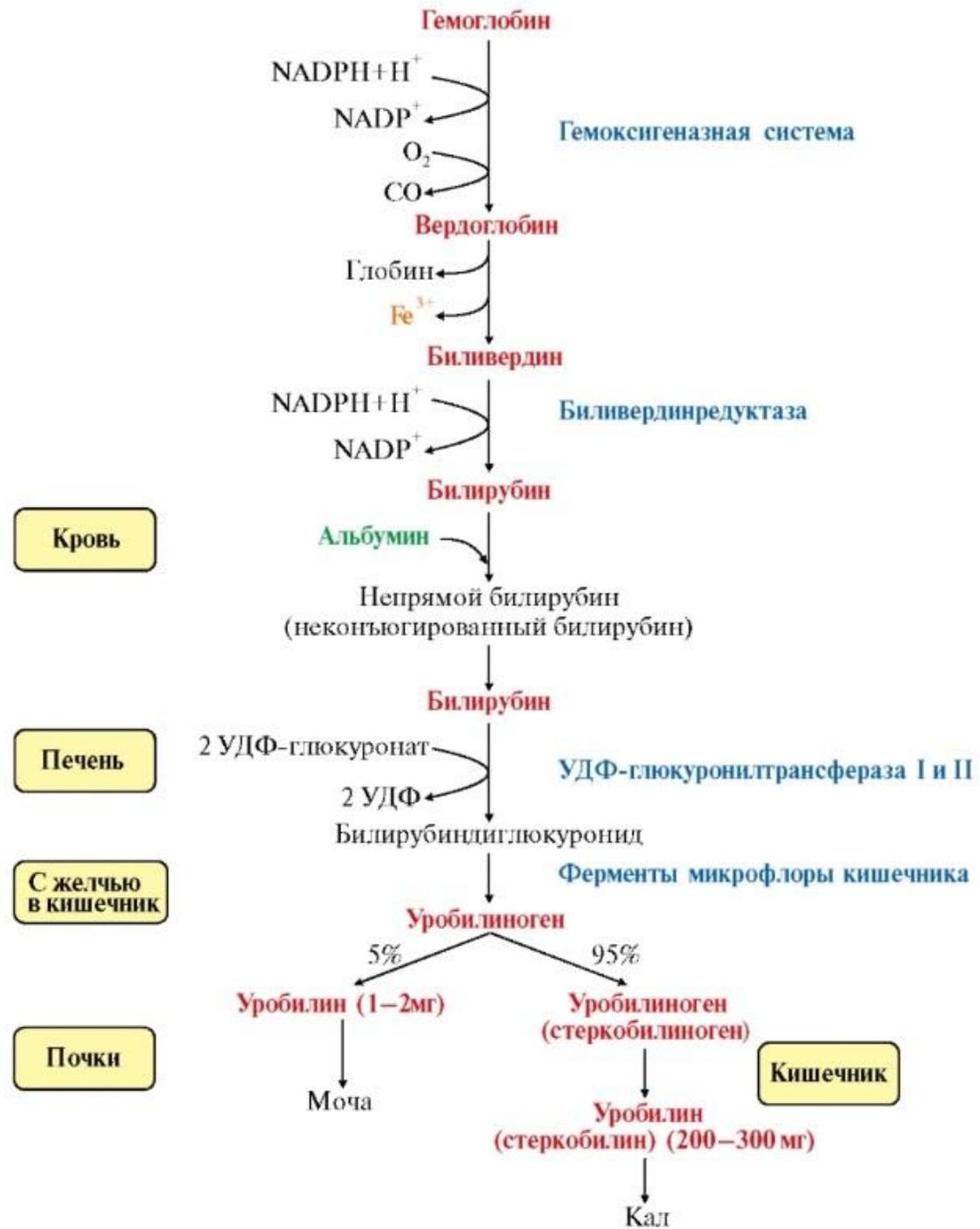
