

Қазақстан Республикасының Денсаулық сақтау  
Министрлігі

Семей Мемлекеттік Медицина Университеті

СӨЖ

**Тақырыбы:** Қатерсіз гипербилирубинемия.

**Тексерген:** Баркибаева Н.Р.

**Орындаған:** *Амангелді С.А.*

*545-топ, ЖМФ*

**Семей 2016**

# Қатерсіз гипербилирубинемия

тұқым қуалаушылық тұрғыдағы билирубин алмасуының бұзылуымен байланысты, бауыр құрылымы мен функциясының бұзылуының созылмалы немесе ауыспалы сарғаюмен және айқын гемолиз бен холестаз симптомымен көрінетін ауру.

**Ауруды алғаш рет 1901 жылы А. Gilbert, Р. анықтаған. Олар жас адамдардағы интермиттеуші сарғаюды гемолитикалық белгілерінсіз, өт жолдарының бітелуі, бауыр зақымдануы болмайтынын жазып шықты, оны «қарапайым отбасы холемиясы» деп атады. «Созылмалы қатерсіз пигментті гелатоз» терминін 1975 жылы А. Ф. Блюгер, Э. З. Крулникова ұсынды. Ол сарғаю топтарының терминдерінің жинағы болды. 1952 жылы нәрестелердегі туа пайда болған созылмалы гемолитикалық емес сарғаю анықталды, ол кезде тікелей емес билирубин деңгейі жоғарылайды. Бұл Криглер-Найер синдромы. Барлық пигментті гепатоздар отбасылық синатта және ферменттердің жеткіліксіздігімен, клирепекс жауаптылығымен, билирубиннің экскрециясы немесе конъюгациясымен, бауырдың гистологиялық құрылымының сақталуымен немесе сақталуға жақындығынан көрінеді. Негізгі аурулар — Жильбер, Криглер-Найер, Дабин-Джонсон, Ротор синдромдары.**

Қатерсіз билирубинемияға көбіне отбасылық сипат тән; доминантты тип бойынша аурудың тұқым қуалайтыны анықталған.

Гепатиттан кейінгі гипербилирубинемия жедел вирусты гепатиттың, сирек – инфекциялық моноклеоздың соңы.



## **Қан сарысуындағы билирубинның жоғарылауының себебі:**

### **Билирубинның тура емес фракциясының жоғарылау себебі:**

- Бауыр клеткаларына плазмадан бос билирубинның ұсталуы мен алмасуының бұзылысы;
- Глюкуронилтрансфераза ферментінің уақытша немесе тұрақты жетіспеушілігі салдарынан билирубинның глюкурон қышқылымен байланысу процесінің бұзылысы. Криглер-Найяр, Жильбер синдромының және гепатиттен соңғы гипербилирубинемияның даму механизмі осындай.

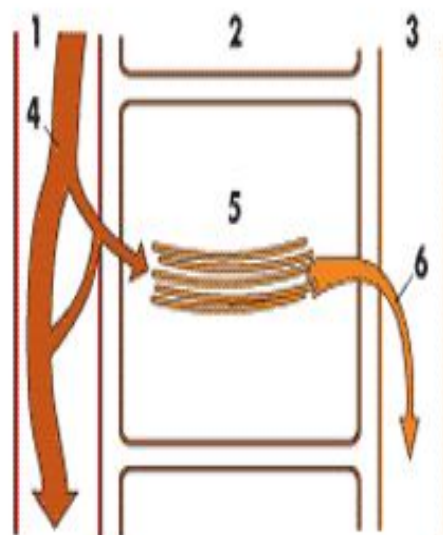
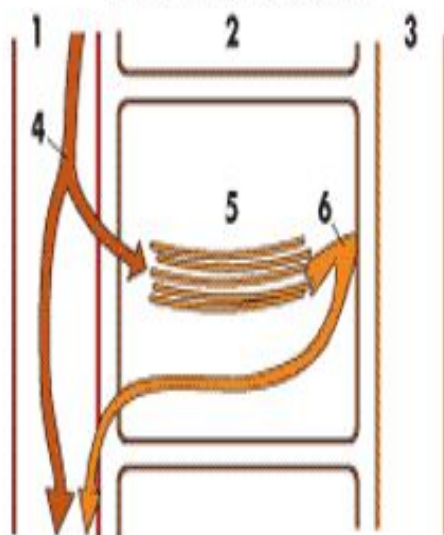
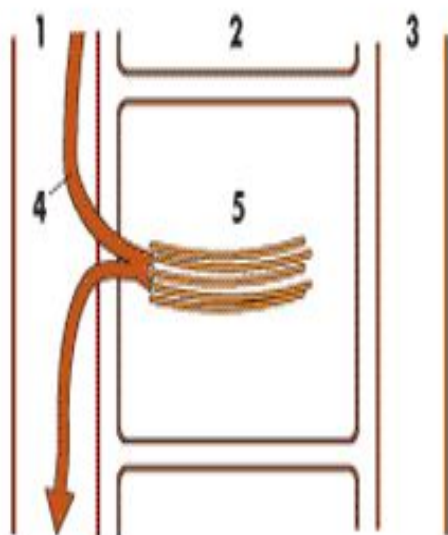
### **Билирубинның тура фракциясының жоғарылау себебі:**

