

# **ОСТРАЯ ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

Т.А. Хабелова

---

# УЧАСТИЕ ПЕЧЕНИ В ПРОЦЕССАХ ГОМЕОСТАЗА/ ГОМЕОКИНЕЗА ОРГАНИЗМА

## РЕАЛИЗАЦИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ

БЕЛКОВ

АЛЬБУМИНОВ

ГЛОБУЛИНОВ

УГЛЕВОДОВ

ЛИПИДОВ,  
ЛИПОПРОТЕИНОВ

ЖЕЛЧНЫХ КИСЛОТ

ВИТАМИНОВ (А,В,D,К,РР,Фк)

МИНЕРАЛЬНЫХ ( $Fe^{2+}$ ,  $Cu^{2+}$ ,  $Cr^{2+}$ )

## ВЫПОЛНЕНИЕ ФУНКЦИЙ

ЖЕЛЧЕОБРАЗОВАНИЯ

ДЕЗИНТОКСИКАЦИИ

ИММУНОБИОЛОГИЧЕСКОГО  
НАДЗОРА

ПОДДЕРЖАНИЯ  
ОПТИМАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ СИСТЕМ  
ГЕМОСТАЗА КРОВИ

НЕЙТРАЛИЗАЦИЯ ГОРМОНОВ

КРОВЕТВОРЕНИЯ (У ПЛОДА)

## **Печеночная недостаточность -**

**состояние, характеризующееся стойким снижением или полным выпадением одной, нескольких или всех функций печени, приводящих к нарушению жизнедеятельности организма**



**Печеночная энцефалопатия -**  
синдром, объединяющий комплекс  
потенциально обратимых нарушений  
функций мозга, возникающих вследствие  
метаболических расстройств на фоне  
заболевания печени

# ПРИЧИНЫ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

## ПЕЧЕНОЧНЫЕ

ГЕПАТИТЫ

РАССТРОЙСТВА  
КРОВООБРАЩЕНИЯ

ДИСТРОФИИ

НАСЛЕДУЕМАЯ ПАТОЛОГИЯ  
ПЕЧЕНИ

ЦИРРОЗЫ

ПАРАЗИТАРНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

ХОЛЕСТАЗ

ОПУХОЛИ

## ВНЕПЕЧЕНОЧНЫЕ

НАРУШЕНИЯ  
КРОВООБРАЩЕНИЯ

ГИПОКСИЯ

ХРОНИЧЕСКАЯ ПОЧЕЧНАЯ  
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

ЭНДОКРИНОПАТИЯ

ГИПО-, ДИСВИТАМИНОЗЫ

# ВИДЫ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Печеночная  
недостаточность

```
graph TD; A[Печеночная недостаточность] --> B[эндогенная печеночно-клеточная]; A --> C[экзогенная портокавальная]; A --> D[смешанная]; B --> E[вирусные, токсические гепатиты]; C --> F[хронические заболевания печени]; D --> F;
```

эндогенная  
печеночно-  
клеточная

вирусные,  
токсические  
гепатиты

экзогенная  
портокавальная

хронические  
заболевания печени

смешанная



# ЭТИОЛОГИЯ ОПЕЧН

- **Вирусный гепатит – 60-80%:**
    - ГА – 0,1%;
    - ГВ – 1-2%;
    - ко- и суперинфекция ГD – 17%;
    - ГЕ – 20% в 3-ем триместре беременности
  - Отравление лекарствами (парацетамол)
  - Отравление гепатотоксичными ядами (грибы, суррогаты алкоголя и др.)
  - Болезнь Вильсона–Коновалова
  - Острая жировая дистрофия печени беременных
- Летальность – 50-90%**

# Острая печеночная энцефалопатия

---

## По течению

- острейшая (фульминантная): 0-7 сут.
- острая: 8-28 сут.
- подострая (субфульминантная): 29 сут. - 24 нед.

