



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации



**Диагностика и лечение заболеваний, сопровождающихся гепатомегалией и гепатолиенальным синдромом.
Хронические гепатиты и циррозы.
Хроническая печеночная недостаточность.**

Добрынина Н.В.

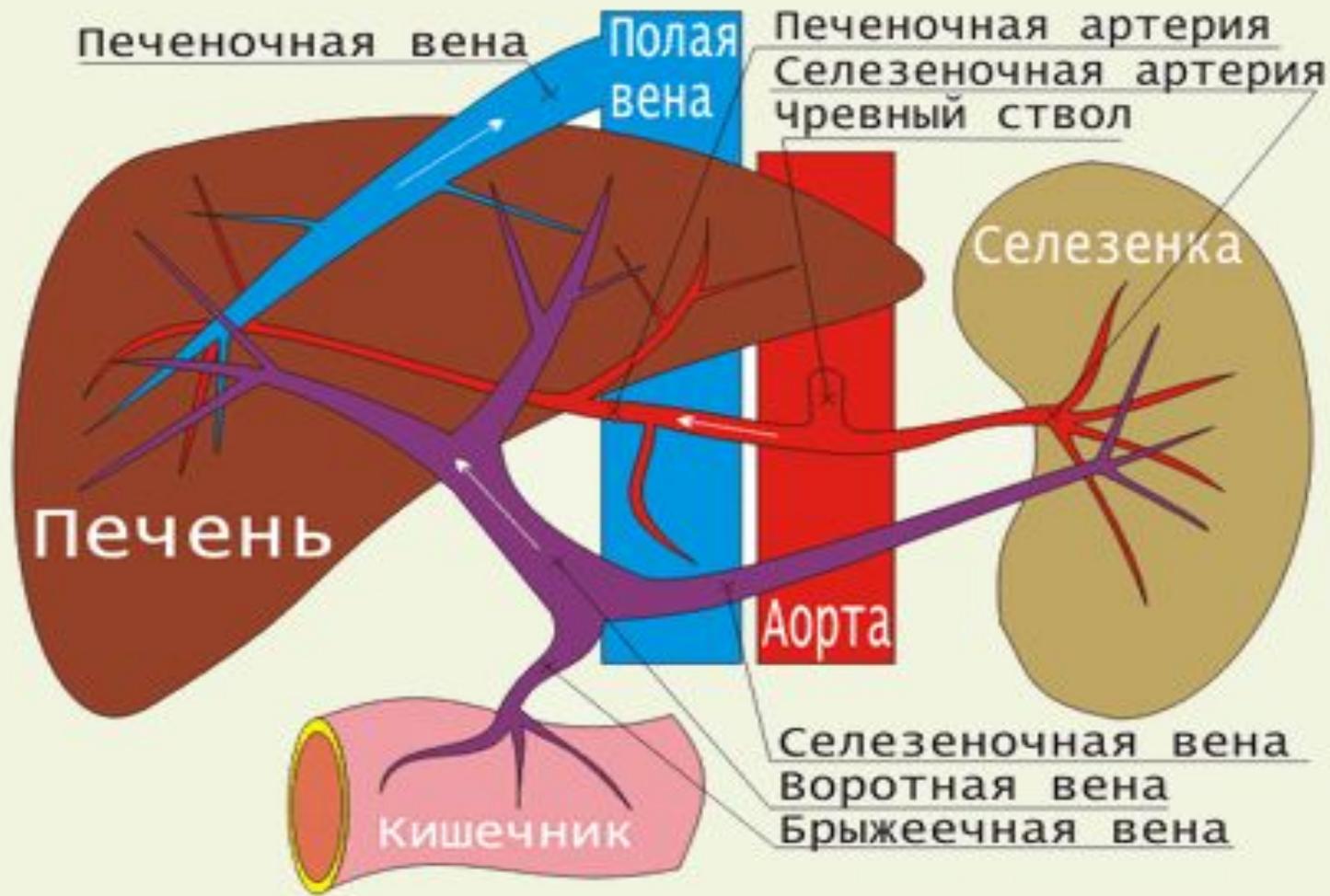
Рязань 2020г.

Гепатолиенальный синдром

это клинико – функциональный синдром, основным проявлением которого является

увеличение печени изолированно или в сочетании с увеличением селезенки

Гепатолиенальный синдром



Этапы дифференциальной диагностики

1 ЭТАП

ВЫЯВИТЬ синдром

2 ЭТАП

заподозрить
заболевание
/определить
направление (пути)
диагностики

3 ЭТАП

поставить
нозологический
диагноз и
детализировать его

1 ЭТАП

Перкуссия и пальпация
печени и селезенки



2 ЭТАП !!!!!!!!!!!!!!! заподозрить

заболевание /определить направление (пути) диагностики

- Жалобы и анамнез (в том числе – эпидемиологический)
- Подробное физикальное обследование
- Общие анализы крови и мочи
- Биохимические анализы крови (общий белок и его фракции, трансаминазы, билирубин и его фракции, щелочная фосфотаза, липиды крови)
- Коагулограмма
- УЗИ органов брюшной полости

2 ЭТАП !!!!!!!!!!!!!!! заподозрить

заболевание /определить направление (пути) диагностики

- Хронические гепатиты и циррозы печени, жировой стеатогепатоз, алкогольная болезнь печени первичные и вторичные (mts) опухоли печени, кисты (поликистозная болезнь) печени, абсцесс печени

