


**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ  
АТЫНДАҒЫ ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ  
МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**



**БАУЫРДЫҢ  
АУТОИММУНДЫ  
АУРУЛАРЫНЫҢ ЕМІ ЖӘНЕ  
ДИФФЕРЕНЦИАЛДЫ  
ДИАГНОСТИКАСЫ**

**ОРЫНДАҒАН: ТӨЛЕПОВА Д.Ж.  
ТЕКСЕРГЕН: СУЛЕЙМЕНОВА И.М.  
ФАКУЛЬТЕТ: ЖАЛПЫ МЕДИЦИНА  
ГРУППА: 12-018-02**

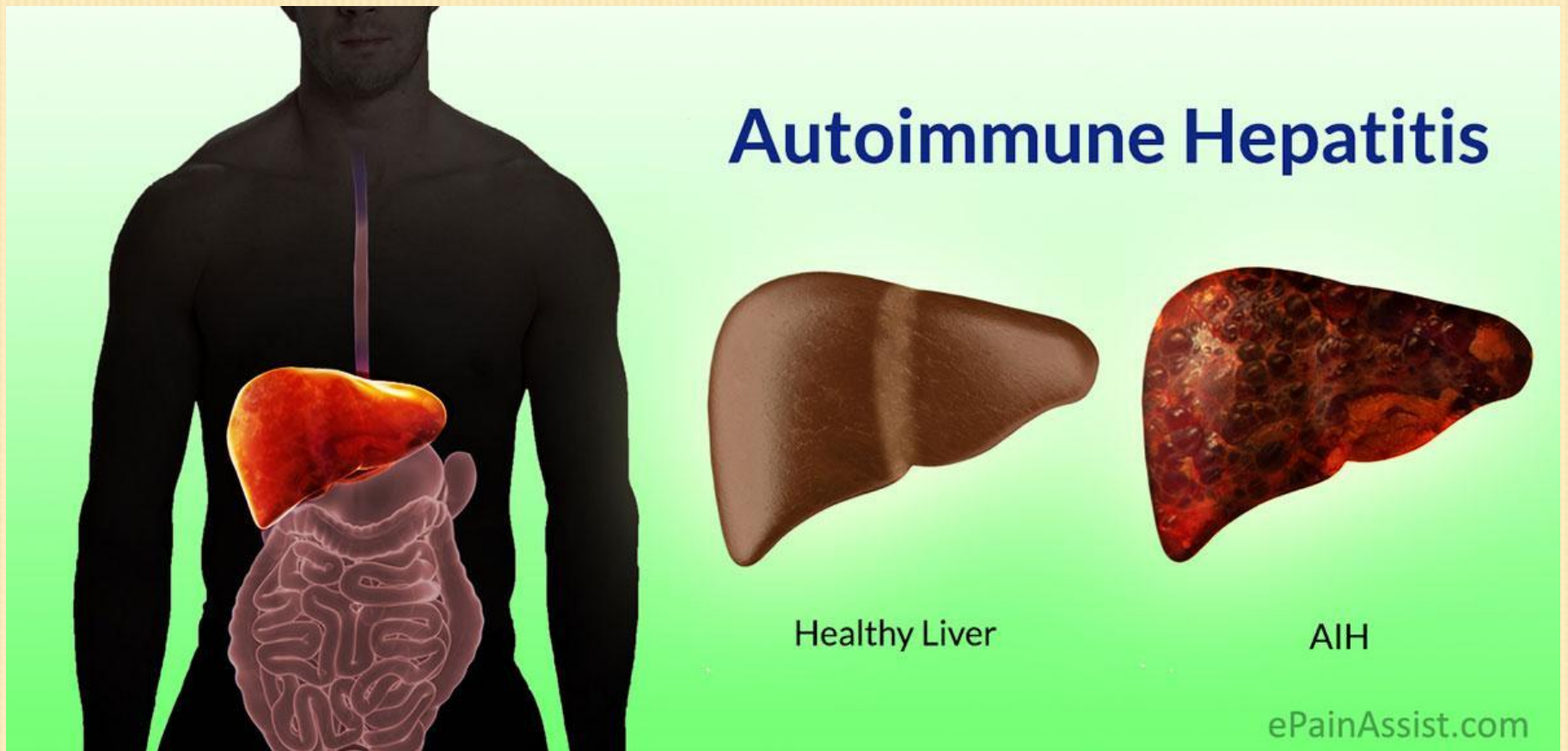