## По механизму развития

- гипериммунная (гиперреактивная)
- иммунотолерантная (репликативная)



# **ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

```
graph TD; A[ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ] --> B[РАССТРОЙСТВА ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ]; A --> C[РАССТРОЙСТВА ФУНКЦИЙ];
```

**РАССТРОЙСТВА  
ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ**

**РАССТРОЙСТВА  
ФУНКЦИЙ**

# ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕЧЁНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

**РАССТРОЙСТВА ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ**

```
graph TD; A[РАССТРОЙСТВА ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ] --> B[БЕЛКОВ]; A --> C[ЛИПИДОВ]; A --> D[УГЛЕВОДОВ]; A --> E[ВИТАМИНОВ]; A --> F[МИНЕРАЛЬНЫХ ВЕЩЕСТВ];
```

**БЕЛКОВ**

**ЛИПИДОВ**

**УГЛЕВОДОВ**

**ВИТАМИНОВ**

**МИНЕРАЛЬНЫХ  
ВЕЩЕСТВ**

# ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕЧЁНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

## РАССТРОЙСТВА ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ

### БЕЛКОВ

### ЛИПИДОВ

#### ТОРМОЖЕНИЕ СИНТЕЗА

#### ПОДАВЛЕНИЕ

#### НАРУШЕНИЕ СИНТЕЗА ЛПНП, ЛПОНП, ЛПВП

#### ГИПЕРХОЛЕСТЕРИН- ЕМИЯ

АЛЬБУМИНО  
В

БЕЛКОВ СИСТЕМЫ  
ГЕМОСТАЗА

ФЕРМЕНТОВ

ДЕЗАМИНИРОВАНИ  
Я  
АМИНОКИСЛОТ

СИНТЕЗА МОЧЕВИНЫ  
В ЦИКЛЕ ОРНИТИНА

ЛИПОДИСТРОФИЯ  
ПЕЧЕНИ

АКТИВАЦИЯ  
АТЕРОГЕНЕЗА



# ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕЧЁНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



# ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕЧЁНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

## РАССТРОЙСТВА ФУНКЦИЙ

ДЕЗИНТОКСИКАЦИОННОЙ

АНТИМИКРОБНОЙ

ЖЕЛЧЕОБРАЗОВАНИЯ,  
ЖЕЛЧЕВЫДЕЛЕНИЯ

КРОВЕТВОРНОЙ  
(В ЭМБРИОГЕНЕЗЕ)

ТОРМОЖЕНИЕ  
ДЕТОКСИКАЦИИ  
ЭКЗО- И ЭНДОКСИНОВ

ФАГОЦИТАРНАЯ  
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ  
КЛЕТОК КУПФЕРА