Боль и чувство тяжести в правом подреберье, диспептические расстройства, астенический синдром, кожный зуд, желтуха, печеночные знаки (телеангиэктазии на коже, гинекомастия, пальмарная эритема, «печеночный» язык, контрактура Дюпюитрена, пальцы в виде барабанных палочек, ногти в виде часовых стекол, выпадение волос), признаки портальной гипертензии и геморрагического синдрома

- Тромбозы, облитерации, тромбофлебиты воротной и селезеночных вен, эндофлебит печеночных вен (болезнь и синдром Бадда – Киари)

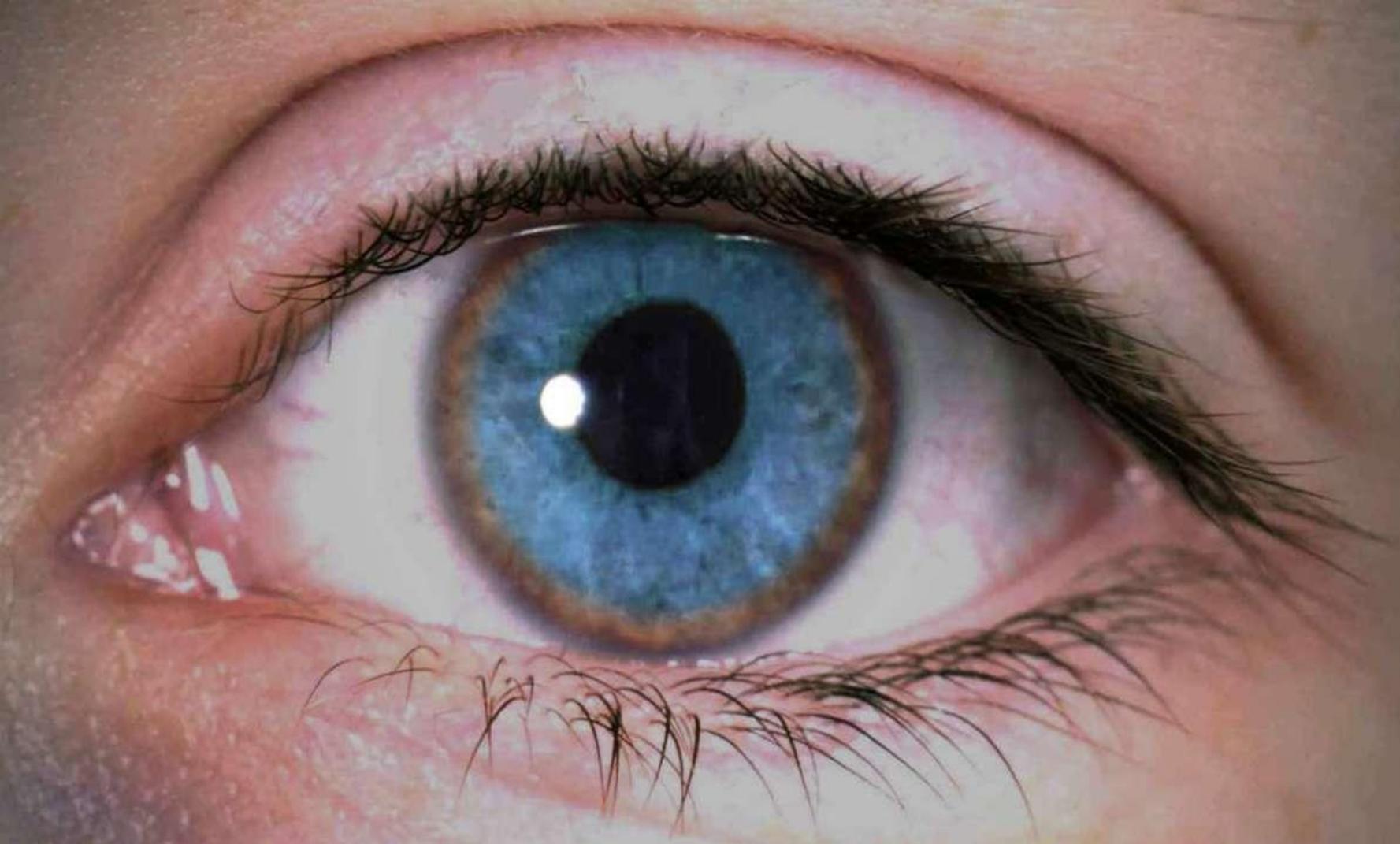
При эндофлебите печеночных вен наблюдается стойкий асцит (не поддается лечению диуретиками), расширение вен передней брюшной стенки, гепатомегалия преобладает над спленомегалией; при тромбофлебите селезеночной вены, стенозе воротной и селезеночной вен спленомегалия преобладает над гепатомегалией, при этом желтуха и признаки печеночной недостаточности отсутствуют

