

Санкт-Петербургский государственный университет
Медицинский факультет
Кафедра патологии (зав. каф. – А.П. Чурилов)



Цинзерлинг В.А.



Строев Ю. И.

ЖЕЛТУХИ

Пациентка Ток-ва Е.С., 42 г. (и/б 1645)

Диагностический Лабораторный Центр
 тел./факс 8(812) 746-54-77(многоканальный); www.biotechmed.spb.ru; E-mail: lab@biotechmed.ru

Пациент: **Токтоналиева Елена** Дата регистрации: 19.09.17
 Адрес: Код: 170 Дата выполнения: 19.09.17
 Врач: **Макарова Е В** Лечебное учреждение: **15 ЖК**
 Данные анализа: 1975; Доставка: **15 ЖК**

Исследование	Результат	Ед. изм.	Норма
Общий анализ Крови :			
HGB Гемоглобин	148,00	g/L	-
женщины			120 - 140
мужчины			130 - 160
MCN Гемоглобин, средняя конц. в клетках	323,00	g/L	310 - 340
MCN Гемоглобина, сред. сод-е в эритроц.	27,20	pg	27 - 32
RBC Эритроциты	5,42	10 ¹² /L	-
Женщины			3,9 - 4,7
Мужчины			4,0 - 5,0
RDW Эритроцитов, распредел-е по ширине	13,70	%	13 - 16
HCT Гематокрит	0,46	RATIO	0,36 - 0,5
MCV Средний объем клеток	84,40	fL	80 - 97
PLT Тромбоциты	286,00	10 ⁹ /L	180 - 320
Беременность			200 - 300
PCT Тромбоцитов, суммарный объем	0,23	RATIO	0,15 - 0,32
MPV Тромбоцитов, средний объем	7,87	fL	6,5 - 11
PDW Тромбоцитов, распределе-ние по ширине	17,70	%	10 - 21
WBC Лейкоциты	7,46	10 ⁹ /L	4 - 9
LYM Лимфоциты	1,67	10 ⁹ /L	1,2 - 2,5
MON Моноциты	0,44	10 ⁹ /L	0,3 - 0,9
GRA Гранулоциты	5,06	10 ⁹ /L	2,4 - 4,8
Лейкоцитарная Формула (микроскопия)			
Миелоциты	0	%	0
Метамиелоциты	0	%	0
Палочкоядерные нейтрофилы	2	%	1 - 6
Сегментоядерные нейтрофилы	65	%	47 - 72
Эозинофилы	1	%	0,5 - 5
Базофилы	1	%	0 - 1
Лимфоциты	26	%	19 - 37
Моноциты	5	%	3 - 11
СОЭ Скорость Оседания Эритроцитов	8,00	мм/час	-
мужчины			0 - 12
женщины			0 - 15
Беременность			0 - 45

Исследования выполнены лабораторией ООО "БиоТехСервис" г. Санкт-Петербург тел. 746-54-77
 Лицензия на медицинскую деятельность №ЛО-78-01-006114 от 07.09.2015г.

Примечание: Лабораторные исследования выполнены с использованием автоматического гематологического анализатора "CELL-DYN 3700", фирмы АBBОТТ.

Рекомендовано: №акт 2019/01/0127

Диагностический Лабораторный Центр
 тел./факс 8(812) 746-54-77(многоканальный); www.biotechmed.spb.ru; E-mail: lab@biotechmed.ru

Пациент: **Токтоналиева Елена** Дата регистрации: 19.09.17
 Адрес: Код: 170 Дата выполнения: 19.09.17
 Врач: **Макарова Е В** Лечебное учреждение: **15 ЖК**
 Данные анализа: 1975; Доставка: **15 ЖК**

Исследование	Результат	Ед. изм.	Норма
АЛТ (Аланинминотрансфераза)	11,00	Ед/л	0 - 41
Женщины			0,0 - 31,0
Мужчины			0,0 - 41,0
АСТ(аспартатаминотрансфераза)	20,00	Ед/л	-
Женщины			0,0 - 31,0
Мужчины			0,0 - 37,0
Билирубин			
Билирубин общий	22,90	-> ммоль/л	0,1 - 20,6
Билирубин прямой	8,00	-> ммоль/л	0 - 5
Билирубин непрямой	14,90	ммоль/л	0 - 15

Исследования выполнены лабораторией ООО "БиоТехСервис" г. Санкт-Петербург тел. 746-54-77
 Лицензия на медицинскую деятельность №ЛО-78-01-006114 от 07.09.2015г.

Примечание: Лабораторные исследования выполнены с использованием автоматического биохимического анализатора "Integra 400", фирмы Roche, и наборов того же производителя.

Рекомендовано: №акт 2019/01/0122

Диагностический Лабораторный Центр
 тел./факс 8(812) 746-54-77(многоканальный); www.biotechmed.spb.ru; E-mail: lab@biotechmed.ru

Пациент: **Токтоналиева Елена** Дата регистрации: 19.09.17
 Адрес: Код: 170 Дата выполнения: 21.09.17
 Врач: **Макарова Е В** Лечебное учреждение: **15 ЖК**
 Данные анализа: 1975; Доставка: **15 ЖК**

Исследование	Результат	Ед. изм.	Норма
Тиреогормон TSH (ТТГ)	0,17	< - мкЕд/мл	0,23 - 3,4
некорректируемые			1,1 - 17
до 2,6 месяцев			0,6 - 10
2,6-14 месяцев			0,4 - 7
14 месяцев-5 лет			0,4 - 6
5-14 лет			0,4 - 5
взрослые			0,23 - 3,4
Свободный трийодтиронин FT3	5,26	пмоль/л	3,1 - 6,8
			3,1 - 6,8
Тироксин T4	106,73	нмоль/л	53 - 166

Исследования выполнены лабораторией ООО "БиоТехСервис" г. Санкт-Петербург тел. 746-54-77
 Лицензия на медицинскую деятельность №ЛО-78-01-006114 от 07.09.2015г.

Примечание: Лабораторные исследования выполнены с использованием следующего оборудования: автоматический хемилуминесцентный анализатор EIECSYS 2010, Roche Diagnostics.