**АЛМАТЫ -2016**

# ЖОСПАР:

---

- Аутоиммунды гепатит емі
- Біріншілік склероздаушы холангит емі
- Біріншілік билиарлы цирроз емі
- Дифференциалдық диагностика
- Қолданылған әдебиеттер

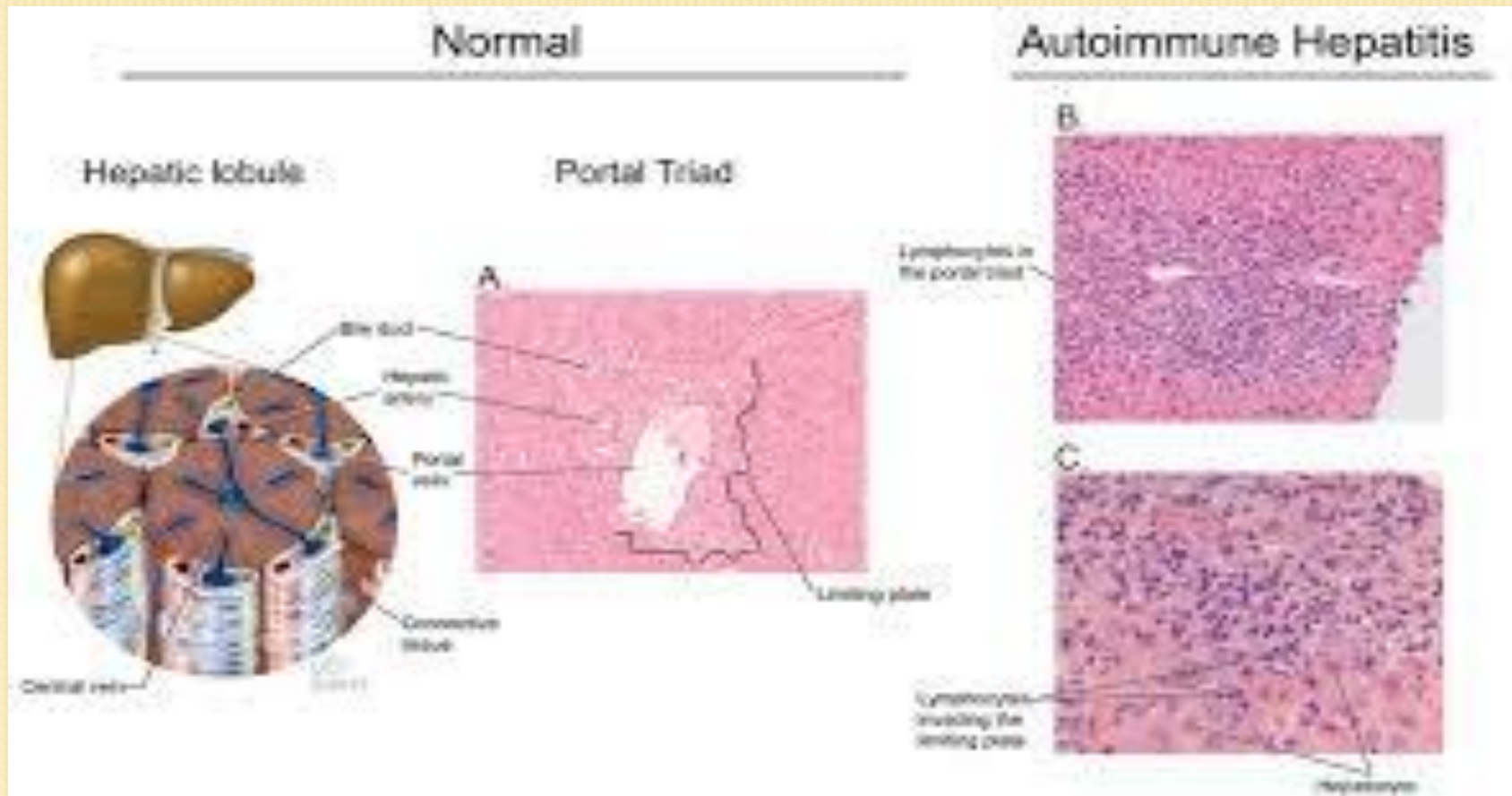
***Аутоиммунды гепатит (АГ) – этиологиясы белгісіз, лабораторлық, клиникалық және гистологиялық белгілермен сипатталатын бауырдың созылмалы қабынулық ауруы. Көбіне жас әйелдер ауырады.***