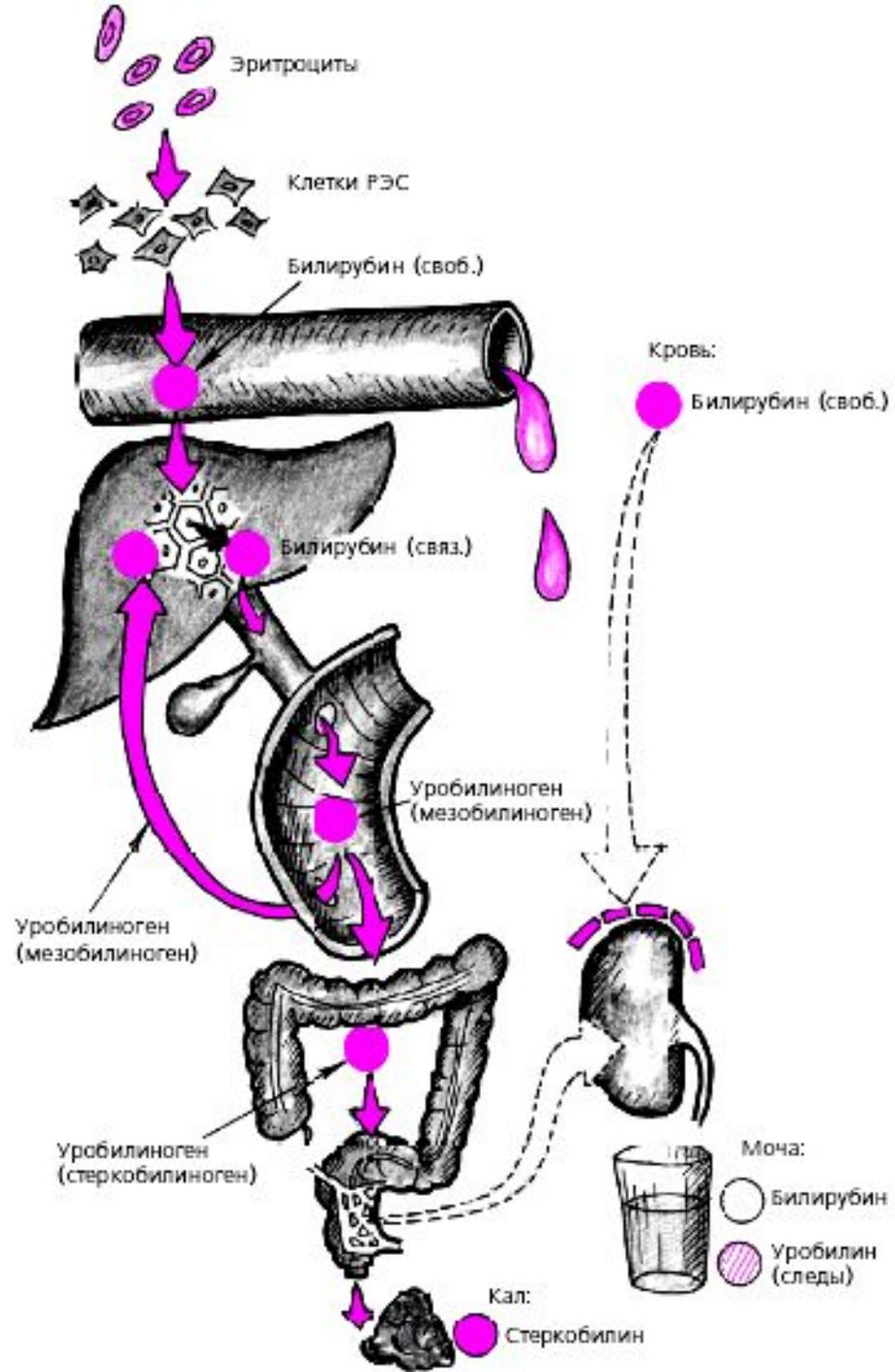