Рекомендовано: №акт 2019/01/0400

Пациент С-в А.С., 58 лет (и/б № 29069)

Иод учреждения по ОКПО _____
Иод формы по ОКУД _____

МНИЗДРАВ СССР Медицинская документация
Форма № 224/у
Утверждена Минздравом СССР
04.10.89, № 1030

Наименование учреждения _____
Лаборатория _____

АНАЛИЗ крови
Дата анализа 08/11/92
199

Фамилия, И., О. Самсонов С.В.
Возраст _____
Учреждение _____
участок _____

отделение _____
кабинет _____
мед.карта № _____

	Результат	Норма	
		Единицы СИ	Едн., подл. замене
Гемоглобин	110	130-160 г/л	130-160 г/л
Эритроциты	3.3	4.0-5.0 10 ¹² /л	4.0-5.0 10 ¹² /л
Цветовой показатель		0.85-1.05	0.85-1.05
Среднее содержание гемоглобина в 1 эритроците		30-35 пг	30-35 пг
Ретикулоциты		2-10 %	2-10 %
Тромбоциты		180.0-320.0 10 ⁹ /л	180.0-320.0 10 ⁹ /л
Лейкоциты	9.0	4.0-9.0 10 ⁹ /л	4.0-9.0 10 ⁹ /л
Нейтрофилы			
Миелоциты			
Метамиелоциты			
Палочкоядерные	5	1-6 10 ⁹ /л	1-6 10 ⁹ /л
Сегментоядерные	77	47-72 10 ⁹ /л	47-72 10 ⁹ /л
Эозинофилы	1	0.5-5 10 ⁹ /л	0.5-5 10 ⁹ /л
Базофилы	1	0-1 10 ⁹ /л	0-1 10 ⁹ /л
Лимфоциты	26	19-37 10 ⁹ /л	19-37 10 ⁹ /л
Моноциты	2	3-11 10 ⁹ /л	3-11 10 ⁹ /л
Плазматические клетки			
Скорость (реакции) эритроцитов	38	1-10 мм/ч	1-10 мм/ч

Тихвин, тип. Заказ 3616 тираж 300 000 21.12.92.

РЕЗУЛЬТАТЫ БИОХИМИЧЕСКИХ АНАЛИЗОВ за 12-11-92

Пациент: Самсонов Пол: М
Анализ No: 54 Возраст: 58
Врач: Организация: Энд

АНАЛИЗ ()	РЕЗУЛЬТАТ	НОРМА (Д)
13_Мочевина	В 11.12 ммоль/л	1.7- 8.3
8_Общий билирубин	В 117.2 мкмоль/л	5.8- 20.5
9_Прямой билирубин	В 57.5 мкмоль/л	1 - 5
12_Креатинин	В 197 мкмоль/л	50 - 110
24_КФК	124 Ед/л	24 - 195
5_ГГТП	В 773 Ед/л	5 - 30
2_АСТ	В 67 Ед/л	5 - 35
3_АЛТ	В 33 Ед/л	5 - 40

МАРИНСКАЯ БОЛЬНИЦА г.Санкт-Петербург

РЕЗУЛЬТАТЫ БИОХИМИЧЕСКИХ АНАЛИЗОВ за 10-11-92

Пациент: Самсонов Пол: М
Анализ No: 3 Возраст: 58
Врач: Организация: По энд

АНАЛИЗ ()	РЕЗУЛЬТАТ	НОРМА (Д)
16_Глюкоза	5.9 ммоль/л	4 - 6.1
13_Мочевина	В 9.06 ммоль/л	1.7- 8.3
8_Общий билирубин	В 130.7 мкмоль/л	5.8- 20.5
9_Прямой билирубин	В 58.9 мкмоль/л	1 - 5
12_Креатинин	В 226 мкмоль/л	50 - 110
3_АЛТ	31 Ед/л	5 - 40
15_Амилаза	116 Ед/л	1 - 220

Диагноз больного С-ва А.С., 58 лет (и/б № 29069)

Основной:

Хронический гепатит с исходом в цирроз печени.

Осложнения:

Портальная гипертензия.

Асцит. Лапароцентез 20.11.1992.

Сопутствующий:

Сахарный диабет 2-го типа (ИНЗС), легкой степени.

Хронический пиелонефрит в фазе затихающего обострения.

Хроническая почечная недостаточность II ст.

Гипертоническая болезнь, II ст.

ИБС. Стенокардия II ф.к.

ДИНАМИКА БОЛЕЗНИ ФИНСКОГО ЗАЛИВА



Цирроз печени – это хроническое, прогрессирующее, сочетанное поражение паренхимы и стромы печени с дистрофическими изменениями печеночных клеток, узловой регенерацией печени, диффузным развитием соединительной ткани и диффузной перестройкой паренхимы и сосудистой системы печени.

Е.Н. Тер-Григорова

История болезни



Боткин
Сергей Петрович
(1832-1889)
Худ. И.Н. Крамской

На стене висели в рамках бородатые мужчины -
Все в очечках на цепочках, по-народному - в пенсне,-
Все они открыли что-то, все придумали вакцины,
Так что если я не умер - это все по их вине.

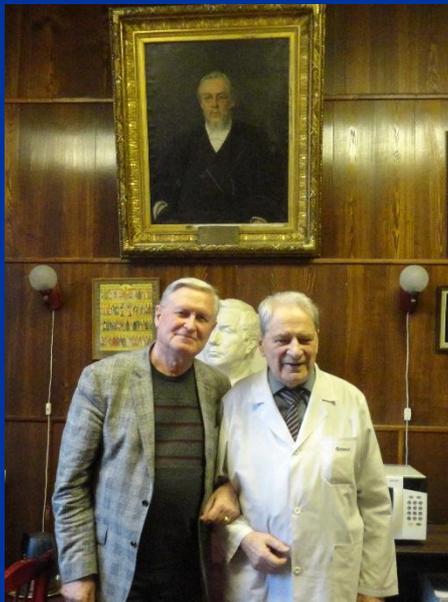
И хотя я весь в недугах, мне не страшно почему-то,-
Подмахну давай, не глядя, медицинский протокол!
Мне известен Склифосовский, основатель института,
Мне знаком товарищ Боткин - он желтуху изобрел.

В положении моем
Лишь чудака права качает:
Доктор, если осерчает,
Так упрячет в "желтый дом".

"Доктор, мы здесь с глазу на глаз -
Отвечай же мне, будь скор:
Или будет мне диагноз,
Или будет - приговор?"

И врачи, и санитары, и светила все смутились,
Закононое светило закатилось за спиной,
И очечки на цепочке как бы влагою покрылись,
У отца желтухи щечки вдруг покрылись белизной.

Владимир Высоцкий.



Ю.И.Строев и Г.Б. Федосеев
у портрета С.П. Боткина
19 февраля 2014 г.

ЖЕЛТУХА

Желтуха (icterus) — симптом окрашивания в жёлтый цвет слизистых оболочек, склер и кожи.

Желтуха является симптомом целого ряда заболеваний и, как правило, связана с гипербилирубинемией.

У детей желтуха наблюдается чаще, чем у взрослых.

Наиболее часто страдают желтухой новорождённые дети.





ЖЕЛТУХА НОВОРОЖДЁННЫХ

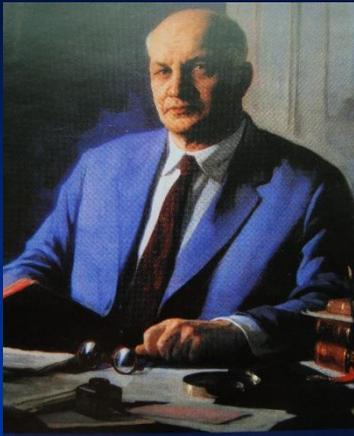
Физиологическая желтуха (физиологическая гипербилирубинемия) развивается у большинства младенцев не ранее 36 часов жизни, чаще — на 3-й день.

