

*“Астана Медицина университеті” АҚ*

**Вирусты гепатиттер**  
*E, B, C, D, f.*

*Тұқым қуалайтын отбасылық  
гепатоздар.*

Орындаған: Балғабай А.Е.

680 группа

Қабылдаған: Тогизбаева Г.И.

Астана 2018 ж.

Барлық жұқпалы ауырулардың ішінде вирусты гепатитер (ВГ) ең көп таралған ауруларға жатады. Жиілігі бойынша жедел респираторлы вирусты инфекциялар, жедел ішек жұқпалы ауруларынан кейінгі орынды алады.

Қазіргі кезде ИВА және ПЦР реакциялары арқылы анықталатын ВГ-тің 6 түрі белгілі: А, В, С, Д, Е, G, тағы F, TTV деген гепатиттер туралы мәліметтер бар.

Жер бетінде бірнеше миллион адамдар гепатиттің вирустарымен инфицирленген. ҚР бойынша 100000 адамға санағанда балалар арасында 939,34 , ересектерде 407,74 кездеседі.

ВГ-ті ертерек анықтау (диагноз қою) басқа да жұқпалы аурулар сияқты приориттетті мәселе болып саналады.

Ерте диагноздың қойылуы клиникада да , эпидемиялық жағынан да өте маңызды, және ерте ем жүргізіледі, ерте ауру басқалардан жекешелендіріледі.

Барлық гепатиттерде ерекше тән клиникалық белгілері жоқ, сол үшін стационарға дейін тек қана синдром бойынша жедел гепатит деп айтуға болады, этиологиясыз. Көп жағдайда науқастар сарғаю кезеңі басталғанда барып келеді, ол өте кеш.

ВГ-тің белгілері:

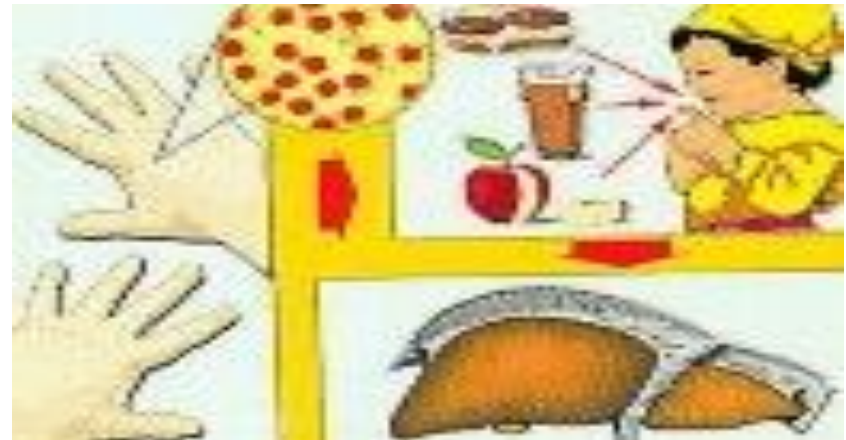
- әлсіздік;
- шаршағыштық;
- тәбеттің төмендеуі;
- жүректің айнуы, кейде құсуы.



Лобараториялық зерттеуде трансаминазалардың өскені байқалады.

## Жұғу жолдары:

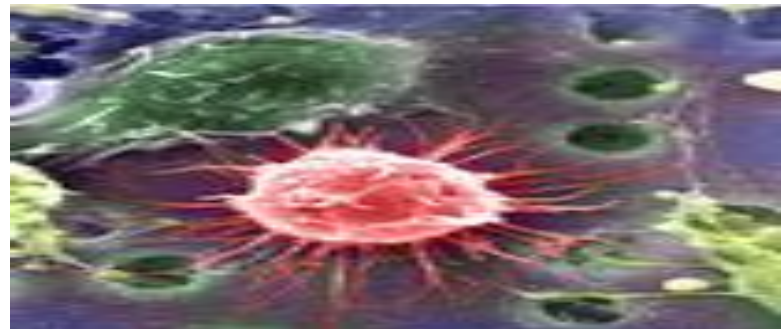
- Энтеральды – А және Е гепатитер су, тағам және кунделікті қарым-қатынас арқылы жұғады. Қоздырғыштың сыртқы қоршаған ортада кең таралуы және тұрақтылығынан эпидемия тууы мүмкін.
- Парентаральды – В,С,Д,Г гепатиттер қан, қаннан жасалған компоненттерді күйғанда, инвазивті диагностикалық және емдеу процедураларын жасағанда, наркомандарда(бір инені бірнеше адам қатар залалсыздандырмай қолданғанда) жұғады.



## ***Е Вирусты гепатит.***

Гепатит А – жедел цикылмен өтетін ауру, РНК-сы бар вируспен шақырылады. Интоксикациясы және бауыр функциясының бұзылуы қысқа уақыт сақталуымен, толық сауығумен сипатталады.

***Этиологиясы:*** вирусты алғаш рет зерттеп ашқан S.Fienstone-1970 жылы. Вирустың құрамында РНК бар, энтеровирус тұқымдастығына жатады, пикорновирүс, 27-32нм шамасында. Сыртқы орталықта тұрақты, +4° тем. бірнеше ай сақталады, 20°тем. Жылдар сақталынады, қайнатқанда 5 минуттан кейін ультрокүлгін сәулесінің астында – 60 секундтан кейін өледі.

