

С.Д. Подымова

Болезни печени

Руководство для врачей

*Издание пятое,
переработанное и дополненное*



**МЕДИЦИНСКОЕ ИНФОРМАЦИОННОЕ АГЕНТСТВО
МОСКВА
2018**

УДК 616.36
ББК 54.13
П45

Подымова, С.Д.

П45 Болезни печени: Руководство для врачей / С.Д. Подымова. — Изд. 5-е, перераб. и доп. — Москва : ООО «Медицинское информационное агентство», 2018. — 984 с. : ил.

ISBN 978-5-6040008-1-6

В 5-м издании (1-е вышло в 1984 г., 2-е — в 1993 г., 3-е — в 1998 г., 4-е — в 2005 г.) представлены новые данные об острых и хронических вирусных гепатитах, рекомендуемых в мировой практике методах специфической профилактики и противовирусной терапии, включающих пегилированные интерфероны и различные аналоги нуклеозидов и нуклеотидов, о лечении печеночной энцефалопатии, портальной гипертензии, асцита, трансплантации печени. Все заболевания изложены в соответствии с новой классификацией болезней печени. Расширен раздел клинических синдромов, лабораторных и инструментальных методов исследования, среди которых особое внимание уделено современным методам визуализации: КТ и МРТ с контрастированием.

Освещены вопросы этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения всех важнейших очаговых и диффузных заболеваний печени. В соответствии с современными достижениями медицины значительно переработаны главы о вирусных гепатитах, аутоиммунных заболеваниях печени, алкогольной болезни, неалкогольной жировой болезни печени, злокачественных и доброкачественных опухолях печени, заболеваниях печени, свойственных только беременным, болезнях сосудов печени. Введены новые главы «Острая печеночная недостаточность», «Печеночная энцефалопатия», «Перекрестные аутоиммунные синдромы». Существенно переработаны и дополнены разделы, касающиеся поражений печени при хронических инфекциях, заболеваниях органов кроветворения, кровообращения, нарушениях обмена веществ, при действии лекарств и токсинов, заболеваниях печени у новорожденных и детей, трансплантации печени. Большое внимание уделено современной диагностике и индивидуализации терапии.

Для терапевтов, гастроэнтерологов, хирургов, инфекционистов, педиатров, научных работников и студентов старших курсов.

Podymova, S.D.

Liver diseases: Manual / S.D. Podymova. — The 5th ed., revised and supplemented. — Moscow : Medical Informational Agency, 2018. — 984 p. : ill.

ISBN 978-5-6040008-1-6

The 5th edition (the 1st, 2nd, 3rd and 4th ones come out in 1984, 1993, 1998, and 2005 respectively) provides new data on acute and chronic viral hepatitis, the methods of specific prevention and antiviral therapy, which are recommended in global practice, and on the treatment of hepatic encephalopathy, portal hypertension, ascitis, hepatic transplantation. All diseases are presented in accordance with the new classification of liver diseases. The sections of clinical syndromes and laboratory and instrumental studies are extended.

The etiology, pathogenesis, clinical picture, diagnosis, and treatment of all the most important focal and diffuse diseases of the liver are dealt with. In accordance with the latest achievements in medicine, chapters on viral hepatitis, autoimmune diseases of the liver, alcoholic disease, porphyrias, amyloidosis, and hepatic vascular diseases have been revised. The chapter «Non-alcoholic steatohepatitis» has been introduced. Under consideration are also hepatic lesions in chronic infections, hemopoietic and circulatory diseases, metabolic disturbances, drug and toxin related disorders, as well as liver diseases in neonatal infants and children. Great emphasis is laid on current diagnosis and therapy individualization.

Readership: gastroenterologists, surgeons, infectiologists, pediatricians, researchers.

**УДК 616.36
ББК 54.13**

ISBN 978-5-6040008-1-6

© Подымова С.Д., 2018
© Оформление. ООО «Медицинское
информационное агентство», 2018

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой бы то ни было форме без письменного разрешения владельца авторских прав

