

黄疸_全身_症状库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/608/2021_2022__E9_BB_84_E7_96_B8__E5_85_A8_c22_608778.htm 黄疸概述：黄疸是指皮肤巩膜与黏膜因胆红素沉着所致的黄染正常血清总胆红素浓度为 $1.7\sim 1.71$ 其中一分钟胆红素(既直接胆红素)低于 $3.4\text{ }\mu\text{mol/L}$ 时当总胆红素浓度在 $34\text{ }\mu\text{mol/L}$ 临床即出现黄值血清中胆红素浓度超过正常范围而肉眼看不到黄疸时称为隐性黄疸观察黄疸应在天然光线下进行须与服用大量阿的平胡萝卜素等所致的皮肤黄染相区别尚须与球结膜下脂肪积聚相区别阿的平黄染多累及身体暴露的皮肤有文献报道此种黄染呈向心性分布愈近角膜而愈深其时血清胆红素不增高胡萝卜素所致黄染是因为胡萝卜素为黄色许多新鲜的瓜果和蔬菜如胡萝卜南瓜柑桔木瓜等含量甚多当进食过多时尤其是甲状腺功能减退或肝功能不全时被吸收的胡萝卜素在肝内转化为维生素A的过程发生障碍易致循留而引起胡萝卜素血症出现黄染；黄染多累及手掌足底和皮脂腺丰富的前额及鼻等处皮肤其鉴别方法甚易取被检查者血清 2ml 加入 95% 或无水酒精 8ml 及石油醚振荡 10min 静置使酒精与石油醚分离如为胡萝卜素血症则石油醚层呈黄色；若为胆红素则黄色仍存留于酒精层内球结膜下脂肪沉聚通常见于老年人黄染在内眦较为明显细致观察可见球结膜凹凸不平皮肤无黄染血清胆红素不高黄疸病因：病因分类 一溶血性黄疸 二肝细胞性黄疸 (一) 黄褐型病毒性肝炎 1急性黄疸型病毒性肝炎 2重症病毒性肝炎 急性重型肝炎(暴发型肝炎) 亚急性重型肝炎(亚急性肝坏死) 慢性重型肝炎 3慢性黄疸型病毒性肝炎 (二) 黄直型传染性单核

细胞增多症 (三) 全身性巨细胞性包涵体病 (四) 钩端螺旋体病卧 (Weil病) (五) 其他急性全身性感染所致的黄立 (六) 原发性妊娠急性脂肪肝 (七) 中毒性肝损伤 (八) 急性醇性肝炎 (九) 心源性黄增 (十) 肝硬化 (十一) 甲状腺功能亢进症并发黄增 三阻塞性黄疸 (一) 肝内阻塞性黄疾 1肝内淤胆 毛细胆管炎病毒性肝炎; 药物性黄疸; 妊娠期特发性黄疸; 醇肝综合征; 良性手术后黄疸; 特发性良性复发性肝内淤胆; 原发性胆汁性肝硬化 2肝内机械性梗阻 原发性硬化性胆管炎; 肝内胆管结石; 华支晕吸虫病; 蓝氏贾第鞭毛原虫性胆管炎; 阻塞性黄疸型肝癌 (二) 肝外阻塞性黄殖 1急性梗阻性化脓性胆管炎 2胆总管结石 3先天性胆总管囊肿 4胰头癌 5乏特壶腹周围癌 6急性与慢性胰腺炎 7胆总管与肝胆管癌胆总管腺肌瘤病 8原发性胆囊癌 9十M指肠球后溃疡 四胆红素代谢功能缺陷疾病 (一) 先天性胆红素代谢功能缺陷 1Githert综合征 2Dubin - Jolmson综合征 3Rtr综合征 4Crigl6r - Najjar综合征 (二) 获得性胆红素代谢功能缺陷 肝炎后间接胆红素过高血症 机理 前面曾提及黄疸与血清胆红素增高有关血清胆红素的主要来源是血红蛋白正常情况下人体血液中的红细胞不断从骨髓中产生红细胞寿命约120 d衰老的红细胞在单核-巨噬细胞(网状内皮)系统被破坏和分解成为胆红素铁和珠蛋白三种成分这种胆红素是游离的) 结合性的不溶于水而是脂溶性的它与血清清蛋白紧密结合而输送不能从肾小球滤过血清胆红素定性试验呈间接反应故称为间接胆红素或非结合胆红素 间接胆红素输运到肝细胞膜之旁时胆红素和清蛋白解离前者被肝脏所摄取肝细胞浆内有两种载体蛋白 * 蛋白与z蛋白) 与胆红素结合并输运

至微粒体中受葡萄糖醛酸转移酶的作用绝大部分结合成双葡萄糖醛酸胆红素这种结合的胆红素呈血清胆红素定性试验直接反应故称其为直接胆红素为水溶性可通过肾小球排出结合胆红素随胆汁排泄入肠内之后被肠内细菌分解成为无色的尿胆原其中大部分氧化为尿胆素从粪便排出称粪胆素一部分尿胆原在肠内被吸收经门静脉进入肝脏回肝的大部分尿胆原再变为结合胆红素随胆汁排入肠内形成所谓的“胆色素的肠肝循环”被吸收回肝的小部分尿胆原则经体循环由肾脏排出在正常情况下胆红素进入和离开血液循环的速度保持动态平衡所以正常人体中的胆红素是恒定为 $17.1\mu\text{mol/L}$ ($1\text{mg}\%$)其中直接胆红素约 $0 - 0.2\text{mg}$ 间接胆红素约 $0.7 - 0.8\text{mg}$ 尿胆原为少量粪便保持正常黄色黄疸形成的过程与人体血液中红细胞的破坏肝脏的正常功能及胆道畅通因素直接相关三者中任何一个环节发生病变或故障时胆红素就会大量反流或存留在血中血清胆红素量就可以升高当 $> 34.2\mu\text{mol/L}$ ($2\text{mg}\%$)时即可出现黄疸溶血性黄疸是由于：大量红细胞被破坏网状内皮系统形成大量非结合胆红素超过正常肝脏处理的能力滞留在血液中形成黄疸；大量红细胞被破坏所致的贫血缺氧和红细胞破坏产物的毒性作用可减弱正常肝细胞的胆色素代谢功能致黄疸加重并导致粪中粪胆素原及尿中尿胆素原排量增加因此在溶血性黄疸时血清胆红素定性试验呈间接反应尿中无胆红素而尿胆素原排量增加肝细胞性黄疸时：受损的肝细胞处理胆色素能力减弱致正常代谢所产生的间接胆红素全部转为直接胆红素致血中直接胆红素增加；未受损的肝细胞仍能将间接胆红素直接排入毛细胆管；但接胆红素可经坏死的肝细胞反流入血细胞肿胀汇管区渗出性病变与水肿胆管内胆栓形成