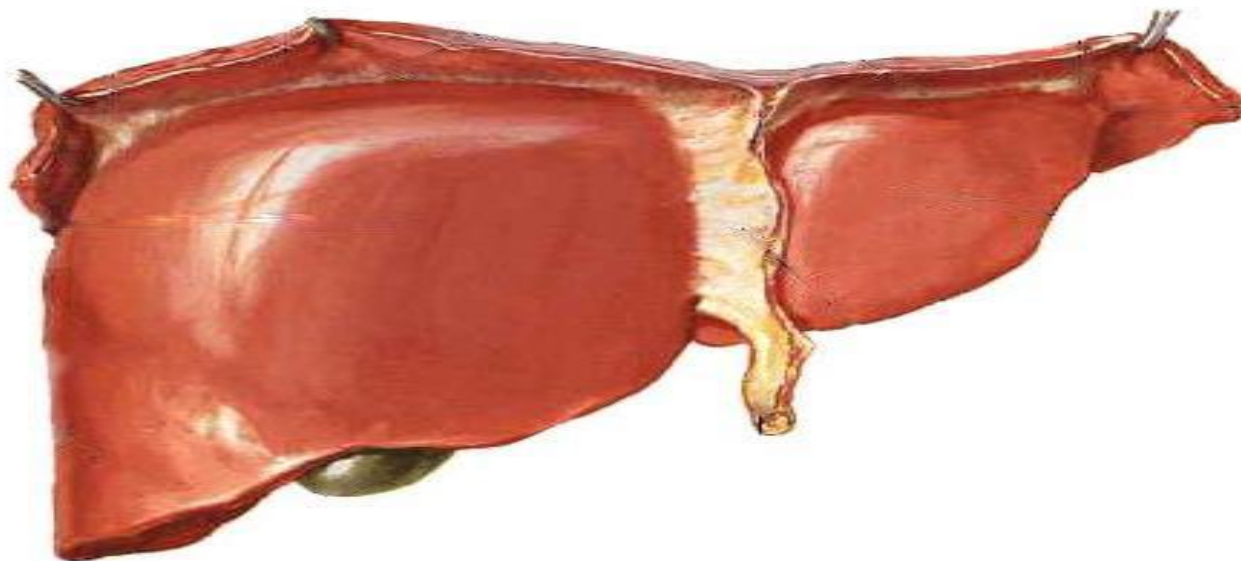


***Тасымалдау механизмі:*** ВГЕ-ның қоздырғышы су, тағам және қарым-қатынас арқылы тасымалданады.

***Даму механизмі:*** ВГЕ-ның қоздырғышы адам организміне ауыз арқылы енеді. Вирус алдымен асқазанға енеді, сосын аш ішекке өтеді. Аш ішектен вирус тез шығып, жалпы қан айналымына және бауыр паренхимасына, гепатоцит мембранасы арқылы енеді, туыстық рецептор арқылы да енуі мүмкін.



**Клиникасы:** ВГЕ-ң клиникасында келесі кезеңдерді анықтайды: инкубациялық, продромальды немесе сарғаю алды кезеңі және жазылу. ВГЕ-ның инкубациялық кезеңі 10 күннен 45 күнге дейінгі аралықта болады, орташа 15-30 күндей. Аурудың осы кезеңінде қанда бауыр клеткаларының ферменттері -нің белсенділігі жоғарылайды (АЛТ, АСТ) және циркуляцияда бос гепатиттің вирусы байқалалы (HAV).



**Сарғаю алды кезеңі.** Аурудың басталуы жиі дене қызуының көтерілуімен  $38-39^{\circ}$  1-2 күн, 3 күннен соң қалыпқа келеді. Әлсіздік, тәбеттің төмендеуі, құсу. Тітіркегіштік пайда болады, ұйқысы бұзылады, шаршағыш келеді. Сирек жағдайда іштің кебуі, іштің өтуі мүмкін. Соңында зәрдің түсі қоңыр сирек нәжіс түссізденеді. Продромальды кезеңі 3-8 күндей, орташа есеппен 5-6 күн.





**Сарғаю кезеңі.** Продромальды кезеңі аяқталғанда склераның, жұмсақ және қатты таңдайдың шырыштары, сосын беттің терісі, денесінің және кішірек аяқ-қолдарының сарғаюы байқалады. Сарғаю тез 1-2 күн ішінде өршиді. Сарғаюдың интенсивтілігі жеңіл, шамалы айқын, сирек терінің қышуы болады. Сарғаю пайда болғаннан бастап көлемінің ұлғаюы, сипағанда ауырғыш, ұшы домалақтанған, сирек-үшкір. Бастапқы кезеңінде перифериялық қанда шамалы лейкоцитоз сол жаққа ығысқан, сарғаю пайда болысымен лейкоциттер саны қалыпты немесе қалыптан төмен болады.



- **Шағымдар:** Сарғаюға дейінгі кезең:
  - дене қызуының көтерілуі ( 70-80% жағдайларда)
  - тәбеттің төмендеуі;
  - жүрек айну, құсу;
  - құрсақта, оң жақ қабырға аймағында ауырсыну;
  - әлсіздік;
  - кіші жастағы балаларда сұйық нәжіс. Сарғаю кезеңі:
  - көздің ағы мен терінің сарғаюы;
  - қалтырауы мүмкін;
  - құрсақта, оң жақ қабырға аймағында ауырсыну;
  - зәр түсінің қоңырлануы;
  - дәреттің түсінің ақшылдануы. **Анамнез:**
  - жіті басталу;
  - А және Е вирусты гепатиті лабораториялық расталған науқаспен жанасуда немесе ауру белгілері пайда болғанға дейін 10-15 күн ішінде сары аурумен ауырған науқаспен қатынас;
  - астено-вегетативті және диспепсиялық синдромы, дене қызуының көтерілуі, іштің ауыруы, және сарғаю пайда болуы, денсаулығын жақсарту (А гепатиті кезінде) аурудың циклді ағымда болады. **Физикалық қарап-зерттеу** Сарғаюға дейінгі кезең (кезең мерзімі 3-10 күн)• бауырдың ұлғаюы;
  - құрсақты пальпациялауда оң жақ қабырға астында ауырсыну. Сарғаю кезеңі (мерзімі 2-3 апта)• тері жабыны, көздің ағы, таңдайдың жұмсақ және қатты шырышты қабықшаларының сары түске боялуы, сызаттар және геморрагиялық элементтер, гепатомегалия болуы мүмкін. «Сыра» тәріздес зәрдің қанық түсі мен ақшыл дәрет.
- **Зертханалық зерттеулер:** Қанның билирубинге, АлАТ, АсАТ-ға биохимиялық талдауы
  - Сарғаюға дейінгі кезеңде – трансаминаз деңгейінің артуы;
  - Сарғаю кезеңінде: АлАТ, АсАТ трансаминаз деңгейінің артуы; тікелей фракция есебінен жалпы билирубин деңгейінің артуы. Жалпы несеп талдауы Сары пигменттерді анықтау Жалпы қан талдауы лейкопения немесе лейкоциттердің қалыпты деңгейі, лимфоцитоз Қанның ИФТ Анти - HAV IgM және анти- HEV IgM Аспаптық зерттеулер Құрсақ қуысы органдарының УДЗ Құрсақтың қайталама ауырсынуы және сарғыш синдром ұзақ сақталған кезде.

## ***Жедел В вирусты гепатит (ЖВВГ)***

Жедел және созылмалы түрде өтеді, ДНК-лы вируспен шақырылатын, парентеральды жолмен жұғатын сау тасымалдаушыдан бастап қатерлі түрінде де өтетін, біртіндеп дамиды, ұзақ ағымды, созылмалы гепатитке және бауыр циррозына өтуімен сипатталатын жұқпалы ауру.

