

بیلی روبین و اختلالات کبدی

بیلی روبین دایرکت و ایندایرکت

هایپر بیلی روبینیای قبل از کبد

بیلی روبینی که در اینجا افزایش می یابد غیرکنژوگه است چون هنوز وارد کبد نشده است و تنها دلیل این بیلی روبین افزایش تولید است یعنی حلقه هم Heam به مقدار زیاد در اختیار این زنجیره قرار بگیرد مثلا در اثر همولیز که به دلایل مختلف رخ می دهد مثل ترومای نسجی، ورزش سنگین، فاوویسم، عقرب گزیدگی، ناسازگاری خونی بین مادر و جنین، ناسازگاری خونی در دریافت خون، بچه ای که تازه متولد شده به علت ترومای نسجی به علت عبور از کانال زایمان. در اینجا کبد سالم است و بعد از کبد هم مشکلی نداریم و صرفا به راحتی وارد روده می شود. همچنین است فردی که دچار لیز عضلانی (دیستروفی) باشد چون مقدار زیادی میوگلوبین آزاد می کند و میوگلوبین تبدیل به بیلی روبین می شود.

در حالتی که گفته شد کبد کارش را درست انجام می دهد و صرفا هم به راحتی به روده ریخته می شود ولی میزان بیلی روبین خارج از حد کبد است. در اینجا بیلی روبین در ادرار دیده نمی شود چون هنوز به فرم محلول در نیامده است. در اینگونه یرقانها اوروبیلینوژن ادرار مثبت و بیلی روبین ادرار منفی است.

هایپر بیلی روبینیای کبدی :

در رابطه با متابولیسم بیلی روبین در کبد 3 مرحله کار داریم که هر کدام می توانند مختل شده و ایجاد یرقان کبدی کنند.

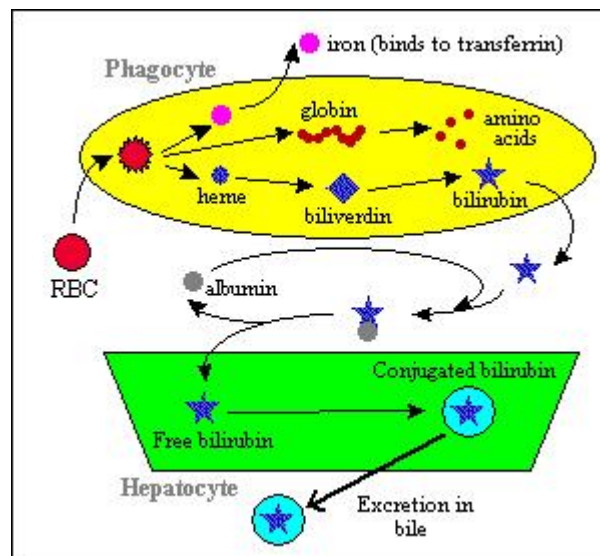
1- افراد مبتلا به سندرم گیلبرت: اشکال اینها این است که آنزیم ترانسفراز کمی دارند یعنی آنزیم را دارند ولی کمتر از افراد طبیعی پس قدرت نمک سازی اینها از افراد طبیعی کمتر است. در بعضی از افراد در سندرم گیلبرت پروسه گرفتن بیلی روبین از آلبومین کند است. اینجا هم بیلی روبین غیرکنژوگه افزایش می یابد.

این یرقان، یرقان خوش خیم است و ممکن است فرد متوجه نشود ولی در اثر یک سرماخوردگی (عفونت) حالت یرقانی داشته باشد که با برطرف شدن عارضه، خوب می شود. (دوباره به حالت اول برمی گردد).

2- سندرم کریگلر-نجر: باز هم اشکال در ترانسفراز است. برخی از افراد آنزیم ترانسفراز را اصلا ندارند و یا اینکه

کاهش شدید دارد پس اینجا فرد قادر به نمک سازی نیست و یک یرقان شدید می گیرد. اینجا هم نوع غیرکنژوگه افزایش می باد. در ادرار این افراد بیلی روبین دیده نمی شود.