# «Обмен билирубина»

Подготовил: студент 5 курса гр. ЛД-3С10





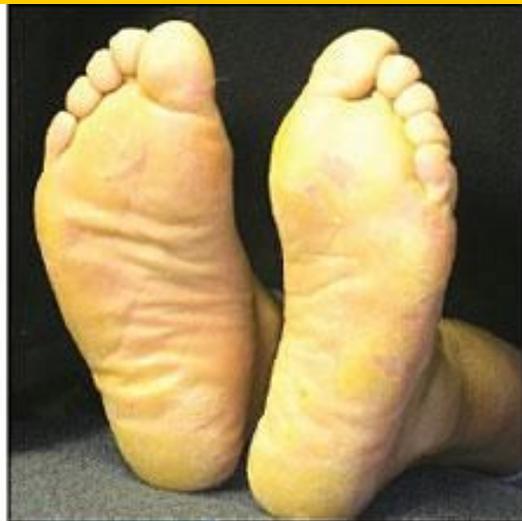
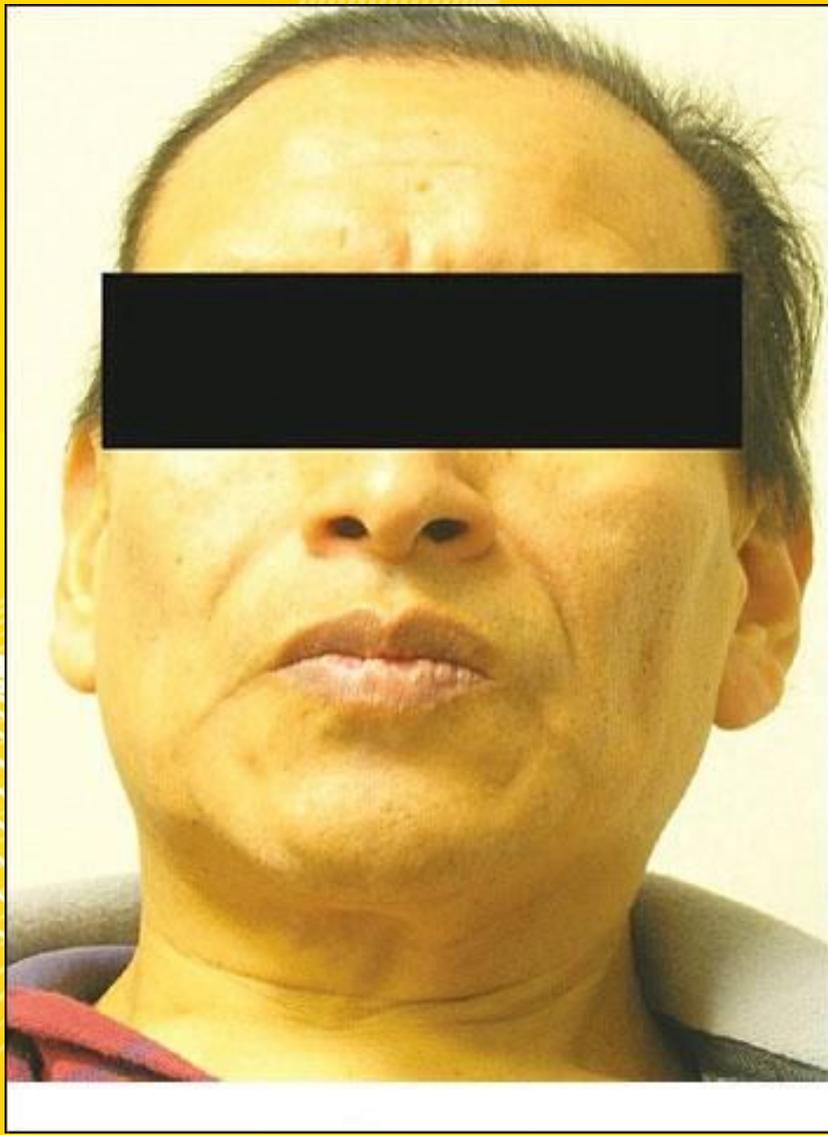


- **Концентрация общего билирубина в крови** здорового человека составляет **1,7-17 мкмоль/л (0,1-1 мг/дл)**, при этом прямой билирубин не должен превышать уровень 4,3 мкмоль/л, а непрямой — 17,1.
- Повышение концентрации билирубина в крови - **гипербилирубинемия** - может быть обусловлено увеличением образования билирубина, превышающим способность гепатоцитов его конъюгировать и экскретировать в кишечник, закупоркой желчевыводящих протоков, генетическими дефектами ферментов и белков, участвующих в метаболизме билирубина в печени. Когда концентрация билирубина в крови превышает норму более чем в 2,5 раза, он поступает в ткани, окрашивая их в желтый цвет. Пожелтение склер глаз, кожи и слизистых оболочек из-за отложения в них билирубина называют **желтухой**.

