

# Бауыр циррозы

## Анықтамасы

- Бауыр циррозы (БЦ) — архитектоникасының бұзылысымен, фиброздың дамуымен және құрылымы бұрыс регенерация түйіндерінің түзілуімен жүретін, ақырында бауыр шамасыздығы мен порталды гипертензияға әкелетін бауырдың диффузды зақымдану процесі.
- Бауыр циррозы — бауырдың этиологиясы әр түрлі диффузды ауруларының ақырғы сатысы. Оның созылмалы гепатиттен басты айырмашылығы — бауыр архитектоникасының бұзылысы және паренхиманың түйіндік трансформациясы.
- ДДҮ ұғымы бойынша (1974 ж.), бауыр циррозы бауырдың созылмалы ауруларының ақырғы сатысы ретінде қаралған, бірақ диагноз құрылуында бұл термин бөлек, дербес аурудың атауы ретінде қолдануда.
- Жер бетінде жыл сайын 300 000-ға жуық адам бауыр циррозынан қаза табады, ал соңғы 10-20 жылдың ішінде бұл аурудың саны үнемі көбеюде, мәселен, Германияда 2 есе, Швецияда 2,5 есе жиіленген.

## Этиологиясы.

- 1. Созылмалы вирусты гепатиттер.
- В, С, Т, Д, О вирусты гепатиттердің барлығы циррозбен аяқталуы ықтимал, ең циррозогендіге жататындар — С және В гепатит.
- 2. Созылмалы алкогольизм. Ер адамдардың алкогольді күн сайын 60 г, әйелдердің 20 г ішуі, 10-15 жылдың, ал кейбір деректер бойынша 5-6 жылдың шамасында бауыр циррозына алып келуі анықталған.
- 3. Аутоиммундыц гепатит — гепатиттердің ең ауыр түрі, үнемі өрістеуінен міндетті түрде бауыр циррозымен аяқталады.
- 4. Ферменттік жүйенің туа кемістіктері: Альфа-1-антитрипсин тапшылығы;

## Этиологиясы.

- 5. Қорға жинақталу аурулары:
- Коновалов-Вильсонның ауруы (бауырда синтезделетін церрулоплазмнің жетіспеушілігінен түрлі ағзаларда жездің жиналуы);
- бауыр гликогенозы (амило-1,6 гликозвдазаның жетіспеушілігінен бауырда гликоген жиналу ауруы);
- Гоше ауруы (цереброзидтің жиналуы);
- гемохроматоз (түрлі ағзаларда, әсіресе бауыр паренхимасында гемосидерин жиналуы).

- 6. Гепатотропты әсер ететін улар мен дәрмектер: хлорланған көмірсулар, ауыр металдардың туындылары, саңырауқұлақгың улары (афлатоксиндер, фаллоидин, р-аманитин т.б.); туберкулезге қарсы дәрмектер; психотроптық дәрмектер; цитостатиктер, стероидтық анаболиктер мен андрогендер.
- 7. Бауырішілік және бауырдан тыс өт жолдарының аурулары: идиопатиялық дуктопения — өт түтікшелерінің облитерациясы (идиопатиялық немесе дәрмектің әсерінен болатын; біріншілік биллиарлық цирроз; біріншілік және екіншілік склероздаушы холангит; муковисцидоз — өт жолдарының қойылған өтпен бітелуі т.б.)
- 8. Бауырда веналық қанның ұзақ іркілісі (оң қарынша Шамасыздығы, конс-трикциялық перикардит, Бадда-Киари синдромы).
- 9. Криптогендік бауыр циррозы (12-40%), бұған жататын — біріншілік биллиарлық бауыр циррозы.
- 10. Этиологиялық, факторлардың қосарланған әсерлері. Науқастардың 50%-да бауыр циррозы бір емес, бірнеше факторлардан дамиды (вирусты гепатит + алкогольдің әсері немесе жүрек шамасыздығы т.б.).

## ПАТОГЕНЕЗ

- Бауыр циррозы дамуының негізгі түрткісі -бауыр паренхимасының түрлі себептерден некрозы. Вирустардың, алкогольдің, дәрі-дәрмектердің, протеолиздік ферменттердің, гипоксияның әсерлері немесе кейбір заттардың (гемосидериннің, жездің, гликогеннің, цереброзидтің т.б.) жасуша ішінде жиналуы гепатоциттердің некрозына өкеледі. Гепатоциттердің жойылуынан оларды ұстап, тіреп тұратын ретикулиндік қаңқа басылады, некроз ошақтарында тыртықтар түзіледі.