使胆汁排泄通路受灾较多的直接胆红素反流入血循环中于细胞性黄疸时血中直接与间接胆红 高有胆红素尿粪中粪胆素原与尿中 源的排量则以肝细胞的损害和毛细胆管程度而定如果肝内毛细胆管阻塞明粪中粪胆素原与尿中尿胆素原均减肝细胞损害明显而毛细胆管阻塞较粪中粪胆素原排量可在正常范围而尿Z素原排量增多阻塞性黄疸时无论是肝内的毛细胆管肝外的肝胆管胆总管乏特壶腹任何部位发生阻塞则阻塞上方的胆管断增高胆管扩张终致小胆管与毛细皮裂胆汁中胆红素反流入血中从而出包阻塞性黄疸可区分为肝内性与肝外内阻塞可由于毛细胆管炎型病毒性肝Z发性胆汁性肝硬化药物性黄疸等所汗外阻塞可由于肝外胆管的炎症水肿缀成蛔虫结石肿瘤等所致血清胆红性试验呈直接反应；不完全梗阻时粪便胆素减少完全梗阻时粪便中粪胆素消粪便颜色变浅或呈灰白色；尿中尿胆主不完全梗阻时减少在完全梗阻时消巨尿中胆红素阳性胆红素代谢缺陷所致黄疸：是指肝细胞对素的摄取结合及排泄有先天性缺陷或由细胞内葡萄糖醛酸转移酶的缺陷所致的黄床少见大多发生于小儿和青年期有家族遗传性黄疸诊断：一病史（一）性别与年龄 婴儿时期的黄疸有新生儿生理性黄疸新生儿肝炎和先天性胆管闭锁；儿童时期至30岁以前以病毒性肝炎为多见；40岁左右所见的黄疸常由胆石症所致；30 - 50岁的男性黄疸患者应多考虑肝硬化或原发性肝癌；50 - 60岁以上发生的黄疸常见于癌肿男性以胰头癌女性以胆道癌为多见（二）伴随症状 1发热 病毒性肝炎在黄疸出现前常有低热少数病例可发生高热胆管炎发热一般在中等度以上多伴有寒战常发生在上腹剧烈绞痛之后接着出现黄疸肝癌因癌组织坏死或继发感染常有发热 2腹痛 肝区隐痛或胀痛时

常提示病毒性肝炎持续性胀痛见于慢性肝炎及肝癌；胆结石或胆道蛔虫症发作常有右上腹阵发性绞痛亦有少数胆石症患者可无明显腹痛史；上腹及腰背痛提示胰头癌 3消化不良 病毒性肝炎在黄疸前期一周左右常有消化不良如黄疸发生前已有较长时期的消化不良特别是在老年患者首先要考虑肿瘤长期厌油腻饮食或进油食后易诱发右上腹不适或绞痛者常见于慢性胆囊疾病 4皮肤瘙痒 阻塞性黄疸常有明显的皮肤瘙痒且持续时间较长；肝细胞性黄疸也可有轻度病痒；溶血性黄疸则无瘙痒 5体重改变 由癌肿所致的胆汁淤积性黄疸体重呈进行性减轻；肝细胞性黄疸患者体重减轻相对不显著 6尿粪颜色的改变 胆汁淤积性黄疸时尿如浓茶粪色浅灰或陶土色肝细胞性黄疸时尿色加深色浅黄胆汁淤积型肝炎时粪便也可呈陶土色溶血性黄疸急性发作时可排出酱油色尿粪便颜色亦深

(三) 接触史 黄疸型病毒性肝炎患者常有肝炎患者接触史在家庭或集体单位可有类似疾病或有近期输血血浆制品注射史；服用氯丙学避孕药甲基晕丸素他巴唆对氨水杨酸氯磺雨脘硝硫氰胺等药物或有接触四氯化碳磷砷苍耳子死帽安等应考虑药物性肝病或中毒性肝炎此外应了解有无在血吸虫病钩端螺旋体病流行地区与疫水接触史 (四) 家族史 家族中除肝炎外要想到先天性溶血及非溶血性黄疸和其他遗传性肝病 (五) 过去史 有胆绞痛者见于胆结石及胆道蛔虫病；对过去曾做过胆道手术者应考虑是否由于结石未完全清除或再发术后胆管狭窄术中错误结扎或切断胆管输血后的病毒性肝炎或麻醉药所致的中毒性肝病等所引起肝移植后在急性及慢性排斥反应时常发生黄疸 (六) 妊娠史 除妊娠期可合并常见的肝胆疾病外尚可发生与妊娠有关的黄疸如妊娠期复发性黄疸妊娠期急

性脂肪肝以及由严重妊娠期高血压综合征所致的黄疸（一）黄泣的色泽 皮肤颜色主要由黄疸的种类与持续的时间来决定溶血性黄疸皮肤呈柠檬色病毒性肝炎时呈浅黄色或金黄色阻塞性黄疸持续时间较长者呈黄绿色深绿色或褐色（二）皮肤改变 除黄值外在肝硬化可见色素沉着旧病面容肝掌蜘蛛病或毛细血管扩张出血点腋毛脱落腹壁静脉曲张及下肢水肿等阻塞性黄疸时可见皮肤癌痒抓痕色素沉着与眼睑黄疸等在溶血性黄疸常见皮肤苍白（三）月脏肿大 急性肝炎时肝脏轻度或中度肿大质地软而有压痛门静脉性肝硬化肝常先大后小质地明显变硬边缘较薄表面可触及颗粒肝癌时肝显著肿大质坚硬并有压痛表面有不规则结节一 功能不全时肝肿大质地中度有压痛急性肝坏死时肝浊音界缩小（四）脾肿大 肝炎后肝硬化血吸虫病性肝纤维化伴门静脉高压时脾脏明显肿大胆汁性肝硬化先天性溶血性黄疸时脾中度以上肿大急性黄疸型病毒性肝炎时脾轻度肿大（五）胆囊肿大 癌性阻塞性黄疸（如胰头癌壶腹周围癌胆总管癌）时的胆囊肿大有表面光滑可移动与无压痛等特点即所谓Courvoisier 征在胆囊癌及胆囊底部巨大结石肿大的胆囊坚硬而不规则（六）其他 1淋巴结肿大 当黄疸伴发时可考虑传染性单核细胞增多症和病毒性肝炎左锁骨上淋巴结肿大提示消化道癌转移 2腹水 见于晚期肝硬化肝癌肝静脉阻塞等 3腹壁静脉曲张 主要见于肝硬化 4蜘蛛病 见于肝硬化急慢性肝炎但 不见于阻塞性黄疸 5男子乳房发育柠状指 多见于肝硬化 6心动过缓 可见于阻塞性黄疸 7多发性静脉栓塞 应考虑胰腺癌 8颈静脉怒张0包炎 提示充血性肝肿大 3血清酶活力测定（1）血清氨基转移酶(SGPTSGOT)；急性黄疸型病毒性肝炎时谷丙氨基转移酶及谷草氨基转移酶力明显升

