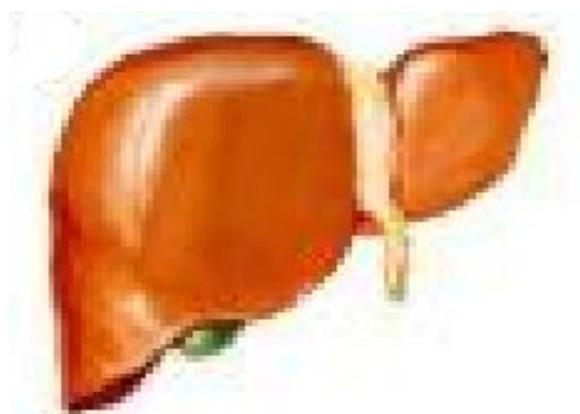


ПАТОЛОГИЯ ПЕЧЕНИ



ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ

1. ПИЩЕВАРИТЕЛЬНАЯ:

- эмульгирование жиров желчью;
- активирует панкреатические ферменты (липазу).

2. БЕЛКОВО-СИНТЕТИЧЕСКАЯ:

- в гепатоцитах (их более 300млн!) образуются белки крови:
- АЛЬБУМИНЫ** (100%);
 - α -ГЛОБУЛИНЫ** (70-90%);
 - β-ГЛОБУЛИНЫ** (50%);
 - ПРОКОАГУЛЯНТЫ – I, II, V** и др. ф. (влияет на гемостаз);
 - Ig → участие в иммунитете + иммунокомпетентные клетки – **Купферовские клетки печени**

3. УЧАСТИЕ В УГЛЕВОДНОМ ОБМЕНЕ:

- синтез гликогена;
- глюконеогенез;
- мобилизация гликогена (гликогенолиз)

4. ДЕЗИНТОКСИКАЦИОННАЯ: ЭТАПЫ

- окисление;
- присоединение парных глюкуроновых (глюкуронирование) или серных кислот;
- соединение с Na^+ и K^+ ионами

↓
МАЛОТОКСИЧНЫЕ СОЛИ

↓
в кровь

5. УЧАСТИЕ В МЕТАБОЛИЗМЕ ГОРМОНОВ:

- **ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ;**
- **АЛЬДОСТЕРОНА**
- **ИНСУЛИНА;**
- **ЭСТРОГЕНОВ;**
- **ТИРОКСИНА;**
- **АДГ;**

6. УЧАСТИЕ В РЕГУЛЯЦИИ КРОВООБРАЩЕНИЯ:

- депо крови;
- производит VEM, VDM и др.;

7. УЧАСТИЕ В ПИГМЕНТНОМ ОБМЕНЕ:

динамический билирубин → в печеночный;

8. УЧАСТИЕ В ОБМЕНЕ ВИТАМИНОВ:

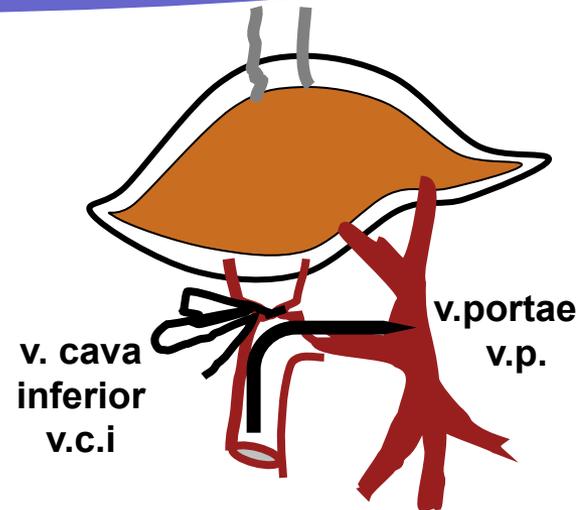
B_{12} , B_2 , B_6 , А, Д, К, РР и др.

ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНЫЕ МОДЕЛИ ПАТОЛОГИИ ФУНКЦИЙ ПЕЧЕНИ



1. **СХЕМА ПРЯМОЙ ФИСТУЛЫ
ЭККА, 1877**
(портокавальный анастомоз +
лигатура на v. p.)

