

Дифференциальная диагностика желтух

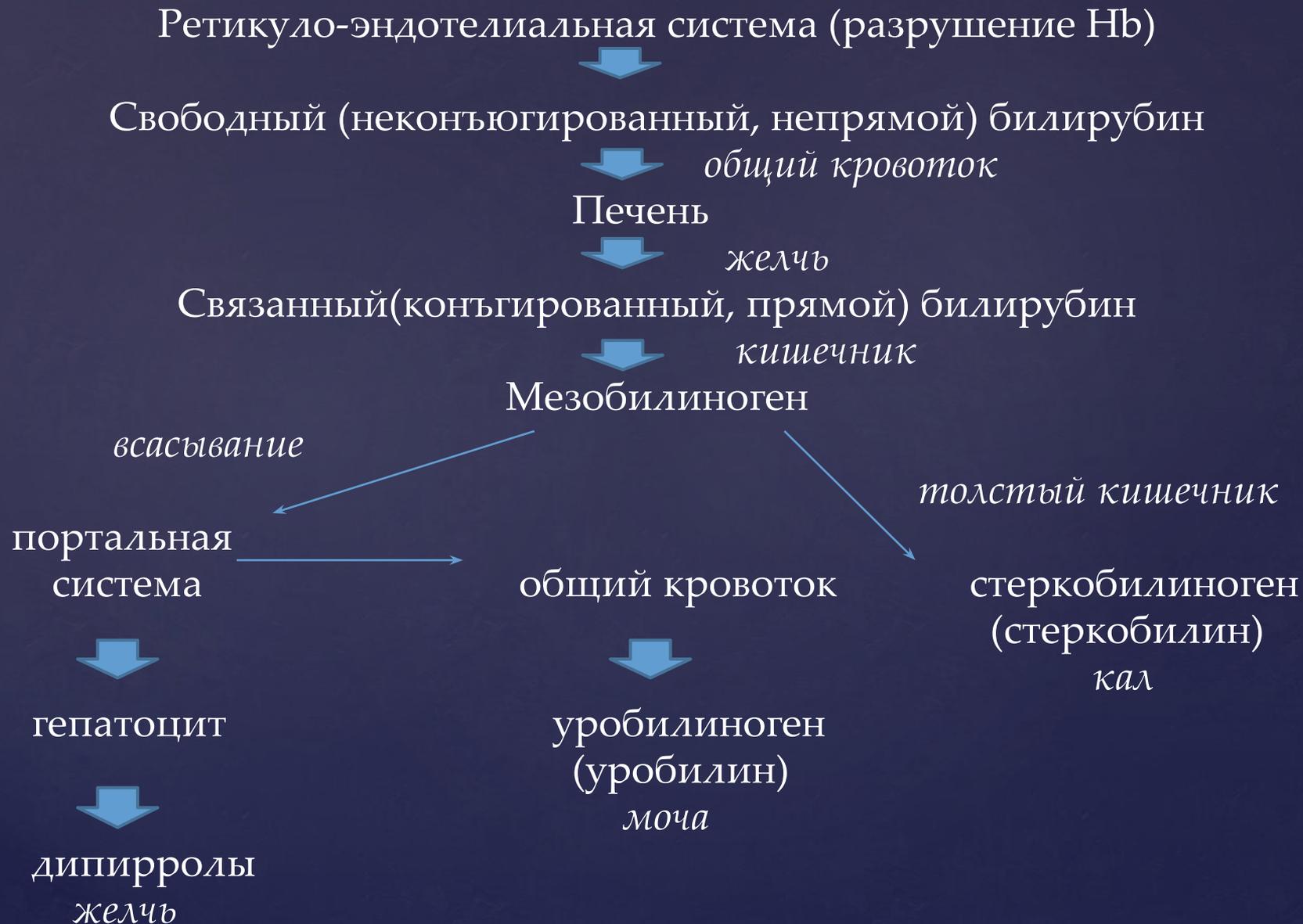


ВЖУХ

Желтуха (болезнь Госпела) –

полиэтиологический синдром, характеризующийся желтушным окрашиванием кожи и слизистых оболочек, вследствие накопления в тканях избыточного количества билирубина.