高胆汁淤积性黄疸时二者轻度升高在重症肝炎患者有时见氨基转移酶活力下降血清胆红素明显上升呈“胆酶”分离现象提示预后险恶 (2) 碱性磷酸酶 (AP) 人在肝内肝外阻塞性黄疸及肝内胆汁淤积时碱性磷酸酶明显升高常大于正常值的3倍在原发性肝癌碱性磷酸酶亦可增高以碱性磷酸酶—11同工酶增高为主肝细胞性黄疸时碱性磷酸酶正常或轻度增高 (3) R—谷氨酸转氨酶 (R - GT) 急性肝炎时R—GT仅轻度或中度增高原发性肝癌及胆汁淤积性黄疸R - GT明显增高大多数急性肝炎患者LDH增高单纯良性胆汁淤积性黄疸时LDH一般增高如LDH明显增高应考虑癌肿阻塞或同时伴有肝实质损害是碱性磷酸酶的一种同工酶对诊断原发性肝癌癌性肝管阻塞鉴别新生儿肝炎或先天性胆管闭锁优于碱性磷酸酶肝细胞性黄疸时5-核苷酸酶活力正常或轻度升高 4血清总胆固醇胆固醇脂测定 在胆汁淤积性黄疸时总胆固醇含量增高肝细胞性黄疸特别是有广泛肝坏死胆固醇脂降低 5血清脂蛋白 X (LpX) 血清脂蛋白 X是一种异常的低密度脂蛋白胆汁淤积性黄疸病例的血清中可存在血清脂蛋白X有肝外阻塞性黄疸和肝内胆汁淤积时绝大部分甚至全部阳性在肝细胞性黄疸而无肝内胆汁淤积者则极少阳性 6血清铁和铜含量测定 正常血清铁浓度为 $14.3 - 23.3 \mu\text{mol} / \text{L}$ 血清铜为 $15.1 - 22 \mu\text{mol} / \text{L}$, 铜比值为 $0.8 - 1.0$ 胆汁淤积性黄疸时血清铜增高铁 / 铜比值 < 0.5 ; 肝细胞性黄疸急性期血清铁增高铁 / 铜比值 > 1 7磺溴酞酸钠 (SP) 滞留试验 静脉注射5%磺溴酞酞钠后 45min采血检查正常血清内含的 BSP量少于注射总量的5%如超过提示肝实质损害 8吲哚菁绿 (indocyanine green ICG) 滞留试验 和SBP试验相似较其更安全很少有副作用根据其在血中滞留量来判断肝细

胞排泄功能受损的程度正常滞留量为0 - 10% 9凝血酶原时间测定及其对维生素K的反应 在肝实质损害或肠内缺乏胆汁使维生素吸收障碍即肝细胞性和胆汁淤积性黄疸时凝血酶原制造得少而因凝血酶原时间均延长注射维生素K 2 - 4 mg后 24 h复查凝血酶原时间如较注射前明显缩短表示肝功能正常黄疸可为胆汁淤积性；如无改变黄疸可能为肝细胞性 10治疗性试验 泼尼松治疗试验：患者口服泼尼松10 - 15 mg每日3次共服5 - 7 d服药前后检查血清胆红素胆汁淤积型肝炎时服药后可使血清胆红素降至原有水平的40% - 50%以上而在肝外阻塞性黄疸则否或血清胆红素下降甚微 苯巴比妥治疗试验：苯巴比妥对肝细胞微粒体酶有诱导作用促进胆汁输送排泄可减轻肝内胆汁淤积性黄疸用法：苯巴比妥30 - 60mg每日3 - 4次口服共服7d临床意义与估价同泼尼松治疗试验（二）血液学检查 主要用于协助诊断溶血性黄疸如先天性溶血性黄疸有贫血周围血中出现幼红细胞和网状细胞显著增多骨髓红系统细胞明显增生活跃在遗传性球形红细胞增多症有红细胞脆性增加；地中海贫血时红细胞脆性降低抗人球蛋白(Coombs试验)在身体免疫性溶血性贫血及新生儿溶血性贫血时呈阳性反应 四器械检查（一）B型超声检查 鉴别胆汁淤积性黄疸与肝细胞性黄疸的准确率甚高特别对肝外胆管阻塞引起的黄疸与肝内胆汁淤积的鉴别很有帮助前者可见胆总管和肝内胆管扩张而后者无此种现象另外对肝外胆管阻塞的病因病变的部位能作出有价值的判断（二）以线检查 1食管胃肠钡餐造影 如发现食管和胃底静脉曲张可协助诊断肝硬化十二指肠环增宽提示胰头癌Vater壶腹癌时利用十二指肠低张造影可见十二指肠降部充盈缺损呈反“3”型* 2胆囊造影术 可了解胆囊显

影情况有无结石阴影及胆囊的收缩功能；静脉胆道造影时可了解胆道通畅与否胆管有无增粗 3经十二指肠镜逆行胰胆管造影(ERCP)对于诊断慢性胰腺炎胰腺癌及了解胆道系统情况有重要帮助；可区别肝外或肝内胆道阻塞的部位；通过十二指肠镜可直接窥见壶腹区与乳头部有无病变并可做活组织检查 4经皮肝穿刺胆管造影(PTC)能清楚显示肝内产整个胆道系统可区分肝外胆管阻塞与肝内胆汁淤积性黄疸如造影剂显示肝内胆管分支扩张说明是肝外阻塞若穿刺不易进入胆管或胆管显影正常则属肝内胆汁淤积此外对胆管阻塞的部位程度病变范围等亦能准确了解 5电子计算机断层摄影(CT)上腹部CT检查能同时显示肝脏胆道与胰腺等脏器图像对肝胆和胰腺疾病引起黄疸的鉴别提供重要资料能较准确地判断肝外胆道有无阻塞及阻塞部位与范围对胰腺及肝脏占位性病变的诊断准确性很高 (三)核素扫描 所用制剂有许多种如‘ ’ ‘ 碘玫瑰红 ‘ ’ ‘ 碘磺澳酞钠一得一HIDA等药物经肝细胞摄取经胆排出至肠通过显示肝胆影像得知肝胆的异常肝细胞黄疸时肝对核素的吸收缓慢高峰值低；阻塞性黄疸时核素排出缓慢有助于阻塞性和肝细胞性黄疸的鉴别此外利用核素进行扫描有助于肝占位性病变的诊断 (四)肝穿刺活组织检查 肝活组织检查能协助诊断肝细胞性黄疸肝内胆汁淤积及Dubin - johnson综合征等肝外阻塞性黄疸病例肝穿刺时可能发生胆汁性腹膜炎及出血应慎用 (五)腹腔镜检查 能较大范围地看清肝胆囊腹膜脾等甚至可以看到部分胰脏同时可以取组织活检或做胆道造影检查有助于黄疸的鉴别 (六)剖腹探查 经现有的检查仍有少数病例不能肯定是否有肝外阻塞性黄疸宜剖腹探查同时可以取组织活检但剖腹探查能造成病毒性肝炎10

%的死亡率应予注意（七）选择性腹腔动脉造影能显示血管改变得知肝胰病变的部位和范围尤其对占位性病变的诊断价值很大脾门静脉和脐静脉造影通过显示门脉血管系统可以发现门脉阻塞部位及肝占位性病变