## ПАТОГЕНЕЗ

- Некроздың салдарынан регенерацияны күшейтетін заттар бөлінеді, мәселен, бауыр циррозымен ауыратын адамдардың бауырынан жасалған экстракт гепатоциттердің митозын күшейтетіндігі дәлелденген.
- Некроз ошағында тірі қалған гепатоциттер көбейіп, регенерациялық түйіндерді түзеді. Бірақ тыртықтар мен түйіндер цирроздың өз-өзінен өрістеуіне септігін тигізеді. Өйткені бөлшектердің архитектурникасы бұзылған, тыртық ошақтарында қан синусоидтарға құйылмастан, бірден орталық венаға барады. Қанның сау қалған синусоидтарға түспеуінен бауырдың зақымданбаған ошақтары алдымен ишемияға, содан кейін некрозға ұшырайды.

- Гепатоциттердің некрозынан бөлінетін заттар қабыну инфильтраттарының түзілуіне септігін тигізеді. Инфильтраттар порталдық тракттардан басталып, бөлшектің ортасына қарай тарайды. Олардың бойымен фиброздық қалқалар түзіледі.
- Фиброздық қалқалар бауыр бөлшегін псевдобөлшектерге бөліп тастайды. Әр псевдобөлшек фиброздық қалқамен қапталып қоршалады. Псевдобөлшектерде орталық вена мен порталдық үштік болмайды.
- Фиброздық қалқалардың бойын қуалап өскен тамырлар бауырішілік портаковальдік анастоматоздарды түзеді. Қан псевдобөлшектердің паренхимасына сокпастан, бауыр венасына тікелей түседі. Осының салдарынан ишемия мен некроз үнемі өрістейді. Сонымен бірге регенерация түйіндері тамырларды басып, ишемия мен некроздың мендеуіне септігін тигізеді.



- Егер патологиялық процеске ұшыраған ошақтардың көлемі ұсақ, микроскопиялық болса, тыртықтар да ұсақ болады. Мұндайда бауырдың беті сипағанда тегіс. Егерде некроздалған ошақтар ірілеу болса, бауырдың беті бұдырланып, жүзімнің сағына ұқсайды.
- Фиброздың және аномальді түйіндердің даму жылдамдығы негізгі аурудың түріне тәуелді. Вирусты, алкогольді гепатиттерде бұл процесс тез жүреді, ал гемохроматозда, өт жолдарының обструкциясында паренхиманың құрылымы оншалықты өзгермейді, түйіндер кеш дамиды.

- Сонымен бауыр циррозында келесі тізбекті процесс қалыптасады: некроз -> регенерация -> тамыр жүйесінің бұрыс түрде қайта құрылуы -> паренхиманың ишемиясы, некрозы -> портальдік гипертензия, бауыр шамасыздығы.
- Бауыр циррозының басты синдромдары: портальдік гипертензия, бауыр жасушаларының шамасыздығы, мезенхималық қабыну, цитолиз, биллиарлық циррозда - холестаза синдромы.

## Морфологиясы

- Бауырдағы түйіндердің көлеміне қарай бауыр циррозының микронодулярлық, макронодулярлық, аралас және толық емес септалық түрлерін айырады.
- Микронодулярлық циррозда бауырдың бетінде ұсақ, диаметрі 1-3 мм біркелкі тегіс жайылған түйіндер болады. Түйіндер, қалыңдығы 2 мм шамасындағы фиброздық қалқалармен қоршалып қапталған.
- Фиброздық қалқалар бауыр бөлшектерін ұсақ, көлемі шамамен тең, псевдобөлшекгерге бөліп тастаған. Әр псевдобөлшек бір бөлшектің бөлігі болып табылады.
- Цирроздың бұл түрінде бауыр ұлғаймайды немесе болмашы ұлғаяды, беті тегіс. Микронодулярлық вариант бауыр циррозының ертелеу сатысы деген де пікір бар. Микронодулярлық цирроз алкогольизмге, гемохроматозға төн.
- Макронодулярлық циррозда бауыр бетіндегі түйіндер ірі, диаметрі 3 мм артық, кейде 5 см болады. Бауырдың беті бұдыр, оның көрінісін кейде жүзімнің сағына ұқсатады.