***Этиологиясы:*** Қоздырғышы- гепадно-вирустар тұқымдастығының вирусы. В гепатиттің вирусы(HBV)- Дейн бөлікшесі-сфера тәрізді, дм 42 нм, электронының тығыз өзегі бар(нуклеокапсид) дм 27 нм, яғни сыртқы қабатының қалыңдығы 7-8 нм/бар. Нуклеокапсидтің

орталығында вирустың геномы бар, ол 2 тізбекті ДНК-дан тұрады, ұзындығы әртүрлі, ұзын тізбек 3200-ға жуық нуклеотидтің негізден тұрады, екіншісі, қысқа тізбек 1700-2800 негізге дейін, бірақ ол ДНК-ға байланысты полимеразааның көмегімен түзетіп тұрады.

**Эпидемиологиясы.** Антропонозды инфекция, ауру көзі-адам, яғни "сау" тасымалдаушы, жедел және созылмалы аурулардың түрлерімен ауыратын адамдар.

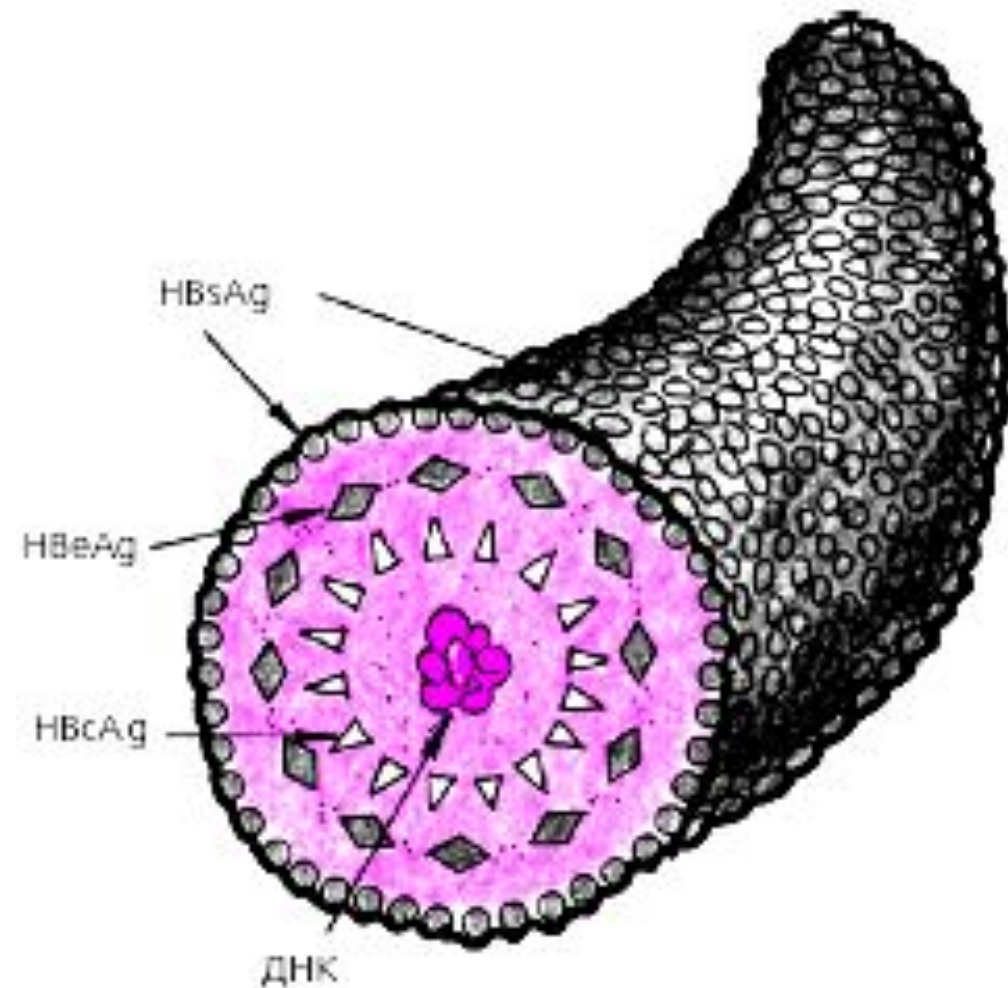
ВГ вирусын жұқтырған адамдардың барлығында процестің өту сипатына қарамай HbsAg- ВВГ-ң маркері болып саналады, барлық биологиялық сұйықтықта кездеседі: қанда, шәуһетте, сілекейде, зәрде, көз жасында, өтте, емшек сүтінде, вагинальды секретте, ликворда, синовиальды сұйықтықта.

***HBV таралу жолы*** – залалданған қан немесе оның препараттарын құйғанда, нашар залалданған, ижелерді, кесетін инструменттерді қолданғанда, операция жасағанда, тіс емдегенде, эпидемиологиялық зерттеулер кезінде , дуоденальды зондылауда, яғни терінің және шырышты қабаттардың бүтінділігі бұзылғанда жұғуы мүмкін.



***Тікелей берілу***- анасынан баласына беріледі, егер анасы тасымалдаушы болса немесе ВВГ жүктіліктің соңғы триместірінде ауырса. Балаға трансплацентарлы жолмен жұғуы мүмкін немесе туылу кезінде немесе туылғаннан соң.





Вирус гепатит В үш антигені бар:

- 1) Беткі антигені (HBsAg), вирусты сыртқы қабатын құрайды;
- 2) жұғу антигені (HBeAg);
- 3) Ядролық немесе орталық антиген (нуклеокапсид), вирустың ДНК полимеразаман тікелей байланысты (HBcAg).

# HBV инфекциясының қан сары суында маркерлер болуына байланысты клиникалық жағдайды интерпретация - (Мукомолов С.А.)

Клиникалық түрлері, инфекциялық кезең	Серологиялық маркерлер					
	HBsAg	антиHBs	антиHBc общие	IgM антиHBc	HBsAg	антиHBe
Жедел ВГВ, ерте кезең	+	-	+	+	+	-
Жедел ВГВ, кеш кезең	+/-	-/+	+	+ (титрі жоғары)	-	+
Жедел ВГВ, реконвалесценция кезеңі	-	+	+	+/- (титрі төмен)	-	+
Жедел ВГВ басынан өткізгеннен кейінгі жағдай	-	+	+	-	-	+/-
Созылмалы вирусты гепатит В	+/-	-/+	+	+ (титрі төмен)	+/-	+/-
Вирусты гепатитке қарсы вакцинациядан кейін	-	+	-	-	-	-

Ескерту. HBsAg анықталған адамдарда табылса, (жедел немесе созылмалы жағдай).