黄疸鉴别诊断：

一溶血性黄疸 溶血性黄疸的皮肤与猪膜黄染常为轻度呈浅柠檬黄色且常因贫血而伴有皮肤苍白溶血性黄疸原因是： 红细胞本身内在缺陷； 红细胞受外在因素所损害受损红细胞可在网状内皮系统内提早破坏或直接在血管内破坏 溶血性黄疸的诊断主要靠下列实验室检查： 粪胆原及尿胆原含量增加； 血清胆红素增加凡登伯试验呈间接反应； 血中网织红细胞增多； 血清铁含量增加； 骨髓红系统增生旺盛详见溶血性贫血节

二肝细胞性黄疸 肝细胞性黄疸的诊断与鉴别除病史与临床检查之外常须依靠实验检查肝穿刺活检对某些疑难病例鉴别诊断有重要帮助但应严格掌握适应证与慎重施行

（一）黄增型病毒性肝炎

本世纪以来认为病毒性肝炎仅有甲型和乙型1965年以后明确了乙型肝炎病毒的性质以来1974年提出还有输血后及肠道传播的非甲非乙型肝炎1977年发现了丁型肝炎病毒（因子）1979年对甲型肝炎病毒体外培养成功1989年在东京召开的国际会议上根据当前的研究发现将输血后非甲非乙型肝炎的病原定名为丙型肝炎病毒将肠道传播的非甲非乙型肝炎的病原定名为戊型肝炎病毒目前病毒性肝炎至少应包括甲乙丙丁戊型ABCDE型）

1急性黄症型病毒性肝炎 其黄疸前期为数天至1周最突出的症状是疲乏食欲缺乏恶心肝区痛或不适感伴有或不伴有发热有些病例因主要表现为消化不良与腹泻常被误诊为胃肠消化不良；有些主要表现上呼吸道症状常被误诊为急性上呼吸道感染；少数病例可因发热与多发

性关节痛被误诊为风湿热黄疸前期临床诊断较困难但此时血清氨基转移酶活性常明显升高阳性率达100%人最有早期诊断价值黄疸出现后自觉症状反而减轻此时主要体征为黄疸肝肿大或肝脾肿大质略膨触痛肝区常有叩击痛也可无明显肝肿大肝功能试验脑絮摩浊锌浊大都阳性尿中尿胆原排量增多与胆红素阳性有助于诊断黄疸经过一般为2 - 4周有时较长 2 重型病毒性肝炎 (1) 急性重型肝炎 (暴发型肝炎) 此型少见在急性肝炎经过中黄疸呈迅速进行性加深或 (及) 体温持续上升应首先考虑此病其他先兆症状为持续性呕吐精神神经症状和出现肝臭精神症状主要表现为烦躁不安或神志淡漠 / 性格改变定向力障碍时翼状震颤捉衣飘动作嗜睡或昏睡部分病例可发生谵妄进入深度昏迷 (肝性昏迷人脑电图常显示异常波形有助于早期诊断体检常发现深度黄染肝浊育界缩小时有皮肤与黏膜出血尿量显著减少并出现蛋白尿及管型肝功能试验提示严重肝损害如不及早治疗患者往往于短期内死亡病理表现为急性肝坏死 (2) 亚急性重型肝炎 (亚急性肝坏死人本型就比较暴发型肝炎为慢黄疸呈渐进性加深血清胆红素常 $> 17\mu\text{mol/L}$ 凝血酶原时间明显延长胆碱脂酶活性明显减低且有精神不振消化障碍恶心呕吐体力衰退发热肝肿大 (或缩小) 与触痛逐渐出现顽固性鼓肠与腹水严重时可出现肝肾综合征甚至进入昏迷部分患者经积极治疗可康复或发展为肝硬化若病程中附加感染或肝功能衰竭严重则预后多凶险 (3) 慢性重型肝炎: 此型即慢性肝炎亚急性肝坏死临床表现如同亚急性重型肝炎但有慢性肝炎或肝炎后肝硬化的病史体征及化验异常 3 慢性黄疸型病毒性肝炎 慢性黄疸型肝炎主要依据: 病程持续半年以上; 主要症状为乏力食欲缺乏食后饱胀厌油腻时

有恶心呕吐黄疸可有可无且常为轻度而有波动性肝持续肿大与硬度增加伴有触痛与叩击痛脾肿大诊断的意义较大急性肝炎患者在恢复期脾肿大不回缩意味着病程为迁延性或向慢性发展；肝功能试验异常比较敏感的试验为尿内尿胆素原试验血清氨基转移酶活性测定及血清絮状与浊度反应等血清电泳丙种球蛋白增高是提示慢性肝炎的标志急性甲型肝炎不致发展为慢性而急性乙型肝炎与非甲非乙型肝炎则有慢性化倾向如发展为肝硬化则肝脏缩小而硬度增加脾脏肿大血清清蛋白持续降低而丙种球蛋白持续增高（二）黄恒型传染性单核细胞增多症 本病伴有黄疸者约5% - 7%黄疸一般为轻度1%床表现发热肝脾肿大食欲缺乏肝功能试验异常血内出现异型淋巴细胞颇与急性黄疸型病毒性肝炎相似传染性单核细胞增多症常为流行性咽炎较为明显常有明显的淋巴结（尤其是颈淋巴结）大胃肠道症状较轻且有典型的血细胞形态学改变与嗜异性凝集反应效价升高急性病毒性肝炎时血内异型淋巴细胞绝对值每立方毫米一般在900个以下持续仅为数天（发热期以后迅速减少；在传染性单核细胞增多症时异型淋巴细胞绝对值每立方毫米常在1000个以上且常持续两周以上（三）全身性巨细胞性包涵体病 此病主要侵犯婴幼儿国内文献也有成人病例报告病原体为巨细胞病毒（Cytomegalovirus），可经无症状的带病毒孕妇通过胎盘而感染胎儿新生儿在出生一个月以内即出现精神不振百日咳样咳嗽肝脾肿大消化障碍生长停滞也可出现黄疸婴幼儿大多表现间质性肺炎或巨细胞肝炎脑损害也可出现成人可表现类似传染性单核细胞增多症的病象及血象但嗜异性凝集反应阴性肝功能试验血清氨基转移酶活性升高部分病例血清浊度反应异常常发生于输入大量新鲜血之后

