

ГБОУ ВПО КГМУ

Кафедра пропедевтики внутренних
болезней



Синдромы при патологии биллиарной системы

Лекция для студентов
педиатрического
факультета

Доцент, к.м.н. Мансимова О.В.
Курск - 2014

Основные синдромы

- Синдром желтухи
- Синдром портальной гипертензии
- Синдром печеночной недостаточности
- Гепатолиенальный синдром
- Синдром гиперспленизма
- Гепаторенальный синдром
- Геморрагический синдром
- Печеночной энцефалопатии

Синдром желтухи.

- ⦿ Гипербилирубинемия – следствие нарушений в одно или нескольких звеньях обмена билирубина. Различают следующие фракции билирубина.
- ⦿ - свободный, непрямой, несвязанный, неконъюгированный.
- ⦿ - связанный, прямой, конъюгированный (моноглюкоронид и диглюкоронид)

Обмен билирубина



Обмен билирубина

- Образование большей части билирубина крови (85%) происходит при распаде гемоглобина из эритроцитов в клетках РЭС. Остальной билирубин образуется при разрушении гемовых веществ (цитохром). В сутки в организме образуется 300-350 мг непрямого билирубина. Он прочно связывается в крови с альбумином и циркулирует в виде нерастворимого в воде, поэтому не фильтруемого почками соединения.

Обмен билирубина

- ⦿ В дальнейшем происходит захват этого соединения печенью, гепатоцитами, внутри которых он трансформируется в эндоплазматическую сеть, где под действием уридиндифосфоглюкоронила трансферазы соединяется с глюкуроновой кислотой. В итоге происходит образование конъюгированного билирубина-нетоксичного и легкорастворимого в воде вещества.

Обмен билирубина

- В норме транспорт билирубина через гепатоцит происходит только в одном направлении- от кровеносного к желчному капилляру. При патологии возможна регургитация конъюгированного билирубина, его движение в обратном направлении – в кровеносный сосуд.

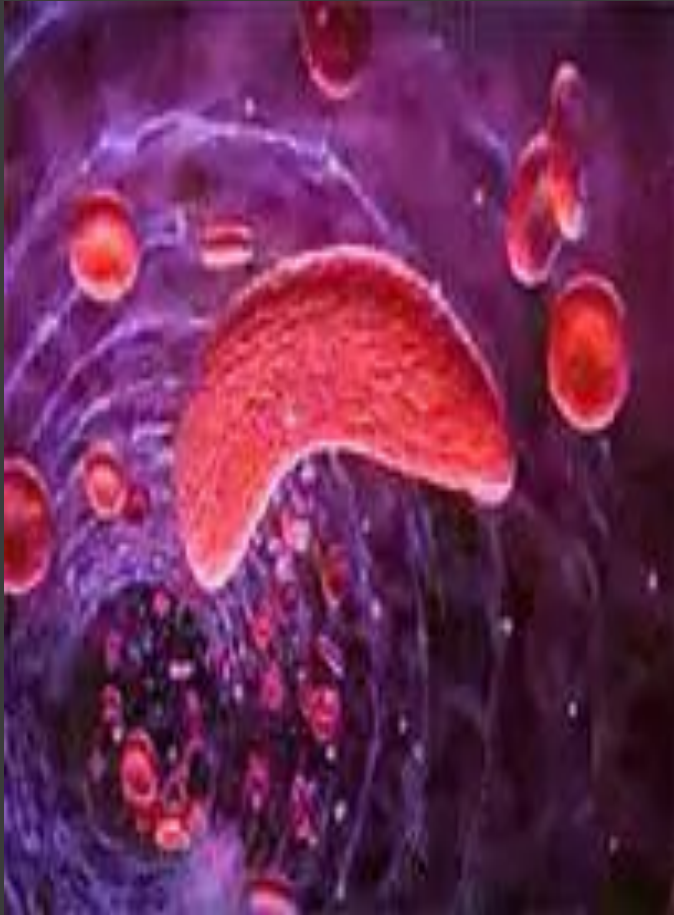
Обмен билирубина

- Через желчевыводящие пути связанный билирубин попадает в кишечник, где под действием бактерий происходит его трансформация в уробилиногены, а при окислении — в уробилины (стеркобиллин), которые выводятся с калом, придавая ему коричневую окраску. Около 1% уробилиногенов попадает в кровоток и выводится почками.