Оглавление

Сокращения	13
Предисловие к пятому изданию	16
Глава 1. Анатомо-физиологический очерк	19
Анатомия печени	19
Физиология печени	32
Глава 2. Основные симптомы и синдромы при болезнях печени	49
Общие симптомы	49
Увеличение печени	52
Увеличение селезенки	54
Гиперспленизм	54
Гепатолиенальный синдром	55
Желтуха	56
Холестаз	58
Транспортные процессы и секреция желчи в печени	59
Внутрипеченочный и внепеченочный холестаз	62
Геморрагический диатез	65
Портальная гипертензия	66
Патогенез	67
Классификация	69
Клинические особенности	71
Диагностика	75
Лечение	80
Профилактика первого кровотечения	81
Купирование пищеводно-желудочных кровотечений	81
Профилактика повторных кровотечений	85
Хирургическое лечение	86
Портальная гипертензивная гастропатия	87
Портальная гипертензивная энтеропатия и колопатия	88
Асцит	88
Спонтанный бактериальный перитонит	97
Печеночная недостаточность	101
Гепаторенальный синдром	105
Гепатопульмональный синдром	108
Портопульмональная гипертензия	111
Глава 3. Лабораторные методы исследования в диагностике заболеваний печени	113
Биохимические исследования	113
Биотрансформация органических анионов	114
Обезвреживающая функция печени	118
Синтетическая функция печени	118
Ферментные маркеры гепатобилиарного заболевания	121
Маркеры цитолиза и печеночно-клеточных некрозов	121
Маркеры нарушения синтетической функции печени	127
Маркеры холестаза	127
Биохимические маркеры фиброза печени	130
Иммунологические исследования	131
Специфические маркеры заболеваний печени	134
Лабораторные синдромы	139
Глава 4. Инструментальные методы исследований в диагностике заболеваний печени	142
Радионуклидные методы исследования	142
Рентгенологическое исследование печени	146
Рентгенологическое исследование желчных путей (холангиография)	153

Визуализация изображений.	158
Ультразвуковое исследование (УЗИ)	158
Компьютерная томография (КТ)	164
Магнитно-резонансная томография (МРТ)	170
Основные принципы применения УЗИ, КТ и МРТ	170
Инвазивные методы исследований.	171
Пункционная биопсия печени	171
Лапароскопия	175
Глава 5. Острая печеночная недостаточность	178
Определение и классификация	178
Эпидемиология и этиология	179
Клинические особенности.	180
Осложнения острой печеночной недостаточности	186
Лечение	191
Трансплантация печени	198
Глава 6. Печеночная энцефалопатия	201
Патогенез	201
Классификация	204
Клинические особенности.	204
Диагностика	212
Дифференциальный диагноз	214
Прогноз	215
Лечение	215
Глава 7. Острый вирусный гепатит	223
Этиология.	223
Морфологическая картина	224
Клиническая картина	225
Осложнения	230
Диагностика	231
Этиологические варианты острого гепатита.	233
Гепатит А	233
Гепатит В	235
Гепатит D	239
Гепатит С	241
Гепатит Е	246
Гепатит G	248
Лечение	249
Профилактика	252
Иммунизация против вирусного гепатита	253
Постконтактная профилактика и пассивная иммунизация	254
Глава 8. Острые гепатиты при инфекционных заболеваниях	256
Лептоспироз	256
Желтая лихорадка	259
Инфекционный мононуклеоз.	260
Герпетический гепатит	262
Энтеровирусные гепатиты	262
Цитомегаловирусный гепатит	263
Корь	264
Бактериальные гепатиты, вызываемые грамположительными кокками	265
Гепатиты, вызываемые грамотрицательными бактериями	266
Глава 9. Токсические поражения печени	268
Глава 10. Лекарства и поражения печени	274
Физиологическая роль печени в метаболизме лекарств.	274

Нарушение фармакокинетики лекарств при болезнях печени	275
Патогенез лекарственных повреждений печени	277
Классификация	280
Клинико-морфологические варианты	281
Диагностика	293
Лечение	294
Гепатотоксичность растительных средств	298
Глава 11. Алкогольное поражение печени	301
Метаболизм этанола в печени	301
Системные проявления воздействия алкоголя на печень и другие органы	308
Клинико-морфологические варианты алкогольной болезни печени	310
Алкогольная жировая печень	312
Алкогольный фиброз печени	313
Алкогольный гепатит	315
Лечение	323
Глава 12. Хронический гепатит. Классификация. Патогенез	331
Классификация	331
Патогенез	341
Особенности иммунного ответа на вирусную инфекцию	341
Аутоантитела при заболеваниях печени	346
Патогенез аутоиммунного гепатита	348
Глава 13. Хронический вирусный гепатит	351
Хронический гепатит В	351
Морфологическая характеристика	352
Клиническая картина	359
Диагностика	367
Хронический гепатит D	372
Диагностика	373
Хронический гепатит С	374
Морфологическая характеристика	375
Клиническая картина	377
Хронический гепатит С и аутоиммунные процессы	379
Диагностика	382
Течение и прогноз	383
Лечение хронических гепатитов	385
Лекарственные средства	385
Стратегия лечения хронического вирусного гепатита	394
Гепатит В	394
Гепатит D	422
Гепатит С	423
Глава 14. Аутоиммунный гепатит	513
Классификация	514
Морфологическая характеристика	515
Клиническая картина	516
Особенности течения	520
Функциональное состояние печени	524
Диагноз	525
Дифференциальный диагноз	527
Прогноз	528
Лечение больных аутоиммунным гепатитом	529
Трансплантация печени	537
Глава 15. Перекрестные аутоиммунные синдромы	539
Определение	539