诊断须根据特殊的血清补体结合试验尿（或唾液）中分离出巨细胞病毒后者诊断意义尤大（四）钩端螺旋体病此病诊断需根据：流行病学史本病主要通过疫水接触而感染在农村多见于稻谷收割季节；急骤发热球结膜充血洲肠肌痛出血倾向黄疸淋巴结肿大与肝肾功能损害等临床表现；发病早期作培养及动物接种可获得阳性结果发病1周血清凝集溶解试验与补体结合试验可阳性重症肝炎起病不如钩端螺旋体病急骤常有中毒性鼓肠腹水等症状而无球结膜充血洲肠肌痛与脑膜刺激征肺部也无异常X线征早期肾损害不明显特殊的病原学与血清学检查的鉴别诊断意义更大（五）其他急性全身感染所致的黄值有些急性全身感染如大叶性肺炎回归热疟疾斑疹伤寒伤寒波状热急性粟粒型结核等均可并发黄疸黄疸一般为轻度其原因由于肝实质损害或溶血或二者兼而有之急性传播病并发黄疸者病变大多位于右侧尤以右下叶多见（六）原发性急性妊娠脂肪肝本病临床甚少见原因未明是否继发于内分泌或营养障碍仍未定是产科严重的并发症常易被误诊为暴发性肝炎临床有以下特点与暴发性肝炎相鉴别：多见第一胎妊娠第36~40周内；有不同程度的妊娠水肿蛋白尿或高血压；无诱因的恶心呕吐继而出现严重的出血倾向如齿龈皮肤阴道出血必啡残渣样呕吐物或呕鲜血；血清直接胆红素定量 $171\text{ }\mu\text{mol/L}$ （%）左右而尿中胆红素阴性；血清脑絮状反应阴性；昏迷程度黄疸深度肝进行性缩小一般都不及暴发型肝炎严重急性肾功能不全较早出现；超声或CT检查发现典型的脂肪肝征象二者在病理组织学检查鉴别也不难文献报告孕妇大量静脉滴入四环素（约 1.5 g/d ）也可发生类似妊娠急性脂肪肝的表现二者可从药物治疗史及上述特点相鉴

另（七）中毒性肝损伤 有些药物或毒物有肝毒素作用可引起肝脂肪变性与肝小叶中心性坏死临床表现为肝肿大黄疸及肝功能损害 1下列药物曾有报告引起类似病毒性肝炎的病象如辛可芬异烟助斤福平PAS氟烷甲基多巴双醋酚吁保泰松碱胺类磺胺类金霉素新生霉素苯巴比妥硫氧嘧啶等 / 但抗生素的一般治疗剂量副作用很少除非患者有过敏体质 2棉子苍耳子某些毒率均含有细胞原浆毒误服之后可引起严重肝损害与黄疸甚至发生肝昏迷 3可引起化学中毒性肝炎的主要化学物品有以下三类： 金属类金属及其化合物如铅汞锰砷黄磷铬锑钼铀等； 有机化合物：苯的氨基及硝基化合物酚类汽油二硫化碳读甲烷氯甲烷甲醛乙醇茶四氯化碳四氯乙烯等 农药类：有机磷有机氯有机汞等 急性化学中毒性肝炎有以下临床特点。 潜伏期短最快者2 - 3d如黄磷较长者约1周如滴滴畏M硫化碳对氯硝基苯胺中毒； 常有黄疸与肝肿大但常无明显的发热脾不肿大； 血清氨基转移酶与胆红素增高； 有明显的毒物接触史 引起肝内阻塞性黄疸的药物在本章下文讨论 (八)急性醇性肝炎本病国外文献报告不少长年饮烈性酒的人最近有酗酒而出现下列情况时须考虑此病： 新近出现的食欲缺乏衰弱体重减轻恶心呕吐黄疸与腹痛； 肝肿大与触痛有时脾肿大伴有未能解释的发热； 血清胆红素增高血清清蛋白减少与球蛋白增多血清絮状反应阳性血清氨基转移酶升高不少病例有血清碱性磷酸酶与血糖升高贫血白细胞增多及单核细胞增多； 肝活体组织检查发现特别的炎症性病变 (九)心源性黄增 心源性黄疸的原因复杂最主要的是由于肝淤血肝细胞缺氧以致肝细胞处理胆红素的功能不良而引起轻度黄疸可见于各种原因引起的右心衰竭尤其是伴有相对性

或器质性三尖瓣关闭不全时在反复发作右心衰竭的病例中心源性黄疸的发生率增高但血清总胆红素通常不超过 $51\text{ }\mu\text{mol/L}$ (3mg/L)偶尔可出现较深的黄值此时病者可呈现类似胆道阻塞时带有绿色的黄疸患者尿中尿胆素原排量常增多偶尔可出现轻度胆红素尿磺波酞钠滞留量常增加血清絮状与浊度试验多属正常少数阳性单纯的肝淤血无明显的血清转氨酶活性增高

(十) 肝硬化 各类型肝硬化均可并发黄疸

(十一) 甲状腺功能亢进症并发黄疸 甲状腺功能亢进症可并发脂肪肝与肝细胞坏死并出现黄疸但此种情况少见且发生于较重的病例此型黄疸不易与并发急性病毒性肝炎相区别如患者无肝炎接触史无黄值前期症状也无明显的食欲缺乏恶心腹胀等消化障碍症状则黄疸起源于甲状腺功能亢进症的可能性大如无高度的血清氨基转移酶活性增高更支持此型黄疸的诊断

三 阻塞性黄疸 阻塞性黄疸是由于肝内毛细胆管、胆管、肝胆管或胆总管的机械性阻塞所引起皮肤瘙痒与心动徐缓是常见的症状肝肿大是常见的体征无合并感染的机械性阻塞不致引起脾肿大黄疸早期呈金黄色稍后呈黄绿色晚期呈绿褐色甚至近于黑色(黑色黄疸)人如触及胀大的胆囊提示阻塞部位在胆总管起源肿瘤者较多而起源于结石者甚少有关阻塞性黄疸的确诊以及肝内外阻塞性黄疸的鉴别详见实验室及器械检查

(一) 肝内阻塞性黄疸 肝内阻塞性黄疸多表现肝内淤胆综合征临床与病理有独特的内容病程经过可区分为急性和慢性临床以急性型为多见少数急性病例可发展为慢性甚至演变为原发性胆汁性肝硬化

肝内淤胆综合征有下列临床与病理特点：
有与肝炎患者密切接触史或某些有关药物治疗史黄疸起病较急有皮肤瘙痒深色尿浅色粪便肝肿大等征象；
血生化检查符合阻塞性黄疸

的特点提示肝实质损害较轻或无肝实质损害的征象； 肝活检的主要改变是毛细胆管与小胆管内胆汁淤积与胆栓形成而肝实质损伤轻微

一．肝内淤胆（1）毛细胆管炎性病毒性肝炎：此型肝炎是少见的病毒性肝炎的类型也称胆汁淤积型病毒性肝炎主要临床特点： 起病较急黄疸逐渐加深皮肤瘙痒黄疸深度与症状严重程度并不相称； 查体显示黄疸与肝肿大或兼有脾肿大； 血生化检查完全符合阻塞性黄疸血清絮状反应大多无显著改变但常有中等度血清铁与血清氨基转移酶活性增高提示肝实质损害较轻肝活检显示肝内淤胆毛细胆管内胆栓形成往往伴有轻度肝实质炎症； 给予肾上腺皮质激素诊断性治疗后多数病例的黄疸在短期内明显减退有助于本病诊断但必须排除细菌性感染方可做本试验有人认为不宜在病程第三周之前给予此试验因可于扰机体的防卫功能停药后黄疸易再发或可演变为慢性如黄疸减退不明显也不能除外病毒性肝炎 必须除外其他原因所致的肝内肝外阻塞性黄疸特别是药物性毛细胆管炎性病毒性肝炎预后一般良好病程多不超过3 - 6个月少数可迁延刃年以上极少数病例可演变为继发性胆汁性肝硬化