2 ЭТАП !!!!!!!!!!!!!!! заподозрить

заболевание /определить направление (пути) диагностики

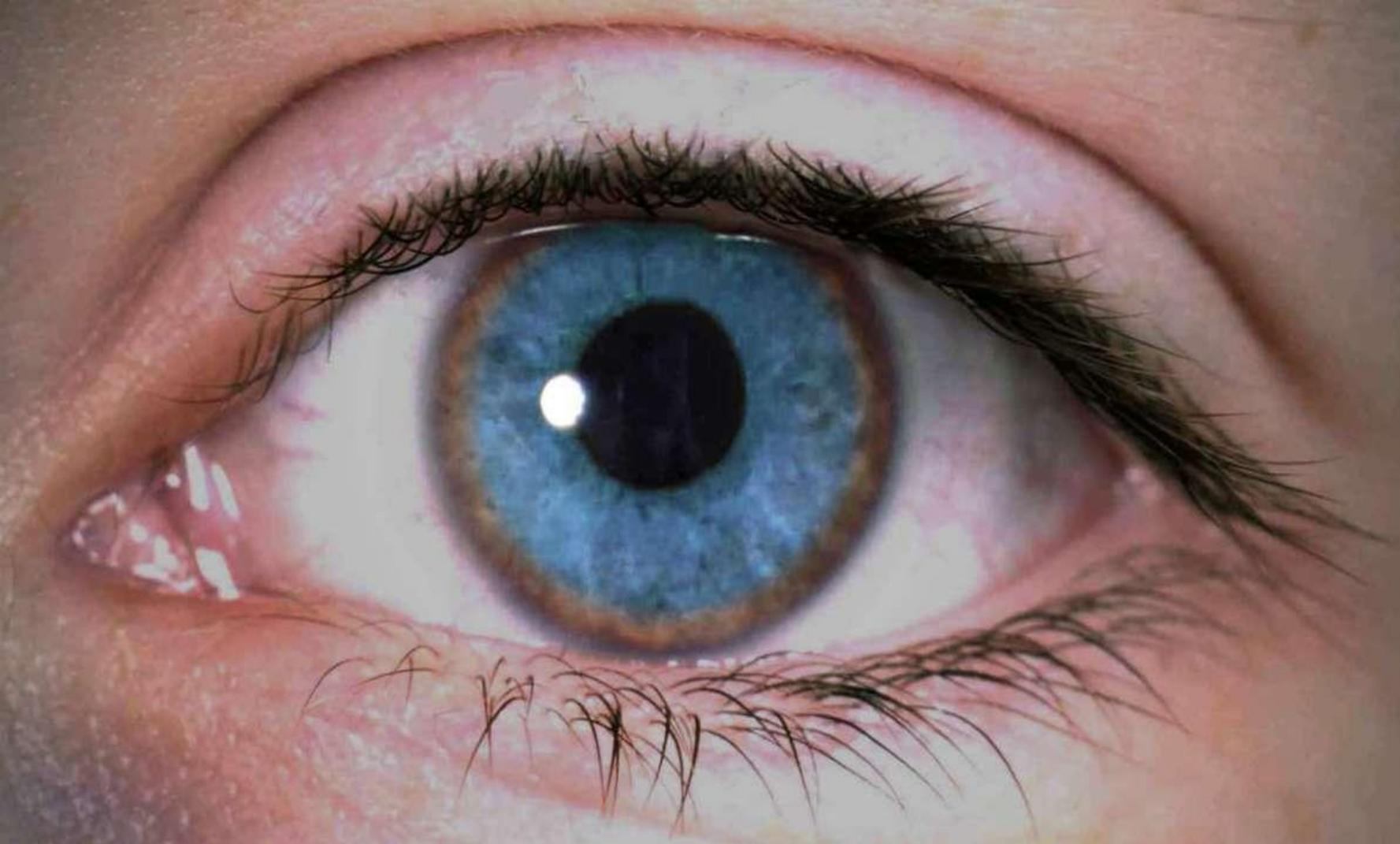
2. Болезни накопления:

Гемохроматоз	симптомы заболевания могут обнаруживаться у нескольких членов семьи, преимущественно у мужчин, характерны гиперпигментация кожи и слизистых, признаки цирроза печени и сахарного диабета, гипогонадизм; печеночные знаки встречаются редко; выраженные симптомы портальной гипертензии и печеночной недостаточности развиваются в терминальной стадии
Болезнь Вильсона – Коновалова (гепато – церебральная дистрофия)	к жалобам «печеночного» характера присоединяются признаки поражения нервной системы (гиперкинезы, ригидность мышц, снижение интеллекта и др.); характерно кольцо Кайзера – Флейшера по периферии роговицы; отмечается семейный характер заболевания
Болезнь Гоше	синдром имеет прогрессирующий характер; у больных наблюдаются боли в костях, остеолит большеберцовой и плечевой костей; отставание в физическом и психическом развитии; поражение ЦНС; гиперспленизм, гипохромная анемия
Амилоидоз	гепатолиенальный синдром сочетается с сухой, бледной, «фарфоровой» кожей, макроглоссией, реже – с желтухой холестатического характера (кожный зуд, ахоличный кал)
Болезнь Ниманна – Пика	характерна преимущественная спленомегалия, гепатомегалия, панцитопения вследствие поражения костного мозга и гиперспленизма, поражение ЦНС, увеличение лимфоузлов



ЧТО ЭТО ?

1. **Врожденная катаракта**
2. **Двухцветная радужка**
3. **Кольцо Кайзера – Флейшера**
4. **Искусственный хрусталик**



ЧТО ЭТО ?