- Гистологиялық зерттеуде псевдобөлшектердің бір емес, көптеген бөлшектердің қалдығынан тұратындығы анықталады. Макронодулярлық цирроз вирустық гепатиттерде дамиды.
- Аралас (макромикронодулярлық) цирrozда түйіндердің ұсағы да, ірісі де болады.
- Толық емес септпалық, цирроздың айырмашылығы — бөлшектің шетінен басталған қалқалардың орталық венаға дейін жетпей "орта жолда тоқтауы" (тұйық аяқталуы) және регенерацияның түйінді емес, диффузды дамуы.

# Жіктелуі

**Бауыр циррозының жіктемесі (571.5; 571.6; 571.2)**  
(ДДҰ жіктемесі- 1978 г.)

---

## **1. Морфологиясы бойынша.**

1.1. Макронодулярлы (ірі түйінді).

1.2. Микронодулярлы (ұсақ түйінді).

1.3. Аралас макро- және микронодулярлық (толық емес септалды).

1.4. Біріншілікті билиарлы.

---

## . Этиологиясы бойынша:

- 2.1. Вирусты (вирусты гепатиттер В, С, Д).
- 2.2. Алкоголды.
- 2.3. Токсикалық (дәрмектер және химиялық заттар). — 2.4. Туа пайда болған метаболизм бұзылыстарына байланысты.
- 2.4.1. Галактоземия.
- 2.4.2. Гликогеноз.
- 2.4.3. Тирозиноз.
- 2.4.4. Фруктозаны туа көтере алмау.
- 2.4.5. Альфа-1-антитрипсин тапшылығы.
- 2.4.6. Талассемия.
- 2.4.7. Гиперметионинемия.
- 2.4.8. Вильсон ауруы.
- 2.4.9 Гемохроматоз. 2.5. Екіншілікті билиарлық бауыр циррозы. 2.6. Кардиогендік бауыр циррозы. 2.7. Криптогенді.

- **3. Клиникалық белгілері бойынша** 3.1. Активті. 3.2. Активсіз. 3.3. Компенсацияланған, субкомпенсияланған. 3.4. Декомпенсияланған. **Примеры формулировки диагноза** 1 Вирустық бауыр циррозы, активті, декомпенсияланған. Портальді гипертензия II дәрежелі. **Асқынуы:** Өңештің варикозды веналарынан қан кету.

## Клиникасы

- Бауыр циррозының басты белгілері:
- 1. Алғашқы белгілері: тәбеттің төмендеуі; астениялық синдром; оң қабырғалықтың ауырсынуы немесе салмақ сезіну; асқазандық, ішектік диспепсияның белгілері (жүрек айнуы, кекіру, қыжылдау, іштің кебуі, ішектің шұрқырауы. Диспепсиялық бұзылыстардың негізгі себептері: портальдік гипертензияға байланысты іш қуысының тақ ағзаларында қан іркілісі; ішектің микробтық контаминациясы; асциттің, гепатомегалияның, метеоризмнің саддарынан іш қысымының биіктеуі, осыдан рефлюкс-эзофагиттің дамуы; бауырда гистаминнің бейтарапталмауынан дамитын асқазан мен ұлтабардың "гепатогендік" эрозиялары және жаралары.
- 2. Гепатомегалия — ең жиі (80-90%) кездесетін белгі. Сипағанда бауыр тығыз, шеті үшкір, беті бұдыр немесе тегіс.
- Спленомегалия — портальдік гипертензия дамуының куәгері. Талақтың консистенциясы тығыз, шеті жұмыр келеді.
- Двне қызуының шамалы көтерілуі. Бұл белгі некроз бен қабыну процесінің күшеюін көрсетеді.



- Сарғаю. Цирроздың алғашқы кезендерінде сарғаю өтпелі болса, оның кеш сатыларында тұрақтыға айналып, терінің түсі жасыл ренді болады.
- Холестаздың белгілері: сарғаюмен бірге терінің қышынуы, ксантомалар, тері пигментациясы, остеопороз, қанағыштық.
- Тері мен кілегей жамылғылардың, шері өсінділерінің өзгерістері: терінің қуқыл, кір басқандай реңі; пальмарлық эритема; тырнақтардың ағаруы немесе ақ дақтардың болуы; саусақ ұштарының дабыл таяқшалары тәрізденуі; бет, жауырын, иық белдемесінің терісіндегі және ауыз, мұрын кілегей қабықтарындағы тамыр жұлдызшалары; геморрагиялық диатездің белгілері (петехиялар, қанталау дақтары); "лакталған" жылтыр қызыл тіл, еріннің қызаруы.
- Бұлшықеттің атрофиясы. Бауыр циррозында иық белдемесінің, қабырғааралықтарының, қол-аяқтардың бұлшықеттері басым атрофияланады.