Перекрестный синдром аутоиммунный гепатит/первичный билиарный цирроз	542
Диагноз.	544
Лечение	544
Перекрестный синдром аутоиммунный гепатит/первичный склерозирующий холангит	550
Лечение	551
Аутоиммунный гепатит и хронический гепатит С.	552
Лечение	553
Глава 16. Неалкогольная жировая болезнь печени	554
Эпидемиология	555
Этиология.	556
Патогенез	558
Гистологическая характеристика	563
Клиническая картина	567
Функциональные нарушения печени	568
Диагноз	568
Прогноз	570
Лечение	573
Глава 17. Пигментные гепатозы	583
Морфологическая характеристика	584
Клиническая картина	586
Синдром Жильбера	587
Синдром Криглера–Найяра	590
Синдромы Дабина–Джонсона и Ротора	591
Дифференциальная диагностика	592
Прогноз	595
Лечение	596
Глава 18. Цирроз печени	598
Классификация	599
Морфологическая характеристика	603
Этиология.	605
Клиническая картина	609
Течение цирроза	616
Клинические особенности вирусного цирроза	619
Клинические особенности алкогольного цирроза.	620
Осложнения цирроза печени.	625
Диагноз	631
Методы визуализации цирроза печени	632
Дифференциальный диагноз	635
Прогноз	637
Лечение	639
Хирургическое лечение циррозов печени	645
Глава 19. Первичный билиарный цирроз	648
Этиология и патогенез	648
Морфологическая характеристика	650
Клиническая картина	653
Системные проявления.	655
Сопутствующие заболевания	658
Лабораторные данные	660
Диагноз	661
Дифференциальный диагноз	662
Прогноз	664
Лечение	665
Лечение осложнений	672

Глава 20. Первичный склерозирующий холангит	675
Этиология и патогенез	676
Особенности гистологических изменений при первичном склерозирующем холангите	678
Клиническая картина	679
Диагностика	679
Дифференциальный диагноз	683
Осложнения	684
Течение и прогноз	686
Лечение	687
Глава 21. Наследственные метаболические дефекты, ведущие к повреждению печени	691
Классификация	691
Нарушения углеводного обмена	692
Гликогенозы	692
Галактоземия	696
Наследственная непереносимость фруктозы	697
Нарушения жирового обмена	698
Липидозы	698
Болезнь Гоше	698
Болезнь Ниманна–Пика	700
Холестеринозы	701
Семейные гиперлипопротеинемии	701
Генерализованный ксантоматоз (болезнь Вольмана)	704
Болезнь накопления эфиров холестерина	705
Нарушения аминокислотного обмена	705
Наследственная тирозинемия	705
Недостаточность фермента, активирующего метионин	706
Наследственные нарушения обмена желчных кислот	706
Артериопеченочная дисплазия	706
Синдром Цельвегера (цереброгепаторенальный синдром)	706
ТНСА-синдром	707
Нарушения других видов обмена веществ	707
Муковисцидоз (кистозный фиброз)	707
Недостаточность α_1 -антитрипсина	708
Глава 22. Нарушение обмена железа	711
Гемохроматоз	711
Идиопатический гемохроматоз	713
Морфологические изменения	714
Клиническая картина	715
Диагностика	717
Прогноз	719
Лечение	719
Глава 23. Нарушение обмена меди	721
Гепатоцеребральная дистрофия (гепатолентикулярная дегенерация)	721
Эпидемиология	721
Генетика	721
Патогенез	722
Клиническая картина	724
Диагноз	727
Лечение	729
Глава 24. Порфирии	732
Классификация	732
Острые печеночные порфирии	734
Острая перемежающаяся порфирия	734
Вариегатная (смешанная) порфирия	736