**Емнің мақсаты:**

**1. Ремиссияны қамтамасыз ету**

**2. Асқынуының алдын алу**



## Медикаментозды емес ем

Диета аурудың стадиясына және бауырлық жеткіліксіздіктің деңгейіне тәуелді. Әдетте №5 столды тағайындайды. Жалпы калория жастық нормадан асып кетеді. Майдың мөлшері төмен, ал көмірсу мөлшері жоғарылаған. Диетада механикалық және химиялық тітіркендіргіштерді шектейді. Көкөністерді қабығын аршып қолдану. Экстрактивті заттарды жедел шектейді. Тағам витаминге және липотропты заттарға бай болуы керек. Сүт тағамдарын қолдану пайдалы. Науқасқа диетаны өмір бойына ұстану керек. Тағам қабылдауды 4-6 ретке дейін көбейту керек.

## Медикаментозды ем

Түрі мен этиологиясына тәуелді түрде диетамен бірге гепатопротекторлық, иммуносупрессорлық, дезинтоксикациялық, вирусқа қарсы ем жүргізу.

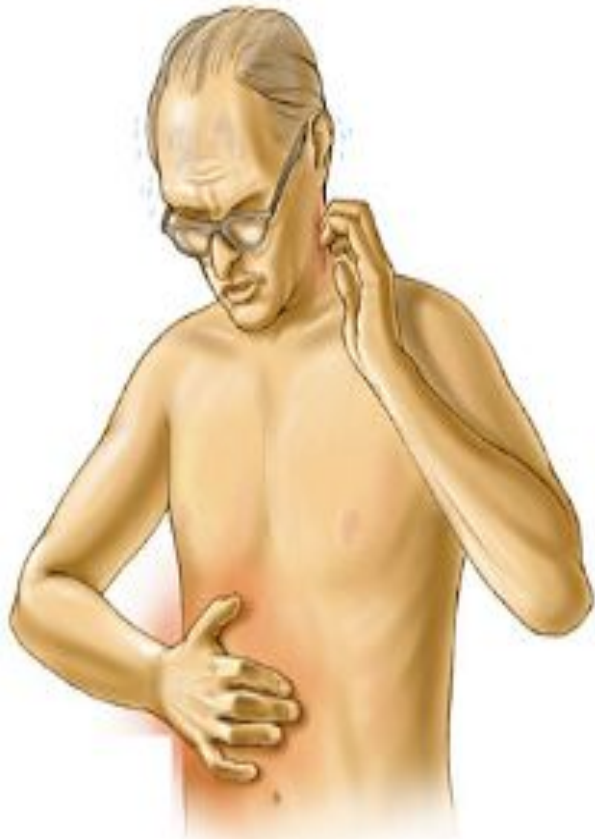


**Аутоиммунды гепатит (әлсіз немесе одан жоғарырақ белсенділік деңгейінде):**

1. Преднизолон 30 мг/күніне 1 ай бойы, 5 мг ай сайын төмендетіп отырып + азатиоприн
2. Урсодезоксихоль қышқылы 250-500 мг/сут. немесе адеметионин 400-800 мг/сут. холестаза болса
3. Кальций препараттары (кальций-Д3 никомед, кальцид және т.б. остеопороз профилактикасы үшін).
4. Симптоматикалық терапия (көрсеткіштері бойынша ферменттер және т.б.препараттар).

