

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 билирубин
- \* 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, иррадирует 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.
  - \* Обесцвечивание стула,
  - \* Стеаторея,
  - \* Горький привкус во рту, снижение массы тела,
  - \* Гиповитаминоз А,Д,Е,К.
  - \*

# ЭТИОЛОГИЯ

- \* Надпеченочная:
- \* Анемии: гемолитические, пернициозные, гемоглобинопатии.
- \* Инфекции: сепсис, вирусы
- \* Аутоиммунные 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 билирубина 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 протеинами.
- \* Микросомальная: нарушение конъюгации билирубина с глюкуроновой кислотой в гладкой цитоплазматической сети, вследствие чего в крови нарастает уровень свободного билирубина
- \* Постмикросомальная: нарушение экскреции связанного билирубина в желчь и поступление его из гепатоцита в кровь, вследствие чего в крови нарастает фракции связанного билирубина. Также подавляется захват билирубина и его транспорт – повышение и свободного билирубина
- \* Постгепатоцеллюлярная: наблюдается при внутripеченочном холестазае- возврат связанного билирубина в кровь из внутripеченочных желчных ходов.

# Патогенез:

- \* **ПОДПЕЧЕНОЧНАЯ:** нарушение оттока желчи по внепеченочным желчным протокам вследствие нарушения их проходимости. Нарушение выделения связанного билирубина через внепеченочные желчные протоки и его регургитация. Регургитация желчи происходит вначале на уровне внутripеченочных 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 билирубина, аминотрансфераз, органоспецифических ферментов печени: аргиназы, орнитинкарбамолтрансферазы.
- \* В моче- билирубин,
- \* УЗИ: увеличение печени и селезенки.

# Диагностика:

- Подпеченочная: повышение ЩФ, холестерина, желчных кислот, прямого билирубина ,
- \* Отсутствие уробилина в моче,
- \* Ахолия кала
- \* Подпеченочная: повышение прямого билирубина, АЛТ, ЩФ, холестерина, желчных кислот,
- \* Билирубин в моче,
- \* УЗИ: камни или опухоль панкреатодуоденальной зоны
- \* Стеркобилин в кале отсутствует – ахолия кала.