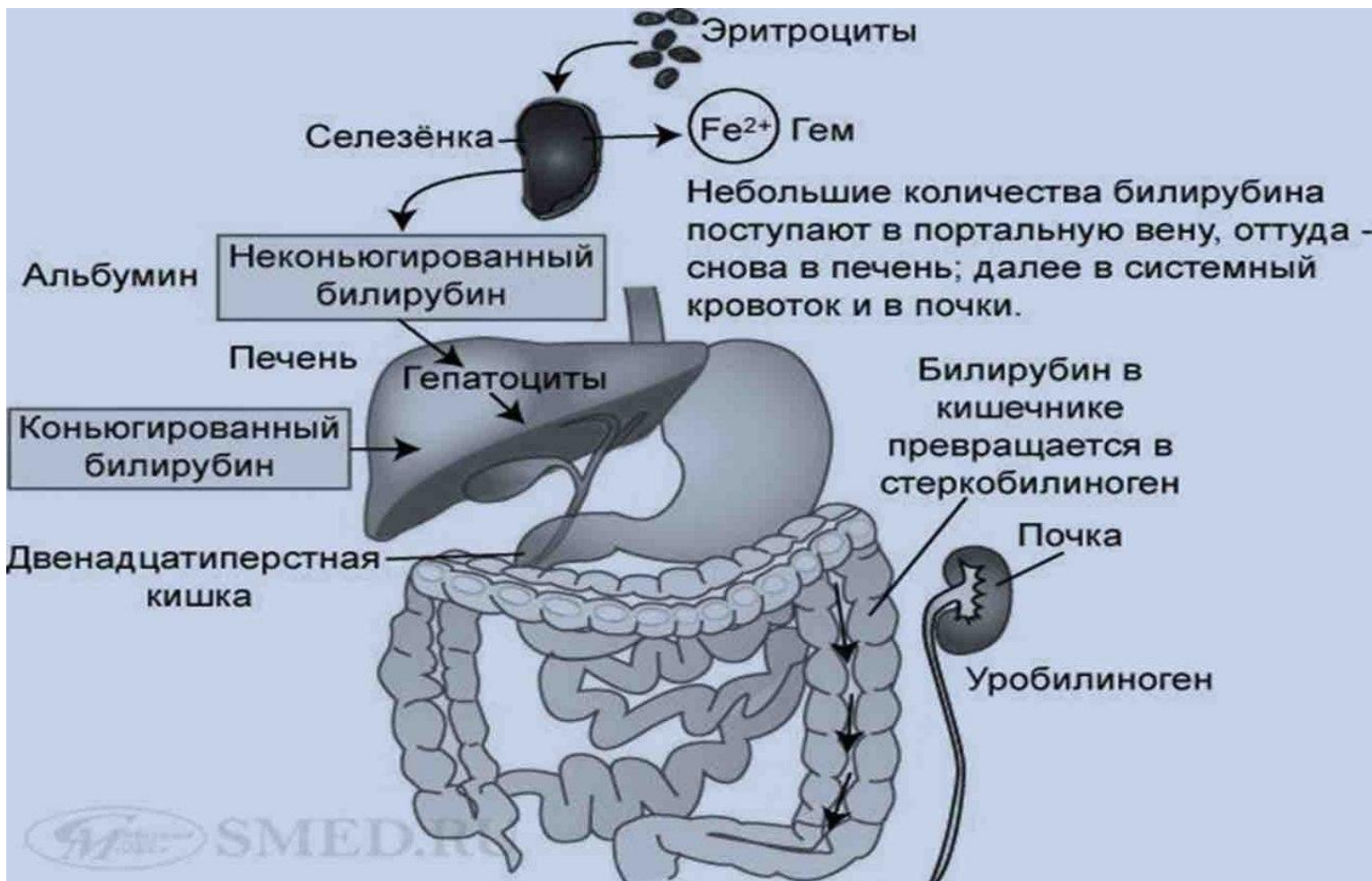


НАДПЕЧЕНОЧНАЯ ЖЕЛТУХА

ПРИЧИНЫ:

Надпеченочная (гемолитическая) желтуха, не связанная с поражением печени, возникает в связи с повышенным гемолизом эритроцитов и нарушением метаболизма билирубина. Причины, вызывающие надпеченочную желтуху, различны. Имеется ряд наследственно обусловленных энзимопатий и гемоглобинопатий, сопровождающихся гемолитической желтухой, например наследственная микросфероцитарная гемолитическая и серповидно-клеточная анемии. Выделяют также аутоиммунные, инфекционные (при малярии, сепсисе), токсические (отравления мышьяком, свинцом, сероводородом, змеиным ядом) и другие приобретенные формы надпеченочной анемии.