Наследственная копропорфирия	736
Хроническая печеночная порфирия (поздняя кожная порфирия)	737
Глава 25. Амилоидоз печени	740
Классификация	740
AL-амилоидоз (первичный амилоидоз)	742
AA-амилоидоз (вторичный амилоидоз)	743
ATTR — семейный амилоидоз	745
Гистологическое исследование	745
Клинические особенности поражения печени	747
Диагностика	748
Прогноз	752
Лечение	752
Глава 26. Гранулематоз печени	753
Формы. Этиология	753
Гистологическое исследование	755
Клиническая картина	756
Диагностика	757
Лечение	758
Глава 27. Гельминтозы печени	759
Эхинококкоз печени	759
Гидатидный эхинококкоз	759
Альвеококкоз	762
Трематодозы	764
Описторхоз	764
Клонорхоз	765
Фасциолез	765
Дикроцелиоз	766
Шистосомозы	766
Аскаридоз	767
Глава 28. Абсцессы печени	768
Непаразитарные абсцессы печени	768
Посттравматические абсцессы печени	769
Амебные абсцессы печени	770
Глава 29. Хронические инфекции и печень	772
Туберкулез печени	772
Милиарный туберкулез печени	772
Туберкулезный гранулематоз	772
Туберкулезный холангит	773
Туберкулезный пилефлебит	773
Очаговый туберкулез	773
Гепатолиенальный туберкулез	774
Туберкулез селезенки	774
Сифилитические поражения печени	775
Врожденный сифилис	775
Острый сифилитический гепатит	775
Сифилитические гуммы, дольчатая печень	776
Глава 30. Болезни сосудов печени	777
Тромбоз воротной вены (пилетромбоз)	777
Тромбофлебит воротной вены	779
Каверноматоз воротной вены	780
Синдром Бадда–Киари	781
Синдром синусоидальной обструкции (веноокклюзионная болезнь)	787
Синдром Крювелье–Баумгартена	789

Глава 31. Злокачественные опухоли печени	790
Классификация	790
Гепатоцеллюлярная карцинома	791
Холангиокарцинома	807
Цистаденокарцинома желчных протоков	808
Гепатобластома	809
Ангиосаркома	809
Фиброламеллярная карцинома	810
Метастазы в печень	810
Глава 32. Доброкачественные опухоли печени	812
Классификация	812
Гемангиома	812
Лимфангиома	817
Аденомы	817
Гамартома печени	818
Фокальная узловая гиперплазия	819
Узловая регенеративная гиперплазия	821
Пелиоз печени	821
Глава 33. Кисты печени	823
Классификация	823
Поликистоз печени	824
Глава 34. Печень при болезнях сердца	828
Застойная печень	828
Ишемический гепатит	831
Кардиальный цирроз печени	833
Констриктивный перикардит	834
Глава 35. Печень при заболеваниях органов кроветворения	836
Острые лейкозы	836
Хронические лейкозы	836
Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина)	837
Глава 36. Печень и беременность	841
Заболевания печени, обусловленные только беременностью	843
Внутрипеченочный холестаз беременных	843
Острая жировая печень беременных	845
Патология беременности и поражение печени	847
Неукротимая рвота беременных	847
Преэклампсия/эклампсия	847
HELLP-синдром	848
Внутрипеченочное кровоизлияние и разрыв печени	849
Заболевания печени, сопутствующие беременности	850
Острые вирусные гепатиты	850
Хронические заболевания печени и беременность	852
Глава 37. Заболевания печени у новорожденных и детей	854
Гипербилирубинемия новорожденных	855
Неонатальный гепатит и холестатические синдромы	857
Холангиопатии у грудных детей	864
Внепеченочные нарушения	865
Внепеченочная билиарная атрезия	865
Кисты общего желчного протока	868
Болезнь Кароли и синдром Кароли	868
Спонтанная перфорация желчных протоков	870
Опухоли желчных протоков	870

Внепеченочная компрессия общего желчного протока	870
Неонатальный склерозирующий холангит	870
Врожденные аномалии билиарного тракта	870
Внутрипеченочные нарушения	871
Синдром Алажилля	873
Наследственная лимфедема с холестазом	874
Прогрессирующий семейный внутрипеченочный холестаз	875
Врожденные нарушения метаболизма желчных кислот	876
Наследственные метаболические нарушения	877
Кишечная недостаточность, связанная с заболеваниями печени	877
Болезни печени у детей старшего возраста	879
Синдром Рейе	879
Кистозные и другие врожденные нарушения	881
Глава 38. Диагностика болезней печени	883
Этапы диагностического процесса	883
Дифференциальная диагностика при гепатомегалии	887
Диагностическая программа при гепатомегалии	893
Дифференциальная диагностика при асците	893
Исследование асцитической жидкости	895
Программа обследования больных с асцитом	896
Дифференциальная диагностика при желтухе	897
Надпеченочная желтуха	897
Печеночная желтуха	903
Подпеченочная желтуха	904
Диагностическая программа при печеночной и подпеченочной желтухе	906
Глава 39. Трансплантация печени	909
Показания к пересадке печени	912
Иммуносупрессивная терапия	920
Осложнения трансплантации печени	922
Результаты трансплантации печени	930
Литература	932
Предметный указатель	967