1. **Врожденная катаракта**
2. **Двухцветная радужка**
3. **Кольцо Кайзера – Флейшера**
4. **Искусственный хрусталик**

2 ЭТАП !!!!!!!!!!!!!!! заподозрить

заболевание /определить направление (пути) диагностики

3. Инфекционные и паразитарные заболевания :

- Инфекционный мононуклеоз
- Малярия
- Висцеральный лейшманиоз
- Альвеококкоз
- Затяжной септический эндокардит
- Сифилис
- Бруцеллез
- Абдоминальный туберкулез

Гепатолиенальный синдром протекает на фоне повышенной температуры тела (от субфебрильных до фебрильных цифр) и других признаков интоксикации; отмечаются анемия, артралгии, миалгии, кожные феномены

2 ЭТАП !!!!!!!!!!!!!!! заподозрить

заболевание /определить направление (пути) диагностики

4. Болезни крови и лимфоидной ткани:

- Гемолитические анемии
- Лейкозы
- Парапротейнемический гемобластоз
- Лимфогранулематоз
- Макроглобулинемия Вальденстрема
- и др

гепатолиенальный синдром в зависимости от основного заболевания сочетается со слабостью, недомоганием, бледностью или желтушностью кожи, геморрагическим синдромом, лихорадкой, системным или регионарным увеличением лимфатических узлов, изменениями свойств эритроцитов и др.

При острых лейкозах селезенка мало увеличена, при хроническом миелолейкозе селезенка огромных размеров, причем спленомегалия предшествует увеличению печени, при хроническом лимфолейкозе печень увеличивается раньше,

2 ЭТАП !!!!!!!!!!!!!!! заподозрить

заболевание /определить направление (пути) диагностики

5. Болезни сердечно – сосудистой системы, протекающие с ХСН:

- Пороки сердца,
- Констриктивный перикардит,
- Ишемическая болезнь сердца

гепатолиенальный синдром
сопровождается выраженной
одышкой, тахикардией,
нарушением ритма сердца,
периферическими отеками,
накоплением жидкости в полости
перикарда, плевральных полостях,
асцитом;

при пороках сердца,
кардиомиопатии, ишемической
болезни сердца отмечаются
увеличение и изменение
конфигурации сердца, при
констриктивном перикардите
выраженные симптомы
хронического венозного
полнокровия сочетаются с

Классификация гепатолиенального синдрома

Общепринятой классификации нет. В практической деятельности гепатолиенальный синдром классифицируют следующим образом.

По степени выраженности увеличения органов:

лёгкая (слабая);
умеренная;
резкая (сильная).

По консистенции органов:

мягкая;
плотноватая;
плотная;
«каменисто»-плотная.

По чувствительности:

безболезненная;
болезненная;
резко болезненная.

По продолжительности:

кратковременная - до 1 нед;
острая - до 1 мес;
подострая - до 3 мес;
хроническая - более 3 мес.

Оценивают также поверхность органов:

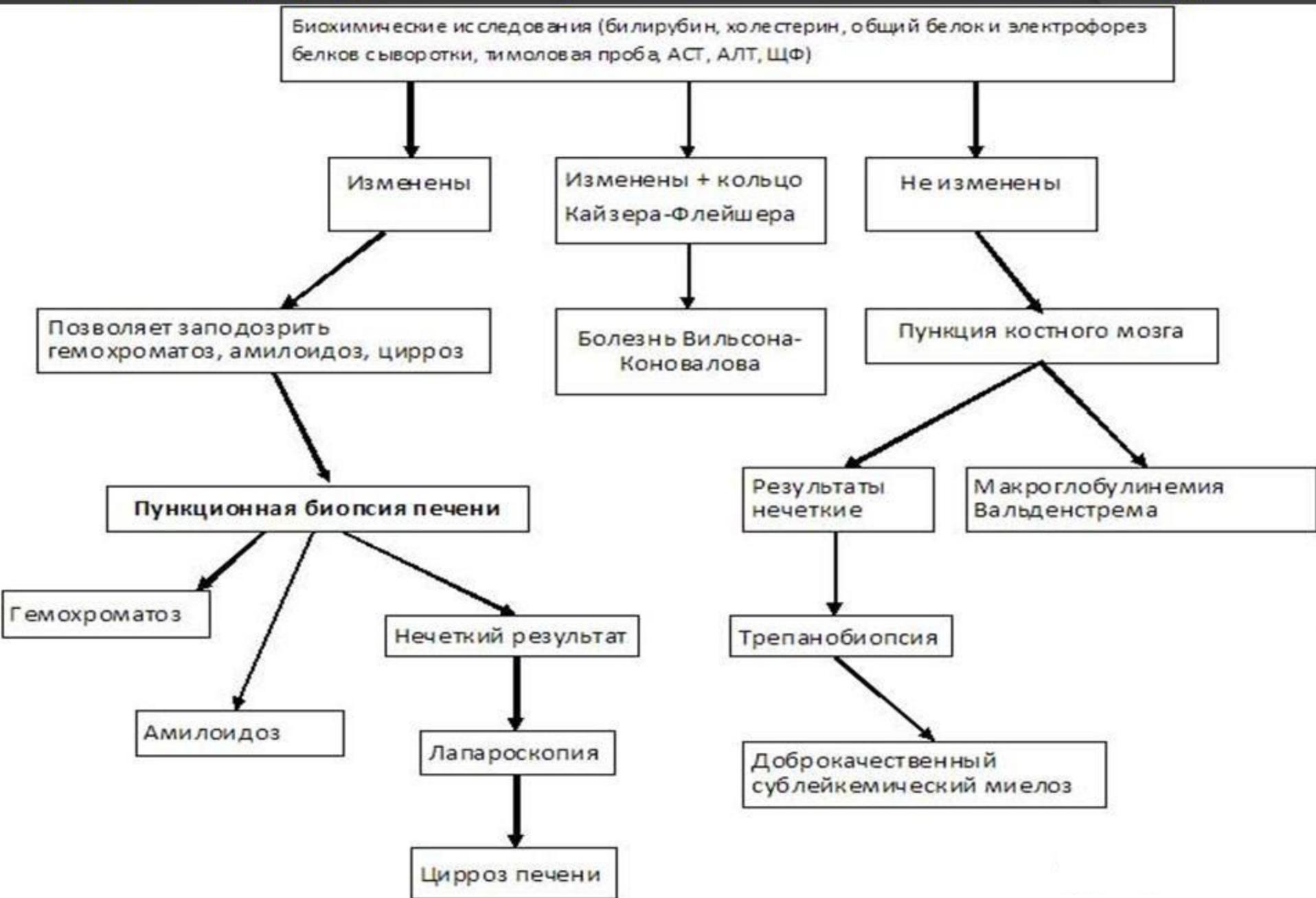
гладкая;
бугристая.