Сначала она выявляется на лице, затем на туловище, конечностях, конъюнктиве и слизистых оболочках. На 4 — 6-й дни количество билирубина в крови достигает 8 — 14 мг%, после чего содержание его начинает постепенно снижаться.

Желтушность теряет интенсивность и исчезает в конце первой — начале второй недели.

Общее состояние ребёнка при физиологической желтухе не нарушается, лечения не требуется.

ОТЕЧЕСТВЕННЫЕ КОРИФЕИ УЧЕНИЯ О ЖЕЛТУХАХ

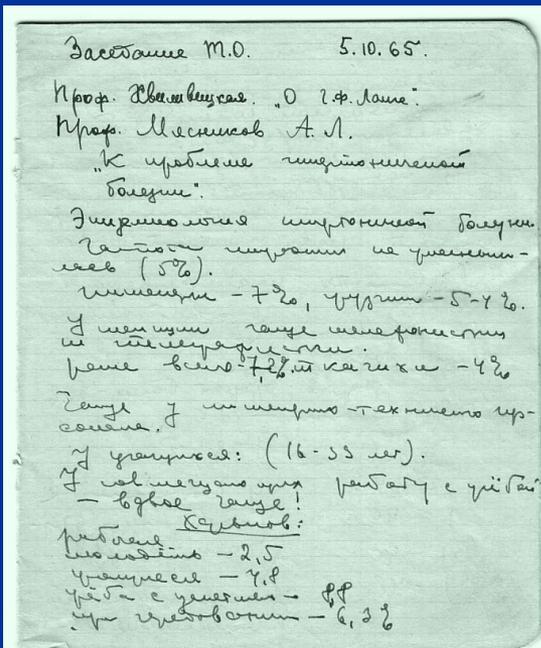


Александр Леонидович Мясников
(1899-1965)

В 1949 год А. Л. Мясников объяснил развитие желтухи при диффузных поражениях печени преимущественно функциональным расстройством печёночной паренхимы — гепатоцитов.



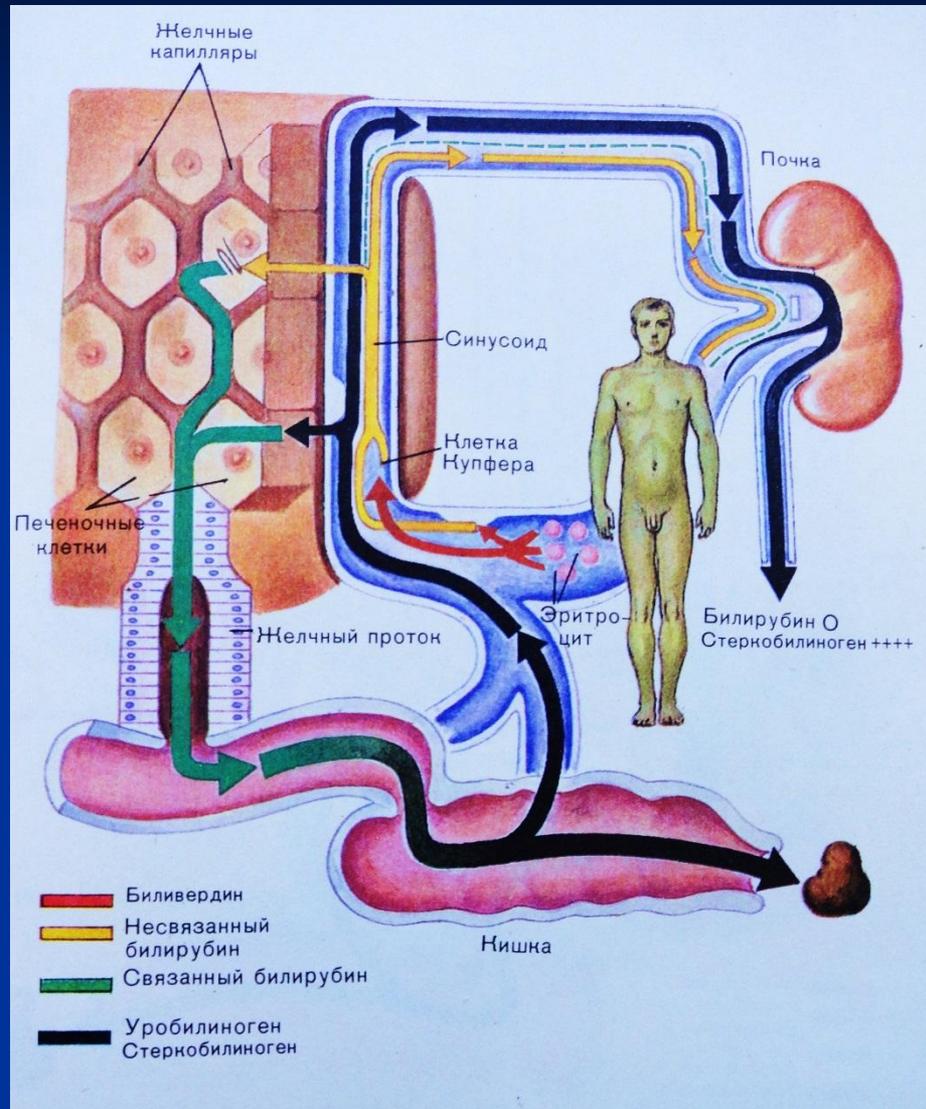
Зинаида Адамовна Бондарь
(1907-1980)



Конспект клинического ординатора Ю.И. Строева гостевой лекции академика А.Л. Мясникова «К проблеме гипертонической болезни» на заседании ЛТО им. С.П. Боткина, посвященного памяти Г.Ф. Ланга (1965).

Монографии:
«Механическая желтуха» (1956 г.),
«Желтухи» (1965 г.),
«Клинические лекции по заболеваниям печени» (1967 г.),
«Клиническая гепатология» (1970 г.)

СХЕМА ОБМЕНА БИЛИРУБИНА (по С.Д. Подымовой, 1993)



КЛАССИФИКАЦИИ ЖЕЛТУХ

Шерлок (S. Sherlock, 1968):

- 1) гемолитическая
(при повышенной билирубиновой нагрузке на печень);
- 2) связанная с нарушением транспорта билирубина
(через синусоидальную мембрану гепатоцита);
- 3) связанная с нарушением конъюгации билирубина в гепатоците;
- 4) связанная с нарушением экскреции.

А. Ф. Блюгер (1968):

- 1) надпеченочная;
- 2) печёночная;
- 3) подпечёночная.