- 9. Жүрек-тамыр жүйесінің өзгерістері:
- гиперкинетикалық синдром (тері жамылғыларының құрғақтығы мен жылышығы, толық жиі пульс, жүрекүшы түрткісінің күшеюі, жүрек ұшындағы систолалық шу, пульстік қысымның биіктеуі, жүректің минуттық көлемінің ұлғаюы, шеттік тамырлар тонусының төмендеуі);
- өкпенің артерия-веналық анастомоздарынан қанның солдан оңға түсуінен оң қарынша шамасыздығы даму мүмкіндігі. Бауыр циррозында тахикардияның болғаны жақсы емес, өйткені бауыр венасынан қанның ағып шығуы баяуланады, осыдан портальдік гипертензий ауырлайды. Бұл жағдай әрдайым есте болуы тиіс.
- 10. Эндокриндік бұзылыстар:
- а) гиперэстерогенемиядан болатын белгілер: гинекомастия, атабезінің атрофиясы, импотенция, аменорея, дисменорея, түсік тусуі, әйелдердің қолтық асты мен қасағасындағы, еркектердің төсіндегі, іш бетіндегі түктің жойылуы; сақал-мұрттың сиреуі; гиперальдостеронизм;
- ә) үйқыбездің фиброзы болғанда қантты диабет дамуы.

- 11. Портальдік гипертензия
- Компенсация фазасының көрінісі. Портальдік гипертензияда, тамырлар аса керілген кезде іш жайылма ауырады. Қысым биіктеген сайын ауырсыну да күшейе түседі, ал портальдік гипертензияның криздері кезінде іш едәуір өтпелі ауырады.
- Компенсация фазасында, кризден тыс кезде, портальды гипертензияның белгілері байқалмайды. Оқта-текте, криз кезінде ғана, метеоризм, газдың ішекте сіңбеуінен іштің керілу сезімі, жүрек айнуы, іштің өтуі, эпигастрий аймағының жайылма ауырсынуы байқалады. Криз кезінде жасаған УДЗ-де қақпа венасының қалыптының жоғарғы деңгейіне дейін немесе одан 1-2 мм артық кеңуі және талақтың сәл ұлғаюы анықталады. Кризден тыс уақытта бұл белгілер жойылады.
- Декомпенсация фазасының көрінісі. Аталған белгілермен бірге спленомегалия, гиперспленизм, асцит, ісіну - асциттік синдром, "медуза басы" пайда болады. Бірқатар науқастарда кіндік венасының қайта ашылуынан кіндіктің тұсында және эпигастрий аймағында "дию" шуы естіледі, яғни Крювелье-Баумгартен синдромы пайда болады. Эндоскопиялық

- Портальдік гипертензияның асқынулары.
- Портальдік криз — қақпа венасында қан қысымының күрт жоғарылауы. Бұл іш қуысы қысымының әр түрлі себептерден биіктеуінен болады: қақпа венасының асцитпен басылуы, жүкті көтеру, құрсақ қабырғасына күш салатын дене жаттығулары, ұзақ жөтелу, катехоламиндердің бөлінуі, мөселен, толқыған кезде.
- Өңеш веналарынан қан кету. Қанның бірінші кетуінен-ақ науқастардың 60% қаза табады. Қан кетудің мөлшері әр түрлі. Кеткен қан құсықпен неғұрлым көп бөлінсе, соғұрлым қанның ішекте шіруінен болатын интоксикация жеңілдеу болады. Веналық қысым төмендегенде қан кету өзінен тоқтауы көдік. Өңештен басқа қан ішектен (мезентериялық веналардың кеңуінен) немесе геморроидальдік веналардан кетуі мүмкін.
- 3. Гепаторенальдік синдром (бүйрек ишемиясының және гиповолемияның салдарынан болатын). Керінісіне олигурия, азотемия тән. Қан кетудің ауыр түрінде бүйректің қайтымсыз шамасыздығына әкелетін кортикальдік некроз дамуы мүмкін.

- 4. Спонтанды бактериялық асцит-перитонит. Оның көрінісінде дене қызуының кенет көтерілуі, іштің ауыруы, асциттің тез ұлғаюы, пальпацияда іш қабырғасының ауырсынуы мен қаттылығы, энцефалопатияның күшеюі байқалады.
- 5. Қақпа венасының тромбозы. Бұл кезде науқастың іші аса қатты ауырады, жүрегі айниды, қан құсады, асцит тез ұлғаяды және тахикардия мен гипотония пайда болады.
- 6. Биалиарлық циррозда өт қабында және өт түтіктерінде тас түзілуі.
- Бауыр циррозында науқастың тағдырын шешетін синдромның бірі — портальдік гипертензия, екіншісі — бауыр жасушаларының шамасыздығы.