Синдром желтухи.

- ◎ Надпеченочная (гемолитическая)
- ◎ Печеночная (паренхиматозная)
- ◎ Подпеченочная (механическая)

Гемолитическая желтуха.



- обусловлена высоким содержанием в крови неконъюгированного билирубина. Развивается при гиперпродукции непрямого билирубина в результате повышенного распада (гемолиза) эритроцитов или с их гемолизом

Гемолитическая желтуха.

- ⦿ из-за неэффективности эритропоэза (при мегалобластной и свинцовой анемии)
- ⦿ - при больших кровоизлияниях, в области обширного инфаркта легких
- ⦿ - при малярии
- ⦿ - под действием гемолитических ядов
- ⦿ - при тяжелых заболеваниях.
Гемолитическая анемия (СКВ)
- ⦿ -септический эндокардит

Гемолитическая желтуха.

- При гемолитической желтухе лимонный цвет кожи, зуда нет, селезенка увеличена, развивается анемия, кал окрашен интенсивно (за счет повышенного количества стеркобилиногена) В моче присутствует большое количество уробилина.

Гемолитическая желтуха.



Паренхиматозная желтуха.

- ⦿ Наиболее часто встречается при патологии печени, обусловлено поражением гепатоцитов и характеризуется повышением содержания в крови как прямого, так и непрямого, уменьшением выделения уробилина с мочой и стеркобилина с калом.

Паренхиматозная желтуха.

- ⦿ - вирусные поражения печени
- ⦿ - алкогольные поражения
- ⦿ - лекарственные
- ⦿ - аутоиммунные
- ⦿ - циррозы

Паренхиматозная желтуха.

- ⦿ Кожа окрашивается в шафрановый цвет, может быть кожный зуд, селезенка увеличена.
- ⦿ В моче увеличено количество конъюгированного билирубина – моча темная цвета (цвета пива) ; кал окрашен слабо (уменьшение стеркобилиногена).

Паренхиматозная желтуха.



Механическая желтуха

- ⦿ Обусловлена высоким содержанием в крови конъюгированного билирубина в связи с его регургетацией в кровь.
- ⦿ Причины:
 - ⦿ - закупорка или сдавление печеночного или желчного протоков камнем или опухолью
 - ⦿ -сдавление желчного протока головкой ПЖЖ
 - ⦿ - склеротические изменения желчных протоков.

Механическая желтуха

- ◎ Цвет кожи оливковый, зеленоватый (за счет биливердина). У больных интенсивный зуд. На коже расчесы.
- ◎ В моче – прямой билирубин, моча очень темная «цвета пива».
- ◎ Кал ахоличный, серый.

Механическая желтуха



Синдром портальной гипертензии.

- ◎ Портальная гипертензия – повышение давления в бассейне воротной вены, вызванное нарушением кровотока различного происхождения и локализации – в портальных сосудах, печеночных венах, нижней полой вене.

