

# Icterus

Dr. Hankó László

Semmelweis Egyetem III. Sz. Belgyógyászati Klinika

2018/2019. tanév

ÁOK V. évfolyam

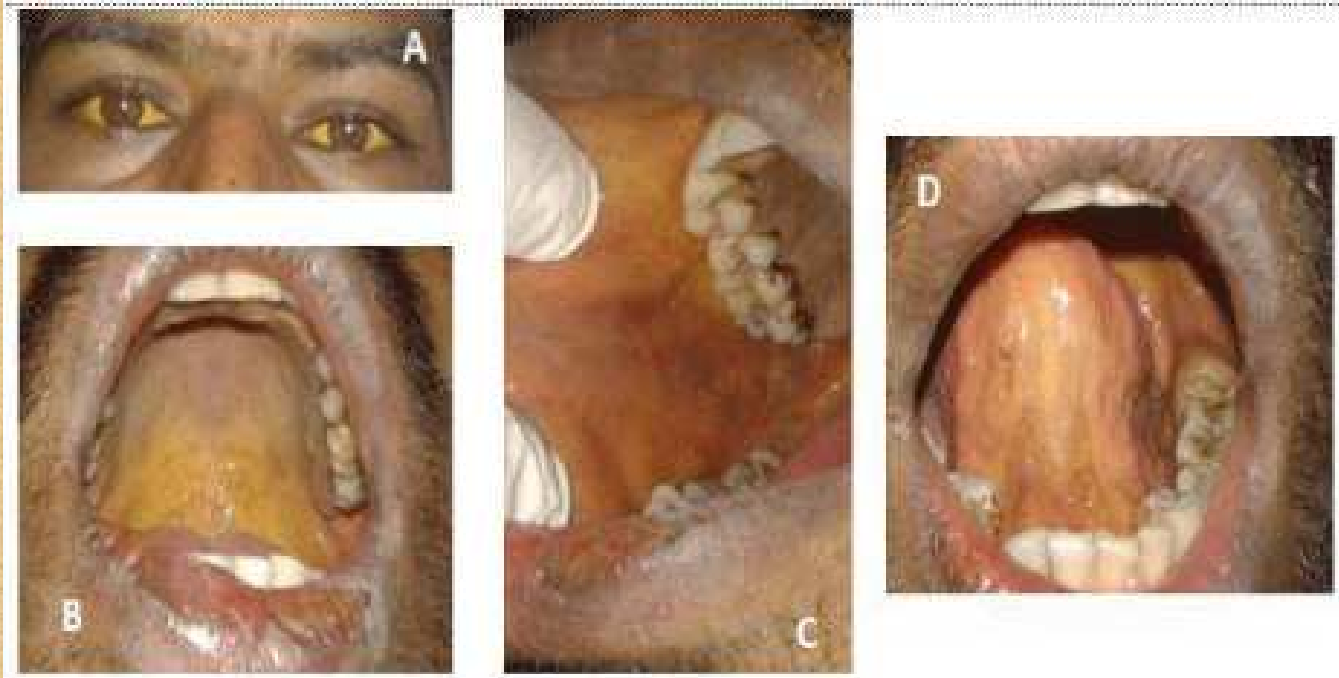
- Normál Se Bilirubin: <math><17\text{micromol/l}</math> (1mg/dl)  
<math><5\%</math> konjugált vagy direkt bilirubin
- Konjugált bilirubin = direkt bilirubin
- Konjugálatlan bilirubin = indirekt bilirubin
- Sárgaság = hyperbilirubinaemia
- 34 micromol/l felett szemmel láthatóvá válik a bőr es a nyálkahártyák elszíneződése

Legjobban látható:

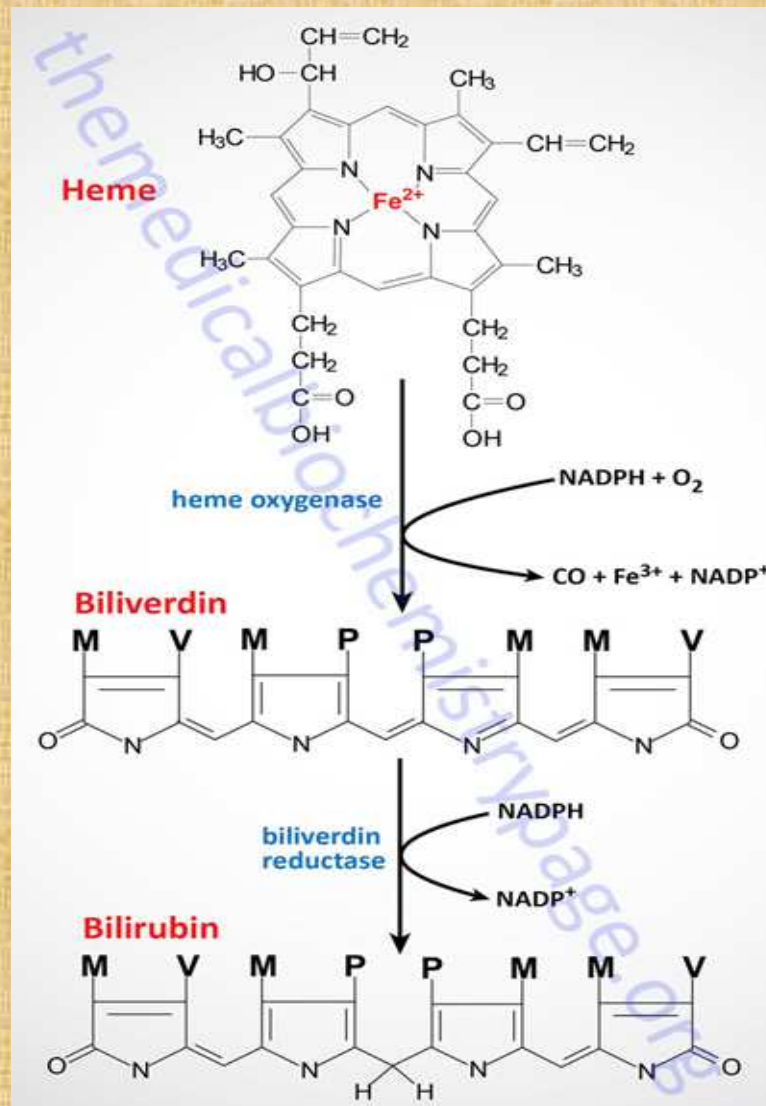
- Conjunctiva



- Nyelv alatt, kemény szajpadon

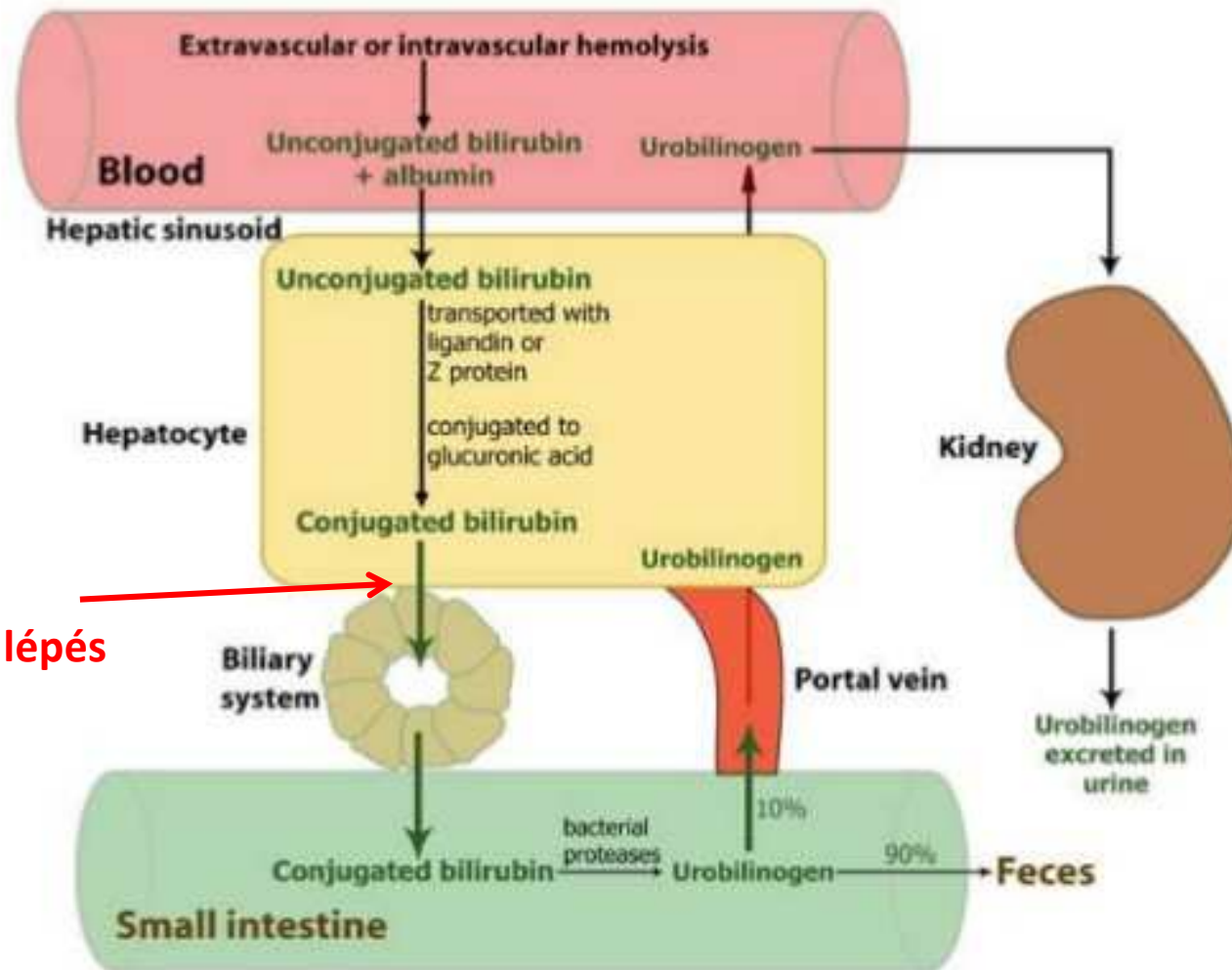


# Bilirubin szintézis (hem lebontás)



# A bilirubin kiválasztása

Sebesség-  
meghatározó lépés



- A hyperbilirubinaemia lehet főként konjugálatlan bilirubin,
- Valamint mind konjugált, mind konjugálatlan bilirubin felhalmozódás miatt.

# Konjugálatlan hyperbilirubinaemia I.

- Emelkedett bilirubin termelés:
  - Extravascularis hemolysis
    - Reticuloendothelialis rendszer túlműködése (lép, máj, csontvelő)
  - Extravasatio
    - Hematomák felszívódása (szövetközi macrophagok)
  - Intravascularis hemolysis
    - Immunhemolysis, mechanikus műbillentyű
  - Dyserythropoesis (kóros hem-szerkezet → degradatio)
    - Megaloblastos-, sideroblastos-anaemia, súlyos vashiány, spherocytosis, etc.
  - Wilson-kór
    - Kóros réz kiválasztás a májban, következményes réz-felgyűlés a májban, agyban, corneában

# Hemolysis laborlelete

Jellemző laborparaméterek hemolysisben	
Se össz.bilirubin/direkt bilirubin	↑/↑
LDH	↑
Haptoglobin	↓
Májenzimek (GOT, GPT, ALP)	–
(Kenetben fragmentocytak)	

- Se bilirubin koncentráció, jó májfunkció esetén nem haladja meg a 68 micomol/l-t
- Főleg indirekt bilirubin emelkedés



# Konjugálatlan hyperbilirubinaemia II.

- Elégtelen bilirubin felvétel a májban
  - Congestiv szívelégtelenség
  - Portoszisztémás-shunt
  - Gyógyszer-mellékhatás
    - Rifampin, probenecid, etc.
- Elégtelen konjugáció
  - Crigler-Najjar szindróma
  - Gilbert-szindróma
  - Újszülöttek
  - Hyperthyreosis