# Дифференциальная диагностика желтух

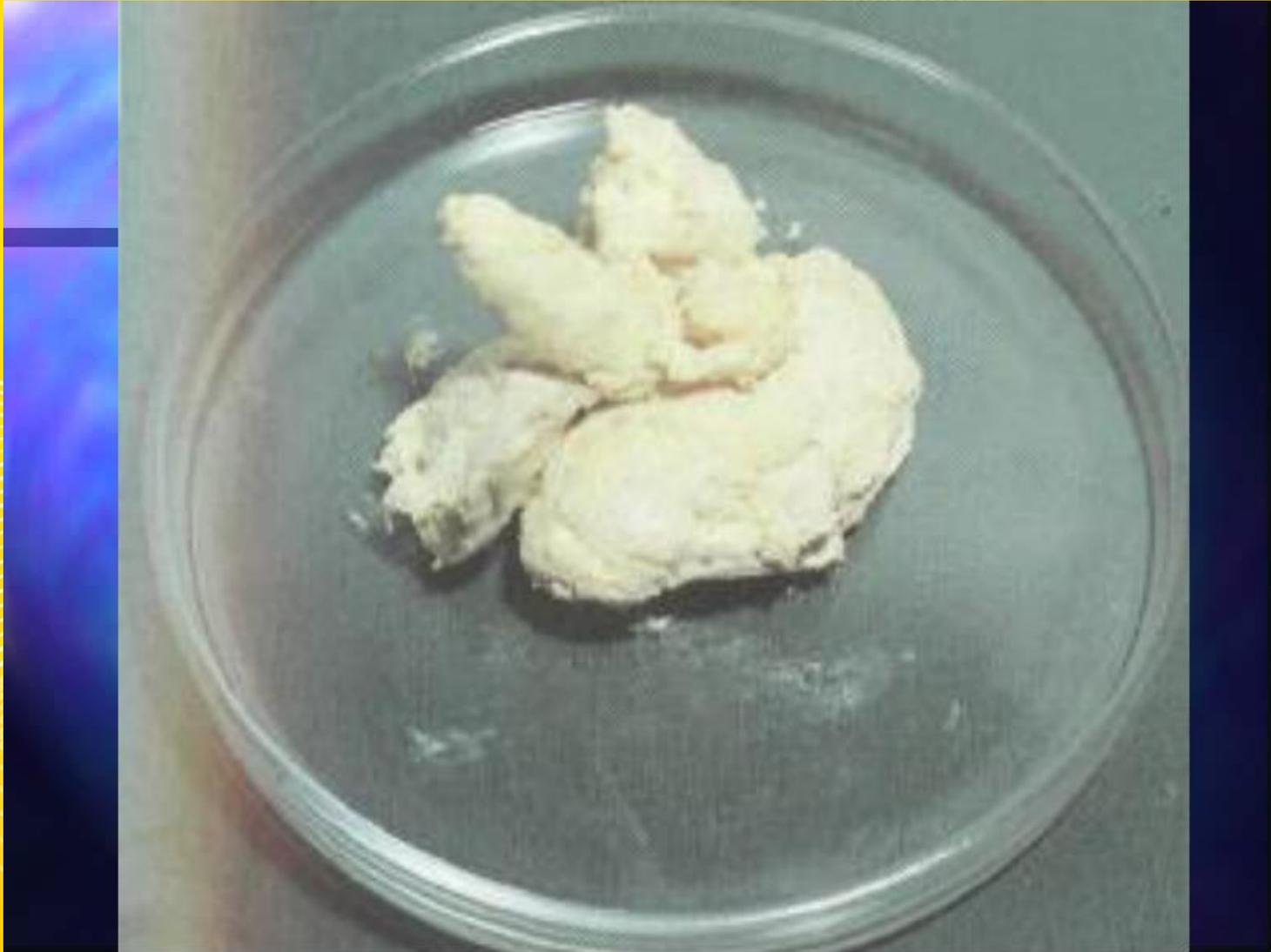
- **Гемолитическая (надпеченочная) желтуха** является следствием ускоренного гемолиза эритроцитов при генетических дефектах глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы, пируваткиназы или белков плазматической мембраны эритроцитов, отравлении сильными окислителями, переливании несовместимых групп крови. При этом увеличивается по сравнению с нормой поступление билирубина в кровь и образование непрямого билирубина. Уровень непрямого билирубина в крови возрастает в 2-3 раза по сравнению с нормой, так как потенциальная способность гепатоцитов инактивировать билирубин ограничена. В моче и кале повышено содержание уробилина и стеркобилина, соответственно.