3. А. Бондарь (1970):

- 1) гемолитическая (надпечёночную);
- 2) гепатоцеллюлярную (печёночную);
- 3) механическую (подпечёночную).

Надпеченочная желтуха

Гемолитическая желтуха (надпечёночная), синдром Жильбера. Повышен неконъюгированный билирубин (общий билирубин повышен, конъюгированный — в норме).

Печёночная желтуха

Повышен уровень конъюгированного билирубина или сразу конъюгированного и неконъюгированного

- Острая желтуха
 - Острый вирусный гепатит
 - Лекарственный гепатит
 - Сердечная недостаточность по правожелудочковому типу
 - Послеоперационная желтуха
 - Сепсис
 - Парентеральное питание
- Хроническая желтуха
 - Алкогольный гепатит
 - Цирроз печени
 - Аутоиммунный гепатит
 - Хронический вирусный гепатит (гепатит С, гепатит В)
 - Гепатома (гепатоцеллюлярная карцинома)
 - Внутрпечёночная холангиокарцинома
 - Метастазы печени.



Подпечёночная желтуха

- Камень в общем жёлчном протоке
- Холецистит
- Карцинома поджелудочной железы
- Холангиокарцинома внепечёночных жёлчных протоков
- Острый или хронический панкреатит
- Спазм сфинктера Одди
- Послеоперационные стриктуры жёлчных протоков



СИНДРОМ ЖИЛЬБЕРА-МЕЙЛЕНГРАХТА

Синдром Жильбера - наследственная доброкачественная неконъюгированная гипербилирубинемия. Синдром Жильбера лидирует по частоте и является наиболее мягким клиническим вариантом среди наследственных неконъюгированных гипербилирубинемий.

Первыми этот синдром описали Gilbert Nicolas Augustin (1858-1927) и Lereboullet P. (1874-1944) в 1901 году как «семейную холемию».

Синдром Жильбера встречается среди европейцев с частотой 2-5%, среди азиатов - 3%, а среди африканцев - 36% (!).

Картина болезни Жильбера обусловлена мутациями в гене UGT1A1, которые приводят к снижению уровня функциональной активности фермента уридиндифосфатглюкуронидазы 1 в гепатоцитах.

- *Клиническую картину болезни Жильбера составляют:*
 - интермиттирующая желтуха;
 - астено-вегетативный синдром;
 - в половине случаев диспепсия.
-
- Эпизоды желтухи различной интенсивности у больных с синдромом Жильбера провоцируются инфекциями, приемом алкоголя, голоданием, психоэмоциональной и физической нагрузкой.

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА

Гемолитическая желтуха (надпечёночная, плейохолическая) встречается при врождённых и приобретённых гемолитических анемиях, является симптомом некоторых заболеваний (болезнь Аддисона — Бирмера, сепсис, лучевая болезнь, малярия, затяжной септический эндокардит, некоторые формы цирроза печени, злокачественные опухоли и другие), а также при интоксикациях ядами или веществами, способными вызвать гемолиз,— мышьяковистым водородом, тринитрофенолом, фосфором, сульфаниламидными препаратами, при переливаниях несовместимой крови и другие.

В основе гемолитической желтухи лежит внепеченочная гиперпродукция билирубина (усиленный распад эритроцитов) в сочетании с пониженной экскреторной функцией печени.

Окраска кожи при гемолитической желтухе лимонно-жёлтого оттенка, не достигает большой интенсивности, не сопровождается кожным зудом. Печень может быть не увеличена, селезёнка чаще увеличена. При этой форме желтухи в ряде случаев образуются пигментные камни, развивается хронический калькулёзный холецистит.

Желтуха появляется или усиливается в связи с гемолитическим кризом, охлаждением, нервным или физическим напряжением, инфекцией, приёмом некоторых лекарств и так далее. В крови количество свободного билирубина повышается до 3—6 мг%. В моче билирубин отсутствует, уробилин содержится в избытке, в кале много стеркобилина. Гемолитическая желтуха, как правило, сочетается с анемией регенераторного характера.



МЕХАНИЧЕСКИЕ ЖЕЛТУХИ

Механическая желтуха чаще возникает у людей в возрасте старше 40 лет.

МЕХАНИЧЕСКИЕ ЖЕЛТУХИ

По этиологическому принципу они могут быть объединены в пять основных групп:

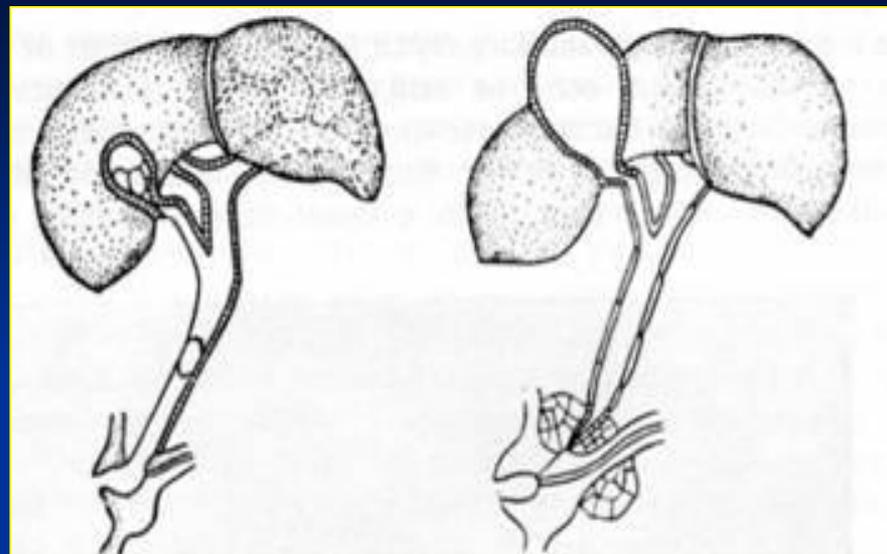
- врожденные пороки развития желчных протоков;
- доброкачественные заболевания желчных путей и поджелудочной железы, которые этиологически связаны с желчно-каменной болезнью (камни желчных протоков, рубцовые стриктуры дистального отдела желчного протока и стенозы Фатерова соска, индуративный панкреатит);
- стриктуры магистральных желчных протоков, развивающиеся в результате операционной травмы;
- первичные и вторичные (метастатические) опухоли гепатопанкреатобилиарной зоны;
- паразитарные заболевания печени и желчных протоков.

СИМПТОМ КУРВУАЗЬЕ

Курвуазье (Louis Courvoisier, 1843—1918; швейц. хирург).

Синоним: признак Курвуазье — Террье

наличие большого напряженного безболезненного желчного пузыря и желтухи при закупорке общего желчного протока главным образом опухолью головки поджелудочной железы или опухолью в области большого сосочка двенадцатиперстной кишки.