3 ЭТАП поставить нозологический диагноз и детализировать его

Узконаправленные методы диагностики:

- **Иммунологические**
- **Серологические**
- **Биопсия печени и селезенки**
- **Пунктаты костного мозга и
лимфатических узлов**
- **ЭРПХГ**
- **ЯМРТ или КТ**
- **Ангиографии**
- **и др.**

Программа диф/диагностики у больных с гепатолиенальным синдромом



Вторичный гиперспленизм

это чрезмерное разрушение селезенкой клеточных элементов крови, что клинически проявляется снижением числа

- эритроцитов,
- лейкоцитов
- тромбоцитов

в циркулирующей крови с увеличением их числа в костном мозге

Лечение гепатолиенального синдрома

заключается в лечении основного заболевания.



При резко выраженном гиперспленизме
проводят спленэктомию

ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ

Хронический гепатит

Это **диффузное воспалительное заболевание печени, длящееся 6 месяцев и более** //способное привести к циррозу печени или быть ассоциированным с ним//

Морфологическим субстратом этого процесса являются различной степени выраженности дистрофические изменения гепатоцитов , междольковая и внутريدольковая инфильтрация и фиброз.

Хронический гепатит

(классификация IWP, WCOG, ЛОС – АНДЖЕЛЕС,

1994)

1. Аутоимунный гепатит
2. Хронический гепатит В, D, С
3. Хронический вирусный гепатит, не характеризующийся другим образом (вызванный неизвестным/неидентифицируемым вирусом)
4. Хронический гепатит не классифицируемый как вирусный или аутоимунный
5. Хронический лекарственный гепатит

Хронический гепатит

(классификация IWP, WCOG, ЛОС – АНДЖЕЛЕС,

1994)
Заболевания, имеющие клинические и гистологические черты хронического гепатита

6. Первичный билиарный цирроз
7. Первичный склерозирующий холангит
8. Заболевание печени Вильсона – Коновалова
9. Болезнь недостаточности α 1-антитрипсина печени

Хронический гепатит

(классификация по степени клинической активности)

*Учитывается аланиновая трансфераза
(АЛТ):*

1. **МИНИМАЛЬНАЯ** – АЛТ = 2-3 ВГН
2. **НИЗКАЯ** – АЛТ = 4-5 ВГН
3. **УМЕРЕННАЯ** – АЛТ 5-10 ВНГ
4. **ВЫРАЖЕННАЯ** – АЛТ более 10 ВГН

Хронический гепатит

(классификация по степени гистологической активности)

Учитывается наличие т.н критериев Кноделля

1. Перипортальных (в том числе мостовидных) некрозов гепатоцитов (0-10 баллов)
2. Внутридольковых фокальных некрозов и дистрофии гепатоцитов (0-4 балла)
3. Воспалительной инфильтрации портальных полей (0-4 балла)

ИГА

(индекс гистологической активности – это сумма баллов по 3 критериям):

МИНИМАЛЬНАЯ – 1-3 балла

НИЗКАЯ – 4-8 баллов

УМЕРЕННАЯ – 9-12 баллов

ВЫРАЖЕННАЯ – 13-18 баллов

Хронический гепатит

Степень активности и наличие фиброза определяют **прогноз** у больных хроническим гепатитом, а значит и **агрессивность** **ведения** больного.

