

**С.Д.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

Желтуха

Выполнила : Әбдіқалық Н.М

Проверила : Смаилова Ф.К

□ *ЖЕЛТУХА*-(*icterus*) синдром развивающийся вследствие накопления в крови избыточного количества билирубина , характеризующийся желтушной окраской кожи,слизистых оболочек и склер.

ОБМЕН БИЛИРУБИНА

- 1-Образования
- 2-Транспорт в плазме
- 3-Поглошение печенью
- 4-Конъюгация
- 5-Экскреция желчи

- В норме содержание общего билирубина в сыворотке крови составляет 3,4-20,5 мкмоль/л,
- фракция связанного билирубина - 15% от общего или 0-3,4 мкмоль/л, при верхней границе нормы для несвязанной фракции билирубина 17,1 мкмоль/л.
- Обычно желтуху нельзя обнаружить до тех пор, пока содержание общего сывороточного билирубина не будет превышать 51,3 мкмоль/л.

СУЩЕСТВУЕТ 4 МЕХАНИЗМА РАЗВИТИЯ ЖЕЛТУХИ

- ПОВЫШЕНИЕ НАГРУЗКИ БИЛИРУБИНА НА ГЕПАТОЦИТЫ.
- НАРУШЕНИЯ ЗАХВАТ И ПЕРЕНОС БИЛИРУБИНА В ГЕПАТОЦИТ.
- НАРУШЕНИЯ ПРОЦЕСС КОНЪЮГАЦИЯ
- НАРУШЕНИЯ ЭКСКРЕЦИЯ ЖЕЛЧЬ.

- Желтуха раньше всего появляется на склерах глаз, нижней поверхности языка, нёбе.
- Затем окрашиваются складки на лице, кожа вокруг рта и носа, ладони, подошвы и, наконец, темнеет вся кожа. Такая последовательность окраски важна при дифференциации истинной желтухи от так называемой псевдожелтухи (каротинемия).
- При них прежде всего окрашиваются кожные покровы ладоней, стоп и в гораздо позднее склеры.
- В настоящее время все растительные пигменты желтого, оранжевого и красного цвета (каротин, ксантофиллин - желтого цвета, ликопин - красного) объединены под общим по названием «каротиноиды».

- Желтушное окрашивание кожи и склер появляются в результате накопления билирубина в сыворотке крови и последующего его отложения в подкожных тканях.
- В желтый цвет могут окраситься билирубином молоко кормящей женщины, плевральные и перикардиальные выпоты, асцитическая жидкость.
- Не окрашиваются - слёзы, слюна, желудочный сок, спинномозговая жидкость, головной и спинной мозг, мозговые оболочки



О СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЖЕЛТУХИ СУДЯТ ПО УРОВНЮ ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИИ

- легкая – содержания билирубина около 85 мкмоль/л;
- средне тяжелая - 86-169 мкмоль/л;
- тяжелая - выше 170 мкмоль/л.

В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЭТИОЛОГИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ РАЗЛИЧАЮТ

- конституциональную,
- гемолитическую,
- Печеночную
- подпеченочную.

- Конституциональная желтуха: синдромы Жильбера; Криглера - Найяра, Дабина-Джонсона, Ротора.
- Гемолитическая желтуха: наследственный микросфероцитоз, наследственный стомацитоз, наследственная гемолитическая анемия, обусловленная дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, талассемия, пароксизмальная ночная гемоглобинурия, аутоиммунная гемолитическая анемия.
- Печеночные желтухи : вирусные гепатиты (А, В, С, Д, Е), герпетический гепатит, цитомегаловирусный гепатит, желтая лихорадка, инфекционный мононуклеоз, возвратный тиф, кишечный иерсиниоз, орнитоз, лептоспироз, сальмонеллез, сепсис, алкогольный, лекарственный, токсический и хронический активный гепатиты, цирроз печени.
- Холестатическая (печеночная) желтуха.