СХЕМА ОБМЕНА БИЛИРУБИНА



КЛАССИФИКАЦИЯ



Желтуха ложная (псевдожелтуха)

Желтушное окрашивание
кожи (но не слизистых!)
вследствие накопления в ней
каротинов при длительном и
обильном употреблении в
пищу моркови, апельсинов,
тыквы, а также возникающее
при приеме внутрь акрихина,
пикриновой кислоты и
некоторых других
препаратов.



ИСТИННЫЕ ЖЕЛТУХИ

Вид желтухи	Патогенез	Ведущий механизм развития
Надпеченочная (гемолитическая)	Повышенный распад эритроцитов	Повышенное образование билирубина, недостаточная его конъюгация
Печеночная (паренхиматозная)	Поражение гепатоцитов и холангеол	Нарушение экскреции и захвата билирубина, регургитация билирубина в кровь. Нарушение захвата и конъюгации билирубина.
Подпеченочная (механическая, обтурационная)	Нарушение проходимости желчных протоков	Нарушение экскреции и регургитация билирубина в кровь

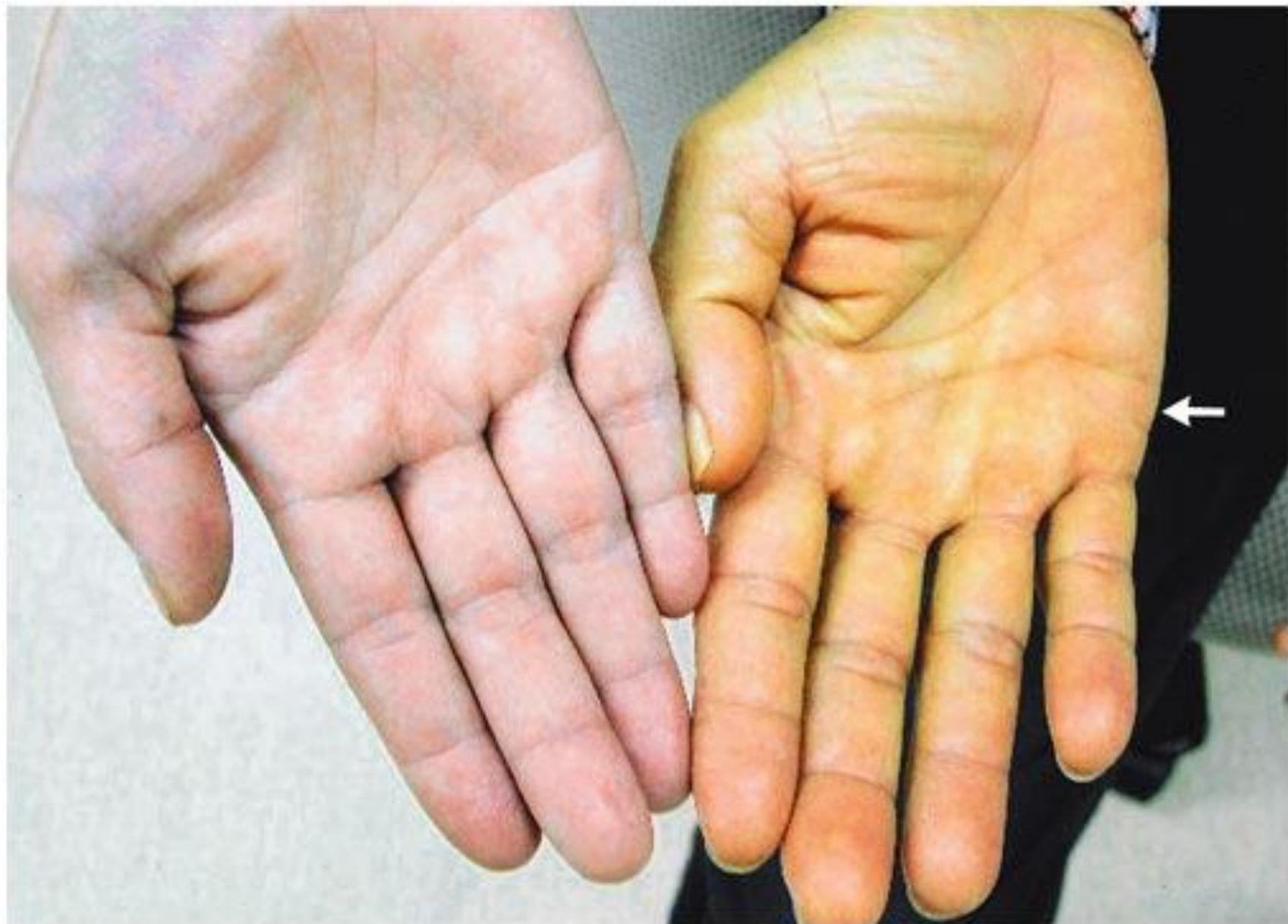
Печеночная (паренхиматозная) желтуха

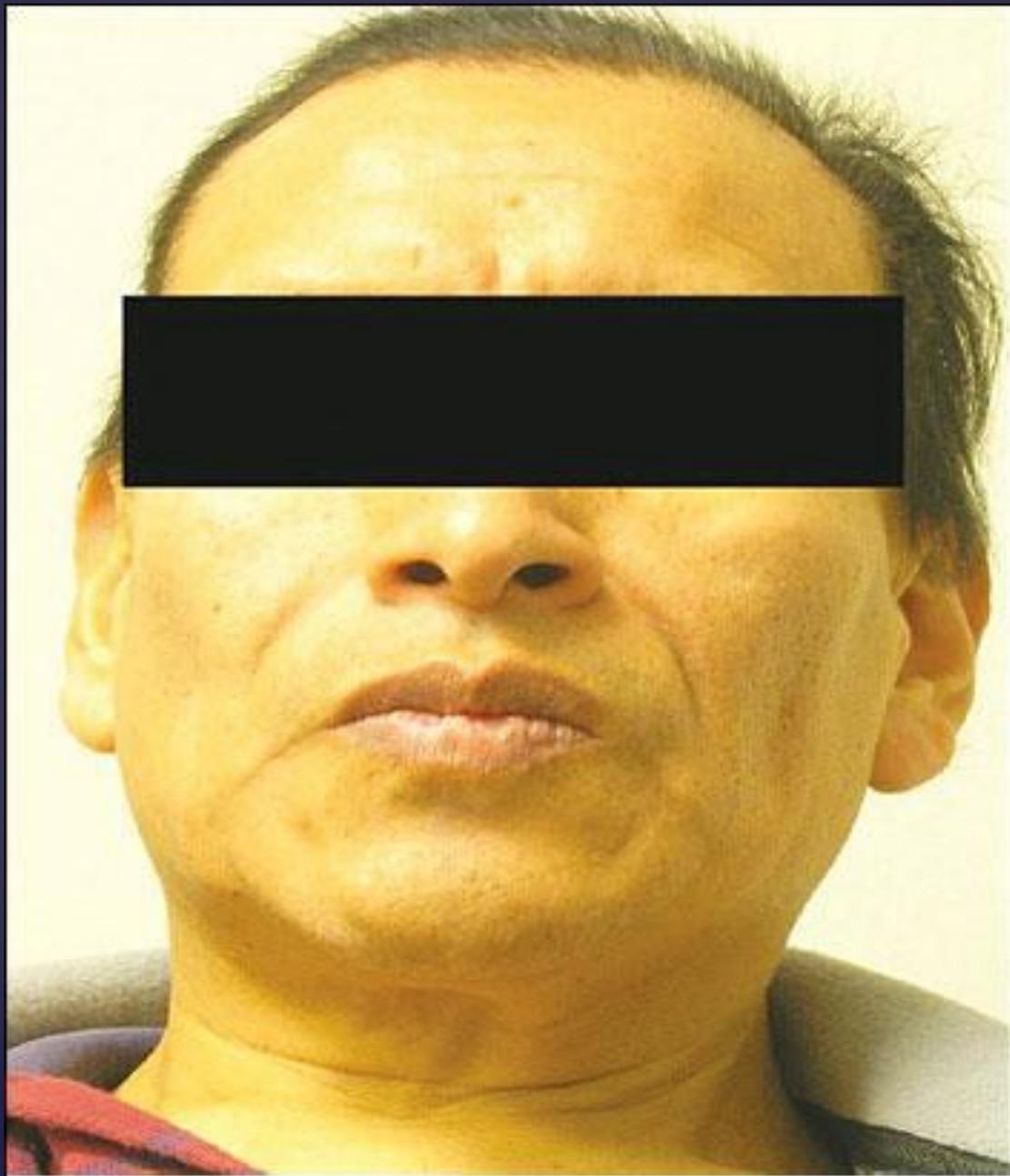