## **БІРІНШІЛІК СКЛЕРОЗДАУШЫ ХОЛАНГИТ.**

*Біріншілік склероздаушы холангит - (БСХ) - қабынумен, бауырішілік және бауырдан тыс өт жолдарының облитерациясы мен фиброзымен, билиарлы цирроз, порталды гипертензия және бауырлық жеткіліксіздіктің дамуымен сипатталатын сирек кездесетін бауырдың созылмалы холестатикалық ауруы.*



**Симптомы первичного склерозирующего холангита:**

- слабость
- зуд
- желтуха
- уменьшение массы тела
- лихорадка
- увеличение печени и селезенки

**Болеют преимущественно мужчины среднего возраста.**

## ***Емі.***

*Емнің негізгі мақсаты: аурудың дамуын тоқтату, симптомдарды жеңілдеті, асқынуларды жою немесе басу, бауыр трансплантациясы уақытын жақсарту.*

## ***Медикаментозды ем.***

*Қолданылады: купруретикалық терапия (D- пеницилламин), антифиброгенетикалық (колхицин), иммуносупрессивті (преднизолон, азатиоприн, циклоспорин, метотрексат, урсодезоксихоль қышқылы).*

***Урсодезоксихоль қышқылы (УРСОСАН)*** - төмен (10мг/кг) және орташа (13-15 мг/кг) дозада биохимиялық көрсеткіштерді жақсартатын, бірақ аурудың клиникалық көрінісіне, гистологиялық көрінісіне және өмір сүргіштік мерзіміне әсер етпейтін жалғыз препарат. УДХҚ жоғары дозасын (20мг/кг) тағайындағанда сілтілі фосфатаза мен гамма-глутамилтранспептидаза деңгейінің төмендеуі, гистологиялық өсімнің тоқтауы байқалады.



***Тері арқылы және эндоскопиялық холангиопластика.***

*Холангиопластиканы қолдану сарғыштықты азайтып, бактериальды холангитті басады, бірақ аурудың өрістеуін төмендетпейді.*