- 12. Бауыр-жасушалық шамасыздықтың белгілері:
- төбеттің жойылуы, жүрек айну, алкогольді көтере алмау, темекіні жақтырмау, арықтау, гиповитаминоз, бұлшықеттің атрофиясы;
- эвдокриндік бұзылыстар, гиперэстрогемия;
- геморрагиялық диатез (қан ұю факторларының тапшылығынан);
- асқорыту жолының гепатогендік жаралары;
- энцефалопатия;
- альбуминнің, протромбиннің азаюы;
- энцефалопатия.
- Бауыр циррозымен сырқаттанатын науқастарды емдегенде көптеген дәрмектердің (транквилизаторлар, антидепрессанттар, бутадиион, реопирин, пенициллин, тетрациклин, левомецетин, гипогликемиялық сульфаниламидтер т.б.) бауыр шамасыздығын күшейтіп, науқасты комаға түсіру мүмкіндігі есте болуы тиіс.
- Асцит сұйықтығын мол ағызу, қан кету, іштің өтуі, құсу бауыр шамасыздығын тез күшейтеді.
- Цирроздың активті (өрпту) кезеңінде бауыр

- 3. Мезенхималық-қабыну синдромы. Оның негізінде аутоиммундық қабыну процесінің қалыптасуы жатады. Бұл синдром өрдайым бауыр циррозы активтілігінің биіктігін көрсетеді. Белгілері:
  - дене қызуының көтерілуі;
  - спленомегалия;
  - лейкоцитоз, ЭТЖ-ның жоғарылауы;
  - эозинофилия;
  - тимол сынамасының ұлғаюы;
  - гипер  $\alpha_2$  және  $\gamma$ -глобулинемия;
  - оксипролинурия;
  - бауыр тінінде антиденелердің, БЕ жасушалардың болуы.
- Науқастан атап өткен симптомдар мен синдромдарды тапқан соң, бауыр циррозының қай фазада болуын мұқият айырады.
- атабезінің атрофиясы, түктің түсуі (алкогольдік циррозда жиілеу байқалады).

- **4. Вирусты циррозға қарағанда порталдық гипертензияның, асциттің ертелеу болуы және спленомегалияның болмауы немесе кеш дамуы.** Қанда IGA мен  $\gamma$ -глутамилтранспептидазаның калыптыдан 1,5-2 есе биіктеуі.  $\gamma$ -ГТП көбеюі алкогольизм маркерінің бірі. Бұдан басқа қанда ацетальдегидтің және ацетальдегид пен дофаминнің қосындысы — сальсолиннің көбеюі тән. Бауыр биоптатында болатын белгілер: бауыр бөлшегінің ортасында "Маллори денешіктері" аталатын алкогольдік гиалиннің жинақтары; гепатоциттердің майлы дистрофиясы; гепатоциттердің нейтрофилдік лейкоциттермен қоршалуы; порталдық тракттардың оншалықты бұзылмауы.
- **7. Ішімдікті тоқтатқанда патологиялық процестің беті біршама қайтуы және содан кейін бір күйде сақталуы.** Алкогольді тоқтатпаса — бауыр циррозының үнемі өрбуі.
- **Бауырдың кардиальдік циррозы (фиброзы).** Оның дамуы үлкен шеңбердегі веналық іркілістен болады. Патогенездік тізбектің негізгі буындары:
  - орталық веналардың, бөліктің орталық аймақтарының қанға аса толуы;
  - іркіліске байланысты бауыр бөліктерінің ортаңғы



*Екіншілік биллиарлық цирроз.* Оның дамуына алып келетін себептер:

холелитиаз;

бауырдан тыс өт түтіктерінің туа кемістіктері (атрезия, гипоплазия);

өт жолдарының операцияға байланысты тарылуы;

өт түтіктерін қысатын қатерлі немесе қатерсіз ісіктер (Фатер емізігінің, ұйқыбездің);

өрлеуші ірінді холангит; біріншілік склероздаушы холангит.