(2)药物性黄疸：很多药物都可引起急性肝内淤胆综合征可区分为两大类： a伴有炎症反应的急性肝内淤胆综合征：此型黄疸以氯丙嗪最为多见还有新辟纳明氯磺丙脲硫氧嘧啶他巴哩磺胺类药物氯噻嗪对氨基水杨酸味喃咀晓红霉素丙酸酯等但发病率很低一般为用药者的1%以下发病机理被认为是机体对药物的变态反应有以下临床特点： 黄疸的发生与剂量大小无关系通常于用药1 - 4周内出现； 临床常同时伴有发热皮疹与嗜酸粒细胞增多症； 黄疸持续数周至数日不等但再度用药后黄疸很快再发； 病理活检可见肝

内淤胆毛细胆管内胆栓形成汇管区周围嗜酸粒细胞浸润肝实质改变甚少主要为肝细胞气球样变糖原消失胆色素堆积等国外文献报告此类型偶可呈慢性经过并发展为原发性胆汁性肝硬化b不伴有炎症反应的急性肝内淤胆综合征：此型黄疸可见于应用甲基睾丸酮及口服避孕药等药物之后其结构都含有17a-羟基目前一般认为发病机理是由于此类药物干扰了肝细胞对胆红素和磺藻酸钠的排泄作用特别是作用于毛细胆管和溶酶体临床有以下特点：服用此类药物达到一定剂量后几乎每例均可发生磺藻酸钠的滞留部分病例出现黄疸；临床无发热皮疹与嗜酸粒细胞增多等现象；停药后黄擅于数天至数周内消退再次用药常引起再发；肝活检仅显示肝内淤胆而无炎症反应（3）妊娠期特发性黄疸：此型黄疸原因未明十分少见国内仅有个别病例报告黄疸多出现于妊娠中三月的后期首发症状通常为皮肤癌痒可在黄疸出现前几周发生可有深色尿与白陶土样便约在黄疸出现第一周后达高峰其他自觉症状轻微时有轻度肝肿大黄疸符合肝内阻塞性血清絮状反应常为阴性氨基转移酶正常或轻度增加黄疸在产后1-2周内迅速消退黄疸常在再度妊娠时重新出现母儿预后良好（4）醇肝综合征（Alcohol-Liver-Syndrome）此综合征是一种独特的临床病理类型发病机理未明但与大量饮酒有关可为酒精性肝硬化末期表现主要临床表现是肝内阻塞性黄疸患者有食欲缺乏恶心呕吐上腹痛与肝肿大可被误诊为胆石绞痛脂肪肝也可引起此综合征这时肝活体组织检查除肝脂肪变与肝内淤胆外肝实质无炎症性病变临床诊断只有根据饮酒史与除外其他原因所致的肝内阻塞性黄疸而确定之必要时借助肝活体组织检查由于临床上主要表现为胆道阻塞的病象其原有的脂肪肝常

被忽略此综合征国内未见报告如醇中毒性脂肪肝合并黄疸溶血性贫血与高脂血症则称为Zieve综合征近年来国内有个案报告（5）良性手术后黄疸：黄疸出现于手术难度较大与手术时间长的病例大多为腹部或胸腹部大手术近年来国外文献报告多例患者大多在术后1-2d（个别在11d）出现黄疸历时2-3周而消退患者无发热皮肤痛痒无明显肝脾肿大而有胆红素尿血清氨基转移酶活性正常或轻度增加肝活检证明为肝内小叶中心性淤胆而无实质性炎症与甲基睾丸酮所致的药物性黄疸相似此型黄疸预后良好发病机理不明在确定良性手术后黄疸时必须除外其他原因引起手术后黄疸如手术引起的胆管炎胆石症引起的阻塞性黄疸偶发于手术后的病毒性肝炎术后有膈下感染以及药物性黄疸等（6）特发性良性复发性肝内淤胆：本病罕见国内尚无报告起病年龄为1-37岁有家族性病例报告临床表现为反复发作的阻塞性黄疸无腹痛寒战与发热常无肝肿大黄疸期血清碱性磷酸酶活性升高氨基转移酶活性轻度升高血清胆酸阿球蛋白与p球蛋白均增高肝活检显示小叶中心性淤胆而无任何炎症与坏死经十二指肠胆道逆行造影显示正常的胆道系统黄疸缓解期上述血生化改变恢复正常黄疸缓解期曾报告最长达九年复发可为季节性（7）原发性胆汁性肝硬化：本病是因肝内胆小管长期阻塞淤胆所引起的胆汁性肝硬化临床少见病因尚未明了临床特点：发病以20-40岁为多起病隐袭病程徐缓长时间内全身情况较好；主要临床表现是慢性阻塞性黄疸肝脾肿大胃肠道症状皮肤癌痒与间歇性右上腹痛伴寒热发作与急性胆管炎发作相似；肝肿大多为中等度也可为高度质硬表面平滑晚期结节状黄疸为波动性在上腹痛与寒热发作时加深此时白细胞总数也增多炎症控

制后黄疸也减轻或消退； 实验室检查符合阻塞性黄疸血清抗线粒体抗体（AMA）阳性率为84% - 96%或伴有血清哪增高肝活检符合原发性胆汁性肝硬化的组织学改变此病晚期可出现腹水和上消化道出血 2肝内机械性梗阻（1）原发性硬化性胆管炎：本病累及肝内或（及）肝外胆管近年国内已有数十例报告以 胆管内因素：如结石蛔虫华支军吸虫血凝块的堵塞等； 胆管壁因素：如胆管狭窄胆管癌壶腹周围癌胆管炎先天性胆管闭锁等； 胆管外因素：如胰腺癌胰腺炎肝门区淋巴结转移癌等本病往往有胆石症病史胆道蛔虫或过去有胆道手术史可触及胀大的胆囊钡餐检查显示十二指肠曲扩大或十二指肠降部内侧壁部膜损坏提示肝外阻塞的可能性有条件时可做内镜逆行胰胆管造影术确诊往往需要手术探查 1急性梗阻性化脓性胆管炎 由于结石蛔虫或狭窄阻塞胆总管及（或）肝内胆管引起患者常有右上腹阵发性绞痛寒战高热呈弛张热恶心时有呕吐伴有不同程度的阻塞性黄疸可并发感染中毒性休克肝脏轻中度增大白细胞明显增多以中性粒细胞占优势如有急性右上腹痛高热黄疸则称为CoK三联征示急性化脓性胆道感染如伴有中枢神经中毒症状休克则称Regnold五联征示急性梗阻性化脓性胆管炎 2胆总管结石 临床特点是阵发性右上腹绞痛后出现黄疸过去可有同样的发作史如合并感染则出现寒战和发热黄疸为中等度（胆红素总量较少超过 120 $\mu\text{mol} / \text{L}$ ）化验检查示阻塞性黄疸而无肝功能损害的表现黄值的发生不仅由于结石梗阻还可由于胆总管平滑肌痉挛与或膜发炎水肿所致；这时部分病例可触及胀大的胆囊炎症性水肿与痉挛消退后胆总管结石虽未排除胆汁仍可流出黄疸也得以减轻X线平片可显示不透X线的结石影静脉胆囊造影可显示胆