ЖЕЛТУХИ

НАРУШЕНИЕ  
ТРАНСПОРТА  
IgA В ЖЕЛЧЬ

РАССТРОЙСТВА  
ПИЩЕВАРЕНИЯ

НАРУШЕНИЯ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ ОРГАНИЗМА

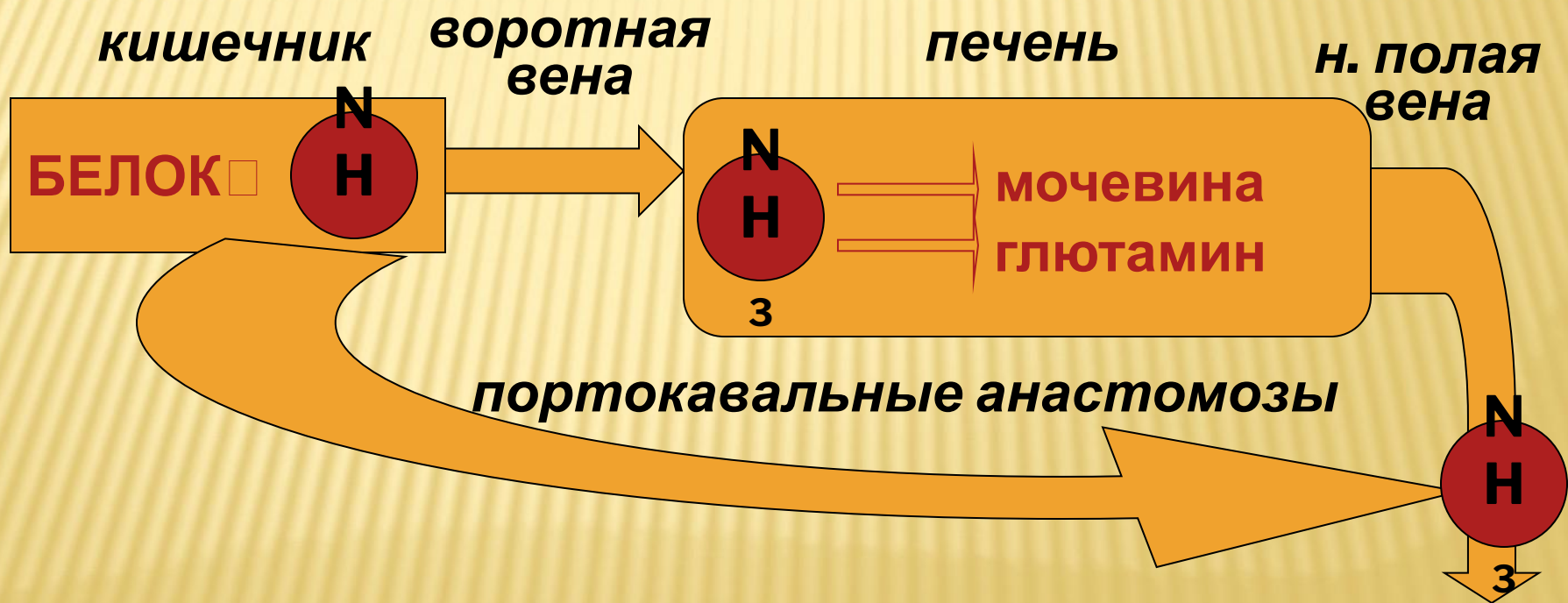
# Патогенез ОПЭ

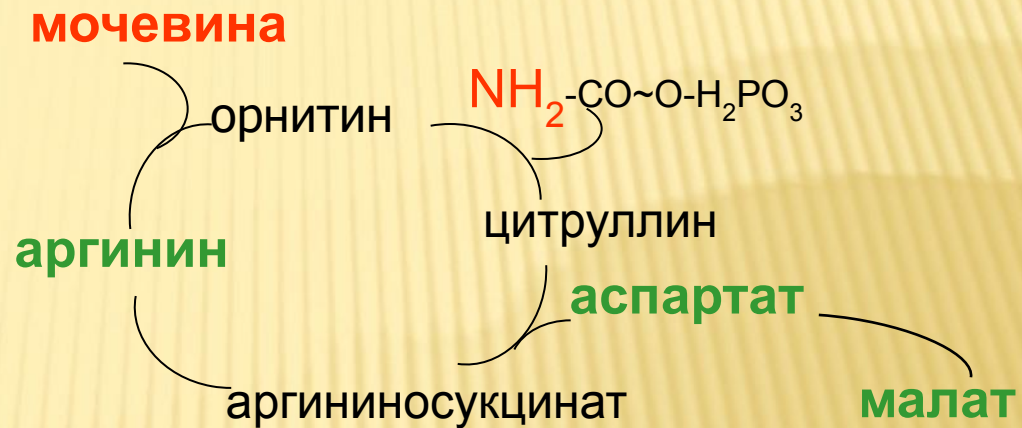
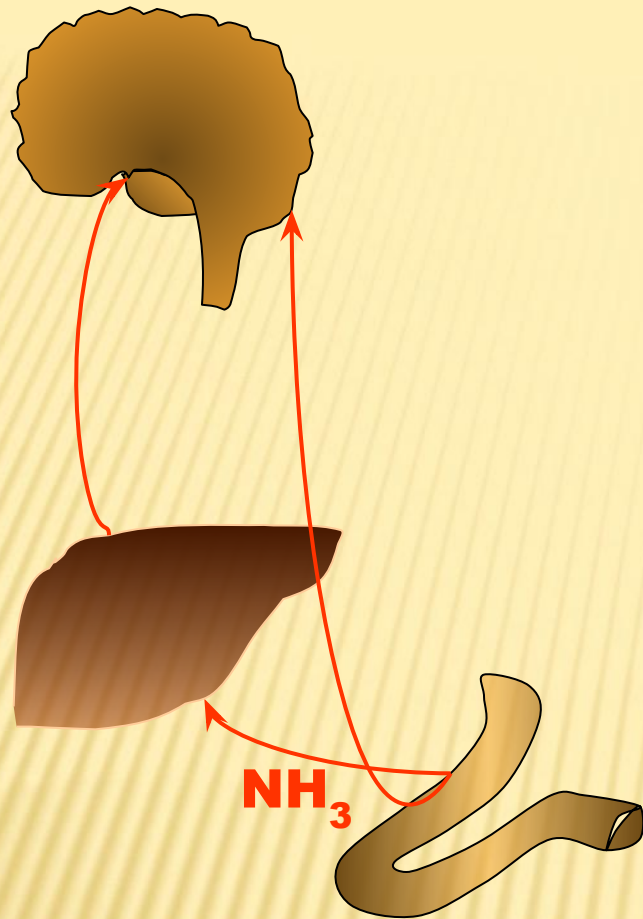
---