Синдром портальной гипертензии

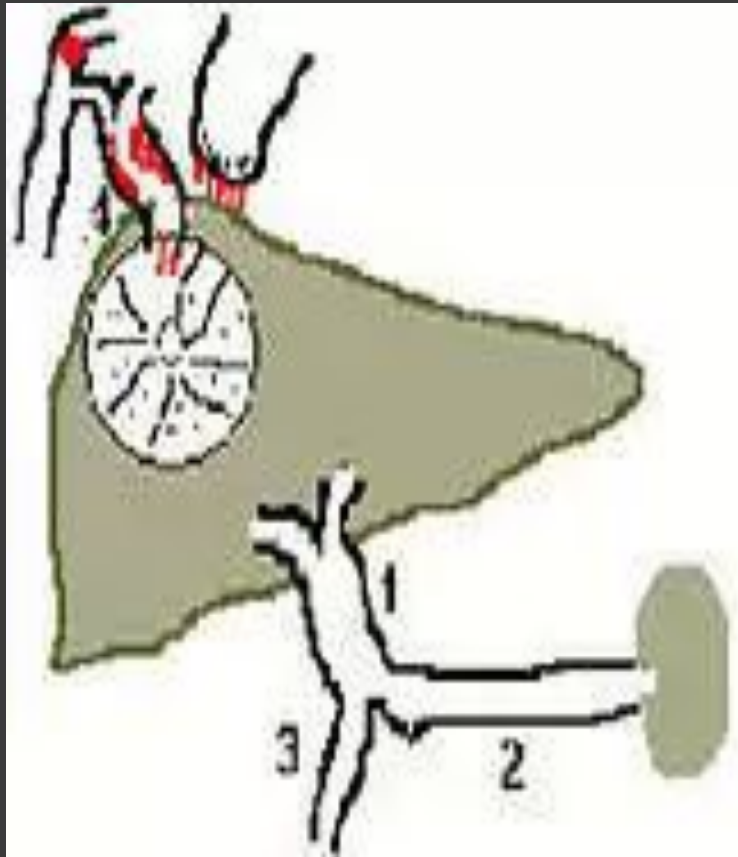
- Через печень ежеминутно протекает 1500 мл крови, при этом $\frac{2}{3}$ объема крови поступает через воротную вену и $\frac{1}{3}$ - через печеночную артерию. Воротная вена начинается на уровне 2 поясничного позвонка.

Синдром портальной гипертензии



- Воротная вена включает два крупных ствола: v. Lienalis и v. Mesenterica superior (самые крупные ее стволы). В норме давление в воротной вене составляет 5-10 мм. рт. ст. или 70-140 мм. Вод.ст.

Синдром портальной гипертензии



- Предпеченочная портальная гипертензия

Синдром портальной гипертензии

- Постпеченочная портальная гипертензия



Синдром портальной гипертензии

- ◎ Классификация:
- ◎ Предпеченочная .
- ◎ Внутрпеченочная.
- ◎ Постпеченочная.
- ◎ Смешанная.

Синдром портальной гипертензии

- ⦿ **Этиология:**
- ⦿ А. Предпеченочная (подпеченочная) портальная гипертензия.
 - ⦿ 1. Увеличение портального венозного кровотока:
 - ⦿ - спленомегалия, не связанная с патологией печени
 - ⦿ 2. тромбоз или окклюзия портальных или селезеночных вен.

Синдром портальной гипертензии

- ⦿ Б. Внутрпеченочная портальная гипертензия.
- ⦿ 1. Заболевания печени
- ⦿ Острые
- ⦿ - алкогольный гепатит
- ⦿ - алкогольная жировая печень
- ⦿ - вирусный гепатит

Синдром портальной гипертензии

- ⦿ Хронические:
- ⦿ - алкогольные заболевания печени
- ⦿ - хронический активный гепатит
- ⦿ - первичный билиарный цирроз
- ⦿ - вирусный цирроз
- ⦿ - болезнь Вильсона – Коновалова
- ⦿ - гемохроматоз
- ⦿ - недостаточность антитрипсина

Синдром портальной гипертензии

- ⦿ - криптогенный цирроз
- ⦿ - идиопатическая портальная гипертензия
- ⦿ - врожденный фиброз печени
- ⦿ - саркоидоз
- ⦿ - заболевания печени, вызванные мышьяком, солями меди
- ⦿ - облитерация внутрипеченочных разветвлений печеночных вен, связанная с лечением цитостатиками
- ⦿ - метастатическая карцинома

Синдром портальной гипертензии

- ⦿ В. Постпеченочная портальная гипертензия
- ⦿ 1. Заболевания печеночных венул и вен, нижней полой вены.
 - ⦿ - врожденное мембранозное заращение нижней полой вены
 - ⦿ - веноокклюзионная болезнь
 - ⦿ -тромбоз печеночных вен (болезнь Бадда-Киари)
 - ⦿ -тромбоз нижней полой вены
 - ⦿ -сдавление этих вен

Синдром портальной гипертензии

- ⦿ 2. Заболевания сердца
- ⦿ - кардиомиопатии
- ⦿ - заболевания сердца с поражением клапанов
- ⦿ - констриктивный перикардит

Синдром портальной гипертензии

- Патогенез:
- Основные звенья патогенеза:
- Механическое препятствие оттоку крови.
- Увеличение кровотока в портальных венах.
- Увеличение резистентности (сопротивление) портальных сосудов (в воротной вене нет клапанов и любые структурные перестройки вызывают повышение давления в ней).
- Образование коллатералей между бассейном воротной вены и системным кровотоком.