ЖЕЛТУХИ

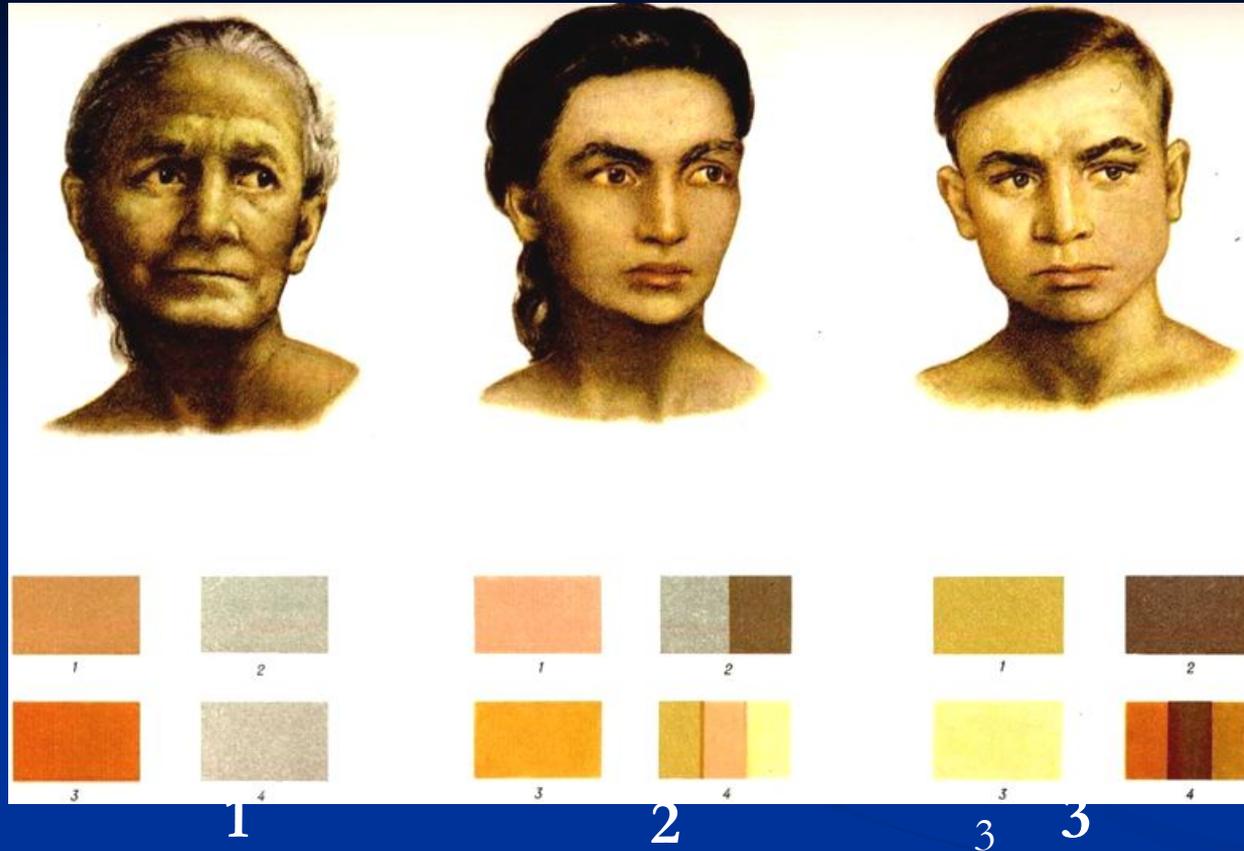


Рис. 1. Обтурационная желтуха (рак головки поджелудочной железы).

Рис. 2. Паренхиматозная желтуха.

Рис. 3. Гемолитическая желтуха.

Под рисунками указаны цвет мочи (1), кала (2), сыворотки крови (3) и содержимого двенадцатиперстной кишки (4).



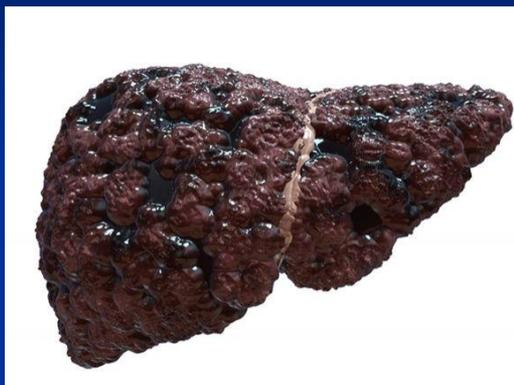
ПАРЕНХИМАТОЗНЫЕ ЖЕЛТУХИ



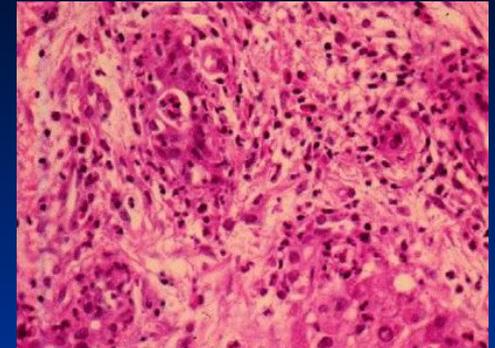
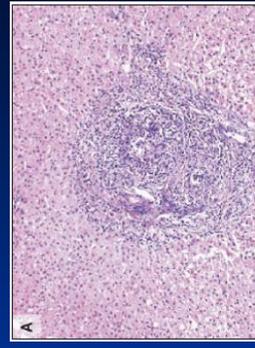
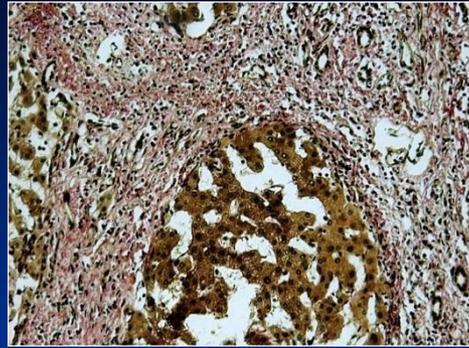
Желтуха при вирусном гепатите В

- Склеры приобретают желтую окраску при содержании билирубина сыворотки выше 2-2,5 мг/дл (34- 43 мкМ/л).
- Кожа желтеет при билирубине выше 3,0-4,0 мг/дл (51-68 мкМ/л).
- Желтый цвет кожи при тяжелых, длительных формах заболевания с холестатическим компонентом имеет грязноватый оттенок и больше напоминает обтурационную желтуху.

ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ



БИЛИАРНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ



Первичный билиарный цирроз – это медленно прогрессирующее аутоиммунное заболевание печени, встречающиеся преимущественно у женщин.

Наиболее часто билиарный цирроз развивается в возрасте от 40 до 50 лет и крайне редко – у людей моложе 25 лет.

При гистологическом исследовании отмечаются воспалительные изменения портальных трактов и аутоиммунное разрушение внутрипеченочных желчных протоков. Это приводит к нарушению выделения желчи и задержке токсических веществ в печени, что является причиной снижения функции печени, фиброза, цирроза и печеночной недостаточности.

