

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.