Хронический гепатит. Клиническая картина

Определяется
выраженностью основных
клинических синдромов:

Астеновегетативный синдром

- Слабость
- Утомляемость
- Раздражительность
- Снижение работоспособности
- Нарушение сна
- Потливость
- Лабильность АД
- и другие вегетативные симптомы

Диспептический синдром

- Плохой аппетит
- Тошнота
- Отрыжка
- Ощущение тяжести в эпигастрии/
правом/ левом подреберье
- Вздутие живота
- Нарушение стула

Иммунновоспалительный синдром

- Лихорадка
- Увеличение печени (гепатомегалия):
определяется гладкая поверхность органа, а его плотность и изменения нижнего края (острый или закругленный) зависят от степени выраженности фиброза
- Повышение уровня острофазовых белков и гуморальных показателей иммунитета: гаптоглобина, серомукоида, сиаловых кислот, СРБ, гамма – глобулинов
- Повышение уровня иммуноглобулинов (G, M и A)
- Повышения АТ к тканевым и клеточным АГ печени

Цитолитический синдром

- Уменьшение массы тела
- Субфебрилитет
- Желтуха (с желто – оранжевым оттенком кожи)
- Боли в правом предплечье
- «Печеночные знаки»: пальмарная эритема, сосудистые звездочки, гинекомастия, «печеночный» язык
- Печеночный (сладковатый «мышиный») запах от кожи или изо рта (галитоз)
- Геморрагический диатез
- Поражение ЦНС (энцефалопатия)
- Повышение АЛТ, ЛДГ, глутаматдегидрогеназы, кислой фосфотазы



«Печеночный» язык



Желтушность кожных покровов



Сосудистые звездочки



Пальмарная эритема

*кожа ладони
истончена,
блестящая,
гиперемирована*



Холестатический синдром

- Кожный зуд (накопление желчных кислот в коже)
- Желтуха (с оливковым оттенком)
- Пигментация кожи («грязная кожа»)
- Ксантомы и ксантелазмы
- Темный кал и светлая моча
- Повышение общего, главным образом за счет конъюгированного (прямого) билирубина (на ранних стадиях может быть нормальным), желчных кислот, холестерина, ЛПНП, ТГ, щелочной фосфатазы, (ГГТП).



Механическая



Печеночная желтуха





**Ксантелазм
ы**

Ксантомы

Найдите ксантомы и ксантеля (а)змы

Внепеченочные поражения (обусловлены иммунными поражениями)

- Кожные васкулиты, узелковый периартериит, Болезнь Такаясу, синдром и болезнь Рейно
- Узловатая эритема, артралгии, артриты, полимиозиты, плеврит, перикардит.
- Интерстициальный нефрит, гломерулонефрит.

Хронический гепатит (фазы)

Названные клинические синдромы выражены в разной степени и в различных сочетаниях в реплекативную фазу (фаза обострения)

В нерепликативную фазу (ремиссия) чаще определяются

- гепатомегалия
- диспептический
- астеновегетативный синдромы

СПЕЦИФИЧЕСКАЯ
ДИАГНОСТИКА ХРОНИЧЕСКОГО
ГЕПАТИТА

Серологические маркеры вирусных гепатитов

МАРКЕРЫ	ФАЗА	
	Репликативная (обострения)	Нерепликативная (ремиссия)
1. HBV (гепатит В)		
HBsAg (оболоч)	+	+
HBeAg (ядер)	+	-
ДНК HBV	+	-
HBcAbM	+	-
HBcAbG	-	+
HBeAb	-	+
HBsAb	-	-
2. HCV (гепатит С)		
HCVAbIgG	-	+
HCVAbIgM	+	-
HCVPHK	+	-
3. HDV (гепатит D – гепатит В – связанная инфекция)		
HDVAbJgG	-	+
HDVAbJgM	+	-
HDVPHK	+	-

Маркеры аутоиммунного гепатита

Доминирует синдром аутоиммунного воспаления

ANA Антиядерные антитела

SMA Антитела к гладкой мускулатуре

AMA Антитела к митохондриям

LKM Микросомальные антитела к почкам и печени

SLA Антитела к растворимому печеночному антигену

ЛЕЧЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОГО ГЕПАТИТА

Диета

Блюда и продукты	Разрешаются	Не разрешаются
Жиры	Легко эмульгируемые масла - сливочное, растительное (оливковое, подсолнечное, кукурузное).	Тугоплавкие - сало, сма-лец, комбиджир, маргарин
Супы	Вегетарианские с овощами, крупами, лапшой, молочные, фруктовые	На мясном, рыбном, грибном бульоне, кислые и жирные щи, борщи
Мясо	Нежирных сортов (говядина, телятина, кролик) в виде паровых котлет, фрикаделей, кнелей, суфле. Колбасы - диетическая, докторская. Сосиски говяжьи.	Жирных сортов - свинина, окороки, жирные колбасы, свиные фрикадельки, сосиски. Мясные консервы
Рыба	Нежирных сортов - треска, судак, сазан, навага, щука и др.	Жирных видов - осетро-вые, сом и др. Рыбные консервы.
Молочные продукты	Творог свежий, лучше обезжиренный, домашнего приготовления. Кефир, простокваша, ацидофильное молоко. Молоко. Сметана только для заправки блюд. Сыры неострые.	Сливки, жирные подливы, сыры острые.
Яйца	Преимущественно для изготовления блюд, белковый омлет, отдельно (всмятку) - не более 1 шт в сутки	Крутые и сырые яйца. Яичница-глазунья.
Каша и ма-каронные изделия	Гречневая, овсяная, рисовая, манная и др., жидкие. Лапша, вермишель, макароны.	
Овощи и зелень	Свежие в сыром виде (морковь, капуста, огурцы, помидоры), в отварном виде (картофельное пюре, протертая свекла, зеленый горошек, цветная капуста, кабачки), в запеченном виде (на пару). Лук только после отваривания.	Квашенные и соленые. Маринады. Бобовые - горох, фасоль, чечевица. Щавель. Богатые эфирными маслами чеснок, редька, редис.
Фрукты	Сладкие спелые. Фруктовые блюда, кисели, муссы, желе, подливы. Курага, чернослив, изюм (без косточек).	
Сласти	Мед, варенье, пастила, мармелад. Печень из несдобного теста.	Шоколад, конфеты, торты, пирожные, мороженое.
Закуски	Салаты, винегреты, заливная рыба на желатине, вымоченная сельдь (изредка).	Острые приправы (перец, горчица, уксус, хрен, майонез). Копчености, грибы.