- Өт каналшаларына гепатоцит мембранасы арқылы билирубин экскрециясының бұзылуы. Бұл Дабин-Джонсон мен Ротор синдромдарына тән механизм.

Отсутствует конъюгация билирубина

Дефект секреции конъюгированного билирубина из гепатоцитов в желчные каналцы

Сниженный захват билирубина из гепатоцитов



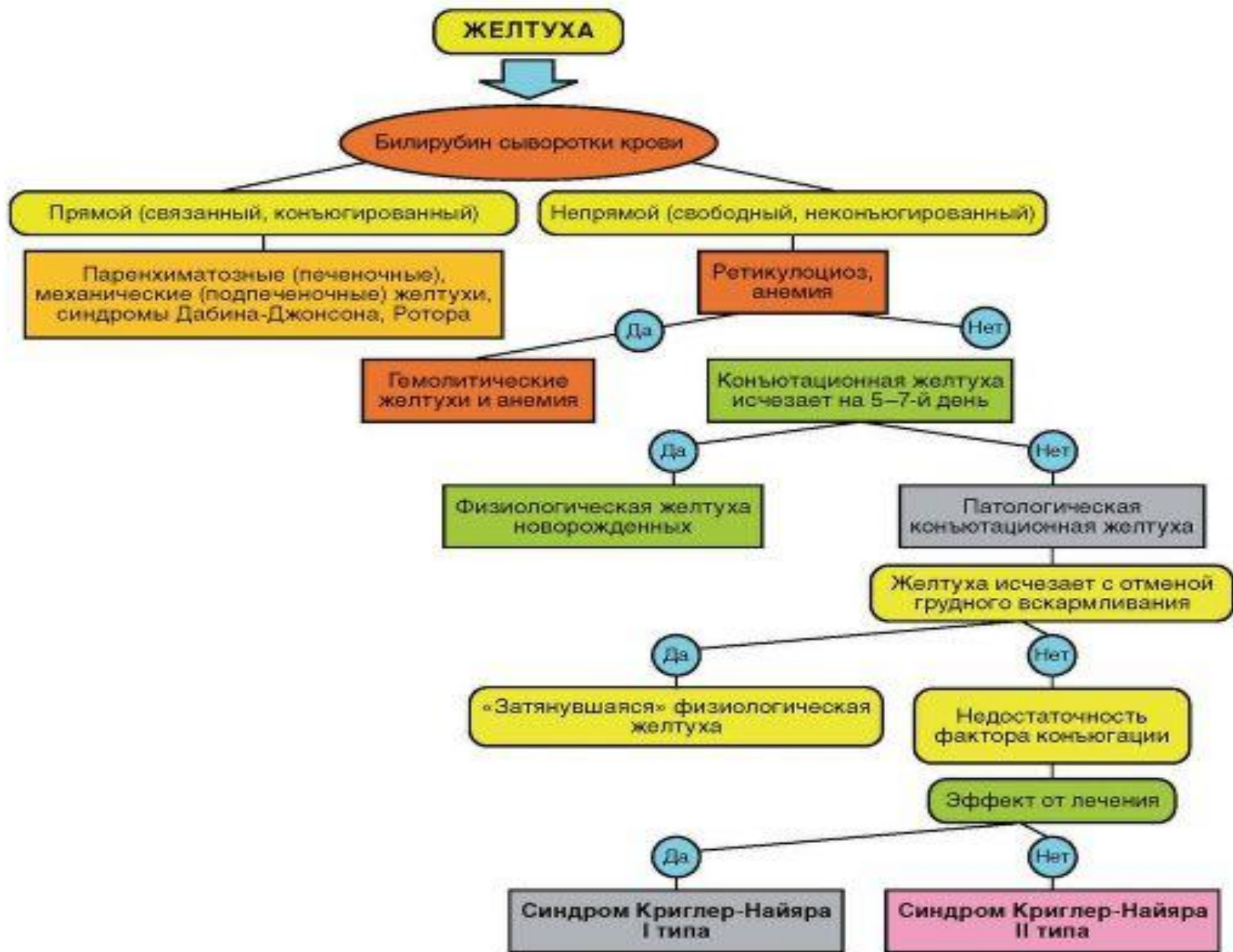
а

б

в

1 - кровь; 2 - гепатоциты; 3 - желчный каналец; 4 - неконъюгированный билирубин;  
5 - эндоплазматический ретикулум; 6 - конъюгированный билирубин.

Рис.2. Патогенез синдрома: а) Криглера-Найяра 1 типа; б) Дабина-Джонсона; в) Жильбера





Ауру көбіне жас шақта анықталады және көп жылға созылады. Жиі ер адамдар ауырады. Негізгі симптом **склераның иктериялығы**, терінің сарғаюы кейбір жағдайларда байқалады. Склераның және терінің сарғаюы ауыспалы сипатта болады.

**Сарғаю пайда болуына әкелетін жағдайлар:** нервтік шаршау, физикалық күштеме, өт жолдарында инфекциялардың өршуі, дәрілерді көтере алмау, суық тию аурулары, әр түрлі операциялар, алкоголь қабылдау.

Көп науқастар **оң жақ қабырға астындағы ауырсынуға** шағымданады.