***Хирургиялық ем.*** *Өт жолдарына реконструктивті операция, проктоколэктомия, бауыр трансплантациясы жүргізіледі.*

***Созылмалы холестаздың симптомдарын басу. БСХ***

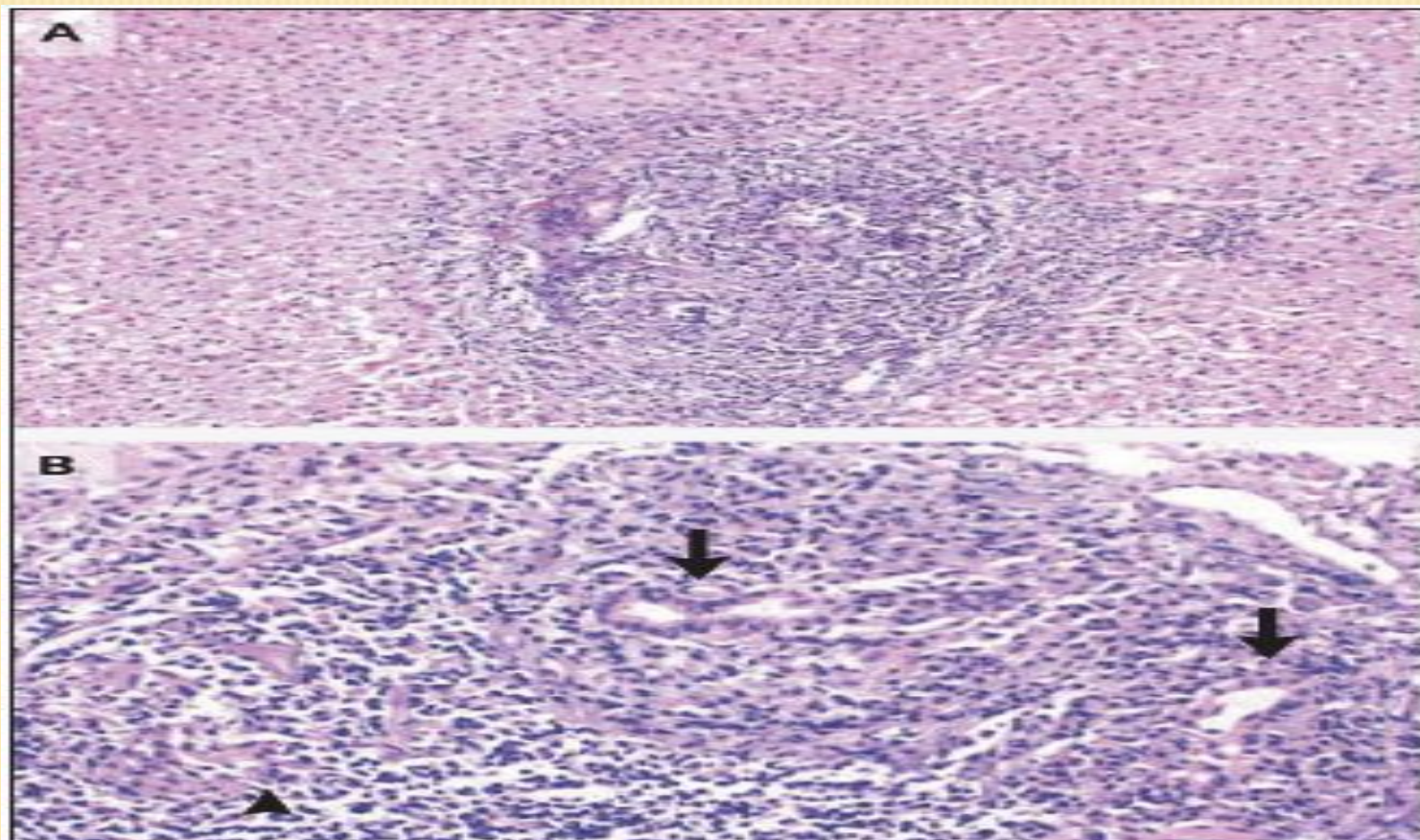
*ауыратын науқастарды терісінің қышуы жиі мазалайды және сол арқылы өмір сүру сапасын төмендетеді. Тері қышуын басу үшін холестирамин, бенсендендірілген көмір, фенобарбитал, рифампицин, опиоидты рецепторлардың антагонисі (налоксон), плазмаферез, гемосорбция қолданады.*

***Портальды гипертензияның асқынулары. Өңештің варикозды-кеңейген веналарынан қан кету кезінде склеротерапия немесе венаны эндоскопиялық лигирование тәсілдері ең қолайлы болып табылады.***

***Бауыр трансплантациясы БСХ соңғы стадиясымен ауыратын науқастар үшін оңтайлы тәсіл болып табылады. Тірі қалу көрсеткіші 1 жыл ішінде 90%, 5 жылда - 75% құрайды. Анамнезінде өт жолдарының операциясы бар болса, бауыр трансплантациясын жүргізу қиынырақ. Мұндай жағдайда посттрансплантациялық асқынулардың жиілігі жоғарылайды. 15-20% науқастарда трансплантациядан кейін БСХ рецидиві байқалады.***