Синдром портальной

гипертензии

- 5. Развитие асцита обусловлено следующими факторами:
 - повышенной лимфопродукцией в печени в связи с блокадой оттока венозной крови из печени.
 - падение коллоидно – осмотического давления плазмы, что связано с нарушением синтеза белка в печени.
 - повышение активности ренин-ангиотензин-альдостероновой системы
 - нарушение функции почек (снижение почечного кровотока, фильтрации, усиление реабсорбции натрия).
 - повышение содержания эстрогенов, в связи с уменьшением их разрушения в печени.
- 6. Спленомегалия.
- 7. Портальная гипертензия с развитием порто-кавальных анастомозов постепенно приводит к печеночной энцефалопатии.

Синдром портальной гипертензии

- ◎ **Клинические проявления.**
- ◎ Наиболее ранние симптомы портальной гипертензии: метеоризм, чувство переполненности кишечника, тошнота, боли по всему животу, снижение аппетита.
- ◎ «Симптомы плохого питания» - плохо выраженная подкожная клетчатка, сухая кожа, атрофия мускулатуры.

Синдром портальной гипертензии

- Образование анастомозов, их три группы:
- В зоне геморроидальных венных сплетений – анастомозы между нижней брызжеечной вены (воротная вена) и геморроидальными венами, впадающими в нижнюю полую вену;
- В зоне пищеводно-желудочных сплетений – окольный путь через левую желудочную вену, пищеводное сплетение и полунепарную вену в верхнюю полую вену.
- В системе околопупочных вен, анастомозирующих с венами брюшной стенки и диафрагмы, несущими кровь в верхнюю и нижнюю полые вены (расширение вен брюшной стенки, «голова медузы»)

Синдром портальной гипертензии

- ⦿ При прогрессировании портальной гипертензии развивается асцит, отеки ног, кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода, прямой кишки.
- ⦿ Спленомегалия.
- ⦿ Гепатомегалия.
- ⦿ При прогрессировании – печеночная энцефалопатия.

Гепаторенальный синдром

- остро и бурно развивающееся нарушение клубочковой фильтрации функционального генеза на фоне патологии печени. Гепаторенальный синдром быстро приводит к фатальному исходу, если не происходит восстановление функции печени.

Гепаторенальный синдром

- **Этиология :**
- В большинстве случаев этот синдром осложняет хроническое декомпенсированное поражение печени (цирроз алкогольного генеза и вирусной этиологии) или острый гепатит.
- Гепаторенальный синдром может быть спровоцирован:
 - алкогольным эксцессом
 - кровотечением (прежде всего из варикозно расширенных вен пищевода)
 - массивной диуретической терапией
 - назначением ЛС (НПВС, аминогликозиды)
 - парацентезом

Гепаторенальный синдром

- ◎ Патогенез
- ◎ При гепаторенальном синдроме вследствие нарушения нервной и гуморальной регуляции происходит перераспределение почечного кровотока со снижением кровоснабжения коркового вещества почек, чему способствует портальная гипертензия, снижение синтеза печенью ангиотензиногена, что приводит к быстрому снижению клубочковой фильтрации.

Гепаторенальный синдром

- ⦿ **Клинические проявления.**
- ⦿ Основные клинические проявления гепаторенального синдрома – печеночно-клеточная недостаточность, портальная гипертензия с быстро нарастающим асцитом, артериальной гипотензии, симптомы ОПН в виде олигоурии (анурии), снижению клубочковой фильтрации, что приводит к задержке азотистых шлаков (повышение концентрации мочевины), гиперкалиемия и гипохлоремическому алкалозу.

Гепатолиенальный синдром.

- ⦿ Характеризуется сочетанным увеличением печени (гепатомегалия) и селезенки (спленомегалия).

Гепатолиенальный синдром.