3- سندرم Rotor و سندرم Dubin-Johnson: در سندرم Rotor مشکل در دفع کنژوگه به صفرا است ، دز نتیجه از بیلی روبین های کنژوگه به خون می رود. در اینجا در ادرار بیلی روبین دیده می شود. این دو سندرم سبب افزایش بیلی روبین کنژوگه می شوند.



عکس : بیلی روبین و اختلالات کبدی

یرقان بعد از کبدی :

بعد از مجرای صفراوی است. هر جا مجاری صفراوی بسته شوند مقداری از بیلی روبین کنژوگه در کبد مانده (ایجاد یرقان می کند) و مقداری از بیلی روبین کنژوگه به خون برمی گردد. اینجا بیلی روبین ادرار مثبت و اوروبیلینوژن منفی است. (چون صفرا انسداد دارد و اصلا ساخته نمی شود).

سرولوپلاسمین پروتئینی است که در منطقه الکتروفورزی آلفا-۲-گلوبولین وجود دارد. این پروتئین حامل اصلی مس است و قسمت اعظم مس سرم در ترکیب با این پروتئین است. مس بصورت آزاد وجود ندارد و اگر رها شود به علت ایجاد حالت سمی مشکل ایجاد می شود. سرولوپلاسمین در کبد سنتز می شود و از ترکیب یک مولکول مقدماتی به نام آپوسرولوپلاسمین با مس ایجاد می شود و وارد جریان خون می شود.

این پروتئین علاوه بر حمل و نقل مس خاصیت آنزیمی هم دارد و می تواند Fe^{+2} را به Fe^{+3} اکسیده کند، نام دیگر آن فرواکسیداز است.

سرولوپلاسمین در حقیقت انبار مس غیرسمی است. مس با یک پیوند قوی با این پروتئین ترکیب شده است. در مقابل این مس غیرسمی، مسی داریم که پیوند ضعیفی با پروتئین های آلبومین و هیستیدین دارد و می تواند جدا شود و در بافتهای مختلف رسوب کند و ایجاد خطر کند. این مس، مس سمی است. (5-10%) مس بعد از جذب در روده به آلبومین و هیستیدین متصل می شود. این فرم از مس، یک فرم انتقالی است و برای انتقال از روده به کبد است. این مس در کبد به سرولوپلاسمین تبدیل می شود (اضافی آن از صفرا دفع می شود). این میزان حدود 95٪ است.

ارزش تشخیصی سرولوپلاسمین در بیماریهای Wilson و Menke است. در Wilson مشکل در کبد است. یعنی در دفع مس به صفرا مشکل وجود دارد همچنین در ترکیب مس با آپوسرولوپلاسمین مشکل وجود دارد بنابراین سرولوپلاسمین کاهش می یابد (اولین علامت). بعد از مدتی کبد مملو از مس میشود در نتیجه آلبومین و هیستیدین جذب نمی شوند در نتیجه میزان آنها افزایش می یابد (فرم سمی زیاد می شود). سرولوپلاسمین کاهش، آلبومین و هیستیدین افزایش می یابند). مس ها در اندامهای مختلفی مثل چشم و کلیه و ... وارد می شوند. پس علامت دوم دفع ادراری مس است. این بیمار بتدریج هپاتیت می گیرد. تمام تست های کبدی دچار اشکال می شوند مثل افزایش بیلی روبین. بتدریج کلیه هم دچار مشکل می شود.



در بیماری Menke مشکل در مخاط روده است یعنی مشکل در ترکیب مس با آلبومین و هیستیدین است. در نتیجه مسی وارد جریان خون نمی شود. پس به علت کاهش مس میزان سرولوپلاسمین هم کاهش می یابد و این اولین علامت است. در اینجا دفع ادراری مس کاهش می یابد چون مسی وارد بدن نمی شود که از طریق کلیه دفع شود. این علامت تشخیصی است بین بیماری Wilson و Menke.