УДК 616.37-07-08
ББК 54.13
Ш65

Научное редактирование перевода

Мухин Николай Алексеевых — Д-р мед. наук, проф., акад. РАМН, заслуженный деятель науки РФ, зав. кафедрой терапии и профболезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Абдурахманов Джамал Тинавовиг - д-р мед. наук, доцент кафедры терапии и профболезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Бурневиг Эдуард Збигневиг — канд. мед. наук, доцент кафедры терапии и профболезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Лопаткина Татьяна Николаевна — канд. мед. наук, доцент кафедры терапии и профболезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Танащук Елена Львовна — канд. мед. наук, ассистент кафедры терапии и профболезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

Шифф, Юджин Р.

Ш65 Алкогольные, лекарственные, генетические и метаболические заболевания Юджин Р. Шифф, Майкл Ф. Соррел, Уиллис С. Мэддрей; пер. с англ. под ред. Н. А. Мухина. Д. Т. Абдурахманова, Э. 3. Бурневича, Т. Н. Лопаткиной, Е. Л. Танащук. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 480 с. — (Серия «Болезни печени по Шиффу»),

ISBN 978-5-9704-2038-6

В книге представлены главы из фундаментального руководства «Болезни печени по Шиффу». посвященные алкогольным, лекарственным, генетическим и метаболическим заболеваниям печени. В книге с современных позиций рассматривается этиология, патогенез основной группы токсических, а также обменных заболеваний печени. Предложена тактика ведения пациентов с алкогольным поражением печени, раскрыты подробности клинического течения этого заболевания, особенности клинической картины и характера осложнений при вирусной инфекции, сопутствующей алкогольному поражению печени, что позволяет врачу оценить жизненный прогноз пациента и разработать правильную тактику лечения. Описаны особенности обменных заболеваний печени, их диагностики и лечения.

Издание предназначено для специалистов-гепатологов, терапевтов общего профиля. Оно будет интересно и врачам других специальностей, в том числе хирургам, а также интернам и студентам.

УДК 616.37-07-08
ББК 54.13

This edition of Schiffs Diseases of Liver published by arrangement with Lippincott Williams & Wilkins. USA. Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer Health did not participate in the translation of this title.

Данное издание «Болезни печени по Шиффу» является переводом и опубликовано с согласия «Lippincott Williams & Wilkins», USA. Издательство «Lippincott Williams & Wilkins/Wolters Kluwer Health» не несет ответственности за качество перевода.

Точные указания, побочные реакции и дозировки лекарственных препаратов, указанных в книге, могут изменяться. Читатель может получить подробную информацию из аннотаций, прилагаемых производителем к данным препаратам. Авторы, редакторы, изда тели или распространители не несут ответственности за ошибки, упущения или последствия применения данной информации, а также же за ущерб, нанесенный человеку или собственности вследствие данной публикации.

C Lippincott Williams & Wilkins, a Wolters Kluwer business, 2007
℗ ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», перевод на русский язык, 2011

ISBN 978-5-9704-2038-6

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие к изданию на русском языке ... 8
Предисловие к десятому изданию ... 9
Предисловие к первому изданию ... 11
Авторы ... 12
Список сокращений и условных обозначений ... 22

РАЗДЕЛ I. АЛКОГОЛЬНОЕ И ЛЕКАРСТВЕННОЕ ПОРАЖЕНИЕ ПЕЧЕНИ 2

Глава 1. Алкогольная болезнь печени ... 29
Клинические формы алкогольной болезни печени ... 30
Факторы риска ... 33
Диагностика ... 40
Патогенез ... 47
Прогностические факторы ... 52
Лечение ... 56
Потенциально новые возможности лечения ... 71
Будущие направления ... 71
Выводы и заключения ... 73

