЯТОРОВ 1АМК-РЕЦЕПТОРОВ) В ТКАНИ МОЗГА ДАЛО ПОВОД ДЛЯ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ В ТЕРАПИИ ПЭ АНТАГОНИСТА БЕНЗОДИАЗЕПИНОВЫХ РЕЦЕПТОРОВ - ФЛУМАЗЕНИЛА. СЛЕДУЕТ ПОМНИТЬ, ЧТО ПЕРИОД ПОЛУРАСПАДА ДАННОГО ПРЕПАРАТА ОЧЕНЬ КРОТКИЙ, ПОЭТОМУ ПРИЗНАКИ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ ПОСЛЕ ПРЕКРАЩЕНИЯ ПРИЕМА ФЛУМАЗЕНИЛА МОГУТ БЫСТРО РЕЦИДИВИРОВАТЬ.

ЭКСТРАКОРПОРАЛЬНАЯ ГЕМОК

- ПЛАЗМОФЕРЕЗ
- ПЛАЗМОСОРБЦИЯ
- КРИОПЛАЗМСОРБЦИЯ
- ЭНЕРОСОРБЦИЯ