## **Патогенезі. ВВГ даму механизмінде келесі**

звеноларды

анықтаймыз.

1. Вирустың енуі – жұғу
2. Гепатоциттерге жабысу және клеткаішіне ену.
3. Вирустың көбеюі және оның гепатоцит бетіне, сонымен қатар қанға өту.
4. Иммунологиялық реакциялардың қосылуы.
5. Бауырдан басқа да органдар мен мүшелердің зақымдалуы.
6. Иммунитеттің түзілуі, қоздырғыштан арылу, жазылу немесе сауығу.

**Клиникасы.** ВВГ-ң жіктелуі тап АВГ

жіктелуіндегідей, типі, ауырлығы, ағымы бойынша. Ауырлығында қосымша қатерлі түрлері қосылады, ағымда созылмалы түрі қосылады.

Инкубациялық кезең ВВГ 60 күннен 180 күнге дейін, орташа есеппен 2-3 ай, 30-45 күнге дейін қысқаруы мүмкін, кейде 225 күнге созылуы мүмкін. Инкубациялық кезеңнің ұзақтығы инфицирлеуші дозаға және аурудың жасына байланысты. Қысқа инкубациялық кезең массивті инфицирленгенде және 1-2 айлық балаларда кездеседі.



***Сарғаю кезеңі.*** Сарғаю пайда болудан 1-2 күн алдында зәр және нәжіс түсі өзгереді. Көп ауруларда сарғаю пайда болғаннан соң улану белгілері өрши бастайды. Сарғаю біртіндеп, 5-6 күн бойы артады, кейде екі және одан да көп апта бойы. Сарғаюдың айқындылық дәрежесі аурудың ауырлығына және холестаз синдромының дамуына байланысты. ВВГ сарғаю 5-10 күн ішінде деңгейіне жетіп ары қарай кері дами бастайды.



## Реконвалесцентті кезеңі немесе қалпына келу кезеңі.

ВВГ сарғаю кезеңінің ұзақтығы 7-10 күн немесе 1,5-2 айға дейін. – Сарғаю жойылғаннан бастап балалар белсенді бола бастайды, шағымдар жоқ, тәбет қалпына келеді, бірақ аурулардың жартысында гепатомегалия сақталынады, ал 2/3 – аздап ферментемия тимол сынамасы жоғары басым қосылуы мүмкін, диспротеинемия. Клиникалық белгілердің түгел жойылуы және бауырдың функциональды сынамаларының қалыптасуы 3-4 аптадан кейін анықталады.



Вакцинацияда үш рет бұлшық етке инъекция енгізіледі:

Жаңа туған балаларда вакцинация жүргізіледі: 0; 2; 4.

1 – перзентханада, туылғаннан кейін 24 сағаттан соң.

2-8 аптада (2 ай) – бірінші АКДС егумен бірге.

3-16 аптада (4 ай) – үшінші АКДС егумен бірге.



Ересектеу балаларды вакцинациясы: 0; 1; 6.

1-ші егу;

2-бірінші егуден кейін бір айдан соң;

3-екінші егуден кейін 6 айдан соң;

ВВГ ауырып кткендер, ВВГ созылмалы түрімен ауыратын адамдар егілмейді, егер құжат түрінде тіркелсе.

Вакцина бұлшық етке дельта тәрізді етке енгізіледі және санның алдыңғы латеральды бөлігіне жасалынады.



Зәр түсі қоңыр



Ақ түсті нәжіс



Тіл астының  
сарғаюы

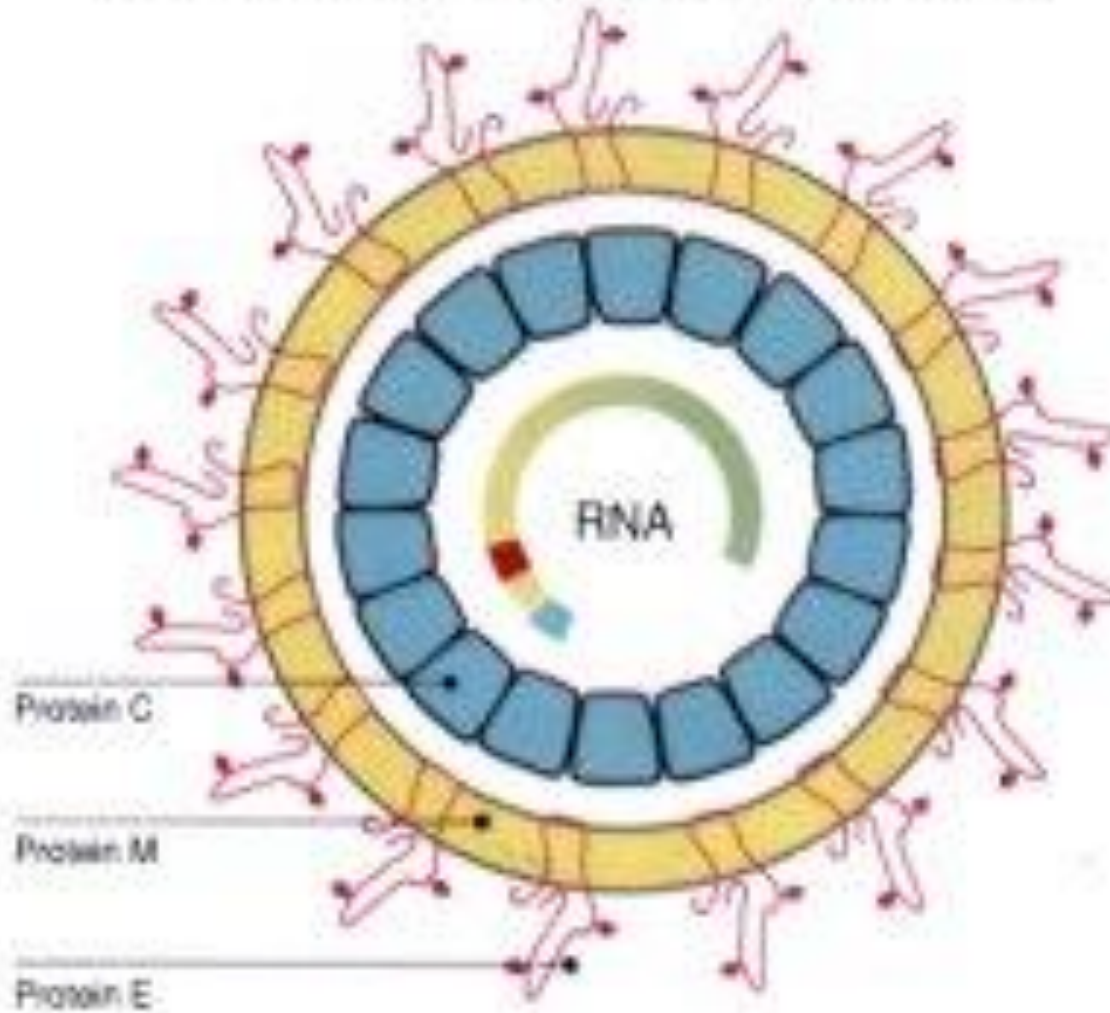
*Сарғаю синдромы.*  
Гепатитте  
билирубиннің  
байланысқан және  
байланыспаған  
фракцияларының екеуі  
де көбейеді