При первичном билиарном циррозе появляются антимитохондриальные антитела (у 90–95% пациентов), зачастую задолго до первых клинических признаков заболевания. Необъясненной особенностью первичного билиарного цирроза, как и многих других аутоиммунных заболеваний, является то, что несмотря на присутствие митохондрий во всех клетках организма, патологический процесс ограничен печенью. Антигены митохондрий, антитела к которым вырабатываются при первичном билиарном циррозе, точно установлены.

КАРОТИНОЗ (аурантиаз кожи, желтуха каротиновая, каротинодермия, ксантемия, кантодермия каротиновая, охродерматоз)



Каротины — жёлтокрасные пигменты (липохромы) из класса каротиноидов, широко распространённые в растительных и животных тканях.

К ним относится провитамин А.

Каротинемия — повышенное содержание каротинов в плазме крови ($>250 \text{ мг}^{\circ}/\%$), клинически протекает бессимптомно. При появлении характерной пигментации говорят о каротинозе.

Каротиноз — желтоватооранжевая пигментация кожи и слизистых оболочек, обусловленная отложением каротина вследствие повышенной его концентрации в плазме крови. Особенно интенсивна окраска кожи ладоней и подошв.

В отличие от желтух, при каротинозе цвет склер не меняется.

Причины

Избыточное поступление каротинов с пищей. Нарушение метаболизма каротинов в организме. СД. Микседема. Нервнопсихическая анорексия.

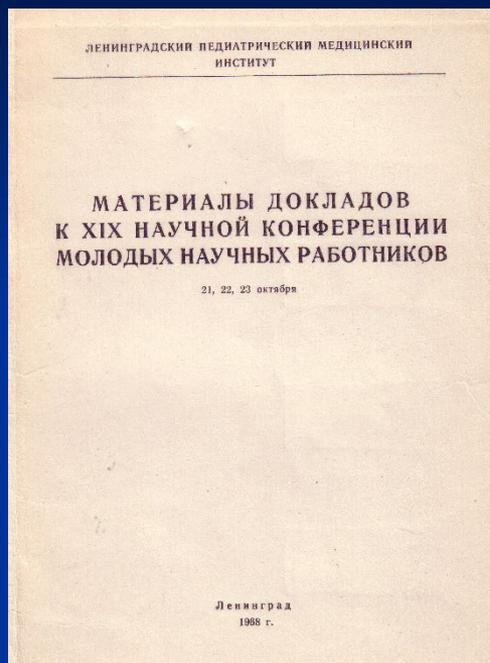
Лечение

Диета. Ограничение продуктов, богатых В-каротином (морковь, сладкий перец, зелёный лук, щавель, шпинат, петрушка, салат, абрикосы, плоды шиповника, облепихи). Лечение основного заболевания.

ГЕМОХРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА—ТРУССО)

- 1863 г. – Труссо описал пигментный цирроз печени
- 1882 г. – Гано и Шоффар назвали его «бронзовым диабетом»
- 1890 г. – Реклингхаузен назвал заболевание гемохроматозом

ГЕМОХРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА—ТРУССО)



Л. Я. КОЛЕСНИКОВА и Ю. И. СТРОЕВ

Кафедра госпитальной терапии (зав. — проф. К. А. Дрягин) и б-ца им. Куйбышева (главный врач — засл. вр. РСФСР Е. В. Мамышева).

СЛУЧАЙ БРОНЗОВОГО ДИАБЕТА (ГЕМОХРОМАТОЗА)

Бронзовый диабет — редкое заболевание с характерной клинической триадой: темная окраска кожи—цирроз печени — сахарный диабет. Считают, что причина заболевания — в усиленном всасывании железа в тонком кишечнике и отложении его в различных органах. За 100 лет после первого

ГЕМОХРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА—ТРУССО)

Пациент: ЛУКЬЯНЕЦ ИРИНА ВЛАДИМИРОВНА

Дата рождения: 26.11.1955 Пол: Жен

Адрес:

Отделение: Поли-ка СПбГУ (8 линия)

Дата взятия биоматериала:

ФИО врача: Филенко

Дата доставки биоматериала: 15.02.2010

Страховая компания:

Биоматериал: Кровь

Страховой полис: серия: №:350196

Замечания: Сыворотка иктеричная.

Биохимия крови

Название теста	Результат		Ед. Изм.	Референтные значения
АЛТ	52,60	выше	Ед/л	0,00 - 34,00
АСТ	57,70	выше	Ед/л	0,00 - 31,00
Щелочная фосфатаза	111		Ед/л	30 - 120
Билирубин общий	94,1	выше	мкмоль/л	5,0 - 21,0
Билирубин прямой	19,6	выше	мкмоль/л	0,0 - 3,4
Билирубин не прямой	74,5	выше	мкмоль/л	1,6 - 17,6
Железо	37,9	выше	мкмоль/л	10,7 - 32,2
Ферритин	966	выше	нг/мл	10 - 120
Креатинин	55,5	ниже	мкмоль/л	58,0 - 96,0

ГЕМОХРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА—ТРУССО)

Классификация нарушений обмена железа (N.D.Grace, 1982)

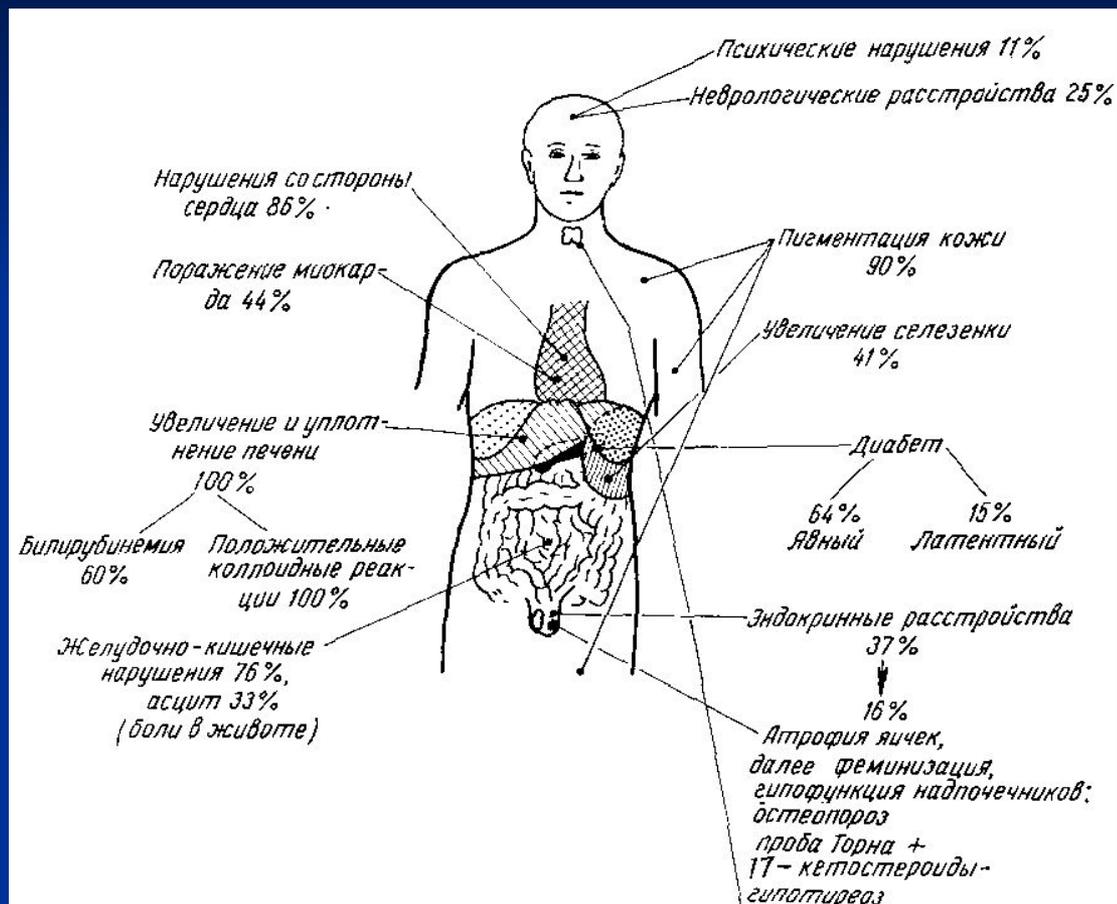
Преимущественное накопление железа в паренхиматозных клетках

