АО « Медицинский Университет Астана»

Синдром гипербилирубинемии

Выполнила: Курмангалиева У.,
Проверила: Горлова Т. Н.

Астана 2016

определение

* Синдром гипербилирубинемии- состояние, сопровождающиеся повышением билирубина в крови в результате распада эритроцитов

классификация

* Надпеченочная гипербилирубинемия – развивается при распаде эритроцитов в крови- непрямой биллирубин
* Печеночная – связана с повреждением печеночной ткани – прямой билирубин
* Подпеченочная – связана с закупоркой или затруднением прохождении желчи в кишечник- прямой билирубин

жалобы

* **Надпеченочная гипербилирубинемия:**
* окрашивание кожи и слизистых в лимонно-желтый цвет,
* Увеличение селезенки,
* Анемия,
* Кал темно-бурого цвета за счет большого количества стеркобилина,
* Потемнение мочи,
* Общая слабость, вялость, апатия.
* **Печеночная гипербилирубинемия:**
* окрашивание кожи и слизистых в красноватый цвет,
* Признаки портальной гипертензии (асцит)
* Горький привкус во рту,
* Дискомфорт, боль в правом подреберье,
* кожный зуд по всему телу и следы расчесов на коже,
* Потемнение мочи,

Жалобы:

* **Подпеченочная гипербилирубинемия:**
* окрашивание кожи и слизистых в желтый цвет,
* беспокоящий кожный зуд по всему телу,
* Дискомфорт, боль в правом подреберье: при желчекаменной болезни боль острая, приступообразная, локализуется в правом подреберье, иррадиирует в область правой половины шеи, плеча, руки, лопатки. Боль при опухоли возникает задолго до желтухи,локализуется в основном в эпигастрии, в подреберьях, может быть интенсивной, постоянного характера.
* Обецвечивание стула,
* Стеаторея,
* Горький привкус во рту, снижение массы тела,
* Гиповитаминоз А,Д,Е,К.
*

ЭТИОЛОГИЯ

* Надпеченочная:
* Анемии: гемолитические, пернициозные, гемоглобинопатии.
* Инфекции: сепсис, вирусы
* Аутоиммуные заболевания: СКВ, гепатит аутоиммунный, аутоиммунная гемолитическая анемия.
* Массивные кровоизлияния,
* Рак крови,
* Наследственные нарушения строения эритроцитов: сфероцитоз.

Этиология:

* **Печеночная:**
* Гепатиты: вирусные, лекарственные,
* Опухоли и абцессы печени,
* Цирроз печени,

Подпеченочная:

* Обтурация протоков (камни, опухоль, паразиты),
* Сдавление протоков извне (опухоль головки поджелудочной железы и кисты, желчного пузыря)
* сдавление общего желчного протока послеоперационными рубцами, спайками.
* Атрезия желчевыводящих путей

патогенез

* Надпеченочная: поражение эритропоэтической системы- повышенный распад эритроцитов, гиперпродукция биллирубина и недостаточный захват его печенью.

Патогенез:

* Печеночная: гепатоцеллюлярная(премикросомальная, микросомальная, постмикросомальная) и постгепатоцеллюлярная.
* Премикросомальная: нарушение захвата билирубина гепатоцитом, затрудненное отщепление его от альбумина и нарушение соединения с цитоплазматическими протеиназами.
* Микросомальная: нарушение конъюгации билирубина с глюкуроновой кислотой в гладкой цитоплазматической сети, вследствии чего в крови нарастает уровень свободного билирубина
* Постмикросомальная: нарушение экскреции связанного билирубина в желчь и поступление его из гепатоцита в кровь, вследствии чего в крови нарастает фракции связанного билирубина. Также подавляется захват билирубина и его транспорт – повышение и свободного билирубина
* Постгепатоцеллюлярная: наблюдается при внутрипеченочном холестазе- возврат связанного билирубина в кровь из внутрипеченочных желчных ходов.

Патогенез:

* ПОДПЕЧЕНОЧНАЯ: нарушение оттока желчи по внепеченочным желчным протокам вследствии нарушения их проходимости. Нарушение выделения связанного билирубина через внепеченочные желчные протоки и его регургитация. Регургитация желчи происходит вначале на уровне внутрипеченочных желчных протоков в связи с повышением давления в биллиарном дереве, а затем их на уровне гепатоцитов.

диагностика

* Анамнез заболевания и жалоб: когда появились боли, с чем связывает пациент их возникновение, чем питался накануне, какие лекарства принимал, употреблял ли алкоголь.
* Анамнез жизни: перенесенные заболевания:гепатит, желчекаменная болезнь
* ОАК,ОАМ,Б/х,УЗИ, биопсия печени.
* **Надпеченочная**:
* Анемия,
* Кал темно-бурого цвета за счет большого количества стеркобилина,
* Потемнение мочи,
* АЛТ,АСТ, ЩФ, холестерин – норма, повышение непрямого билирубина,
* Увеличение селезенки
*

диагностика

* Печеночная:
* Анемия,
* Повышение прямого биллирубина, аминотрансфераз, органоспецифических ферментов печени: аргиназы, орнитинкарбамолтрансферазы.
* В моче- билирубин,
* УЗИ: увеличение печени и селезенки.

Диагностика:

* Подпеченочная: повышение ЩФ, холестерина, желчных кислот, прямого биллирубина ,
* Отсуствие уробилина в моче,
* Ахолия кала
* Подпеченочная: повышение прямого билирубина, АЛТ, ЩФ, холестерина, желчных кислот,
* Билирубин в моче,
* УЗИ: камни или опухоль панкретодуоденальной зоны
* Стеркобилин в кале отсуствует – ахолия кала.