# **Біріншілік билиарлы цирроз (ББЦ)**

*– холестаждың дамуына әкелетін бөлікаралық және септалық өт жолдарының аутоиммунды қабынулық ауруы*



**Рис. 1. Повреждение желчных протоков у пациента с первой стадией билиарного цирроза (окраска гематоксилин–эозином)**

На рисунке А представлен поврежденный желчный проток в центре расширенной портальной триады, инфильтрированной лимфоцитами. На рисунке В показана другая портальная триада того же больного. В центре и справа от триады располагаются два поврежденных желчных протока (указаны стрелками). Слева располагаются остатки желчного протока, который частично разрушен (острие стрелки)



**Таблица 1. Препараты, применяемые для лечения кожного зуда у больных билиарным циррозом**

Препарат	Комментарии
Холестирамин, коlestипол	Неабсорбируемые четвертичные аммониевые смолы, доза 8–24 г в сутки, эффективны более чем у 90% пациентов. Зуд исчезает через 2–4 дня после начала приема. Связывают многие препараты, которые следует принимать не менее чем за или через 2 часа после приема этих смол
Рифампин	Устраняет зуд у большинства больных, у которых смолы неэффективны или при их непереносимости, начальная доза – 150 мг 2 раза в сутки, многие пациенты предпочитают рифампин смолам. Может применяться в качестве терапии первой линии
Налоксон, налтрексон	Антагонисты опиоидов, эффективны у части больных, у которых неэффективны смолы и рифампин
Антигистаминные препараты	Применяются у пациентов с умеренным зудом перед сном, помогают заснуть
Плазмаферез	Применяется при неэффективности других методов, а также при ожидании трансплантации печени
Метронидазол, преднизолон, метилтестостерон, ультрафиолетовое облучение, циметидин	Имеются лишь отдельные сообщения о применении данных препаратов и методов лечения

**Таблица 2. Препараты, применяемые в лечении первичного билиарного цирроза**

Препарат	Комментарии
Урсодеооксихолевая кислота (урсодиол)	Единственный препарат, одобренный Food and Drug Administration для лечения первичного билиарного цирроза; доза 12–15 мг на кг массы тела в сутки; снижает концентрацию в сыворотке крови билирубина, холестерина, иммуноглобулина М и печеночных ферментов; продлевает выживаемость без пересадки печени; замедляет прогрессирование фиброза печени и развитие портальной гипертензии
Колхицин	Применяется у пациентов, у которых урсодиол недостаточно эффективен; доза 0,6 мг дважды в день; снижает концентрацию печеночных ферментов и может улучшать выживаемость; эффективность не доказана в двойных слепых исследованиях
Метотрексат	Применяется у пациентов, у которых урсодиол и колхицин недостаточно эффективны; доза 0,25 мг на кг массы тела в неделю; снижает концентрацию в сыворотке крови билирубина, холестерина, иммуноглобулина М и печеночных ферментов и улучшает гистологическую картину печени; эффективность не доказана в двойных слепых исследованиях
Преднизон	Эффективность невысока (возможно, отсутствует), усугубляет остеопороз
Будесонид	Доза 6 мг в сутки, улучшает гистологическую картину печени и результаты биохимических анализов при применении вместе с урсодиолом; влияние на выживаемость неизвестно
Циклоспорин	Эффективность невысокая, много побочных эффектов
Азатиоприн, микофенолат	Эффективность невысокая
Пеницилламин	Неэффективен, серьезные побочные эффекты
Хлорамбуцил	Оказывает определенный эффект, однако обладает серьезными побочными действиями
Талидомид, малотилат	По данным небольших контролируемых исследований, неэффективны
Силимарин	По данным пилотного исследования, неэффективен; активный компонент морского чертополоха; применяется большим числом больных, широко доступен
Сулиндак, безафибрат, тамоксифен	Данных недостаточно, может снижать концентрацию печеночных ферментов