# Дифференциальная диагностика желтух

- **Механическая (подпеченочная) желтуха** является результатом нарушения секреции желчи, вызванным закупоркой желчных протоков камнями или послеоперационными рубцами. В крови повышается концентрация непрямого и прямого билирубина, который поступает в мочу, придавая ей коричневый цвет. В моче и кале отсутствуют уробилин и стеркобилин, поэтому кал больных ахолический (бесцветный).



# Дифференциальная диагностика желтух

- **Печеночно-клеточная (печеночная) желтуха** сопровождается разными формами гепатита. В этом случае снижается способность гепатоцитов захватывать билирубин из крови и экскретировать его в кишечник, поэтому в крови повышается концентрация прямого и непрямого билирубина, а в моче и кале снижается содержание конечных продуктов распада гема. Поскольку концентрация прямого билирубина в крови превышает почечный порог, то он фильтруется в мочу, окрашивая ее в коричневый цвет. Из-за снижения содержания стеркобилина кал больных светлый.

# Дифференциальная диагностика желтух

- **Желтуха новорожденных** - это «физиологическая» желтуха. Она обусловлена большим по сравнению со взрослым организмом количеством эритроцитов в расчете на массу тела. После рождения ребенка эритроциты разрушаются, так как HbF замещается HbA. Кроме того, у новорожденных может наблюдаться запаздывание «включения» гена глюкуронилтрансферазы, недостаточная способность гепатоцитов улавливать билирубин из крови и экскретировать прямой билирубин в желчь. Неконъюгированный билирубин проходит через гематоэнцефалический барьер и, являясь разобщителем окислительного фосфорилирования, снижает синтез АТФ в клетках головного мозга и вызывает пирогенное действие. Дегенеративные изменения нервных клеток приводят к билирубиновой энцефалопатии. Новорожденным назначают барбитураты для индукции синтеза глюкуронилтрансферазы. Кроме того, для снижения уровня неконъюгированного билирубина используют фототерапию новорожденных синим-зеленым светом с длиной волны 620 нм. В результате такого облучения билирубин окисляется и превращается в гидрофильные фотоизомеры, которые поступают в почки и выводятся из организма с мочой.



# Дифференциальная диагностика желтух

- **Наследственные желтухи** обусловлены генетическими дефектами белков, участвующих в метаболизме билирубина в печени. Например, **синдром Жильбера** связан с генетическими дефектами белков, захватывающих билирубин из крови, **синдром Дубина-Джонса** - с дефектом белков, участвующих в экскреции прямого билирубина в кишечник, а при **синдроме Криглера-Найяра** нарушена первичная структура глюкуронилтрансферазы.