↓
АТРОФИЯ ПЕЧЕНИ

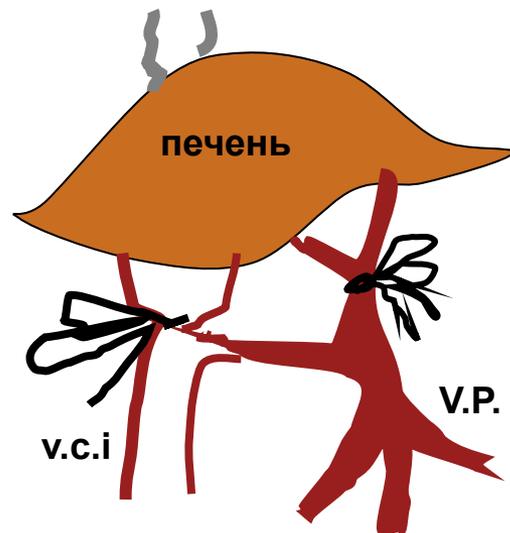


2. **СХЕМА ОБРАТНОЙ
ФИСТУЛЫ ЭККА-ПАВЛОВА, 1895**
(портокавальный анастомоз + лигатура на v.c.i)

↓
**ГИПЕРТРОФИЯ ПЕЧЕНИ
CAPUT MEDUSUM**

CIRROSIS – ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

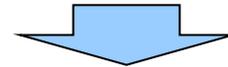
ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНЫЕ МОДЕЛИ ПАТОЛОГИИ ФУНКЦИЙ ПЕЧЕНИ



3. ЭКСТИРПАЦИЯ ПЕЧЕНИ ПО МАННУ И МАГАТУ:

ЭТАПЫ:

1. ФИСТУЛА ЭККА-ПАВЛОВА;
2. ПЕРЕВЯЗКА V.PORTAE;
3. УДАЛЕНИЕ ПЕЧЕНИ.



Смерть животных наступает через 5 часов от

ТЯЖЕЛОЙ ГИПОГЛИКЕМИИ.

Если перевести собаку на молочно-растительную диету, тогда смерть наступает через 36-42 часа от

АУТОИНТОКСИКАЦИИ

ВОЗРАСТНЫЕ АНАТОМО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ПЕЧЕНИ.

В период **новорожденности левая доля печени развита больше, к 6 годам полностью развивается правая доля, т.о.**



печень функционально незрелая

1. Низкий синтез белка → **гипоальбумин-, гипопроteinемия.**

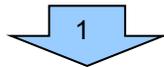


2. Ферментативная недостаточность:

- **оксидазы и пероксидазы** гепатоцитов - **малоактивны**, что ослабляет процесс экскреции печеночного билирубина в желчный капилляр;
- **УДФ-глюкуронилтрансфераза незрелая** → ослаблено глюкуронирование динамического билирубина → меньше образуется билирубин-диглюкуронида (прямой билирубин).

3. Не образуются 17-КС;

4. Не инактивируются альдостерон и АДГ.



Нарушена связь транспортного альбумина с динамическим билирубином → он в свободном виде циркулирует в крови и откладывается в тканях → **ЖЕЛТУХА**



Динамический билирубин плохо трансформируется в печеночный билирубин → накапливается в крови → в билирубинофильных тканях (слизистая нёба, конъюктива, интима сосудов, жировая клетчатка, мозговая ткань) → **ЖЕЛТУХА**

Таким образом, у новорожденных детей **возрастные особенности функции печени predispose к развитию желтухи** с сопутствующими эндокринопатиями.

ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ –

СОСТОЯНИЕ, ПРИ КОТОРОМ СНИЖЕНЫ ОДНА ИЛИ НЕСКОЛЬКО ФУНКЦИЙ ПЕЧЕНИ, ЧТО ПРЕПЯТСТВУЕТ НОРМАЛЬНОЙ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ ОРГАНИЗМА

По клинике

ОСТРАЯ

ХРОНИЧЕСКАЯ

По количеству
нарушенных
функций

ПАРЦИАЛЬНАЯ

ТОТАЛЬНАЯ

СОПУТСТВУЮ-
ЩИЕ СИНДРОМЫ
И СИМПТОМЫ:

Синдром
«плохого
питания»

Астено-
вегетативный
синдром

Эндокрино-
логический

Синдром
холестаза

Холемия,
Ахолия
Желтухи

Кожные
проявле-
ния: зуд,
расчесы

Портальная
гипертензия

Асцит и
др.