Глава 2. Лекарственные поражения печени ... 95
Введение ... 96
Эпидемиология и факторы риска ... 101
Диагностика лекарственного поражения печени ... 108
Клиническая картина лекарственного поражения печени ... 112
Роль лекарственных препаратов в многофакюрных заболеваниях печени ... 123
Поражение печени, связанное с определенными группами препаратов ... 125

Глава 3. Механизмы лекарственного поражения печени ... 225
Механизм дозозависимой гепатотоксичности ... 226
Ферменты, участвующие в образовании токсических метаболитов ... 231
Ферменты, способствующие безопасному выведению токсических метаболитов ... 232
Механизмы гепатотоксичности активных метаболитов ... 232
Прогрессировать и восстановление ... 235
Различная восприимчивость к лекарственному поражению печени ... 237
Соответствие дозозависимой и идиосинкратической токсичности ... 239
Токсическое поражение печени, не связанное с активными метаболитами ... 241
Фармакологическая промышленность и доклиническая оценка препарата ... 241
Заключение и рекомендации ... 243

РАЗДЕЛ II. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И БОЛЕЗНИ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА 251

Глава 4. Болезнь Вильсона ... 253
История ... 253
Генетика ... 255
Патофизиология ... 256
Патологическая анатомия ... 259
Диагностика ... 264
Молекулярно-генетические исследования ... 267
Ультраструктурный анализ ... 267
Клинические проявления ... 267
Лечение ... 269

Глава 5. Гемохроматоз и другие нарушения обмена железа ... 279
История ... 280
Классификация синдромов, связанных с избыточным накоплением железа ... 281
Наследственный гемохроматоз, связанный с геном *HFE* ... 283
Наследственный гемохроматоз, не связанный с геном *HFE* ... 290
Клинические признаки наследственного гемохроматоза ... 291
Диагностика наследственного гемохроматоза ... 292
Лечение наследственного гемохроматоза ... 295
Семейный и популяционный скрининг на наследственный гемохроматоз ... 296
Определение мутаций *HFE* у пациентов с заболеваниями печени ... 296
Другие нарушения накопления железа ... 299
Заключение ... 300

Глава 6. Дефицит оц-антитрипсина ... 311
Распространенность ... 312
Поражение печени: клинические проявления ... 312
Поражение легких: клинические проявления ... 314
Структура, функции и физиология 0Cj-антитрипсина ... 314
Патогенез поражения печени у пациентов с аллелями PIZZ ... 323
Механизм развития дефицита aj-антитрипсина у пациентов с аллелями PIZZ ... 323
Механизм поражения печени ... 329
Диагностика ... 331
Лечение ... 332
Генетическое консультирование ... 334
Обследование популяции ... 334

Глава 7. Порфирии ... 345
Метаболизм гема ... 346
Биохимические нарушения при порфириях ... 351
Острые порфирии ... 354
Поздняя кожная порфирия ... 363

Эритропоэтическая протопорфирия ... 370
Редкие виды порфирии ... 376
Вторичные порфирии ... 378
Псевдопорфирии ... 379

Глава 8. Неалкогольная жировая болезнь печени ... 393

Клинические, гистологические критерии и терминология ... 395
Исторический ракурс ... 401
Эпидемиология и распространенность в группах высокого риска ... 403
Генетические факторы при неалкогольной жировой болезни печени ... 407
Клинические и лабораторные данные ... 409
Визуализирующие методы исследования неалкогольной жировой болезни печени ... 413
Биопсия печени при неалкогольной жировой болезни печени ... 414
Течение и прогноз ... 417
Экспериментальные и животные модели неалкогольной жировой болезни печени ... 420
Патогенез неалкогольной жировой болезни печени и неалкогольного стеатогепатита ... 421
Другие состояния, связанные с неалкогольной жировой болезнью печени/неалкогольным стеатогепатитом — «вторичный» неалкогольный стеатогепатит ... 429
Лечение пациентов, страдающих ожирением, сахарным диабетом и циррозом ... 431
Лечение неалкогольной жировой болезни печени ... 432

Предметный указатель ... 476