Біріншілік склероздаушы холангиттің клиникалық көрінісінің жетекші синдромы - холестаздық. Оның ББЦ-дан айырмашылықтары: холангитке байланысты дене қызуының оқта-текте 39-40°C көтерілуі, сол кездерде науқастың қалтырап, ағыл-тегіл терлеуі;

- пункциялық биопсияда анықталатын централобулярлық холестаза; өт жоддарының сақталуы, олардың кеңеюі; бауырдың бөлшектік құрылымының бұзылмауы; порталдық
- инфильтраттардың құрамында нейтрофилдер санының басым болуы;
- УДЗ, ретроградтық холангиографияда бауырдан тыс өт жоддарында кедергінің анықталуы;
- иммунологиялық зерттеуде айтарлықтай өзгерістердің болмауы және АМА жоқтығы.

## **Асцитті синдром болғанда бауыр циррозын "іркілістік бауырдан" айыру жобасы**

<b>Сарғаю</b>	<b>Жиі байқалады</b>	<b>Болмашы деңгейде болуы мүмкін</b>
<b>Бауырдың шеті</b>	<b>Үшкір, тығыз, ауырсынусыз</b>	<b>Жұмыр, серпінді, ауырсынатын</b>
<b>Плеш белгісі (гепатоюгулярлық "рефлюкс")</b>	<b>Болмайды</b>	<b>Болады</b>
<b>Спленомегалия</b>	<b>Науқастардың барлығында ұлғаяды</b>	<b>Кейде болады</b>
<b>Тамыр жұлдызшалары, пальмарлық эритема</b>	<b>Өте тән</b>	<b>Тән емес</b>

<b>Коллатеральдік қан ағымы белгілері (өңеш, асқазан веналары-ның варикозды кеңеюі т.б.)</b>	<b>Тән</b>	<b>Тән емес</b>
<b>Диуретиктік емнің нәтижелері</b>	<b>Асциттің азаюы</b>	<b>Ісінудің азаюы, бауырдың кішіреюі</b>
<b>Цитолиз синдромы</b>	<b>Активті сатыда айқын білінеді</b>	<b>Шамалы және жүрек шамасыздығының ауыр сатысында болады</b>
<b>Гипоальбуминемия</b>	<b>Аса тән белгі</b>	<b>Сирек кездеседі</b>
<b>Гипохолестеринемия</b>	<b>Аса тән</b>	<b>Сирек байқалады</b>
<b>Мезенхималық қабыну синдромы</b>	<b>Айқын</b>	<b>Тән емес</b>
<b>Гипербилирубинемия</b>	<b>Болуы тән және айқын</b>	<b>Болмайды немесе болмашы деңгейде</b>

- Биллиарлық бауыр циррозының ерекшеліктері. Цирроздың бұл түрі бауырда түзілген өттің ағып шыға алмауынан болады. Даму тегіне қарай оның біріншілік және екіншілік түрін айырады.
- Біріншілік биллиарлық, цирроз (ББЦ). Даму негізінде бауырішілік өт жолдарының (бөлікшекаралық, септалық) биллиарлық эпителийіне қарсы аутоантиденелердің түзілуі жатады. Антиденелер бұл жасушалардағы митохондрийлердің мембраналарына қарсы түзіледі, яғни антимитохондрийлік антиденелер (АМА) пайда болады. Осы кезде митохондрийлердің 9 түрлі антигендеріне антиденелердің түзілуі анықталған. ББЦ-да бұлардан басқа түрлі антиденелер болуы мүмкін, мәселен, РФ, антиядролық, тегіс салалы бұлшықетке, ацетилхолиндік рецепторларға, бірақ бұлардың ішінде науқастардың 80-100%-да табылатын АМА ББЦ индикаторы болып саналады. Түтікшелік эпителийдің аутоиммундық зақымдануынан өт қышқылдары түтіктердің сыртына шығады. Перидукталалық аймақтарда осыдан дамиды қабину мен фиброздық процестер циррозға алып келеді.