总管扩张与透X线的结石影但有黄疸时不宜做此项检查B型超声地T检查结合临床常可确定诊断 3先天性胆总管囊肿 典型表现为三联征：黄疸腹痛和腹块80%为女性大多为儿童及青少年B型超声对本病诊断有重要帮助 4胰头癌 男性为多见发病多在40 - 60岁癌最多发生在胰头部表现进行性阻塞性 胆管内因素：如结石蛔虫华支军吸虫血凝块的堵塞等； 胆管壁因素：如胆管狭窄胆管癌壶腹周围癌胆管炎先天性胆管闭锁等； 胆管外因素：如胰腺癌胰腺炎肝门区淋巴结转移癌等本病往往有胆石症病史胆道蛔虫或过去有胆道手术史可触及胀大的胆囊钡餐检查显示十二指肠曲扩大或十二指肠降部内侧壁部膜损坏提示肝外阻塞的可能性有条件时可做内镜逆行胰胆管造影术确诊往往需要手术探查 1急性梗阻性化脓性胆管炎 由于结石蛔虫或狭窄阻塞胆总管及（或）肝内胆管引起患者常有右上腹阵发性绞痛寒战高热呈弛张热恶心时有呕吐伴有不同程度的阻塞性黄疸可并发感染中毒性休克肝脏轻中度增大白细胞明显增多以中性粒细胞占优势如有急性右上腹痛高热黄疸则称为CoK三联征示急性化脓性胆道感染如伴有中枢神经中毒症状休克则称Regnold五联征示急性梗阻性化脓性胆管炎 2胆总管结石 临床特点是阵发性右上腹绞痛后出现黄疸过去可有同样的发作史如合并感染则出现寒战和发热黄疸为中等度（胆红素总量较少超过 120 eL）化验检查示阻塞性黄疸而无肝功能损害的表现黄值的发生不仅由于结石梗阻还可由于胆总管平滑肌痉挛与或膜发炎水肿所致；这时部分病例可触及胀大的胆囊炎症性水肿与痉挛消退后胆总管结石虽未排除胆汁仍可流出黄疸也得以减轻X线平片可显示不透X线的结石影静脉胆囊造影可显示胆总管扩张与透X线的结石影

但有黄疸时不宜做此项检查B型超声地T检查结合临床常可确定诊断 3先天性胆总管囊肿 典型表现为三联征：黄疸腹痛和腹块80%为女性大多为儿童及青少年B型超声对本病诊断有重要帮助 4胰头癌 男性为多见发病多在40 - 60岁癌最多发生在胰头部表现进行性阻塞性黄疸胰体尾癌一般不引起黄疸主要症状是跳上腹痛胰头癌主要特点是： 厌食体重迅速下降乏力全身情况于短期内恶化； 慢性进行性黄疸由不完全性阻塞发展为完全性阻塞； 常有上腹部持续性钝痛常向左腰背放射； 肝肿大与胆囊肿大； 较晚期可触到腹部肿块； 实验室检查：血清胰淀粉酶与胰脂肪酶增加（早期由于胰导管阻塞而增加后期因胰腺萎缩反而减少人血糖增高与轻型糖尿病样葡萄糖耐量曲线胰导管完全阻塞时出现脂肪泻与肉质泻； X线检查示十二指肠曲增大十二指肠内侧壁受压及侵蚀肠腔变窄及胃窦部浸润或受压的征象 5乏特壶腹周围癌 此病同样可引起进行性消瘦深度黄疸〔胆红素总量常达 255~510 $\mu\text{mol} / \text{L}$ (15~30mg/dl) 〕肝肿大与胆囊肿大等症状黄疸可在病程中减轻而血清胆红素不致下降至正常此点与结石阻塞有鉴别诊断意义后者当结石移位阻塞解除后黄疸可迅速消退血清胆红素也降至正常上消化道出血可为壶腹部癌的严重症状十二指肠引流液如为血液则癌可能性大尤其是壶腹癌最可靠的是十一指肠引流液中发现癌细胞x线诊断主要是根据邻近器官的间接改变； 静脉胆囊造影对早期病变可有诊断价值近年来应用十二指肠镜检查能直接观察到壶腹部周围的病变并可做活组织检查有助于早期诊断及及时做根治术则预后较佳壶腹癌比胰头癌少见X线钡餐检查两者有不同的征象纤维十二指肠镜检查更具有鉴别诊断意义 6急性与慢性胰腺炎 国内报

告18.2%急性胰腺炎伴有黄疸深度黄疸常提示病情严重在慢性胰腺炎时肉芽组织增生有时可引起慢性阻塞性黄疸其胆囊肿大并可触及须与胰头癌鉴别此种情况十分少见偶尔急性胰腺炎的病史不明显尤易于混淆本病黄疸为间歇性波动性；胰头癌时黄疸为进行性无缓解的倾向CT扫描纤维十二指肠镜剖腹探查冰冻切片活检有助于二者明确的鉴别7胆总管或肝胆管癌在胆总管或肝胆管偶尔可发生癌通常为腺癌临床表现无痛性肝外阻塞性黄疸癌体积通常不大但早期即可产生阻塞性黄疸的症状如白陶土色便胆红素尿肝肿大等胆总管癌时胆囊常胀大二者晚期常继发胆道感染可因癌组织破溃胆汁引流稍畅黄疸暂时减轻此种情况难见于胰头癌中年以上患者尤其男性出现上述情况黄疸较肝功能损伤的程度显著钡餐反复检查十二指肠造影正常应考虑胆总管或肝胆管癌的可能性如触及胀大的胆囊则支持前者如伴有未明原因的上消化道出血（便隐血反应反复强阳性），则二者之一可能性更大两种癌可做内镜逆行胰胆管造影术初步证实之但须经手术探查方能确诊胆总管腺肌瘤病很少见多为老年人以无痛性进行性阻塞性黄疸为临床特征须经手术探查方能确诊8原发性胆囊癌少见慢性胆囊炎往往是发病基础发病在中年以上约40% - 50%病例伴有黄疸并逐渐加深胆囊区疼痛往往先于黄疸诊断先做B型超声必要时胆囊造影与CT扫描早期手术可获得根治的机会9十二指肠球后溃疡十二指肠球后部系指球部尖端与降部连接的弯曲部所谓十二指肠球后溃疡则包括球后部以下各部的十二指肠溃疡但以球后部较多见降部次之球后溃疡：2/3病例类似球部溃疡极少数可出现黄疸黄疸为阻塞性易误诊为胆道蛔虫病胆道感染或胆道出血阻塞性黄疸是由于溃疡瘢痕牵引导致胆