- ◎ Причины развития:
- ◎ Венозный застой в печени
- ◎ - застойная сердечная недостаточность
- ◎ - констриктивный перикардит
- ◎ - недостаточность трехстворчатого клапана
- ◎ - обтурация печеночных вен (синдром Бадда – Киари)

Гепатолиенальный синдром.

- ◎ 2. Инфекция
- ◎ - вирусный гепатит и цирроз вирусной этиологии
- ◎ - лептоспироз
- ◎ - абсцесс печени: амебный, пиогенный
- ◎ - туберкулез, бруциллез, сифилис, эхинококкоз, актиномикоз и тд.

Гепатолиенальный синдром.

- ⦿ 3. Поражение печеночной паренхимы, не связанное с инфекцией.
- ⦿ - гепатит и цирроз
- ⦿ - инфильтративные процессы: жировая печень при сахарном диабете, ожирении, гиперлипидемии, болезнь Гоше, амилоидоз, гемахроматоз, болезнь Вильсона – Коновалова, гликогенозы, гранулематоз (саркоидоз)

Гепатолиенальный синдром.

- ⦿ 4. Обтурация желчевыводящих путей
- ⦿ - камни
- ⦿ - стриктуры общего желчного протока
- ⦿ - опухоли поджелудочной железы, большого сосочка 12п/к
- ⦿ - панкреатит
- ⦿ - сдавление протоков увеличенными л/у

Гепатолиенальный синдром.

- ◎ 5. опухоли
- ◎ - печеночно – клеточная карцинома
- ◎ - метастазы опухолей в печень
- ◎ - лейкозы, лимфомы
- ◎ - КИСТЫ

Гепатолиенальный синдром.

- ⦿ Увеличение селезенки при патологии печени обычно появляется позднее гепатомегалии и зависит от стадии заболевания и выраженности портальной гипертензии.
- ⦿ Гепатолиенальный синдром может сочетаться с синдромом гиперспленизма.

Гиперспленизм

- ⦿ уменьшение количества форменных элементов в периферической крови (одновременно с увеличением их числа в костном мозге).
- ⦿ Спленомегалия и гиперспленизм могут протекать бессимптомно, иногда больные чувствуют тяжесть в левом подреберье. При пальпации обнаруживается болезненность и увеличение селезенки.

Гиперспленизм

- ⦿ Важен анализ периферической крови, при котором выявляется недостаточное содержание всех форменных элементов: анемии, лейкопению с нейтропенией и лимфоцитопенией, тромбоцитопению (при снижении тромбоцитов до $30-50 \times 10^9/\text{л}$ возникает клиника геморрагического синдрома).

Печеночная энцефалопатия

- симптомакомплекс нарушений деятельности центральной нервной системы, возникающий при печеночной недостаточности. Печеночная кома — наиболее тяжелая стадия печеночной энцефалопатии.

Печеночная энцефалопатия

- ⊙ **Этиология.**
- ⊙ Острые заболевания и поражения печени.
- ⊙ - острые вирусные гепатиты
- ⊙ - лептоспироз
- ⊙ -поражение печени при риккетсиозах, микоплазменной, грибковых инфекциях
- ⊙ -септициемия при абсцессах печени
- ⊙ - Синдром Рея (у детей после вирусной инфекции ВДП)
- ⊙ - алкогольная интоксикация
- ⊙ -медикаментозные гепатиты
- ⊙ -поражение печени промышленными ядами, токсинами
- ⊙ -острое нарушение печеночного кровообращения (острый тромбоз печеночной вены)
- ⊙ -острая жировая печень беременных
- ⊙ - сердечная недостаточность
- ⊙ -отравление ядовитыми грибами

Печеночная энцефалопатия

- ⊙ поражение печени промышленными ядами, токсинами
- ⊙ -острое нарушение печеночного кровообращения (острый тромбоз печеночной вены)
- ⊙ -острая жировая печень беременных
- ⊙ - сердечная недостаточность
- ⊙ -отравление ядовитыми грибами
- ⊙ 2. Хронические заболевания печени
 - ⊙ - хронические гепатиты
 - ⊙ -циррозы печени
 - ⊙ -гемахроматоз
- ⊙ 3. Злокачественные опухоли печени