**Диспепсиялық көріністерден** жүрек айну, құсу, тәбет жоғалуы, кекіру, нәжістің бұзылуы, метеоризм болады.

**Астеновегетативті бұзылыстар:** депрессия, тез шаршау, әлсіздік.



**Қарап тексергенде** терінің түсі сары, склераның сарғаюы айқын байқалады. Кей науқастарда билирубин жоғары болса да тері түсі сарғаймаған болады – сарғаюсыз холемия. Бауыр қабырға доғасы бойымен пальпацияланады. Кейде бауыр ұлғайған, консистенциясы жұмсақ, пальпацияда ауырсынусыз болады. Көкбауырдың ұлғаюы тек гепатиттен соңғы гипербилирубинемияға тән. Бет терісінде телеангиэктазиялар болады – кішкентай дақ, пішіні тор не жұлдызша тәрізді, ұсақ көрінетін тері асты қан тамырларымен толған.

# ЗЕРТТЕУЛЕР

**Қанның биохимиялық талдауы:** Барлық науқастарда гипербилирубинемия болады. Гипербилирубинемия билирубиннің қай фракциясы жоғарылауына байланысты болады. Белок, протромбин өзгермеген. АлАТ, АсАТ және сілтілі фосфатаза белсенділігі қалыпты.

**Бенгал қызылымен бауырдың жұту және шығару функциясын зерттеу:**

- клиренстың жарты кезеңі ұзарады - 28 мин, сау адамдарда 13 мин.
- максимальды жұтылу уақыты көбейеді – 56 мин, сау адамдарда 25 мин.
- красканың экспрессиясы баяулайды - 4,2 сағ, сау адамдарда 1,5 сағ.

