

临床医师内科学：黄疸执业医师资格考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/510/2021_2022__E4_B8_B4_E5_BA_8A_E5_8C_BB_E5_c22_510092.htm

胆红素与黄疸的关系。掌握胆红素来源、运输、摄取、结合和排泄。按病因分类，黄疸分为溶血性、肝细胞性、胆汁淤积性、先天性非溶血性黄疸。掌握溶血性黄疸的发生机制和7个特征。掌握肝细胞性黄疸的发生机制和6个特点。胆汁淤积性黄疸的发生机制和6个特点。先天性非溶血性黄疸的发生机制。结合上述内容黄疸的鉴别诊断要根据病史、症状、体征及实验室检查结果进行综合判断。（1）正常胆红素代谢 黄疸为一种常见的临床表现，是由于血清内胆红素浓度增高（高胆红素血症，）使巩膜、皮肤、粘膜、体液和其他组织被染成黄色的现象。正常血清总胆红素浓度为 $1.7 \sim 17.1 \mu\text{mol/L}$ ，其中一分钟胆红素低于 $3.4 \mu\text{mol/L}$ 。如总胆红素为 $34 \mu\text{mol/L}$ ，临床上即可发现黄疸；如血清总胆红素超过正常范围而肉眼看不出黄疸，则称为隐性黄疸。2.正常胆红素的代谢（1）胆红素的来源：衰老红细胞所释放的血红蛋白为胆红素的主要来源，占80%~85%，10%~15%胆红素来自骨髓中未成熟红细胞的血红蛋白（即无效造血），另1%~5%来自肝的游离胆红素及含胆红素的蛋白质。正常成人每日生成胆红素总量为 $340 \sim 510 \mu\text{mol/L}$ ，平均 $425 \mu\text{mol/L}$ 。（2）胆红素的运输：上述胆红素是游离胆红素，又称非结合胆红素。游离胆红素于血循环中附着于血清蛋白上，形成胆红素-清蛋白复合物，运载到肝。（3）胆红素的摄取：在肝窦内，胆红素被肝细胞微突所摄取，并将清蛋白与胆红素分离，胆红素进入肝细胞后，由胞浆

载体蛋白Y和Z所携带，并转运到光面内质网内的微粒体部分。

(4) 胆红素的结合：游离胆红素在微粒体内经葡萄糖醛酸转移酶催化，与葡萄糖醛酸基相结合，形成结合胆红素。主要为胆红素葡萄糖醛酸酯，约占结合胆红素总量的75%。

(5) 胆红素的排泄：可能经高尔基器运输到毛细胆管微突、细胆管、胆管而排入肠道。但无疑是主动转运、限速和耗能过程。结合胆红素进入肠腔后，由肠道细菌脱氢的作用还原为尿胆原，大部分随粪便排出，称为粪胆原；小部分回肠下段或结肠重吸收，通过门静脉血回到肝，转变为胆红素，或未经转变再随胆汁排入肠内，从肠道重吸收的尿胆原，有很多部分进入体循环，经肾排出。

(2) 黄疸分类 1.溶血性黄疸

(1) 病因和发生机制：凡能引起红细胞大量破坏而产生溶血现象的疾病，都能发生溶血性黄疸：先天性溶血性贫血；

获得性溶血性贫血。红细胞大量破坏时，生成过量的非结合胆红素，远超过肝细胞摄取、结合和排泄的限度，同时溶血性贫血引起的缺氧、红细胞破坏释出的毒性物质，均可削弱肝细胞的胆红素代谢功能，使非结合胆红素潴留于血中而发生黄疸。

(2) 溶血性黄疸的特征：巩膜多见轻度黄染

，在急性发作时有发热、腰背酸痛，皮肤粘膜往往明显苍白；皮肤无瘙痒；有脾大；有骨髓增生旺盛的表现；血清总胆红素增高，一般不超过 $85\ \mu\text{mol/L}$ ，主要为非结合胆红素增高；尿中尿胆原增加而无胆红素，急性发作时有血红蛋白尿，呈酱油色，慢性溶血时尿内含铁血黄素增加，24小时粪中尿胆原排出量增加；在遗传性球形细胞增多时，红细胞脆性增加，地中海贫血时脆性降低。