- Накопление в крови церебротоксических веществ: аммиак, короткоцепочечные жирные кислоты (масляная, валериановая), фенол, метилмеркаптан
- Нарушение обмена аминокислот: накопление ароматических АК → ложные нейромедиаторы
- Усиление ГАМК-ергической передачи нервных импульсов в головном мозге
- ДВС-синдром
- Нарушение КЩР – метаболический ацидоз
- Гипогликемия, гипокалиемия, гипоксемия
- Почечная недостаточность
- Эндотоксемия



# Токсическая теория





*Затраты энергии = 40 кДж*

### Биохимический цикл связывания аммиака и синтеза мочевины в печени

В физиологических условиях печень играет главную роль в обезвреживании образующегося в кишечнике и эндогенного аммиака. При развитии печеночной недостаточности и портокавального шунтирования концентрация аммиака в притекающей к мозгу крови повышается. Аргинин и аспартат являются одними из основных субстратов в цикле синтеза мочевины в печени. Малат (яблочная кислота) служит источником пополнения запасов аспартата. Процесс синтеза мочевины является энергоемким.



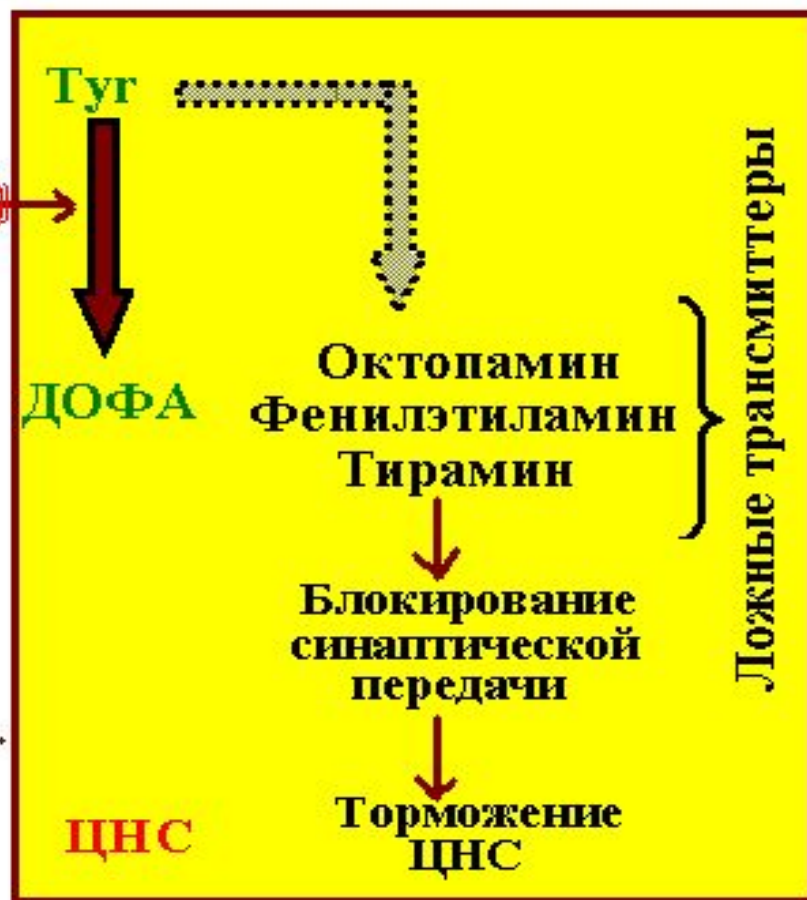


# Теория ложных транмиттеров

Аминокислоты с разветвленными цепями: val, leu, ile

Аминокислоты с ароматическими цепями: phe, tyr, trp

Норма:  $\frac{\text{val, leu, ile}}{\text{phe, tyr, trp}} = 3 - 3,5$



# Основные факторы нейротоксичности при ОПЭ



# Теория усиленной ГАМК- ергической передачи

Снижение печеночного клиренса ГАМК