Этиотропное лечение вирусных гепатитов

Интерфероны (противовирусное, противовоспалительное, антифиброзное действие)

Натуральные (получены из лейкоцитов донорской крови)	Вэллферон	Вводятся п/к 3 раза в неделю
Рекомбинантные	Интрон А-а2в Роферон А – а2а Виферон – а2а	
Пегилированные (добавка полиэтиленгликоля) длительного действия	Пегинтрон (а2в) Пегасис (а2а)	Вводятся п/к 1 раз в неделю

Ингибиторы транскриптаз

	Ламивудин (зеффикс) в монотерапии Тедбивудин Энтекавир Тенофовир	Гепатит В Повышает мутацию вирусов. Поэтому использование ограничено
	Рибаверин (ребетол) в сочетанной терапии с интерферонами	Гепатит С

Этиотропное лечение вирусных гепатитов

Противопоказания:

1. Тяжелые заболевания сердца, поражения почек, миелоидного ростка кроветворения
2. Структурные расстройства или нарушение функции ЦНС
3. Наличие аутоимунных и онкологических заболеваний (прием иммуносупрессантов)

Побочные эффекты:

1. Гриппоподобный синдром, тошнота
2. *Повышение активности трансаминаз (прогностически благоприятный признак)*
3. Лейкопения, анемия или полное угнетение гемопоэза (панцитопения)
4. Нефрит
5. Психические расстройства
6. Сахарный диабет
7. АИТ

Патогенетическое лечение

Аутоимунного гепатита:

1. Преднизолон
2. Цитостатики (азатиоприн, метотрексат) – при неэффективности преднизолона
3. Делагил, левамизол – при непереносимости/противопоказании азатиоприна

Дезинтоксикационное лечение:

1. 5% р-р глюкозы 500-1000 мл/сутки
2. Гемодез 400 мл/сутки (не более 5 дней)
3. Полиионные растворы («Трисоль», «Ацесоль», «Квартасоль»)
4. Лактулоза, энтеродез - длительно

Метаболическая терапия (рибоксин), витамины

Гепатопротекторы (легалон, эссенциале и др)

оказывают

влияния на

прогноз

не



ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

Цирроз печени

Это последняя стадия различных по этиологии поражений печени, характеризующаяся **нарушением структуры органа** из-за развития фиброза и паренхиматозных узлов (ложных долек) с преобладанием в клинической картине признаков **функциональной недостаточности гепатоцитов** (печеночной недостаточности) и **портальной гипертензии**.

Классификация цирроза печени (по Чайлд – Пью)

Оцениваемые критерии	Баллы		
	один	два	три
печеночная энцефалопатия	-	1-2 стадия	3-4 стадия (прекома или кома)
асцит	-	краевой	тотальный, резистентный к терапии
ПТИ (%)	80-100	60-80	менее 40
концентрация альбумина, г/л	больше 35	35-25	меньше 25
концентрация билирубина, мкмоль/л	меньше 20,5	20-30	больше 30

Классификация цирроза печени (по Чайлд – Пью)

- **Класс А** (компенсация) – 5-6 баллов
- **Класс В** (субкомпенсация) – 7-9 баллов
- **Класс С** (декомпенсация) – более 9 баллов

Клинически встречаются такие **синдромы** как

1. гепатомегалия : печень плотная, бугристая, край заостренный
2. астеновегетативный синдром,
3. печеночная диспепсия,
4. цитолитический синдром,
5. синдром холестаза,
6. иммунного воспаления ,
7. печеночно – клеточной недостаточности (геморрагический синдром и печеночная энцефалопатия)
8. УЗИ – феномен «пчелиных сот»