Көздің сарғаюы



# Hepatit C Virüsünün Modeli

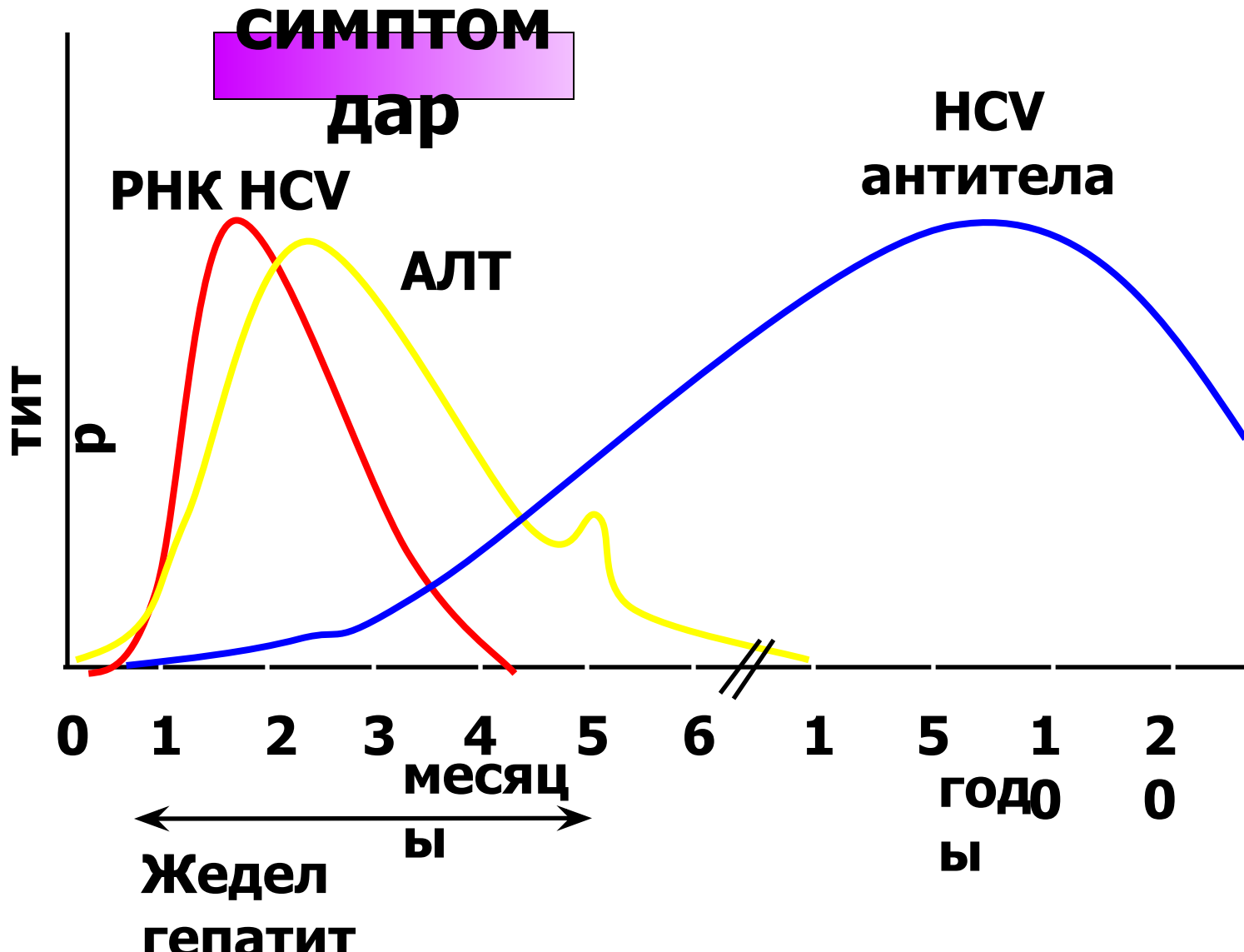


# Вирус гепатита С - HCV

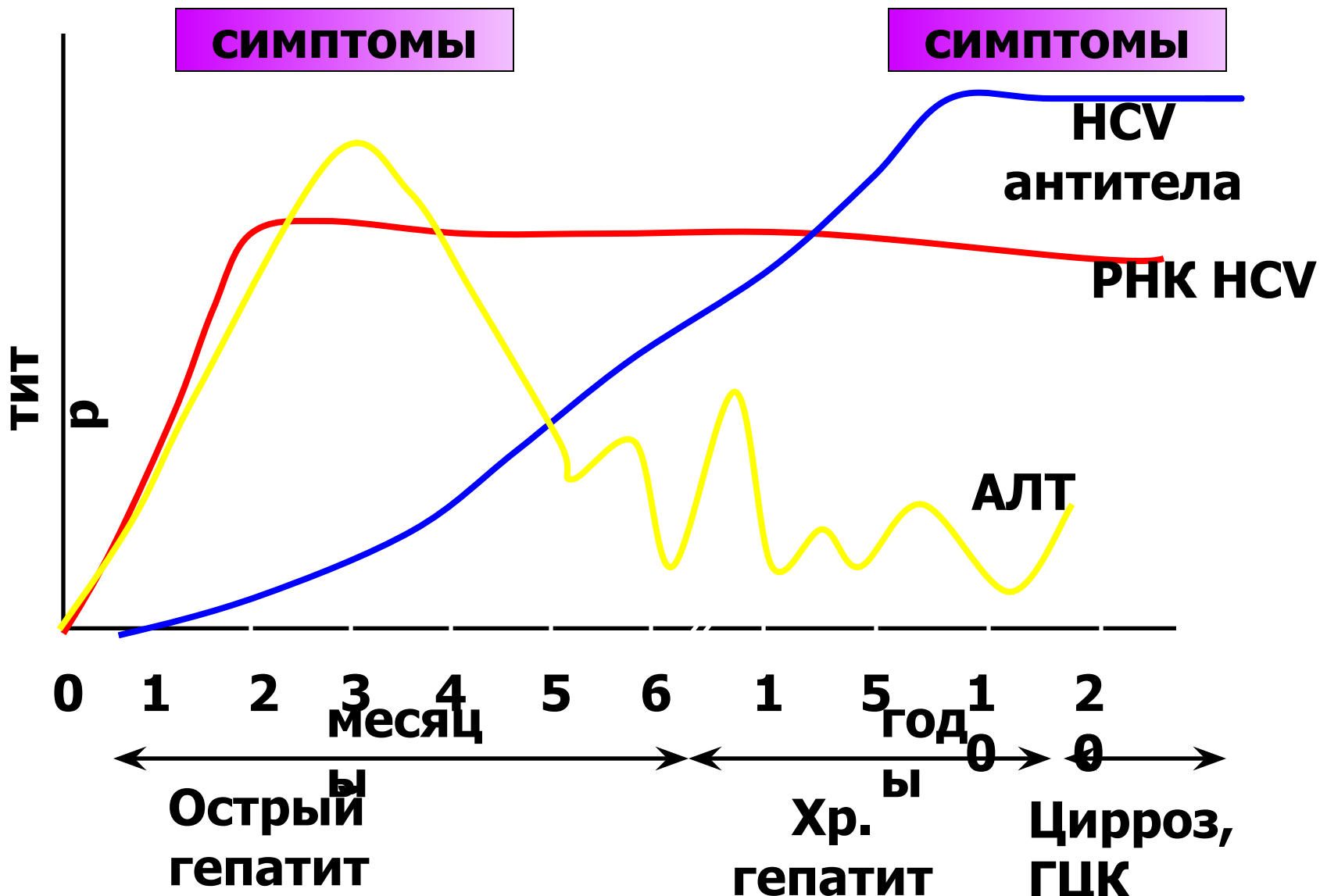


**6 генотипов вируса HCV**  
**США: 75% - 1 генотип**  
**Россия: 56% - 1 генотип**  
**Африка: 4 генотип**  
**Юго-Восточная Азия : 6 генотип**

# Жедел гепатит С



# СОЗЫЛМАЛЫ ГЕПАТИТ С



**С гепатитінің вирусы.** Бірспиральді РНҚ вирусы қатарына жатады. Вирустық гепатитінің ең ауыр түрі С гепатит немесе қан құйылғаннан болған гепатит. Бұл атты гепатит қан арқылы, қан кұю кезінде немесе зарарсызданбаған шприцтерден жуғатындықтан алды. Қазіргі уақытта бүкіл донорлық қан С гепатитінің вирусына тексерілінеді. Анадан іштегі балаға С гепатитінің вирусынын берілуі өте сирек.

С гепатитімен ауыратын адамдардын шамамен 70-80% аурудың созылмалы түрі дамиды. Онын ең үлкен қауіпі — цирроздын пайда болуына себепкер болады және катерлі ісікке әкеліп соқтыруы мүмкін.