**Бауырға пункциялық биопсия жасау:** Гистологиялық зерттеуде құрылысы қалыптыға ұқсас. Бауыр жасушаларында жиі алтынтүсті және сары-қоңыр пигменттің жинақталуы тән. Дабин-Джонсон синдромы кезінде пигмент қоңыр-қара түсті. Пигмент бөлікшелердің ортасында орналасады, гистохимиялық қасиеті хромолипоид – липофусцинге тән. Гепатиттен соңғы билирубинемия кезінде пунктат алғанда бұрын басынан өткерген гепатитке тән көріністер анықталады, гистиоцитарлы элементтардан тұратын түйіндер, порталды жолдардың шамалы склерозы.

**Таблица 1. Дифференциально-диагностические признаки доброкачественных гипербилирубинемий  
(А.П. Пелешук, В.Г. Передерий, А.С. Свинцицкий, 1995)**

Признак	Синдром Жильбера — Мейленграхта	Синдром Криглера — Наджара	Синдром Дабина — Джонсона	Синдром Ротора
Начало заболевания	Подростковый и молодой возраст	Период новорожденности	Подростковый и молодой возраст	Детский возраст
Гипербилирубинемия	Преобладание непрямого	Только непрямой	Преобладание прямого	Преобладание прямого
Билирубинурия	Отсутствует	Отсутствует	Присутствует	Присутствует
Бромсульфалеиновая проба	Нормальный, ↓ или ↑ клиренс	Норма	Позднее повторное ↑ конъюгированного красителя в крови	↑ задержка красителя в крови через 45 мин
Холецистография	Норма	Норма	Желчные пути не заполняются или заполняются недостаточно, с опозданием (независимо от способа введения красителя)	Желчные пути не заполняются после внутривенного введения контрастного вещества
Состояние печеночной ткани	Норма или активация клеток Купфера и наличие пигмента в гепатоцитах	Норма или незначительные проявления жировой дистрофии гепатоцитов, перипортальный фиброз	Большое количество темного грубозернистого пигмента в гепатоцитах	Норма

# ЕМІ

Қатерсіз гипербилирубинемиямен ауыратын науқастарға спецификалық ем қажет емес.

Еңбек пен демалыс, тамақтану режимін сақтау маңызды. Науқастардың режимі жеңілдетілген болғаны дұрыс. Психикалық және физикалық жүктемелі режим қарсы көрсетілген. Сұйықтықты шектеуден, ашығудан, гиперинсоляциядан қашық болу керек. Медикаменттерді қабылдау бірден шектеледі және алкоголь қабылдауға болмайды. Жильбер синдромы кезінде екпелерді алу қарсы көрсетілмеген.

Ремиссия фазасы кезінде Певзнер бойынша диета №15-ті тағайындауға болады, майлы етті, консервілерді, ащы тағамды және тәттіні шектеу керек. Өт шығару жолдарының басқа аурулары бар болса, онда диета №5.

Жильбер синдромы кезінде урсодезоксихоль қышқылын (урсофальк) 15–25 мг/кг/тәул, , s-адеметионин (гептрал) 800–1200 мг/тәул, гепазил композитумын 1 ампуладан таңертең ішуге тағайындайды. Витаминотерапия В тобы витаминдерімен. Фармакологиялық препараттардың барлығын көрсеткіш бойынша ғана беруге болады.

Жильбер синдромы мен Криглер-Наджар II типі синдромдарының өршуі кезінде фенобарбитал немесе зиксорин 30-180 мг/тәул 2-4 аптаға тағайындайды. Ол дәрілер микросомальды ферменттер мен глюкуронилтрансферазаның белсенділігін жоғарылататын ферменттердің синтезін индуцирлейді. Глюкокортикоидтар тағайындалмайды, олар науқастың жағдайын нашарлатады.

Криглер – Наджар синдромының I типі кезінде күндізгі жарық пен күн жарықтарының лампасын қолданып, альбумин ерітіндісін енгізіп, гемотрансфузия жасап терапия жүргізеді.

Арнайы курортты ем көрсетілмеген, бауыр аймағына жылу мен электрлі физшаралар зиянды әсер көрсетеді.

# Пайдаланылған әдебиеттер:

«Гастроэнтерология и гепатология: диагностика и лечение» А.В. Калинин, А.И. Хазанов  
2007ж.

Интернет беттерінен

- Google.ru.

- Yandex.ru.





Тыңдағандарыңызға

рахмет!!!