

616, 36
ш 65

Юджин Р. Шифф, Майкл Ф. Соррел,
Уиллис С. Мэддрей

БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ ПО ШИФФУ



**АЛКОГОЛЬНЫЕ,
ЛЕКАРСТВЕННЫЕ,
ГЕНЕТИЧЕСКИЕ
И МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Перевод с английского под редакцией
акад. РАМН Н.А. Мухина, д-ра мед. наук Д.Т. Абдурахманова,
канд. мед. наук Э.З. Бурневича, канд. мед. наук Т.Н. Лопаткиной,
канд. мед. наук Е.Л. Танащук



Lippincott Williams & Wilkins
a Wolters Kluwer business



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

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....23

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 многофакторных 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
Прогрессирование и восстановление.....	235
Различная восприимчивость к лекарственному поражению печени	237
Соответствие дозозависимой и идиосинкретической 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 <i>HFE</i>	283
Наследственный гемохроматоз, не связанный с геном <i>HFE</i>	290
Клинические признаки наследственного гемохроматоза	291
Диагностика наследственного гемохроматоза	292
Лечение наследственного гемохроматоза	295
Семейный и популяционный скрининг на наследственный гемохроматоз	296
Определение мутаций <i>HFE</i> у пациентов с заболеваниями печени	296
Другие нарушения накопления железа	299
Заключение	300
Глава 6. Дефицит α_1-антитрипсина.....	311
Распространенность.....	312
Поражение печени: клинические проявления.....	312
Поражение легких: клинические проявления	314
Структура, функции и физиология α_1 -антитрипсина	314
Патогенез поражения печени у пациентов с аллелями <i>PIZZ</i>	323
Механизм развития дефицита α_1 -антитрипсина у пациентов с аллелями <i>PIZZ</i>	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 порфирис	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