С гепатит баска да вирустық гепатиттермен организмде біріге жүрсе аурудың жағдайы кенет темендейді аурудың барысы асқынады және өлімшілікке әкеліп соқтыруы мүмкін. Бул аурудың қауіптілігі, қазіргі кезде сау адамды С гепатитін жұқтырудан қорғай алатын нәтижелі вакцинанын жоқтығы.



Исследование печени

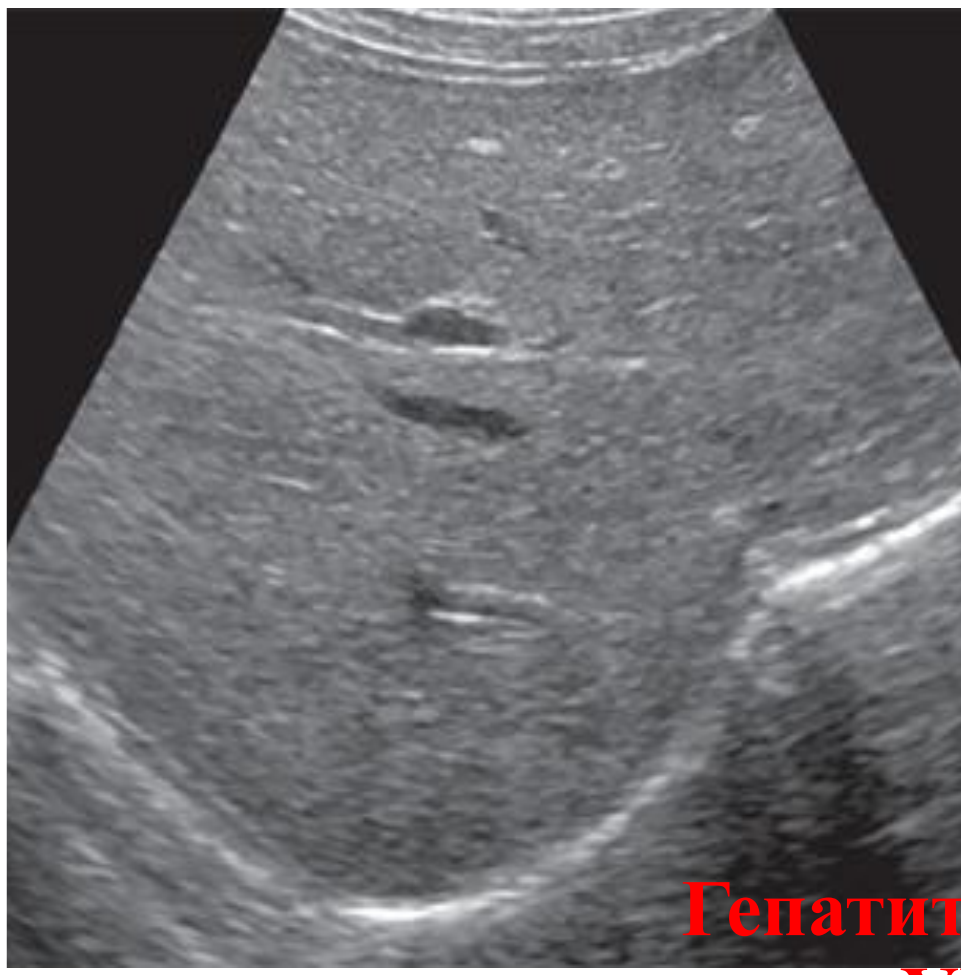


Исследование кро



Ультразвуковое сканирование

**ДИАГНОСТИКА**



**Гепатит С кезіндегі бауырдың  
УДЗ-дағы көрінісі**

- Интоксикацияны жою
- Сарғаюды емдеу
- Бауыдың көкбауырдың көлемін қалпына келтіру
- Биохимиялық көрсеткіштерді қалпына келтіру
- Сероконверсия :HbeAg в антиHBe,a/HBc IgM в анти/HBcIgG,HBsAg в анти /HBs,DNA HBV канда болмауы,анти/HVC IgM в анти /HCV IgG ,RNA HCV канда болмауы;анти/HDV IgM в анти/HDV IgG,RNA HDV канда болмауы