ИЗМЕНЕНИЕ БИЛИРУБИНА

Печень способна метаболизировать и выделять в желчь количество билирубина, в 3-4 раза превышающее его нормальный физиологический уровень. При усиленном гемолизе эритроцитов печень не справляется ни с процессом конъюгации, ни с транспортом образующегося в избытке билирубина, что может привести как минимум к 4-кратному увеличению его концентрации в крови. При этом варианте желтухи билирубин, казалось бы, должен быть только неконъюгированный, поскольку речь идет о накоплении непрямого билирубина. Однако необходимо учитывать, что в печеночную клетку поступает избыточное количество билирубина, он конъюгируется, а транспортная система выведения его из клетки может оказаться недостаточной, и тогда в крови, наряду с непрямым билирубином, увеличенное содержание которого будет обязательно преобладать, одновременно отмечается повышение и уровня прямого билирубина.

Основными признаками этой желтухи являются повышение уровня билирубина преимущественно за счет неконъюгированной фракции, отсутствие билирубина в моче. Кроме того, при гемолитической желтухе в печени, желчевыводящих путях и кишечнике синтезируется избыточное количество глюкуронидов билирубина, уробилиногена, стеркобилиногена (гиперхолия - увеличенная секреция желчи в кишечник), что приводит к увеличению количества уробилиногена и стеркобилиногена в моче и в фекалиях на фоне отсутствия клинических и лабораторных подтверждений заболеваний печени. Печень метаболизирует большее, чем в норме, количество пигмента, и поэтому билирубин усиленно выделяется через желчь и далее в кишечник. Накопления в крови желчных кислот и холестерина не происходит, так как отток желчи свободен.



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Характерна умеренная желтушность и бледность кожных покровов и склер. Увеличение печени незначительное. Селезенка, как правило, увеличена. Определяется гипербилирубинемия с преобладанием непрямой фракции. При гемолизе гепатоциты не способны экскретировать весь захваченный и связанный билирубин, поэтому в крови определяется и связанная фракция (прямой билирубин). Желчные пигменты в моче не обнаруживаются, но при гемолитических кризах появляется уробилиноген. Содержание стеркобилина в кале резко повышено. Характерны изменения эритроцитов: микросфероцитоз, макроцитоз, увеличение числа ретикулоцитов, снижение резистентности эритроцитов. Характерны изменения эритроцитов: микросфероцитоз, макроцитоз, увеличение числа ретикулоцитов, снижение резистентности эритроцитов



ДИАГНОСТИКА НАДПЕЧЕНОЧНОЙ ЖЕЛТУХИ

Диагностика и дифференциальная диагностика (с печеночными желтухами с преобладанием непрямой фракции билирубина - синдром Жильбера, постгепатитная гипербилирубинемия) проводится на основании обнаружения укорочения продолжительности жизни эритроцитов.

Для аутоиммунных гемолитических желтух характерны наряду с анемией, лейкоцитозом резко ускоренное СОЭ, присутствие антител к эритроцитам, выявляемое с помощью прямой и непрямой реакции Кумбса.



ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение различное в зависимости от формы анемии: при корпускулярных формах, обусловленных биохимическим дефектом в эритроцитах, показана спленэктомия. При аутоиммунных формах наиболее благоприятный эффект оказывают глюкокортикоидные гормоны.



ИСХОД

- Прогноз зависит от формы гемолитической анемии: весьма серьезный, особенно при остром течении идиопатической аутоиммунной анемии, гемоглобинопатиях, благоприятный - при первичной шунтовой гипербилирубинемии.