

К порокам развития печени относят врождённые кисты и врождённый фиброз печени.

□ Врождённые кисты печени редки, обычно им сопутствует поликистоз почек. Количество и величина кист различны, их выстилка представлена кубическим, реже уплощённым эпителием.

□ Врождённый фиброз печени расценивают как вариант врождённых кист. Описаны семейные случаи заболевания. Часто сопутствуют кистозные изменения почек. В портальных зонах возникают тяжи и пласты плотной фиброзной ткани, содержащие расширенные и/или сдавленные жёлчные протоки. Тяжи фиброзной ткани внедряются в паренхиму в разных направлениях. Паренхима сохраняет обычное строение. Частые осложнения: портальная гипертензия, холангит.

□ Очаговая нодулярная гиперплазия печени — доброкачественное заболевание из группы гамарт. Проявляется очаговой гиперплазией гепатоцитов с формированием узелков, окружённых фиброзными прослойками.

ПОРАЖЕНИЯ ПЕЧЕНИ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ

Наиболее часто поражение печени при преэклампсии. Также возможны острое ожирение и внутripечёночный холестаз.

□ Преэклампсия — разновидность гестоза беременных, проявляется гипертензией, протеинурией, отёками, нарушением коагуляции, ДВС-синдромом. Поражение печени — компонент HELLP-синдрома (включает гемолиз, повышение активности печёночных ферментов в сыворотке, тромбоцитопению). Печень обычных размеров, бледная, плотная. На разрезе видны мелкие очаги кровоизлияний. Гистологически в синусоидах первой зоны ацинуса определяют отложения фибрина, в перисинусоидальном

пространстве Диссе — кровоизлияния, мелкоочаговые некрозы гепатоцитов первой зоны ацинуса. Редко обнаруживают обширные подкапсульные кровоизлияния.

□ Острое ожирение печени обычно наблюдают в III триместре [беременности](#). В тяжёлых случаях оно приводит к смерти от печёночной недостаточности. Заболевание связывают с нарушением белкового синтеза в гепатоцитах, их вторичным ожирением. Возникает диффузная мелкокапельная жировая дистрофия гепатоцитов. При электронной микроскопии выявлена локализация липидных капель в гладкой и шероховатой [эндоплазматической сети](#) гепатоцитов.

□ Внутripечёночный холеста́з обычно диагностируют в III триместре беременности. Проявляется кожным зудом, потемнением мочи, иногда диареей и желтухой. Уровень билирубина в сыворотке (чаще связанного) редко превышает 5 мг/мл. Активность щелочной фосфатазы несколько повышена. В биоптатах печени выявляют признаки небольшого холестаза, слабый липофусциноз гепатоцитов. Механизм холестаза: недостаточная инактивация циркулирующих эстрогенов печенью, нарушение секреторной функции гепатоцитов, метаболизма жёлчных кислот и портального кровообращения. Заболевание может иметь семейный характер. При выраженном холестазе прибегают к стимуляции преждевременных родов, так как у женщины (особенно при повторных родах) повышен риск образования жёлчных камней, развития мальабсорбции, повреждения плода.



Медицинские статьи:

- 1) [Синдром Патау, кошачьего крика и Эдвардса](#)

- 2) [Импринтинг генома](#)

- 3) [Генные болезни](#)