- **D гепатиті**
- D гепатиті немесе дельта- гепатит, вирустық гепатиттердің басқа түрлерінен айырмашылығы вирустың адам ағзасында жеке өніп өсе алмайтындығы.
- Ол үшін «көмекші вирус» В гепатитінің вирус керек. Сондықтан дельта гепатит дербес ауру деп есептелмейді. Ол В гепатитінің барысын асқындыратын серіктес ауру. Бұл екі вирус ауру адамның ағзасында қатар өмір сүрсе, аурудың ауру түрі пайда болады, оны дәрігерлер супер жұқпа деп атайды. Бұл аурудың барысы В гепатитінің барысына ұқсайды, бірақ аурудың асқынуы жиікездеседі және аса ауыр болады.

# Гепатит Е емі

- АМБУЛАТОРИЯЛЫҚ ДЕҢГЕЙДЕ ЕМДЕУ ТАКТИКАСЫ [1,2,3,4,5,8]:
  - Аурудың жеңіл түрінде ВГА және ВГЕ үй жағдайында емдеу жүргізіледі. Жартылай төсектік режим ауру қозғышының дер кезінде тағайындалады. Физикалық тыныштық құрылып, сұйықтық ішеді (сілтілік минералды су, шай, шырын, кисельдер). Тамақтану рационы максималды жеміс-жидек пен көкөніс, шырындар енгізу мүмкін табиғи дәрумендермен байытылған.

## Дәрі-дәрмексіз емдеу (базистік терапия):

- Режим: жартылай төсектік режим ауру қозғышының дер кезінде;
- Диета: үстел № 5, ақуыздардың, майлардың, көмірсулардың жас нормасы сақталады, азық-түліктер экстративтік заттары, етті сорпалар, өткір және татымды тұздықтар, қиын қорытылатын клетчаткалар алып тасталып, механикалық және химиялық жолмен дайындалады.
- Сұйықтық ішу, су, морс, шәрбат; сілтілік минералды су

## Дәрі-дәрмекпен емдеу:

дезинтоксикациялық терапия – жеңіл түрінде энтеральды: 5% глюкоза ерітіндісі енгізіледі.

- СТАЦИОНАРЛЫҚ ДЕҢГЕЙДЕ ЕМДЕУ ТАКТИКАСЫ [1,2,4,8,10,11]  
Гепатит А және Е ауырған балалар дәрілік заттарды тағайындау қажет етпейді. Қозғалмалы режим, емдік тағамдар, оңтайлы госпитальдау шарттары, супер инфицирлеудің ерекше мүмкіндіктері, әсіресе басқа вирусты гепатиттермен, ауру жұмсақ өтуін және толық айығуын қамтамасыз етеді.  
Ауырлығы бойынша орташа және ауыр дәрежелі науқастар көрсетілім бойынша (қайта құсу, тәбеттің жоғалуы) қ/і дезинтоксикациялық терапия тәулігіне 30 -50 мл/кг - 5%, 10% глюкоза, Рингер, 0,9% натрий хлоридін енгізу керек.

- **Созылмалы вирусты гепатит ВС қарсы ем схемасы.**
- *Дәрі-дәрмексіз ем;-Базисты ем*
- *Диета стол 5а,5с*
- *Төсектік режим ауру ауырлығына байланысты*
- *дезинтоксикация\_-жеңіл орта дәрежелерде энтералды жолмен қайнаған су компот морс минералды су беруге болады*
- *Медикаментозды ем:Жеңіл дәрежесінде*
- *Симптоматикалық ем:*
- *Сарғаю синдромын азайту үшін: өт айдау терапиясы: ауыз арқылы 5% магнезия серноқышқылы, холосас, фламин.*
- *Холестатикалық формасында урсодезоксихоль қышқылы 15-20мг/кг кешкі уақытта қабылдау.*
- *Ауыр дәрежесінде дезинтоксикациялық терапия: парентеральды мониторингпен бірге су балансы, форсирленген диурезбен бірге: лазикс 2-3 мг/кг 5-10% глюкоза ерітіндісі 10 мл/кг салмағына. Рефортан, реополюглюкин.*
- *Протеолиз ингибиторы: трасилол, контрикал, гордокс*
- *Асқазан ішекті жуу: жоғары дәрежелі клизмалар.*
- *ДВС синдромымен күрес: жаңа мұздатылған плазма, гепарин.*
- *Гемостатикалық терапия: викасол, дицинон.*
- *Ацидоз кезінде 4,5 % натрий гидрокарбонат ерітіндісі.*

- Этиотропты ем: Гепатит В жіті дәрежесі:
- Типтік формада: Вирусқа қарсы препаратты қажет етпейді, жіті гепатит С да монотерапия қысқа әсерлі интерферондармен 20-24 апта 3 млн Ед 3 рет аптасына қабылдайды
- Профилактикалық мақсатта: вакцинация туылған күннен бастап жүргізіледі, анасы гепатитпен ауыратын жағдайда, туылған соң 8сағатқа жеткізбей вакцина салу керек.
- Гепатит В да 6 ай қарауда болады клиникалық көріністермен ферменттік өзгерістер кеткенше. Гепатит С да барлық уақытта қарауда болады. Ауыр қатерлі дәрежеде геморрагиялық синдромда 2айға дейінгі балаларды госпитализациялаймыз

- **Дубин – Джонс синдром**
- Ауру негізінде гепатоциттен билирубиннің каналикулярлы секрециясының жеткіліксіздігі жатыр. Нәрестелік кезеңде бауырмен билирубиннің төмендеген экскрециясын (аутосомды-рецессивті тип бойынша тұқым қуалайды) сирек диагностикаланады. Сәл сарғаю және бауырдың шамалы ұлғаюы тән. Гипербилирубинемия тура билирубиннің басымдылығымен көрінеді. Уақыт өте келе бауырдың жеке бір қызметтері бұзылады. Дубин-Джонс синдромы бар балаларда бауыр биопсиясын жүргізгенде меланинді (липофусцин) еске түсіретін, қоңыр –қара түсті қосындылар, түйіршіктер анықталынады. Өмір сүру ұзақтығы қалыпты.