Истинная желтуха, возникающая при различных поражениях паренхимы печени. Развивается в результате инфекционного или токсического поражения гепатоцитов и нарушения или полного прекращения их функционирования. Наблюдается при остром вирусном гепатите, воздействии алкоголя, лекарственных препаратов (психотропные (хлорпромазин, диазепам), антибактериальные (эритромицин, нитрофураны, сульфаниламидные), антидепрессанты (карбамазепин), гипогликемические (хлорпропамид, толбутамид), антиаритмические (аймалин), иммуносупрессанты (циклоспорин А), антигельминтные (тиабендазол)), химических веществ, отравлении грибами, сепсисе, мононуклеозе, лептоспирозе, гемохроматозе.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- ★ шафраново-желтый, красноватый цвет кожи («красная желтуха») (вначале желтушная окраска проявляется на склерах и мягком небе, затем окрашивается кожа)
- ★ зуд кожи (менее выраженный, чем при механической, так как пораженная печень меньше продуцирует желчных кислот)
- ★ внепеченочные знаки («сосудистые звездочки», «печеночные ладони», гинекомастия)
- ★ печень увеличенная, болезненная при пальпации
- ★ спленомегалия
- ★ моча темной окраски (цвета пива)
- ★ кал светлеет или обесцвечивается