Печеночная энцефалопатия

- ⦿ Провоцирующие факторы: употребление алкоголя и лекарственных средств (снотворные, седативные, цитостатики, анальгетики, туберкулостатики и др.);
- ⦿ Хирургические операции;
- ⦿ Наркоз;
- ⦿ Экзо- и эндогенная инфекции;
- ⦿ Желудочно-кишечные кровотечения
- ⦿ Поступление с пищей избыточного количества белка
- ⦿ Парацентез
- ⦿ Избыточное применение диуретиков
- ⦿ Почечная недостаточность
- ⦿ Запор

Печеночная энцефалопатия

◎ Патогенез

- ◎ Основное звено печеночной энцефалопатии при острых заболеваниях – развитие гепатоцеллюлярной недостаточности. При циррозе – портокавальное шунтирование.
- ◎ Выпадение обезвреживающей функции печени и воздействие токсинов на мозг (аммиак).
- ◎ Появление в крови ложных нейромедиаторов. Конкурируют с нормальными медиаторами – норадреналином, дофамином, адреналином – угнетается нервная система.

Печеночная энцефалопатия

- ⦿ Нарушение кислотно – щелочного равновесия. Развивается метаболический ацидоз, на этом фоне усиливается поступление токсических веществ в мозг
- ⦿ Электролитные нарушения (гипокалиемия).
- ⦿ Гипоксемия и гипоксия органов.
- ⦿ Гипогликемия.
- ⦿ ДВС – синдром.
- ⦿ Нарушение функции почек.

Печеночная энцефалопатия

- ⦿ Клиническая картина.
- ⦿ Острая печеночная энцефалопатия.
- ⦿ -внезапное начало
- ⦿ -крайне тяжелое течение
- ⦿ -продолжается от нескольких часов до нескольких суток
- ⦿ -может быстро наступить печеночная кома.

Печеночная энцефалопатия

- ◎ Стадии печеночной энцефалопатии.
- ◎ Стадия 1 (предвестники комы)
- ◎ -сознание сохранено, больные жалуются на слабость. Отсутствие аппетита, тошноту, горечь во рту, икоту, боли в области правого подреберья, головокружение, головную боль, шум в ушах
- ◎ - больные адекватно отвечают на вопросы, узнают окружающих, периодически не ориентируются во времени, в пространстве

Печеночная энцефалопатия

- нередко наблюдается возбуждение, суебливость, эмоц. Лабильность, эйфория
- - нарушена способность концентрировать внимание, закончить предложение
- - иногда больные совершают немотивированные поступки
- = с трудом выполняют простые умственные задачи
- -нарушается координация мелких движений (письменная проба)
- -зрачковая реакция ослаблена, зрачки расширены
- Возможны умеренно выраженные гемморагические проявления

Печеночная энцефалопатия

- ◎ Стадия 2 (сомноленция)
- ◎ - возбудимость сменяется апатией, чувством тоски, обреченности, больные заторможены, сонливы
- ◎ - сознание спутанное, дезориентированы, периодически кратковременно теряют сознание
- ◎ -на фоне заторможенности периодически возникает возбуждение, неадекватное поведение, агрессия
- ◎ -иногда тонические судороги мышц рук и ног

Печеночная энцефалопатия

- ⦿ симптомы хлопающего тремора (астериксис – неспособность сохранять фиксированное положение)
- ⦿ - сухожильные и зрачковые рефлексy резко снижены
- ⦿ - дыхание учащенное
- ⦿ - выражены диспептические явления, печеночный запах, интенсивная желтуха
- ⦿ - уменьшение размеров печени (особенно при острой патологии)

Печеночная энцефалопатия

- ◎ Стадия 3 (сопор)
- ◎ - выраженное нарушение сознания
- ◎ - зрачки широкие. Характерен симптом плавающих глазных яблок
- ◎ - патологические рефлексy
- ◎ -ригидность мышц, фибриллярные подергивания, клонические судороги
- ◎ - хлопающий тремор
- ◎ -печеночный запах
- ◎ -лицо маскообразное
- ◎ -усиливается желтуха, продолжает уменьшаться печень
- ◎ -парез мускулатуры кишечника, мочевого пузыря