# Ротор синдромы

- (Rotor syndrome) — тұқым қуалайтын пигменттік гепатоз, Дабин Джонсон синдромының жеңіл түрін білдіреді— билирубин экскрециясының дефекті аз білінеді.
- Айырмашылығы: бромсульфалеин қиғаш бөлінуіне 2-ші пиктің болмауы, холецистографияда өт қабы анықталады, бауыр жасушасында қара пигменттің түзілуі болмайды.
- Тұқым қуалайтын Ротор синдромы үшін бауырлық ферменттің белсенділігінің бұзылуынсыз тура гипербилирубинемия тән.
- Балалық жаста пайда болып, аутосомды рецессивті типпен беріледі.
- Гепатоциттерде майлы дистрофияның белгілері табылады.
- Интермиттирленген сарғаюмен көрініс береді, билирубин жоғарылап, зәрде копропорфирин мөлшері жоғарылайды, бромсульфалеин сақталады, өт қабы бұл жағдайда контрасталады. Көпшілігінде ауру симптомсыз өтеді.

## • *Жильбер синдромы*

- Жильбер синдромы (конституциялы бауыр дисфункциясы) – тұқым қуалайтын, аутосомды-доминантты тип бойынша берілетін ауру. Популяцияда жиілігі 2-6% құрайды. Аурудың дамуының негізінде гепатоциттердің қызметінің бұзылысы және бауырдың глюкуранилтрансфераза белсенділігінің шамалы бәсеңдеуі салдарынан билирубин қармап алмау ақауы жатыр.
- Нәрестелік кезеңде сарғаю физиологиялық сарғаю секілді ағымда өтеді және дәрігерлерде қорқынышты шақыртпайды. Қан сарысуындағы тура емес билирубин деңгейі аса жоғары емес (80-120 мкмоль/л), яролық сарғаю жағайлары сипатталмаған, жалпы жағайы аз бұзылады. Клиникалық көріністері: өмірінің 2-3 тәулігінен бастап және 10 жасқа дейінгі барлық жаста көрінеді, сарғаю қарқындылығы әрбір 3-5 апта сайын өзгеріп отырады. Диагноз отбасылық анамнез, басқа патологиялық өзгерістер болмаған жағдайда, ұзақ уақыт бойы сақталып келе жатқан гипербилирубинемия негіздерінде қойылады. Ауру әдетте мектеп жаста немесе жасөспірім шақта диагностикаланады. Сарғаюдың бұл түріне тән типті белгісі — анемия, спленомегалия, ретикулоцитоз және цитолиз т. б. белгілердің болмауы болып табылады. Биопсиясы қалыпты. Өмір сүру ұзақтығы қалыпты.

- **Кирглер-Найяр синдромы** – бауырдағы глюкуранилтрансфераза (1 тип) ферментінің жоқ болуымен немесе төмен (5 %) белсенділігімен (2 тип) сипатталатын тұқым қуалайтын ауру.
- Аурудың 2 типі бар:
- I типте ақау аутосомды-рецессивті тип бойынша беріледі, сарғаю өмірінің бірінші сағатында көрінеді, 5-8 күндері билирубин тез үздіксіз өседі (500-700 мкмоль/л дейін және жоғары), ол өмір бойы сақталып қалады. Ядролы сарғаю дамуы тән. Нәжісі ахолиялы, тіс эмальнің ақауы байқалады. Фенобарбитал тағайындаудан нәтиже жоқ. Фототерапия және алмастырып құйылатын қан құюлар билирубин деңгейін тек қысқа уақытқа ғана төмендетеді. Балалар әдетте ядролық сарғаюдан өмірінің алғашқы жылдарында қайтыс болады. Жалғыз ем нәтижесі болып фототерапия мен бауыр трансплантациясын жүргізу болып табылады.
- II типте әдетте аутосомды-доминантты типі бойынша тұқым қуалайды. Гипербилирубинемия жоғары сандарға жетпейді, билирубин деңгейі әдетте 340 мкмоль/л аспайды. Ядролы сарғаю сирек дамиды. Нәжіс пен зәрінің түсі өмірінің бірінші күндері ашық түсті, бірақ бірнеше тәуліктен кейін қалыпты түске келеді. Өтте билирубин-моноглюкуронид анықталады (конъюгирлеудің екінші кезеңіндегі конъюгацияның тежелуі). Фенобарбиталды тағайындаған кезде сарғаю бәсеңдейді, бірақ дәріні бермеген жағдайда қайта рецидив береді.



# Емі

- конъюгирленген билирубинді шығару (күшейтілген диурез, активтендірілген көмір ішектегі билирубиннің адсорбенті ретінде);
- Альбумин енгізу, 1 г/кг дозада 1 сағат бойы).
- Фототерапия 450 нм толқын ұзындығында.
- Суды көлемді ішу, өттің қоюлануының алдын алады.
- Инсоляция қарсы көрсетіледі
- Диета консерванттар мен майлар шектелген, В тобы витаминіне бай.
- Өт айдайтын препараттар ұсынылады.
- Созылмалы инфекция ошақтарының санациясы, өт шығару жолы аурулары болса, емдеу.
- Критикалық жағдайларда — қан алмастырып құю.

# Жильбер синдромы, Криглер Найяр синдромы емінде

- Негізгі ем препараты фенобарбитал, смектит диоктаэдрический, лактулоза. Өршу және гипербилирубинемия 42,76 мкмоль/л жоғары болса, фенобарбитал тәуліктік дозада 3-5 мг/кг 7-10 күн бойы. Эффе́ктивтілігі глюкуронил-трансферазаның индукциясымен байланысты(УДФ-ГТ).
- плазмаферез
- Бауыр трансплантациясы
- Қан жіберу
- Қан, альбумин алмастырып кұю.
- конъюгирленген билирубинді шығару (күшейтілген диурез, активтендірілген көмір ішектегі билирубиннің адсорбенті ретінде);
- Суды көлемді ішу, өттің қоюлануының алдын алады.
- Өршітетін факторлардан қашу: (инфекции, артық күш түсу),