- Өт түтіктерінің бұзылып жойылуынан холестаза пайда болады. Көрінісінде басты орын алатын холестаздың белгілері:
- меланиннің жиналуынан терінің қара қоңыр пигментациясы (жауырынның, буындардың сыртқы бетінің, содан кейін бүкіл дененің);
- дененің шыдатпай қышуы, әсіресе түнгі мезгілде немесе ваннада шомылғаннан кейін; теріде қасыну іздерінің болуы, қасынудан екіншілік пиодермияның, лихенизацияның дамуы;
- баяу дамиды холестаздық типті сарғаю; сарғаюдың ерте басталуы процестің аса активтілігін дәлелдейді;
- ксантелазмалардың тез жиналуы;
- майға еритін витаминдердің мальабсорбциясы (А, Б, К витаминдердің гиповитаминозы);
- аутоиммундық процеске байланысты бауырдан тыс жүйелік зақымданулардың болуы: Шегреннің құрғақ синдромы, диффуздық пневмосклероз, фиброзаушы альвеолит, васкулит, т.б.;
- зәрде уробилиннің жоқтығы, нәжістің ахолиясы (стеркобилиннің аздығы);
- қанда аса биік билирубинемия 250-340 ммоль/л



Бауыр комасы  
Құсығы “көфеге” ұқсас



Бауыр комасы кезінде алақанның айқын  
сары түске боялуы



## Диагностикасы

- Бауыр циррозының диагностикасы келесі белгілердің болуына негізделеді:
- цитолыздік, холестаздық, портальдік гипертензия синдромдарына және олардың бауыр-жасушалық шамасыздығымен бірге жүруіне;
- аталған синдромдардың лабораториялық-аспаптық зерттеулермен дәлелденуіне;
- бауыр циррозының морфологиялық белгілеріне (диагностика үшін ең нақтысы).

## Дифференциалды диагностикасы

- Бауыр циррозының көрінісі, бір қарағанда кейбір ауруларға ете ұқсайды, сондықтан оны айыру кейде қиындыққа соғады.
- Бауыр циррозының созылмалы гепатиттен айырмашылықтары - архитектоникасының айқын бұзылысы (морфологиялық зерттеудің нәтижесі бойынша), портальдік гипертензияның клиникалық белгілері (асцит, спленомегалия, веналық коллатеральдар, асқорыту жолынан қанның кетуі).
- Бауыр циррозын, өсіресе оның портальдік түрін келесі аурулардан айыра білу қажет:
- Цирроз-рак және бауырдың біріншілік рагы; бұл ауруларда асциттің дамуы қақпа венасының және оның тармақтарының тромбозынан, метастаздардың бауыр түбірі маңындағы лимфотүйіндеріне тарауынан және іш астарының карциноматозынан болады; бұл процестерді айыруға бауыр ісігінің маркері -  $\alpha$ -фетопротеиннің табылуы, бауырдың УДЗ-і және лапароскопия мен ангиография көмектеседі.

## Дифференциалды диагностикасы

- Констрикциялық перикардит (бауырдың ұлғаюына, асцитке әкелетін), оны айыру үшін Эхо-КГ және рентгендік кимография жасалынуы тиіс. Қатерсіз сублейкемиялық миелоз (бауырдың, өсіресе талақтың ұлғаюына әкелетін). Бұл ауруда порталдық гипертензия, асцит болмайды. Диагностикаға трепанобиопсияны жасаған маңызды.
- Бауырдың альвеококкозы; бұл ауруда бауыр ерекше қатты болады, талақ ұлғаюы мүмкін. УДЗ-де бауырда көптеген домалақ кисталар анықталады. Диагностикаға спецификалық иммундық реакция және лапороскопия көмектеседі.

# Емі

- Бауыр циррозының емі оның компенсация деңгейіне
- кдрай жүргізіледі. Компенсация сатысында диета оншалықгы
- шектелмейді, алкогольге, гепатотропты дәрмектерге қатаң тыйыщ салынады. Тағамның қорытылуы мен сіңірілуі қамтамасыз етілуі тиіс. Ішектің микробтық контаминациясы болғанда оны жою қажет. Компенсация кезінде науқастың қызметі аяқ үстінде ұзақ тұруға, жүруге, салқын немесе ыстық температураға байланысты болмаса, овда оған үйреншікті жұмысымен шұғылдануға болады. Портальдік гипертензия қосылған кезден, науқас іш қуысы қысымын биіктететін дене қызметтерінен аулақ болуы тиіс. Бауыр циррозының активтілігі күшейген, декомпенсацияланған кезевдерде төсек төртібі мен ауруханалық емді қолданады. Бауыртекті энцефалопатияның белгілфі сөл көрінсе-ақ белоктың мөлшері 40 г/тәул. дейін азайтылады, ал асцит болғанда тұзсыз диетаға ауыстырылады.

## Емі

- Диспепсиялық бұзылыстарды жою үшін өтсіз ферменттік, ішек бойында сіңбейтін антибактериялық дәрмектер, пробиотиктер қолданылады.
- Бауырға күш салатын немесе цирроз процесін қоздыруы мүмкін ықпалдарды тоқтату қажет, мәселен, вакцинацияны, инсоляцияны, физиотерапияны, дәрі-дәрмектерді, әсіресе фитодәрмектердің саны мүмкіндігінше азайтылуы тиіс.