Механическая (подпеченочная, обтурационная) желтуха

Развивается в результате частичной или полной непроходимости желчевыводящих путей с нарушением пассажа желчи в кишечник. Причиной обструкции могут быть конкременты общего желчного протока; рак, киста, абсцесс в головке поджелудочной железы; стеноз, опухоль большого сосочка или желчных протоков (метастазы), их посттравматические стриктуры (после операций, колики с отхождением камней) и инфекция (паразиты).



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- ★ желтуха
- ★ зуд кожи
- ★ ахоличный кал
- ★ снижение веса
- ★ ксантоматоз
- ★ гиперпигментация кожи

Нарушение всасывания жиров

Стеаторея

Формирование биллиарного цирроза

Гиповитаминоз А, D, E, К



НАДПЕЧЕНОЧНАЯ (ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА)

Возникает в результате интенсивного распада эритроцитов и чрезмерной выработки непрямого билирубина. Эти явления возникают при гиперфункции клеток ретикулоэндотелиальной системы (прежде всего селезенки), при первичном и вторичном гиперспленизме.

Причинами гемолитической желтухи могут быть также различные другие факторы, ведущие к гемолизу: гемолитические яды, всасывание в кровь продуктов распада обширных гематом и
Т.д.



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- ★ лимонно-желтая окраска кожи умеренной выраженности
- ★ бледность кожных покровов и слизистых
- ★ умеренная спленомегалия
- ★ потемнение мочи
- ★ кал интенсивно тёмно-бурый



ЭНЗИМОПАТИЧЕСКИЕ ЖЕЛТУХИ

первичные
(наследуемые)

вторичные(приобретенные)

с-м Жильбера

с-м Дабина-Джонса

с-м Криглера-Найяра

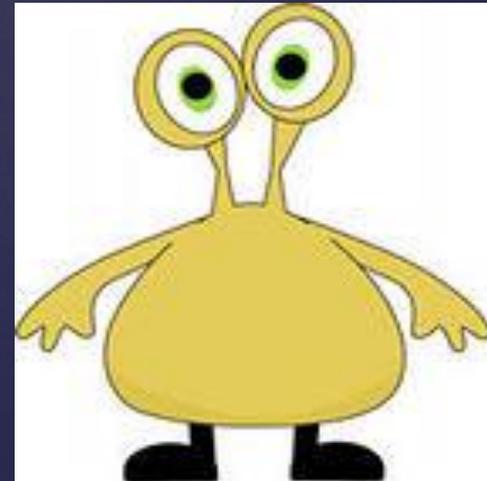
с-м Ротора

с-м Люси-Дрисколл

с-м Байлера

(злокачественный семейный холестаза)

с-м Аагенеса (норвежский холестаза)



Энзимопатические желтухи

Синдром Жильбера

Синдром Криглера-Найяра

Синдром Дабина-Джонсона

Синдром Ротора

Основные проявления

- * Длительное повышение уровня неконъюгированного билирубина в крови
- * Снижение уровня стеркобилиногена в крови, моче, кале (у отдельных пациентов)
- * Увеличение содержания моноглюкуронида билирубина в желчи