Синдром портальной гипертензии

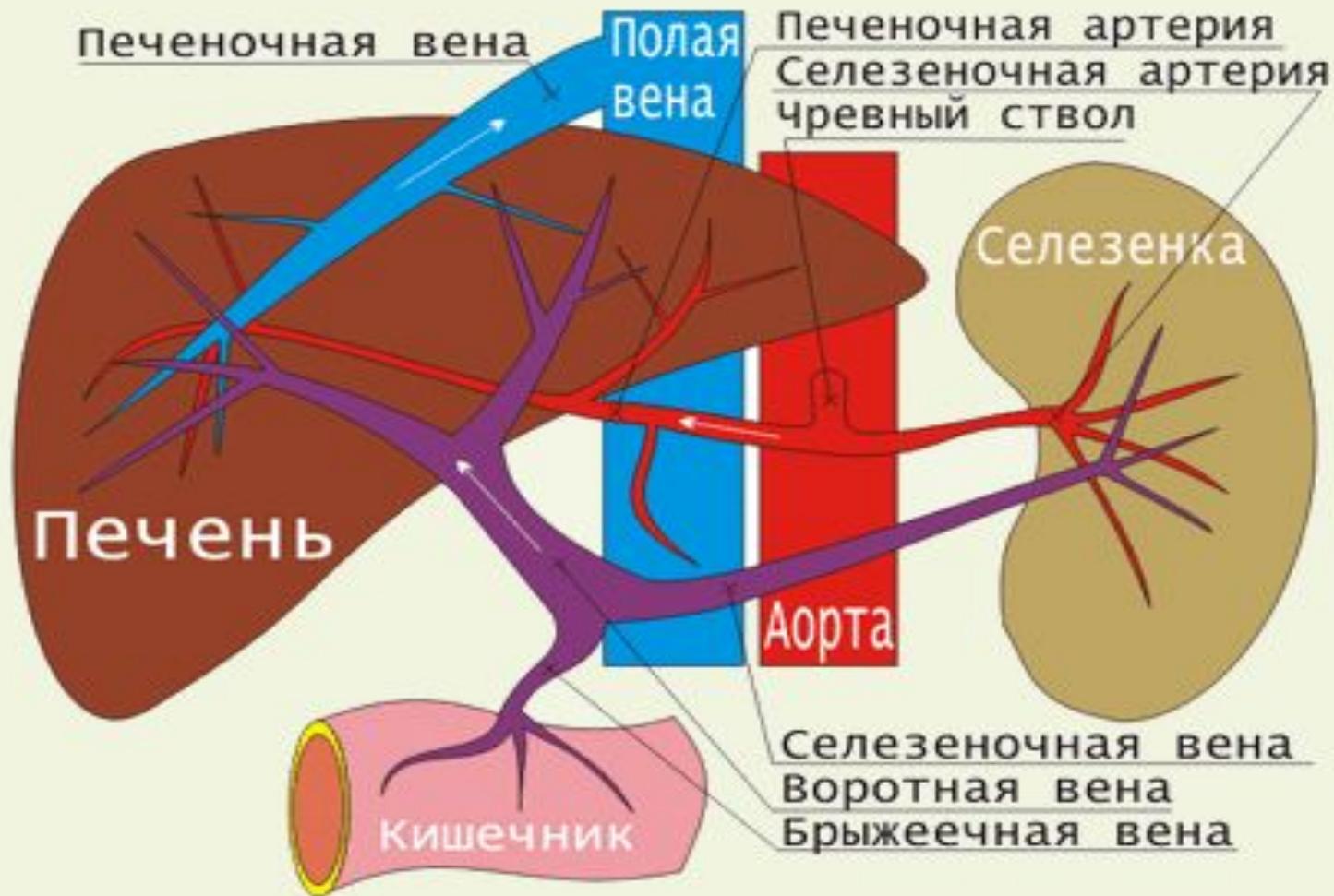
Это синдром повышения давления (более 12 мм рт ст) в системе воротной вены, проявляющийся

- Спленомегалией, с синдромом гиперспленизма
- Варикозным расширением вен пищевода, желудка, мезентериальных и геморроидальных вен с возможными кровотечениями из этого источника
- Асцитом

Асцит



Гепатолиенальный синдром



Лечение цирроза печени

- Трансплантация печени –
единственный
радикальный метод и улучшение
прогноза больных с циррозом печени
- Консервативные методики позволяют дожить
больному до трансплантации

Лечение цирроза печени

- Диета малосолевая (до 1-2 г/сутки) или бессолевая с ограничением белка до 0,5-0.6 г/кг массы тела (при энцефалопатии)
- Базисная медикаментозная терапия представляет собой лечение основного заболевания + ферментные препараты
- Симптоматическая терапия (лечение осложнений):
 1. **Снижение портального давления** (неселективные бета – блокаторы (пропранолол, тимолол, карведилол), нитраты при неэффективности – оперативное лечение: прошивание вен, создание порто – кавальных анастомозов
 2. **Лечение асцита**: спиронолактон до 400 мг или амилорид 5-10 мг/сутки пожизненно + фуросемид (положительный диурез не более 500 мл/сутки) + альбумин 20% № 8-10, при неэффективности - лапароцентез и эвакуация асцитической жидкости (не более 5 л)
 3. **Лечение холестаза**: УДХК , гептрал (адеметионин) и **кожного зуда**: ионообменные смолы (холестирамин и холестинол) рифампицин, метронидазол, антагонисты 5 НТЗ – серотониновых рецепторов (трописетрон, одасетрон), альмагель, маалокс

Лечение цирроза печени

4. **Лечение синдрома гиперспленизма:** нуклеинат натрия, пентоксил, , преднизолон, переливание компонентов крови, спленэктомия или эмболизация селезеночной артерии
 5. **Лечение энцефалопатии:** лактулоза пожизненно (до мягкого стула 2-3 р в день), LOLA (Гепа-мерц), неомицин/ канамицин (для уменьшения образования белка в кишечнике), ноотропил, препараты аминокислот с разветвленной цепью (фалькамин), курсы плазмафереза, гемосорбции
 6. **Лечение дилуционной гипонатремии** (ограничение жидкости и соли, отмена диуретиков, плазмозамещение при парацентезах
 7. **Лечение остеопороза** (стандартная методика)
- Трансплантация печени



B. Pascal.

144

Изучая истину, можно иметь троякую цель: открыть истину, когда ищем ее; доказать ее, когда нашли; наконец, отличить от лжи, когда ее рассматриваем.

**СПАСИБО
ЗА ВНИМАНИЕ!**