# Konjugált hyperbilirubinaemia I.

- Extrahepaticus cholestasis (biliáris elzáródás)
  - Coledocholithiasis
  - Tumorok
  - Primer sclerotizáló cholangitis – PSC
  - Akut- és krónikus pancreatitis
  - Stricturek – műtétet követően
  - Paraziták (Ascariasis, májmétely)

# Konjugált hyperbilirubinaemia II.

- Intrahepaticus cholestasis
  - Vírus hepatitisek
  - Alkoholos hepatitis
  - Nem alkoholos eredetű steatohepatitis
  - Krónikus hepatitisek (autoimmun, HCV)
  - Primer biliaris cholangitis – PBC (korábban primer biliaris cirrhosis)
  - Gyógyszerek, toxinok (chlorpromazin, arzen)
  - Sepsis, hypoperfúzió (shock - MOF)
  - Infiltratív betegségek (amyloidosis, lymphoma, sarcoidosis, tuberculosis)
  - Terhesség
  - Postoperatív cholestasis
  - Teljes parenterális táplálás

# Konjugált hyperbilirubinaemia III.

- A bilirubin transzport congenitális defektusai
  - Canalicularis anion transzporter defektus: Dubin-Johnson szindróma
  - Sinusoidális re-uptake defektus: Rotor szindróma

Jellemző laborparaméterek direkt hyperbilirubinaemiában	
Se össz.bilirubin/direkt bilirubin	↑/↑
ALP	↑
Se aminotranszferázok (GOT, GPT)	↑
INR	↑

- Hepatocellularis eredet esetén az aminotranszferáz emelkedés jelentősebb
- Cholestaticus eredet esetén az ALP szint emelkedés jelentősebb

# Esetbemutató I.

- Kórtörténet:
  - 94 éves nőbeteg
  - Strumectomia, appendectomia, myoma miatti hysterectomia, PM impl., HT, dementia
- Panaszok:
  - Fogyas, fáradékonyság
  - Sárgaság
  - Jobb bordaív alatt nyomásérzékenység
  - Láztalan,
  - Hányinger, hányás
  - Széklet, vizelet normális

# Esetbemutató I.

- Fizikális vizsgálat:
  - Bőr, sclera: sárga
  - Hasi status: puha, betapintható, jobb bordaív alatt puha, mobilis, nyomásérzékeny terime, norm. bélhangok

# Fizikalis vizsgalat





# Fizikalis vizsgalat



# Milyen betegségek állhatnak a háttérben?

- Pancreas feji térfoglalás
- Choledocholithiasis
- Hepatocellularis cc.
- Cholecystitis
- Akut hepatitis

# Laboratóriumi vizsgálatok

- WBC: 7.21 G/L; Hgb: 109 g/L; Thr: 242 G/L;
- INR: 1.07 INR;
- Glu: 5.8 mmol/L; Nátrium: 135 mmol/L;  
Kálium: 3.4 mmol/L; CN: 5.0 mmol/L;  
Kreatinin: 67 umol/L; GFR: 67.2 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>;
- **T.bilirubin: 47.3 umol/L; d.bil: 21.5 umol/L;** GOT:  
47 U/L; GPT: 36 U/L; LDH: 168 U/L; Amiláz: 55 U/L;  
LIP: 23 U/L;
- **ALP: 1223 U/L; GGT: 883 U/L;**
- CRP: 32.04 mg/L

# Kepalkotó vizsgálatok

- Hasi UH:



# Kepalkoto vizsgalatok

- Hasi UH: A máj megtartott nagyságú és szerkezetű, benne körülírt gócos képlet nem látható. **Az intrahepaticus epeutak kissé tágabbak. A ductus choledochus kb. 0,6 cm széles, benne hasonló nagyságú echodens képlet látszik a májkapu közelében. A májkaputól a choledochus hosszan követhető. A cholecysta az átlagosnál nagyobb, sima falú, benne több, kb. 1 cm-s kő és nagyobb sludge-labdák látszanak. A ductus cysticus is tágabb.** A pancreas fejében és a testben kóros eltérést nem látható.
- Vélemény: Megnagyobbodott epehólyag, melyben kő és sludge van. Tágabb intra- és extrahepaticus epeutak. A ductus choledochusban kőárnyék.