- * Повышение содержания неконъюгированного билирубина в крови (особенно при типе I)
- * Снижение уровня стеркобилиногена в крови, моче, кале
- * Значительное увеличение содержания моноглюкуронида билирубина в желчи
- * Билирубиновая энцефалопатия (при типе I у детей)

- * Повышение уровня конъюгированного билирубина в крови
- * Возрастание содержания неконъюгированного билирубина в крови (за счёт деглюкуронизации в гепатобилиарной системе)
- * Желудочно-кишечные расстройства

- * Повышение содержания конъюгированного билирубина (моноглюкуронид)
- * Увеличение уровня общих копропорфиринов в моче

Таблица 3. Дифференциальная диагностика функциональных гипербилирубинемий (по А.И. Кузнецову и соавт., 2001)

Синдром	Тип наследования	Патогенез	Клинические проявления	Лечение
Криглера — Найяра 1-го типа	Аутосомно-рецессивный	Отсутствие УДФГТ	Манифестация в первые часы жизни, ядерная желтуха тяжелого течения, билирубиновая энцефалопатия. Билирубин > 200 мкмоль/л	Фототерапия, трансплантация печени
Криглера — Найяра 2-го типа	Аутосомно-рецессивный	Снижение активности УДФГТ	Манифестация в первые месяцы жизни, ядерная желтуха средней степени тяжести. Билирубин < 200 мкмоль/л	Фенобарбитал, фототерапия
Жильбера	Аутосомно-доминантный	Снижение активности УДФГТ, нарушение захвата билирубина гепатоцитом	Чаще у мальчиков, манифестация в возрасте от 7 до 30 лет. Интермиттирующая иктеричность склер и кожи, редко диспепсия, астенизация	Фенобарбитал
Дабина — Джонсона	Аутосомно-доминантный	Нарушение транспорта билирубина в гепатоцит и из него	Чаще у мужчин в возрасте 25–30 лет. Желтуха, боли в правом подреберье, увеличение печени и селезенки	Нет
Ротора	Аутосомно-доминантный	Тот же, что при синдроме Дабина — Джонсона, и нарушение конъюгации билирубина	Чаще у мальчиков в пубертатном периоде. Желтуха, диспепсия, боли в правом подреберье	Нет
Люси — Дрисколл	Неизвестен	Наличие ингибитора УДФГТ в молоке матери	У детей первых дней жизни, находящихся на грудном вскармливании. Билирубиновая энцефалопатия	Отказ от грудного вскармливания
Доброкачественный семейный возвратный холестаз	Аутосомно-рецессивный	Гиперплазия лимфатических сосудов печени с развитием холестаза	Манифестация в неонатальном периоде. Интермиттирующее течение желтухи. Могут быть дегенеративные процессы ЦНС	Нет
Болезнь Байлера	Не известен	Перипортальный фиброз с нарушением оттока желчи	Манифестация в первые недели жизни. Выраженная желтуха, билирубин до 300 мкмоль/л	Нет

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО- ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ

	НАДПЕЧЕНОЧНАЯ	ПЕЧЕНОЧНАЯ	ПОДПЕЧЕНОЧНАЯ
КРОВЬ	<p>ОАК: анемия Ретикулоцитоз ↑ СОЭ Б/х: ↑ общий ↑ непрямой ↑↑ ЛДГ ↑ АсАт</p>	<p>ОАК: ↓ лейкоциты, ↓ СОЭ Б/х: ↑ общий ↑ прямой ↑ непрямой ↑↑ АлАт ↑↑ АсАт</p>	<p>ОАК: ↑ лейкоциты нейтрофилёз ↑ СОЭ Б/х: ↑↑ прямой ↑ непрямой ↑↑ ЩФ ↑ желчные к-ты ↑↑ ГГТП ↑ АлАт</p>
КАЛ	<p>↑ стеркобилиноген темная окраска</p>	<p>↓ стеркобилиноген</p>	<p>↓↓ стеркобилиноген (обесцвеченый кал)</p>
МОЧА	<p>↑ уробилиноген билирубин (-)</p>	<p>↑ уробилиноген билирубин (+)</p>	<p>уробилиноген (-) билирубин (+)</p>



Спасибо за внимание