ТИП ЖЕЛТУХИ		ПРИЧИНА
Надпечёночная	<p>Гемоглобин</p> <p>↓</p> <p>Билирубин</p>	Гемолиз
Печёночная (печёночно-клеточная)	<p>↓</p> <p>Конъюгация</p> 	<p>Синдром Жильбера</p> <p>Гепатит: вирусный лекарственный алкогольный</p> <p>Цирроз</p>
Холестатическая	 <p>Жёлчный каналец, жёлчный проток</p> <p>Общий жёлчный проток</p> <p>Жёлчный пузырь</p> <p>Поджелудочная железа</p>	<p>Половые гормоны</p> <p>Промазины</p> <p>Рак желчевыводящих путей</p> <p>Камни жёлчных путей</p> <p>Рак головки поджелудочной железы</p>

№	Показатель	Паренхиматозная	Механическая	Гемолитическая
1	Анамнез	Контакт с токсическими веществами, злоупотребление алкоголем, контакт с больными желтухой, инфекционными заболеваниями (мононуклеоз)	Приступы болей в правом подреберье, нередко сопровождающиеся желтухой, операции на желчных путях, резкое падение веса	Появление желтухи в детском возрасте, подобные заболевания у родственников, усиление желтухи после пребывания на холоде
2	Окраска кожи	Оранжевая, желтая	Зеленый оттенок желтухи, желто-серый	Бледно-желтая с лимонным оттенком
3	Интенсивность желтухи	Умеренно выраженная	От умеренно выраженной до резкой	Небольшая
4	Кожный зуд	Неустойчивый	Устойчивый	Отсутствует
5	Тяжесть области печени	Часто в ранней стадии болезни	Редко, исключая острый холецистит	Нет
6	Размер печени	Увеличены, нормальны, уменьшены	Увеличены	Нормальный, могут быть умеренно увеличены
7	Боли в области печени	Редко	Часто	Нет
8	Размеры селезенки	Часто увеличена	Обычно не увеличена	Увеличена

9	Цвет мочи	Темный (наличие связанного билирубина)	Темный (наличие связанного билирубина)	Нормальный. Может быть при высокой билирубинурии
10	Содержание уробилина в моче	Может отсутствовать короткий период, в дальнейшем чрезмерно или умеренно повышен	Отсутствует при полной закупорки	Резко повышен
11	Цвет кала	Бледный (снижен стеркобилин, повышено количество жира)	Бледный (нет стеркобилина, повышено количество жира)	Нормальный или темный (повышенное содержание стеркобилина)
12	Функциональные пробы печени	Повышено содержание связанного и свободного билирубина. Активность щелочной фосфатазы иногда повышена, повышение активности трансаминаз. Осадочные пробы положительные. Повышен коэффициент «железо/медь» сыворотки.	Высокое содержание билирубина в крови. Повышение активности щелочной фосфатазы. Положительная проба Иргля, осадочные пробы отрицательные	Повышенное содержание свободного билирубина в крови, осадочные пробы отрицательны, активность щелочной фосфатазы не изменена
13	Специальные тесты	Биопсия печени, лапароскопия. Радиоизотопное исследование с бенгальским розовым или коллоидным золотом, бромсульфалеиновая проба.	Ренгелогическое исследование желудочно-кишечного тракта и желчных путей Лапароскопия. Биопсия печени. Резкожная внутрипеченочная холангиография. Сканирование печени. Гепатография. Определение скрытой крови в кале, ферментов-диастаза крови и мочи (амилаза	Реакция Кумбса. Определение резистентности эритроцитов. Выявление тепловых и холодных антител в сыворотке. Определение гаптоглобина. Электрофорез гемоглобина.