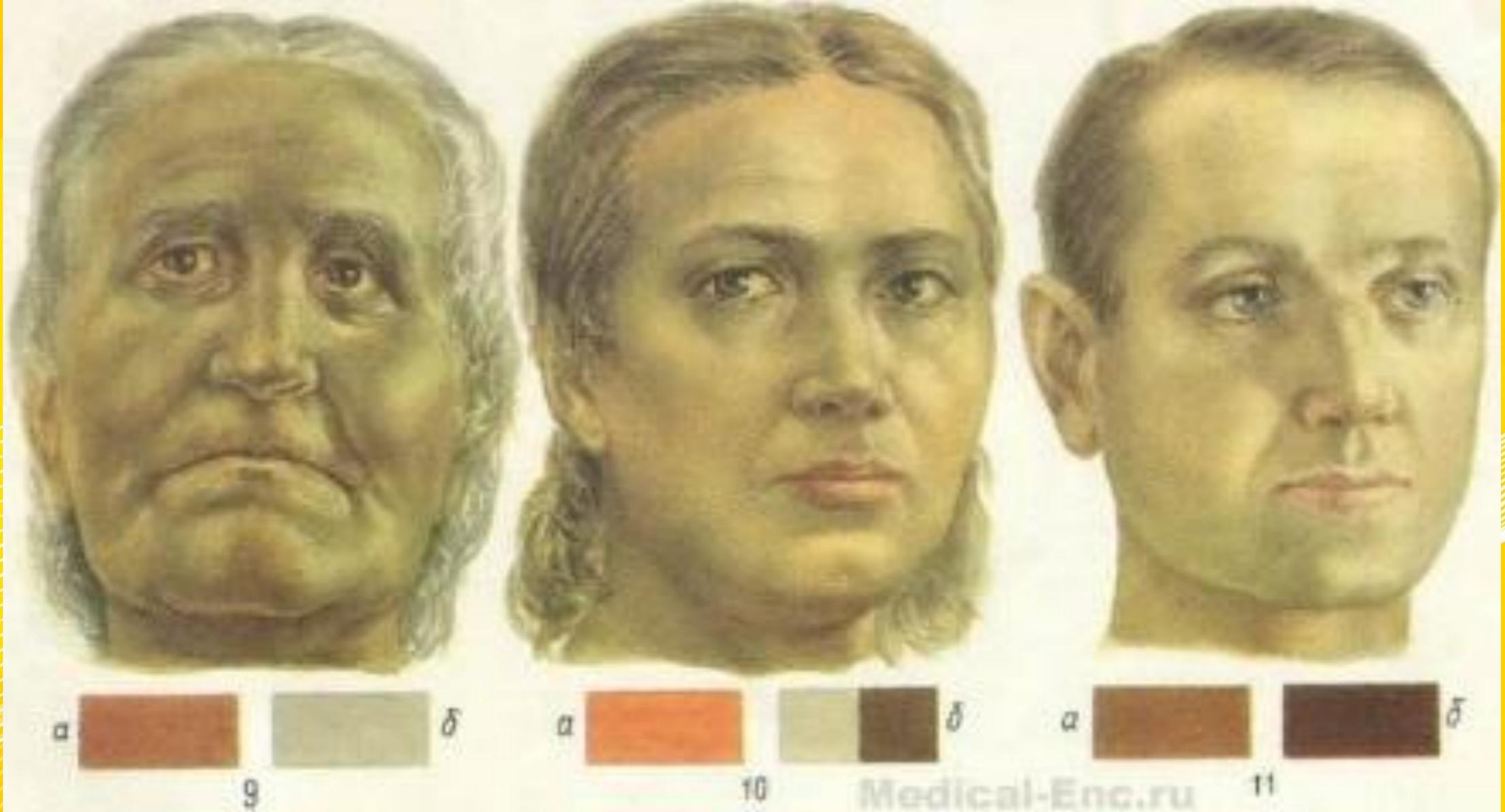


Рис. 9. Обтурационная желтуха (рак головки поджелудочной железы). Рис. 10. Паренхиматозная желтуха. Рис. 11. Гемолитическая желтуха. Под каждым рисунком соответственно указан цвет мочи (а) и кала (б).

# Дифференциально-диагностические лабораторные показатели при желтухах различного генеза

Лабораторные показатели	Надпеченочная желтуха	Печеночная желтуха (печеночно-клеточная)	Подпеченочная желтуха
Билирубин плазмы	Повышен за счет неконъюгированной фракции	Повышен преимущественно за счет конъюгированной фракции	Повышен за счет конъюгированной фракции
Ферменты плазмы	Повышен значительно – ЛДГ*, умеренно – АсАТ*	Повышены значительно АлАТ* и АсАТ.	Повышены значительно – ЩФ* и ГГТП*, может повышаться – АлАТ
Билирубин в моче	Отсутствует	Значительно повышен	Значительно повышен
Уробилиноген мочи	Повышен	Отсутствует (в желтушной фазе)	Отсутствует
Периферическая кровь	Анемия, ретикулоцитоз, ускоренное СОЭ	Лейкопения, относительный лимфоцитоз, замедленное СОЭ	Лейкоцитоз нейтрофильного характера и ускоренное СОЭ
Маркеры вирусов гепатита	Отсутствуют	Положительные остро-фазовые маркеры	Отсутствуют
Протромбин плазмы	Норма	Норма или снижен при тяжелом течении гепатита	Норма
Онкомаркеры**	Отсутствуют	Отсутствуют	α-фетопротеин, РЭА*

*Примечание:*

ЛДГ\* – лактатдегидрогеназа,  
 \*АлАТ – аланинаминотрансаминаза,  
 АсАТ – аспартатаминотрансаминаза,  
 ГГТП – γ-глутамилтранспептидаза;  
 ЩФ – щелочная фосфатаза,  
 РЭА – раковоэмбриональный антиген;  
 онкомаркеры\*\* – только в случае опухолевого генеза окклюзии.