## Этиологиялық ем.

- Вирустық бауыр циррозында интерферонды қолдану мәселелері және ол емнің нәтижелері толық анықталып шешілмеген. Қазіргі уақыттағы талаптар бойынша интерферон вирустық цирроздың активті сатысында, бірақ компенсация күйіндегі, НВУ+НСУ, НСҰ және НВеАё анықталған науқастарға ғана қолданады.
- Алкогольдік гепатитте алкогольдік ішімдіктің барлық түрлеріне қатаң тыйым салынады.
- 3. Біріншілік биллиарлық циррозда (бауыр трансплантациясы күтудегі науқастарға) урсодезоксихол қышқылын қолданады.
- 4. Гемохроматозға байланысты циррозда бауырдағы гистологиялық өзгерістерді қан ағызумен біршама кәйтарады, бірақ қалыптасқан циррозға бұл ем әсер етпейді.

## Емі

- 5. Вильсон-Коновалов ауруында купренил цирроздй барысына біршама оң әсер етеді. 6. Кардиальдік фиброзда негізгі жүрек-тамыр ауруы неғұрлым ерте емделуі тиіс, мүмкін болса хирургиялық ем қарастырылады (ақауды жою, т.б.).
- 7. Екіншілік биллиарлық циррозда бауырдан тыс өт зсолдарының обструкциясы неғұрлым ерте емделуі тиіс.
- 8. Аутоиммундық цирроздың активті фазасында және айқын гиперспленизм болғанда глюкокортикоидтық емді қолданады. Цирроздың терминальді сатысында оны қолдану қажетсіз. Негізінде, преднизолон у-глобулиндері биік науқастарға ғана берілуі тиіс. Цирроздың бұл түрінде соңғы уақытта келесі үлгімен пульс-терапия қолданышуда: 1-ші күні — 40 мг; 2-ші күні — 40 мг; 3-ші күні - 40 мг ішуге беріп, содан кейін толық үзеді. Осылайша ем курстарын, у-глобулиндер ең болмаса 25-27% төмендегенше,

## Симптомдық ем.

- Портальдік гипертензия дамығанда жүргізілетін симптомдық ем:
- 1. Қақпа венасында қан қысымын төмендету мақсатымен вазодилататорлардың біреуін таңдап, үзбестен ұзақ қолданады, мәселен, анаприлинді, капотенді, әсері ұзартылған нитратты, кальций антагонисін.
- Портальдік гипертензияның эндоскопиялық көрінісі II дәрежеден асқанда өңеш веналарының склероздау емін қарастырады.
- 2. Ай сайын 200-400 мл плазма немесе 40 г альбуминді күйяды.  
Асцит немесе ісіну пайда болғанда олардың дозасын екі есе көбейтеді.
- 3. Верошпирон, асцит болмаған кезде күніне 3 таблеткадан, асцит болғанда 6 таблеткадан.



## Емі

- 4. Асцит болғанда верошпиронға қоса лазикс 40 мг аптасына 2 рет Немесе
- одан артық (сұйықтықтың іркілу деңгейіне қарай). Ы-Үлкен дәрет күн сайын жүрмесе, дәрет күн сайын болғанға дейін
- күніне 1-3 қасықтан лактулозаны ішкізеді. "■ Ас қорытылуын қамтамасыз ету үшін өтсіз ферменттік
- дәрмектерді -креон, панцитрат, мезим-форте, панкреатинді күніне, ең болмағанда 2 дражеден немесе 2 капсуладан үнемі қолданады.

## Емі

- Үш айда бір мына дәрмектердің біреуімен 7-10 күндік ішектің деконтаминация емі жүргізеді: канамицин 0,25 г 4 рет; стрептомицин 0,25 г 4 рет; сульгин 0,5 г 4 рет; фталазол 0,5 г 4 рет. Парентеральдік витаминотерапия ең кемінде жылына 2 реттен; витамин В12 500у аптасына 2 рет + витамин В: — 2 мл күн ара + витамин В6 — мл күнара + бұлшықетке, аскорбиң қышқылының 5% ерітіндісінің 2-4 мл күн сайын вена ішіне

## Бақылау сұрақтары

Бауыр циррозы дегеніміз не?

Қандай синдромдарын білесіз?

**Назар салып тыңдағандарыңызға размет!**