Повышение концентрации ГАМК в ЦНС



Торможение ЦНС

---



# Клиническая картина

---

## Стадии:

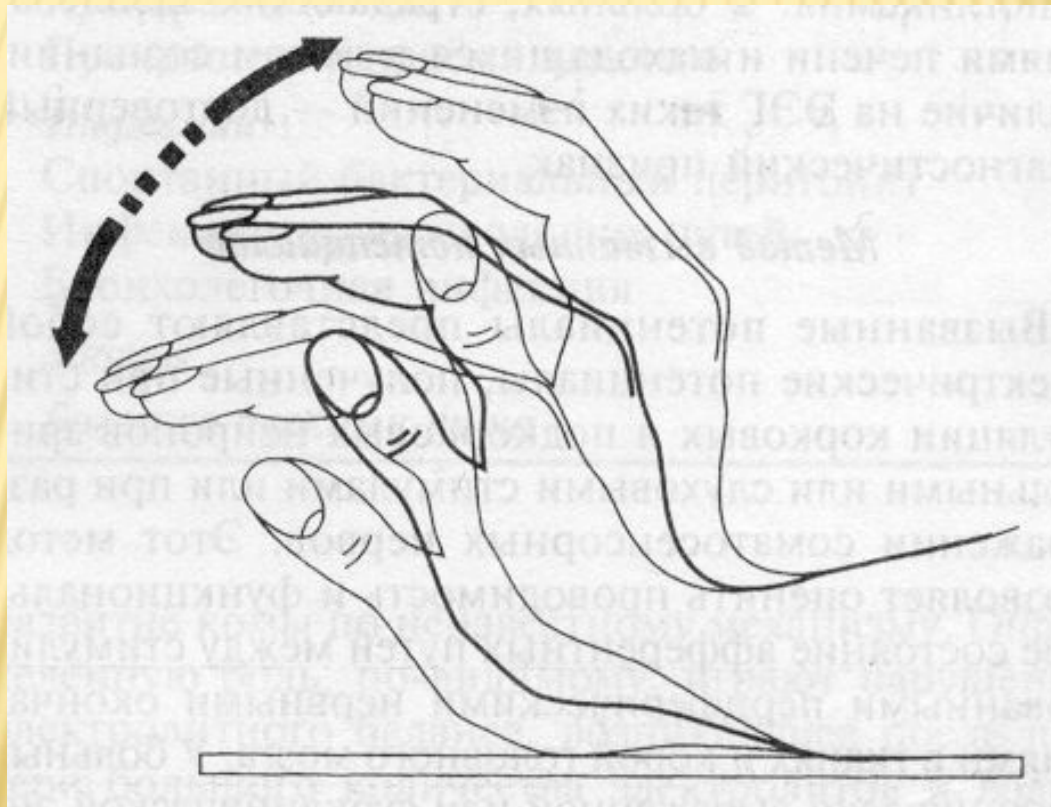
- Прекома I – предвестники комы
- Прекома II – сомноленция
- Кома I – сопор (неглубокая)
- Кома II – глубокая с арефлексией

# Прекома I

---

- нарастающая интоксикация: рвота, головокружение, резкая слабость
- инверсия сна
- чувство провала, зевота, икота
- нарастание болей, лихорадка
- манифестация геморрагического синдрома
- эйфория, заторможенность
- печеночный запах
- тахикардия
- сокращение размеров печени
- астерексис

**«Хлопающий» тремор (астериксис) выявляется при разогнутой кисти и фиксированном предплечье**





# ПРЕКОМА II

---

- сонливость, летаргия
- делирий
- дезориентация в месте и (или) во времени
- изменение личности
- неадекватное поведение
- дизартрия
- появление примитивных рефлексов (сосательный, хоботковый)
- атаксия

# Кома I

---

- спутанность сознания (сопор)
- реакция на словесные раздражения резко ослаблена или отсутствует
- патологические рефлексy (Гордона, Жуковского)
- миоклония
- гипервентиляция

# Кома II

---

- полная утрата сознания
- отсутствие реакции на словесные и болевые раздражители
- децеребральная ригидность
- арефлексия
- симптом «плавающих глазных яблок»
- зрачки расширены, отсутствие реакции на свет
- непроизвольные мочеиспускание, дефекация