ЭТИОЛОГИЯ ПЕЧЕНОЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПЕЧЕНОЧНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- **Инфекционные поражения печени** при:
 - Гепатитах вирусной природы;
 - Бактерии;
 - Спирохеты;
 - Риккетсии; гельминты и т.д.
- **Гепатотропные яды:**
 - Промышленные (CCl_4 , свинец, толуол, эфир, хлороформ и др.);
 - Лекарственные препараты (антибиотики, сульфаниламиды, наркотики, эфир и т.д.)
 - Бытовые яды:
 - грибы;
 - спирт
- **Дистрофии, циррозы, камни, опухоли или воспаления, тромбоз v. portae**

ВНЕПЕЧЕНОЧНЫЕ ПРИЧИНЫ

1. Патологические процессы, локализованные вне печени;
2. Экстремальные состояния (шок, коллапс, обширные ожоги, травмы);
3. Гиповитаминоз E;
4. Белковое голодание;
5. Хроническая сердечная или почечная недостаточность
6. Злокачественные опухоли;
7. Поздний токсикоз беременных

СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ПЕЧЕНИ

ПОРТАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

↑ давления в системе
воротных вен

Caput medusum

Застойные явления в микроциркуляторном русле – гипоксия гепатоцитов
Нарушение белковообразовательной и дезинтоксикационной функций
Хроническая гепатаргия

ГЕПАТАРГИЯ

а) острая
б) хроническая

(синдром печечно-клеточной недостаточности)

Нарушается окисление → глюкоронирование → образование малотоксичных солей → интоксикация

Далее по очереди все остальные функции – завершается выпадением углеводной → летальный исход

При острой гепатаргии все начинается с выпадения углеводной функции печеночная кома

ПЕЧЕНОЧНЫЕ ЖЕЛТУХИ

а) паренхиматозная
б) механическая
в) наследственная (энзимопатия)

ПАРЕНХИМАТОЗНАЯ ЖЕЛТУХА

развивается при вирусных гепатитах (б. Боткина), токсоплазмозах, сифилисе, пупочном сепсисе и др.

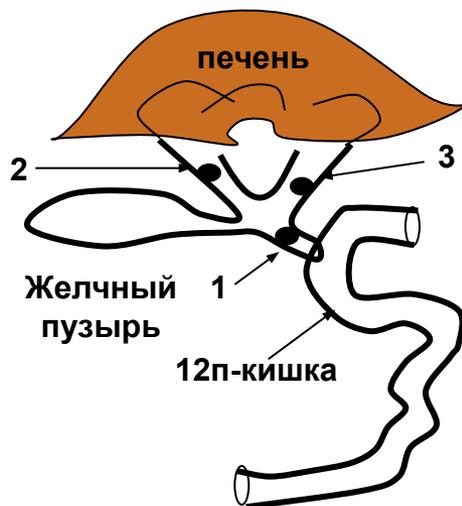
ПАТОГЕНЕЗ

СИНДРОМ ПОСТУПЛЕНИЯ ЖЕЛЧИ В КРОВЬ (ХОЛЕМИЯ)

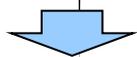
- 1. Билирубинемия:** ↑концентрация в крови динамического билирубина и появляется печеночный билирубин
 - Воспаление паренхимы → расстройство микроциркуляции и ↑проницаемости гепатоцита → гипоксия → ↓активности окислительных ферментов и глюкуронилтрансферазы → ↑в крови динамического билирубина в тяжелых случаях → процесс глюкуронирования идет в параклеточных пространствах → печеночный билирубин появляется в крови и в моче (**билирубинемия и билирубинурия**) → проникновение билирубинов в **билирубинофильные** ткани → **желтуха**.
 - ↑↑ концентрация желчных кислот в крови (**холемия**) → возбуждение цнс и вегетативной нервной системы → ↑раздражительность в общении, неуправляемое поведение, вегетативные реакции, ↑СО и ↑ЧСС; если продолжает ↑холемия → торможение в цнс и внс → апатия, головная боль, гиподинамия, брадикардия, ↓СО, ↓МО, ↓АКД, ↓ск.кр., патологические висцеральные гепатокардиальные рефлексy.

МЕХАНИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА

Схема желчных протоков



1 – препятствие в общем желчном протоке
2 и 3 – препятствие в левом или правом желчном протоке



Клиника **механической желтухи**

ПАТОГЕНЕЗ ИЗМЕНЕНИЙ В ОРГАНИЗМЕ:

I. Синдром поступления желчи в кровь

- гипербилирубинемия;
- интоксикация холиевыми кислотами

II. Синдром непоступления желчи в кишечник

1. прекращается эмульгирование жиров → нарушается расщепление липидов пищи → белок в непереваренном виде попадает в толстый кишечник, развивается стеаторея.
2. ↓ перистальтика (желчные кислоты тонизируют циркулярные мышцы).
3. ↑ размножение микрофлоры толстого кишечника → ↑↑ гнилостные процессы → ↑ индол, скатол, крезол, фенол и др. - нарушается их обезвреживание в клетках печени → **аутоинтоксикация**
4. Если общий билирубин возрастает до 18-20 мг% (300-340 мкмоль/л) → **ядерная желтуха**

Примечание: в норме ОБ – 1,0-1,5 мг% (18-20 мкмоль/л)

ПАТОГЕНЕЗ МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ ЖЕЛТУХИ У ВЗРОСЛЫХ И ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА

1. **Сульфаниламиды** (сульфадимезин, норсульфазол, этазол и др.),
Салицилаты (аспирин, бруфен), кофеин

↓
блокируют связь динамического билирубина с транспортным альбумином

↓
динамический билирубин в свободном виде циркулирует в крови, откладывается в тканях



желтуха

2. **Антибиотики** (левомицетин, новобиоцин и др.), **барбитураты**, **ментол** и др.

↓
тормозят глюкуронилтрансферазу и оксидазу

↓
блокируют образование и секрецию в желчный капилляр билирубин диглюкуронида



желтуха

3. Эти же препараты являются конкурентами динамического билирубина и сами соединяются с парными глюкуроновыми кислотами



желтуха

Сочетание нескольких патогенетических факторов → **ядерная желтуха**: динамический билирубин откладывается в клетках ЦНС → разобщает окислительное фосфорилирование и тканевое дыхание → снижается энергообразование → **интоксикация нервной ткани**.

Клинические проявления: а) **неврологические** (апатия сонливость, глазодвигательные нарушения, судороги)
б) **очаги некроза** в надпочечниках, селезенке и поджелудочной железе.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЖЕЛТУХИ

СОПУТСТВУЮТ НАСЛЕДСТВЕННЫМ НАРУШЕНИЯМ
УГЛЕВОДНОГО ОБМЕНА В ПЕЧЕНИ

I. БОЛЕЗНЬ КРИГЛЕРА-НАЙЯРА
наследственный дефект **УДФ-ГТФ**
II. БОЛЕЗНЬ ЖИЛЬБЕРА
снижение активности **УДФ-глюкуронил-
трансферазы** → нарушение пигментной
функции печени.

ПАТОГЕНЕЗ:

Нарушение конъюгации непрямого
билирубина и его превращение в
прямой

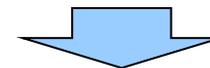
ГИПЕРБИЛИРУБИНИЯ

ДБ растворяется в мозговой и жировой
ткани повсеместно

ЖЕЛТУХА и неврологические симптомы.

ГЛИКОГЕНОЗ ГИРКЕ
наследственный дефект
глюкозо-6-фосфатазы

ГЛИКОГЕНОЗ ПОМПЕ
наследственный дефект
α-1,4-глюкозидазы



ПАТОГЕНЕЗ:

нарушен процесс расщепления гликогена → накопление его
в печени

печень увеличена в размере (**ГЕПАТОМЕГАЛИЯ**)

гепатоциты забиты гликогеном

печеночно-клеточная недостаточность (**ГЕПАТАРГИЯ**)

в первую очередь страдает углеводный обмен: периоди-
чески ↓ концентрация сахара в крови → **ОСТРАЯ**
ГИПОГЛИКЕМИЯ, вплоть до комы;

во вторую - пигментный обмен: нарушается процесс
элюирования и трансформации ДБ → **ЖЕЛТУХА**.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ЖЕЛТУХ

Виды желтух	Показатели крови		Показатели мочи			
	Печеночный билирубин	Динамический билирубин	Печеночный билирубин	Стеркобилин	Уробилин	Желчные кислоты
Гемолитическая	-	++ (!)	-	++	-	-
Паренхиматозная	+	+(+)	+	+	+	+
Механическая	+	+(+)	+	+(+-)	+-	+
Наследственная	-	++++	-	-(+)	-	-
Нормальные показатели	-(+) следы	+	-	+	-	-

Общий билирубин – 18 – 20, 5 мкмоль/л
 Непрямой – 14-17,0 мкмоль/л (100-75%)
 Прямой – 0,86-4,2 мкмоль/л (25-0%)