Diagnózis:

**Cholelithiasis**

# Terápia

ERCP: A papilla duzzadt, lefelé tekintő, bulging.

Tűkéssel felmetszve a feléig, a choledochus volt szelektíven kanülálható, melyben több kis telődési hiány látható. A papilla felvágásakor kis kő ürül. A choledochusba 10 Fr-es, 5 cm hosszú műanyag-stentet helyeztünk, melyen szabályos az elfolyás.

Vélemény: Choledocholithiasis, intrapapillaris kő, bulging papilla, EST, részleges kőextractio, stent implantatio.

# Esetbemutató II.

- Anamnézis
  - 73 éves nő
  - appendectomia, cholecystectomy, uterus extirpatio
  - kezelt hypothyreosis.
  - 1996: rectum adenocarc. miatt műtét, azóta stoma.
  - 2008. pancreatitis
  - 2011 óta CLL (stabil betegség, kezelést nem igényel).



# Esetbemutató II.

- Jelen panaszok:
  - 4 napja gyenge, fáradt.
  - Egyéb panasza rákérdezésre sincs.

# Labor

- Fvs: 6,36
- Vvs: 1,64
- Hgb: 63 g/l
- Thr: 196
- MCV: 121 fl
- Retikulocyta ↑↑↑
- Sebi: 60/9
- LDH: 846

- **Mi állhat a vérszegénység hátterében?**
- **Milyen laborparamétereket nézzünk?**

- **Haptoglobin**



- 0,04 mg/dl (32-250)

Diagnózis

**Hemolízis**

Terápia

**Szteroid**

# Esetbemutató III.

- Anamnézis
  - 71 éves férfi
  - 1952. inguinalis sérvműtét
  - 1990 óta kezelt hypertonia.
  - 2004 óta ismert PF, két alkalommal sikertelen ECV, azóta frekvencia-kontroll
  - 2007 óta ismert diabetes mellitus

# Esetbemutató III.

Jelen panaszok:

- Hányingere van. Sokat fogyott: 2 hónap alatt 112-ről 90 kg-ra. Émelyeg, naponta többször van hasmenése, a széklete nem volt véres vagy fekete.
- Szénhidrát-anyagcseréje nincs egyensúlyban, a reggeli vércukor 16,7 mmol/l.



# Esetbemutató III.

- Laborparaméterek
  - Vvs 4.83 Tera/L
  - Hgb 138 g/L
  - Htk 0.40 L/L
  - Thr 286 Giga/L
  - INR :  
120 sec belül nem alvad
  - CRP 121.76 mg/L Fvs 8.05 Giga/L

# Esetbemutató III.

- Laborparaméterek
  - **Glükóz 26.8 mmol/L**
  - Nátrium 133 mmol/L
  - Kálium 3.9 mmol/L
  - Karbamid 4.3 mmol/L
  - Kreatinin 91  $\mu\text{mol/L}$
  - **T.bilirubin 31 / 24  $\mu\text{mol/L}$**
  - GOT 31 U/L
  - GPT 30 U/L
  - **Alkalikus foszfatáz 369 U/L**
  - **LDH 218 U/L**
  - Kreatin-kináz 47 U/L

# Esetbemutatas III.

## Hasi UH vizsgálat:

A máj kissé nagyobb, benne számos 15-30 mm-es echoszegény, kerekded szolid góc látható mindkét lebenyben. Az intrahepaticus epeutak nem tágabbak.

A choleduchus, a májkapu környéke, a pancreas és a retroperitoneum a bélgázok miatt egyáltalán nem vizsgálható. Az epehólyag tágabb, 11x5 cm, vékony falú, lumenét részben sűrű tartalom tölti ki. A lép kissé nagyobb, 13x5 cm. A vesék normális nagyságúak, parenchymájuk megtartott. Az üregrendszer mindkét oldalon enyhén tágabb. Az ureter nem hozható látótérbe. A hólyag félig telt. A prostata normális nagyságú, benne meszesedés sejthető.

Vélemény: Multiplex szolid képletek a májban. Tágabb epehólyag, kissé sűrűbb tartalommal

# Esetbemutató III.