2.肝细胞性黄疸

(1) 病因和发生机制：各种肝病肝细胞广泛损害而引起黄疸

。因肝细胞病变，对胆红素摄取、结合和排泄功能发生障碍，以致有相当量的非结合胆红素潴留于血中，同时因结合胆红素不能正常地排入细小胆管，反流入肝淋巴液及血液中，结果发生黄疸。尿内有胆红素，尿胆原的排泄量视肝细胞损害和肝内淤胆的程度而定。（2）肝细胞性黄疸的特征：皮肤和巩膜呈浅黄至深金黄色，皮肤有时有瘙痒；血中非结合和结合胆红素均增高；尿中胆红素阳性，尿胆原常增加，但在疾病高峰时，因肝内淤胆至尿胆原减少或缺如，同样，粪中尿胆原含量可正常、减少或缺如；血清转氨酶明显增高；血中肝炎病毒标记物常阳性；肝活组织检查对弥漫性肝病的诊断有重要意义。

3.胆汁淤积性黄疸（1）病因和发病机制

肝外阻塞性胆汁淤积：引起胆总管内阻塞的有胆石症、胆道蛔虫、胆管炎、癌肿浸润、手术后胆管狭窄；胆管外阻塞的有壶腹周围癌、胰头癌、肝癌、肝门或胆总管周围淋巴结癌肿转移等引起胆管压迫。阻塞上端的胆管内压力不断增高，胆管逐渐扩大，最后使肝内胆管因胆汁淤积而破裂，胆汁直接或由淋巴液反流入体循环，结果使血中结合胆红素增高；肝内阻塞性胆汁淤积：包括肝内泥沙样结石、原发性肝癌侵犯肝内胆管或形成癌栓、华支睾吸虫病等；肝内胆汁淤积：见于病毒性肝炎、药物性黄疸、原发性胆汁硬化及妊娠期复发性黄疸等。肝内胆汁淤积分子细胞学上是指胆汁的生成和分泌减少，以及胆汁流淤滞和浓缩。（2）胆汁淤积性黄疸的特征：肤色暗黄，黄绿或绿褐色；皮肤瘙痒显著，常发生于黄疸出现前；血中胆红素增高，以结合胆红素为主，胆红素定性试验呈直接反应；尿胆红素阳性，但尿胆原减少或缺如；粪中尿胆原减少或缺如，

粪便显浅灰色或陶土色；血清总胆固醇、碱性磷酸酶、谷氨酰转肽酶增高、脂蛋白-X阳性。4.先天性非溶血性黄疸系指肝细胞对胆红素的摄取、结合及排泄有先天性酶缺陷所致。（1）Gilbert综合征：系因肝细胞摄取游离胆红素障碍及微粒体内葡萄糖醛酸转移不足所致。血清内非结合胆红素增高，肝功能试验正常，红细胞脆性正常，胆囊显影良好，肝活组织检查无异常。（2）Dubin-Johnson综合征：系因肝细胞对结合胆红素及其他有机阴离子向毛细胆管排泄障碍，致血清结合胆红素增高，但胆红素的摄取和结合正常。口服胆囊造影剂胆囊常不显影。肝外观呈绿黑色，肝活组织检查见肝细胞内有弥漫的棕褐色色素颗粒。（3）Rotor综合征：由于肝细胞摄取游离胆红素和排泄和排泄结合胆红素均有先天性缺陷，致血中结合胆红素增高为主，吲哚菁绿（ICG）排泄试验有减低。胆囊造影多显影良好，少数不显影。肝活组织检查正常，肝细胞内无色素颗粒。（4）Crigler-Najjar综合征：系由于肝细胞缺乏葡萄糖醛酸转移酶，致不能形成结合胆红素，因而血中非结合胆红素浓度很高，可并发核黄疸。预后很差。（3）黄疸鉴别诊断，实验室及其他检查：肝功能、免疫学检查、血液学检查等"100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com