# Лабораторные признаки развивающейся ОПЭ

---

- лейкоцитоз
- снижение сулемового титра ( $< 1,0$  мл)
- снижение прокоагулянтов: протромбин ( $< 50-60\%$ ), проконвертин и др.
- гипербилирубинемия с преобладанием непрямой фракции
- уменьшение трансаминаземии в основном за счет АлАТ
- уменьшение альбуминов в сыворотке крови ( $< 35-40\%$ )
- раннее появление anti-HBs
- показатели ЭЭГ

# ОСЛОЖНЕНИЯ ОСТРОЙ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

---

- Отек мозга
- ОРДС, отек легких
- Нарушения кровообращения (ОПечН – гипердинамия, затем периферическая вазодилатация и гипотензия)
- Почечная недостаточность
- Коагулопатия
- Сепсис в 80% случаев: у 10% больных – причина летального исхода; часто отсутствуют лихорадка и лейкоцитоз
- Стрессовые язвы ЖКТ (кровотечение)

# Лечение ОПЭ

---

- Госпитализация в ОРИТ, катетеризация центральной вены, мочевого пузыря
- Диета безбелковая: ограничение белка до 20-30 г; при улучшении состояния – увеличение на 10 г каждые 3 дня; энергетическая потребность > 2500 ккал/сут.; зондовое питание: безбелковые энпиты (Нутрихим-Гепа, Фрезубин и др.)
- Противовирусная терапия (ОГВ) - аналоги нуклеозидов: ламивудин 3 мг/кг/сут, однократно;
- Детоксикационная терапия: промывание желудка и сифонные клизмы 2 % содовым раствором; лактулоза, лактитол 3-10 г/сут. per os et per rectum



- 
- Антибактериальные средства: неомицин 4 мг/кг 2 р/сут, ванкомицин 40 мг/кг 3-4 р/д, амоксициллин 50-100 мг/кг; детям > 12 лет: метрогил 7 мг/кг (per os), **рифаксимин** 0,2 мг 3 р/сут – 7 дн.
  - Оксигенотерапия, ИВЛ при ОПЭ III-IV ст, ГБО
  - Инфузионная терапия: взрослым 40–50 мл/кг/сут  
детям 80-100 мл/кг/сут  
10-20% глюкозо-полярирующие-калиевые (6 г/сут K+) р-ры, 10–20% альбумин (50–200 мл), под контролем диуреза
  - Заместительная терапия: аминоклазма Гепатин 2 г/кг, взрослым - гепасол А, гепастерил, гепатамин и др.
  - Витаминотерапия: С, В<sub>1</sub>, В<sub>2</sub>, В<sub>12</sub>

- Коррекция ДВС-синдрома: СЗП 10 мл/кг, этамзилат натрия 12,5% 10-15 мг/кг/сут
- Ингибиторы протеаз (контрикал до 1000 ед/кг)
- Диуретики (маннит 1–1,5 г/кг, фуросемид 1 мг/кг)
- ГКС-терапия (преднизолон детям – 10-15 мг/кг/сут, взрослым – до 300-420 мг/сут, дексаметазон) - 5 дн
- Коррекция КОС: гидрокарбонат натрия 0,1-0,15 г/кг
- Метаболическая терапия: орнитин-аспартат 20-30 г в/в, кап-но на физ. р-ре, флумазенил, натрия бензоат, натрия фенилацетат
- Эфферентная терапия: плазмоферез, гемосорбция, лимфосорбция и т.д.
- Трансплантация печени

# ПОРТОКАВАЛЬНАЯ ПЕЧЕНОЧНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

---

- **Латентная** (субклиническая): ухудшение умственной деятельности и утрата тонких моторных навыков (обнаруживается только при помощи психометрических тестов)
- **I ст.:** незначительные изменения личности, нарушения сна, снижение внимания, легкая атаксия и тремор
- **II ст.:** летаргичность, апатия, нарушение ориентации во времени, гиперактивные рефлексy, монотонная речь
- **III ст.:** сонливость, спутанность сознания, бессвязная речь, печеночный запах, гипо– или гиперфлексия, «хлопающий» тремор, судороги, ригидность мышц.
- **IV ст.:** кома