ПРОГРАММА ОБСЛЕДОВАНИЯ

- ▣ **Общий анализ крови, мочи**
- ▣ **Анализ мочи на билирубин, уробилин**
- ▣ **Анализ кала на стеркобилин**
- ▣ **Определение содержания в крови билирубина и его фракций, АлАТ и АсАТ, ЩФ, общего белка и белковых фракций, холестерина, триглицеридов, липопротеинов, меди, железа**

- ▣ **Определение в крови серологических маркеров вирусов гепатита В, С, D**
- ▣ **УЗИ печени, желчевыводящих путей, поджелудочной железы, почек**
- ▣ **ЭГДФС**
- ▣ **КТ**
- ▣ **ЭРХПГ**
- ▣ **Селективная ангиография**
- ▣ **лапароскопия**

КОНСТИТУЦИОНАЛЬНЫЕ ЖЕЛТУХИ

- *Синдром Жильбера* наследственное доброкачественное хроническое заболевание. Встречается в 3-5% случаев, чаще у мужчин в возрасте 20-30 лет.
- Аутосомно-доминантный тип наследования. Нарушается конъюгация и захват гепатоцитами свободного билирубина вследствие снижения активности глюкуронилтрансферазы.
- В большинстве случаев синдром Жильбера впервые проявляется в связи с острыми заболеваниями, стрессовыми ситуациями и случаев в 30% протекает бессимптомно.

ДИАГНОСТИКА:

- Уровень билирубина повышается за счет неконъюгированной фракции, количество конъюгированного билирубина не больше 8 мкмоль/л.
- При полном голодании (без ограничения потребления жидкости) в течение 48 часов уровень неконъюгированного билирубина увеличивается в 2-3 раза.
- Этого не наблюдается у больных с хроническим гепатитом и у здоровых .
- **Лечение:** Эффективны длительный прием фенобарбитала и тюбажи с ксилитом (сорбитом).

- *Синдром Криглера-Найяра* (негемолитическая ядерная желтуха) имеет наследственную природу. Характер передачи - аутосомно-рецессивный.
- В патогенезе - отсутствие в гепатоцитах глюкуронилтрансферазы.
- Клиника: выраженная желтуха, тяжелые неврологические нарушения. Желтушная окраска появляется в первые дни после рождения ребенка и сохраняется в течение всей жизни. Стул ахоличен, в желчи обнаруживаются следы билирубина. Поражение центральной нервной системы проявляется мышечной гипертонией, нистагмом, опистотонусом, тоническим и клоническим судорогами и т.д.
- Диагностика: увеличение содержания свободного билирубина более чем до 300 мкмоль/л, иногда до 800 мкмоль/л. Больные погибают на первом году жизни от ядерной желтухи или интеркуррентных заболеваний.
- Лечение: фенобарбитал по 5-8 мг/кг в сутки в течение 2-3 недель.

СИНДРОМ ДАБИНА-ДЖОНСОНА

- наследственную природу, характер передачи - аутосомно-рецессивный.
- В патогенезе нарушение экскреторной функции гепатоцитов
- Клиника: чаще встречается у мужчин, основное проявление - хроническая или интермиттирующая желтуха, обычно нерезко выражена. Умеренное увеличение печени. Общее содержание билирубина 19-50 мкмоль/л, повышается преимущественно уровень конъюгированного билирубина или в одинаковой степени увеличиваются фракции неконъюгированного и конъюгированного билирубина.
- Задержка бромсульфалеина в крови в течение первых 45 мин
- Желчный пузырь не контрастируется или слабо и с опозданием заполняется контрастом. Цвет печени в результате накопления в ней темного пигмента – становится темным («черная печень»).
- Лечение не разработано. Больным рекомендуется избегать употребления алкоголя и других провоцирующих факторов.

СИНДРОМ РОТОРА (ОПИСАН В 1948Г.)-

- наследственную природу, тип передачи - аутосомно-рецессивный.
- В патогенезе – дефект ферментативной систем печени , в результате его нарушение транспорта конъюгированного билирубина.
- Клиника: Заболевание проявляется в детском возрасте. Характеризуется накоплением в крови конъюгированного билирубина, билирубинемией. Содержание общего билирубина достигает 60-100 мкмоль/л, иногда 170 мкмоль/л.
- Бромсульфалеиновая проба повышена, краска в крови определяется в течение 45 мин.
- При холецистографии - желчные пути заполняются после внутривенного введения контрастного вещества.
- Лечение: не разработано