1. Идиопатический (наследственный) гемохроматоз
2. Поражения печени при анемиях, характеризующихся:
 - А. Неэффективным эритропоэзом
 - Талассемией
 - Пиридоксин-чувствительной анемией
 - Б. Гемолизом
 - Наследственным сфероцитозом (гемолитическая анемия Минковского-Шоффара)
 - Недостаточностью глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
 - В. Недостаточностью фолиевой кислоты и витамина В12
3. Цирроз печени с вторичным накоплением железа
 - А. Алкогольный цирроз
 - Б. Состояние после порто-системного шунтирования
4. Заболевания печени, связанные с поступлением больших количеств железа
 - А. Диета
 - Б. Длительное употребление железосодержащих препаратов

Преимущественное накопление железа в ретикулоэндотелии

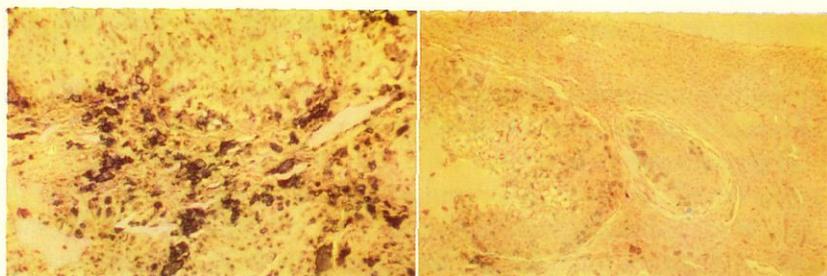
1. Заболевания печени, связанные с массивными переливаниями крови
2. Заболевания печени у больных, леченных хроническим гемодиализом

ГЕМОХРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА—ТРУССО)



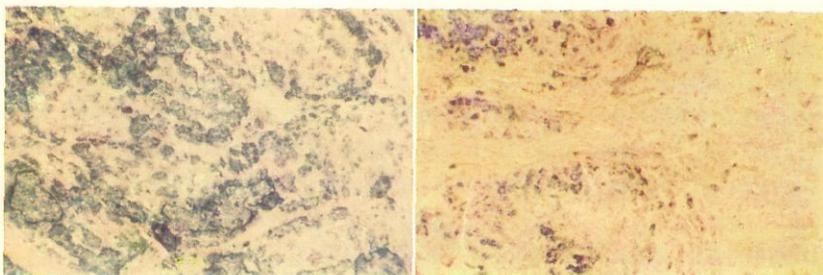
ЧАСТОТА СИМПТОМОВ ГЕМОХРОМАТОЗА (по HEILMEYER)

ГЕМОХРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА—ТРУССО)



10

11



14

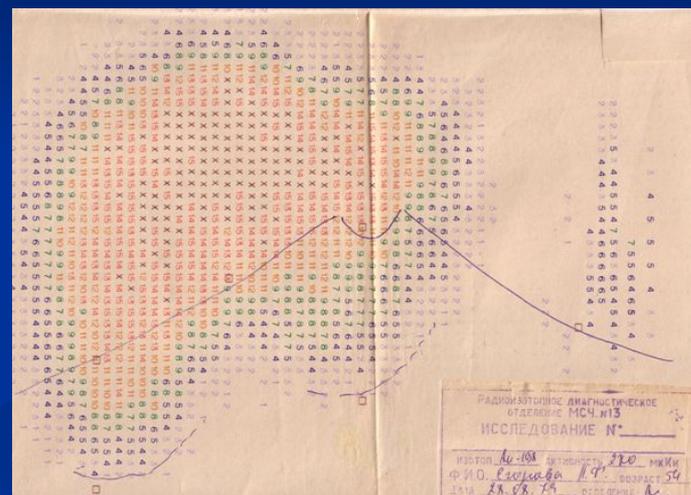
15

Fig. 10. Liver biopsy prior to desferrioxamine therapy (Pat. St., hereditary haemochromatosis).

Fig. 11. Liver biopsy following the removal of 18 g. iron in pat. St.

Fig. 14. Liver biopsy prior to desferrioxamine therapy in pat. F (thalassaemia).

Fig. 15. Liver biopsy following the removal of 14 g. iron in pat. F. Haemosiderin iron has largely disappeared from parenchymal and connective tissue.



Сканограмма печени
с помощью Au^{198}

ГЕМОХРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА—ТРУССО)

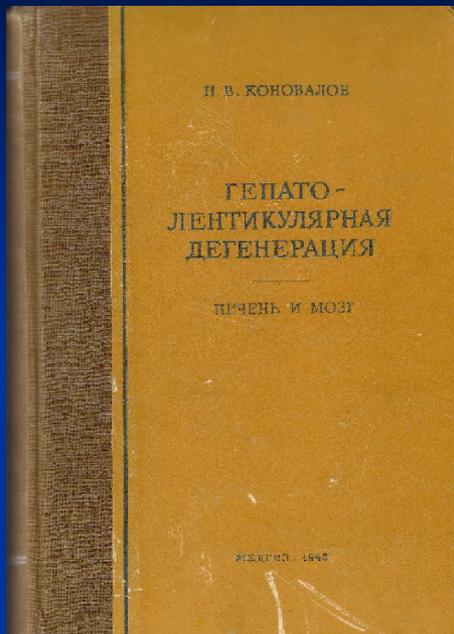
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ГЕМОХРОМАТОЗА