总管狭窄或乏特乳头水肿或奥狄扩约肌反射性痉挛所致 四胆红素代谢功能缺陷疾病 此类黄疸临床上少见一般为先天性偶尔也可为获得性常误诊为慢性肝炎或慢性胆道疾病临床上慢性波动性黄疸患者症状轻微肝功能试验除胆红素代谢障碍外无其他明显的异常病程经过不符合病毒性肝炎的一般转归规律时特别是有家族史者应注意此类少见的黄疸 (一) 先天性胆红素代谢功能缺陷疾病 1Gilbert综合征 属先天性非溶血性黄疸间接胆红素增高型也称体质性肝功能不良性黄疸黄疸可在出生时或成年期出现但最常发生于青年时期大多为男性可持续存在达高龄但往往随年龄的增长而逐渐减退临床主要特点：
慢性间歇性黄疸常因疲劳情绪波动饮酒或附加感染而出现或加深有家族史全身情况良好也无消化障碍症状； 体格检查除轻微黄疸之外无其他异常体征肝肿大少见脾不肿大；
实验室检查：血清胆红素增高尿内尿胆素原及粪内粪胆素原均不增加血中非结合胆红素增高血清胆红素定性呈间接反应肝功能试验基本正常可除外溶血性肝细胞性与阻塞性黄疸；
肝活检组织正常有人根据血清胆红素浓度不同将本病分为重型（血清胆红素高于 85 . 5 dL人非结合胆红素与葡萄糖醛酸结合成为结合胆红素需有葡萄糖醛酸转换酶的存在重型患者由于肝组织内葡萄糖醛酸转换酶活性比正常人明显减低因而不能有效形成结合胆红素致非结合胆红素泛滥于血液中造成黄疸； 轻型（血清胆红素低于85 . 5 ML）是由于肝细胞从血液中摄取非结合胆素障碍此时肝组织内葡萄糖醛酸转换酶活性的减低不明显 2Dubin—Johnson综合征 为先天性非溶血性黄疸直接胆红素增高工型与GILBERT综合征不同点是血中结合胆红素与非结合胆红素均增加血清结合胆红素增高

是由于非结合胆红素在肝细胞微粒体中形成结合胆红素后在肝细胞内转运和向毛细胆管排泌发生障碍于是反流入血中并形成胆红素尿其他色素和染料排泌也同样发生障碍于是出现尿中尿胆素原排量增加与胆红素阳性肝细胞脂褐色沉着磺汉酞钠滞留胆囊造影不显影等现象本病主要临床特点：慢性或间歇性黄疸黄疸可因妊娠手术强体力劳动饮酒或附加感染而出现或加深；多发生于青少年且常为家族性；血生化检查血清絮状与浊度反应可呈阳性但马尿酸试验氨基转移酶活性一期法血浆凝血酶原时间以及血清清蛋白与球蛋白均在正常范围碱性磷酸酶一般也在正常范围粪内粪胆素原排量正常而尿常呈尿胆素原排量增加与胆红素阳性磺溴酞钠试验呈异常滞留注药后45min的滞留量反转45min时为大是其特点；

多数患者有肝区痛约半数可触及肝脏并有触痛；口服造影剂胆囊不显影；最后确诊有赖于肝活体组织检查除发现肝细胞内棕褐色或绿褐色的色素沉着外无其他重要病变色素成分一般认为是脂褐质（lipoforo - in）.此病预后良好 3Rotor综合征为先天性非溶血性黄疸直接胆红素增高11型近年国内有少数病例发现黄疸为家族性多见于青少年临床特点是比较轻微的慢性波动性黄疸而无其他自觉症状肝脾不肿大血清碱性磷酸酶活性偏低而血清絮顺应与氨基转移酶活性正常有人报告脑絮状反应有时可呈异常尿内尿胆素原与粪内粪胆素原含量均正常磺清酞钠试验有一定程度的滞留但并

无Dubin-johnson综合征时的第二次上升高峰胆红素耐量试验（胆红素50 g静脉注射正常人3 h后血清胆红素滞留量为原剂量15%以下）发现与正常人不同血清内结合与非结合胆红素的移除显著减慢这种情况提示肝细胞摄取非结合胆红素以及

转运排她结合胆红素的功能障碍其机理尚不明了

4Grigler-Najjar综合征 此综合征罕见是一种伴有核黄疸的新生儿非溶血性家族性黄疸国内有个案报告病因是由于肝细胞内微粒体中葡萄糖醛酸转移酶的遗传性缺乏致使影响胆红素的结合黄擅于出生后出现并伴有轻度肝肿大血清总胆红素可达 $256.5 \sim 84 \mu\text{mol} / \text{L}$ 临床主要表现肌肉痉挛角弓反张和肌强直等神经系统症状一大多死于核黄疸偶尔可存活至3 - 5岁而不出现神经症状国外也有成人病例报告肝活检可发现少数胆栓形成与轻度汇管区周围纤维化此综合征和成年人Gilbert综合征均与葡萄糖醛酸转移酶缺乏有关但前者严重得多几乎无例外发展为核黄疸并引起神经系统症状原因尚未明了本病须与感染新生儿ABO溶血病Rh溶血病等所致新生儿核黄疸相鉴别 (二) 获得性胆红素代谢功能缺陷一肝炎后间接胆红素过高血症 此型黄疸与某些文献报告的孤立性肝细胞胆红素排她障碍大概是同一疾病是黄疸型病毒性肝炎的一种后遗症发病机理一般认为是由于肝细胞内某种酶代谢功能紊乱致未能移除血中正常量的非结合胆红素所致主要临床特点： 长期波动性黄疸与血中间接胆红素增高往往体力劳动过度精神紧张感染饮食失调或饮酒之后则出现黄疸或黄疸加深 * 床易被误诊为慢性肝炎慢性胆管炎或溶血性黄疸； 无特殊病史全身情况良好多年来能胜任一般工作； 伴有疲乏感肝区重压感有时消化障碍症状； 化验检查血清胆红素通常为轻度增高血清胆红素定性试验呈间接反应血清蛋白电泳血清絮状与浊度反应血清碱性磷酸酶活性血清铁与氨基转移酶活性均正常最有诊断意义者为胆红素耐量试验静脉注射胆红素50mg3h后血清胆红素滞留量达30% - 100%； 肝活检肝组织正常但

可有轻度脂肪即与棕色色素沉着； 胆囊造影一般正常本病多见于体质较弱与植物神经功能不稳定的青壮年人尤以男性为多 有人认为此病不一定由于黄疸型病毒性肝炎所致也可由疟疾或黄疸型传染性单核细胞增多症所引起有些无明显原因可查（所谓“原发性”）但仍未能除外隐匿型病毒性肝炎所致也有人认为此型黄疸可能与体质性肝功能不良性黄疸同属一种类型此病预后良好黄疸预防： 新生儿黄疸预防与保健孕母期间注意饮食卫生忌酒和辛热之品不可滥用药物如孕母有黄疸病史可口服黄疸茵陈冲剂自确诊的服至分娩服药时间以两个月以上为宜婴儿出生后宜密切观察皮肤黄疸情况以便及时诊断和治疗注意过早出现或过迟消退或黄疸逐渐加深或退而复现等情况以便及时破损感染 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