Печеночная энцефалопатия

- ◎ Стадия 4 (кома)
- ◎ -сознание утрачено, зрачки расширены, не реагируют на свет
- ◎ -дыхание Куссмауля (метаболический ацидоз), печеночный запах, в последствии появляется дыхание Чейна-Стокса, свид. О выраженном угнетении дых центра
- ◎ - ригидность мышц затылка и конечностей, может быть опистотонуса
- ◎ - хлопающий тремор
- ◎ -сухожильные рефлексy исчезают, патологические появляются

Печеночная энцефалопатия

- ⦿ резко выражена желтуха, печень маленькая
- ⦿ -СС нарушения- тахикардия, снижение АД, тоны глухие, развивается миокардиодистрофия
- ⦿ - развивается анурия
- ⦿ - геммарагический диатез (кожные кровоизлияния, носовые кровотечения, маточные, желудочные)
- ⦿ -повышена температура тела

Геморрагический синдром

- Геморрагический диатез – проявление кровоизлияний и кровоподтеков на коже и в подкожной клетчатке, кровоточивость десен, носовых кровотечений, гематурии, в отдельных случаях маточных, геморроидальных кровотечений, а также из варикозно расширенных вен пищевода и желудка.

Геморрагический синдром

- ⦿ В основе синдрома лежат три группы причин:
- ⦿ Уменьшение синтеза факторов свертывания крови;
- ⦿ Повышение потребления факторов свертывания;
- ⦿ Уменьшение количества и изменение функциональных свойств тромбоцитов

Геморрагический синдром

- Снижение синтеза факторов свертывания крови при болезнях печени является основной причиной геморрагического диатеза. Вначале снижается синтез фактора VII, а затем II, IX, X, а при тяжелых поражениях уменьшается синтез факторов I, V, XIII.

Геморрагический синдром

- Повышение потребления факторов свертывания. Выделение из поврежденных клеток печени в кровь тромбопластических веществ ведет к ДВС крови с фибринолизом и образованием тромбов. Эти процессы требуют повышенного количества I, II, V, VII, IX-XI факторов свертывания, в результате развивается коагулопатия потребления.

Геморрагический синдром

- Уменьшение количества тромбоцитов . Наиболее частой причиной тромбоцитопении являются гиперспленизм и ДВС.

Синдром холестаза.

- Холестаз (застой желчи, затруднение оттока желчи). Под холестазом понимают недостаточное выделение всех или основных компонентов желчи. Синдром холестаза наблюдается при многих билиарных заболеваниях.
- Биохимические исследования связаны с повышением в сыворотке крови уровня компонентов желчи — холестерина, фосфолипидов, ВЛП, билирубина, желчных кислот и ферментов, являющихся маркерами холестаза: щелочной фосфатазы, гаммаглутамилпептидазы.

Синдром цитолиза

- Синдром цитолиза (синдром нарушения целостности гепатоцитов) обусловлен нарушением проницаемости мембран гепатоцитов, приводящим к выделению составных частей клеток в межклеточное пространство и кровь.
- Повышение активности ферментов – АЛТ, АСТ, альдолазы, ГДГ, ЛДГ -4, ЛДГ-5
- Гипербилирубинемия с повышением прямой фракции
- Повышение в сыворотке крови витамина В12, железа.

Синдром печеночноклеточной недостаточности

- Синдром печеночноклеточной недостаточности отражает изменения основных функциональных проб печени, оценивающих поглотительно-экскреторную, метаболизирующую и синтетическую функции печени.
- Уменьшение содержания в сыворотке крови общего белка и особенно альбуминов, II, V, VII факторов свертывания, протромбина, холестерина, повышение активности холинэстеразы
- Снижение клиренса антипирина
- Гипербилирубинемия с прямой реакцией
- Повышение содержания аммиака, фенолов, аминокислот.

Иммуновоспалительный синдром.

- Иммуновоспалительный синдром.
- Обусловлен сенсibilизацией клеток иммунокомпетентной ткани и активацией ретикулогистиоцитарной системы.
- 1) повышение уровня гамма –глобулинов сыворотки крови,
- 2) изменение белково-осадочных проб (тимоловой, сулемовой)
- 3) повышение уровня IgG, IgM, IgA, изменение количества и соотношения субпопуляций Т-супрессоров, Т-хелперов.

Благодарю за внимание