1. Загар
2. Физиотерапия (УФО)
3. Аддисонова болезнь
4. Порфирия
5. Пеллагра
6. Гиперпигментные дерматозы
7. Нейрофиброматоз Реклингхаузена
8. Черный акантоз
9. Неспецифический язвенный колит
10. Полипоз желудочно-кишечного тракта (болезнь Пейтца-Эггера)
11. Склеродермия (иногда)
12. Профессиональные болезни (аргироз)
13. Вшивость

Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вестфалья-Коновалова-Вильсона)

- В 1883 г. К. Вестфаль описал два случая, которые были похожи по клинической картине на рассеянный склероз.
- В 1898 г. Штрюмпель описал 4 случая, из которых только 2 можно отнести к так называемому «псевдосклерозу»:
 - 1. Двигательные расстройства в верхних и нижних конечностях в виде парезов, спастических явлений, атаксии и дрожания.
 - 2. Апоплектиформные припадки с инсультообразной потерей сознания, в связи с которыми развиваются расстройства движений и чувствительности или же усиливаются ранее бывшие нарушения.
 - 3. Расстройства речи: замедленная, монотонная, скандированная, срывающаяся речь и нарушения артикуляции.
 - 4. Маскообразность лица, застывание мимических движений.
 - 5. Эпилептиформные припадки, обычно односторонние, захватывающие мышцы шеи и рук, особенно частые в последнем периоде болезни.
 - 6. Повышение мышечного тонуса с контрактурами в сгибателях кисти и стопы; вследствие контрактуры голеностопных суставов развивается характерная «ходьба на носках».
 - 7. Повышение сухожильных рефлексов при нормальном поведении кожных рефлексов.
 - 8. Психические расстройства; насильственный смех и плач.
 - 9. Фосфатурия; акне (утри); комедоны (черные точки на коже).
 - 10. Длительное прогрессирующее течение болезни, иногда прерываемое ремиссиями; ухудшения связаны с апоплектиформными припадками.
- В 1902 г. Кайзер описал отложение зеленовато-бурого пигмента в глубоких слоях периферии роговой оболочки в случаях тяжелого заболевания «рассеянно-склеротического характера».
- В 1912 г. Флейшер отделил все наблюдения от рассеянного склероза и сблизил их с «псевдосклерозом».
- В 1912 г. Альцгеймер установил при «псевдосклерозе» наличие микроскопических изменений в центральной нервной системе.
- В 1921 г. Галл (Hall) назвал заболевание *гепатолентикулярной дегенерацией*.

Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вестфала-Коновалова-Вильсона)



Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вестфала-Коновалова-Вильсона)

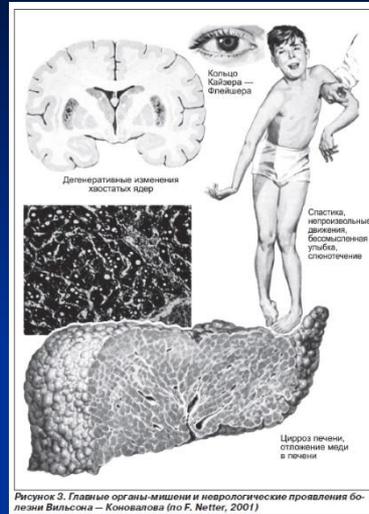


Рисунок 3. Главные органы-мишени и неврологические проявления болезни Вильсона – Коновалова (по F. Netter, 2001)

Неврологические симптомы	Изменения по данным томографии
1-я группа – псевдопаркинсонические симптомы	
Брадикинезия Ригидность Нарушение познавательной функции	Дилатация III желудочка
2-я группа – псевдосклеротические симптомы	
Атаксия Тремор Снижение функциональной способности	Очаговое поражение таламуса
3-я группа – дискинетические симптомы	
Дискинезия Дизартрия Синдром органических изменений личности	Очаговое поражение скорлупы (putamen) и бледного шара (globus pallidus)

■ **Атетоз** – проявляется в пальцах, – медленные, извивающиеся, червеобразные движения.

■ Атетоз мышц лица проявляется искривлением рта, подергиванием губ и языка. Напряжение мышц сменяется снижением тонуса и расслаблением. Чаще появляются при поражении хвостатого ядра, нарушении взаимосвязей бледного шара и красного ядра.

■ Такие нарушения возможны при родовой травме, эпидемическом энцефалите, черепно – мозговых травмах, атеросклерозе, сифилисе.



Соотношение неврологических симптомов болезни Вестфала-Коновалова-Вильсона с данными томографии головного мозга

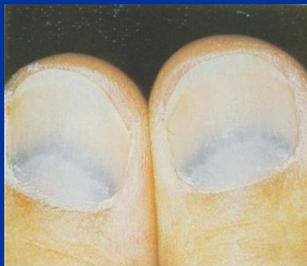
Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вестфала-Коновалова-Вильсона)

Диагностическое значение имеет гиперпигментация кожи (от темно-серого до коричневого цвета) и наличие на периферии роговиц больного характерного зеленовато-коричневого ободка — так называемых колец Кайзера-Фляйшера.

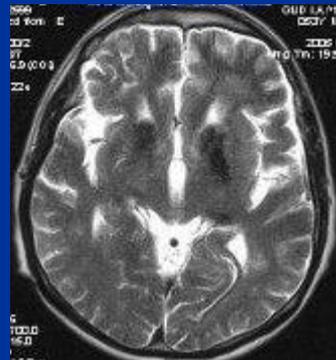
Как правило, обнаруживается умеренное увеличение селезенки.

Дифференциальная диагностика проводится с циррозом печени и хроническими активными гепатитами.

Диагноз подтверждается пункционной биопсией печени и лабораторными тестами, в частности концентрации меди в крови и суточной моче.



При болезни Вильсона-Коновалова и аргирии наибольшую окрашенность приобретает луночка ногтя



Кольцо Кайзера-Фляйшера

Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вестфаля-Коновалова-Вильсона)

- В настоящее время наиболее распространенным, общепризнанным и эффективным препаратом для **лечения гепатолентикулярной дегенерации** является D-пенициламин (D-ПА).
- D-ПА представляет собой тиоловое соединение, содержащее сульфгидрильные группы, которые образуют комплексы с тяжелыми металлами (в том числе медью), что способствует выведению избытков меди из организма.
- В отличие от применявшихся до того тиоловых препаратов (ВАЛ, тиояблочная, тиоянарная кислота, унитиол), D-ПА вводится перорально, менее токсичен и обладает более значительным медегонным эффектом.

НАРОДНАЯ «МЕДИЦИНА» И ЖЕЛТУХИ

- В прошлом чехи, чтобы вылечить больного желтухой, советовали неожиданно плюнуть ему в лицо.
- В г. Луге заболевшим желтухой советовали поймать щуку и долго смотреть ей в глаза.