# *Аутоиммундық және созылмалы вирусты гепатиттің дифференциалдық диагностикасы*

<b>Көрсеткіштер</b>	<b>Аутоиммундық гепатит</b>	<b>Созылмалы вирусты гепатит</b>
<b>Жынысқа байланысты</b>	Көбіне әйелдерде	Көбіне еркектерде
<b>Жас шамасы</b>	Жиілеу 10-25 жас аралығында	Көбіне 30-дан асқан шақта
<b>Этиологиясы</b>	Белгісіз. Түрткі факторлары: вакцинация, инсоляция, жүктілік.	Гепатотроптық вирустар В,С,Д т.б.
<b>В,С,Д вирустардың серологиялық маркерлері</b>	Болмайды	Болады
<b>Тегіс салалы бұлшықетке, ядроларға, бауырдың еритін антигендеріне аутоантиденелер</b>	Болады. Антидененің түрі аутоиммундық гепатиттің типіне тәуелді	Тән емес
<b>Клиникалық барысы</b>	Үздіксіз өрістейтін, бауыр циррозына тез әкелетін	Баяу, спонтанды ремиссияларға бейім

Бауырдан тыс жүйелік белгілер	Болуы тән	Сирек байқалады
Аминотрансферазалардың деңгейі	Бес есе, одан да аса тұрақты жоғарылайды	Көбіне субнормалықтан жоғары деңгейге дейін
Бауырдың қабыну инфильтрациясының түрі	Басым плазмажасушалық	Басым лимфоидтық
Қанда жегі жасушаларының болуы	Тән	Тән емес
Гипергаммаглобулинемия	Өте биік (20г/л артық)	Әдетте орташа шамада
Интерферонмен емдеу	Жағдайды нашарлатады	Репликация кезінде оң әсер етеді
Глюкокортикоидпен емдеу	Әсер етеді	Әсері әртүрлі

## Аутоиммундық гепатит



Гепатитке тән белгілер көбіне аяқ астынан пайда болады. Телеангиоэктазия, пальмарлы эритема, бауыр тығыздалған және ұлғайған, спленомегалия, әйелдерде аминорея, еркектерде гинекомастия, полиартрит. Перипорталды гепатит, гипергаммаглобулинемия, трансаминазаның белсенділігінің жоғарылауы, церулоплазма, мыс және антитрипсин қалыпты мөлшерде, сарысудағы бауырлық антиденелердің болуы. Сонымен қатар, қан сарысуында вирус маркерлері болмайды, өт жолдарының зақымдануы және бауыр мен басқа ағзаларда мыс шөгінділерінің болмауы. Анамнезінде гемотрансфузия мен гепатотоксикалық дәрілерді қолданғаны туралы ақпараттың болмауы. Стероидты қабынуға қарсы препараттарды және иммуносупрессорларды бергенде науқастың жағдайы жақсарады.

## Созылмалы вирусты гепатит



Созылмалы гепатитте науқастың жағдайы біршама жақсы болады және симптомдары айқын байқалмайды немесе жасырын түрде өтеді. Бауырдың тұрақты ұлғаюы, оң жақ қабырға астындағы тұйық ауру сезімі, майлы тағамдарды көтере алмаушылық, геморрагиялық синдромдар, сарғаю синдромы, артралгия, ксантелазма, ксантомалар байқалады. СГ ферменттердің белсенділігі шамалы көтеріледі. Гепатомегалия байқалады. Қанның сары суында вирустың маркерлері және Ig G табылады. Қанда шамалы лейкоцитоз бен ЭТЖ-ның жоғарылауы болады. УДЗ-да тек бауыр паренхимасының ұлғайғанын көреміз.

# ҚОЛДАНЫЛҒАН ӘДЕБИЕТТЕР :

1. Қалимурзина Б.С. «Ішкі аурулар» II том, Алматы 2005 ж.
2. Қасенова С.Л. «Ішкі аурулар» Алматы 2009 ж.
3. Окороков А.Н. «Диагностика болезней внутренних органов» 2002 ж.