

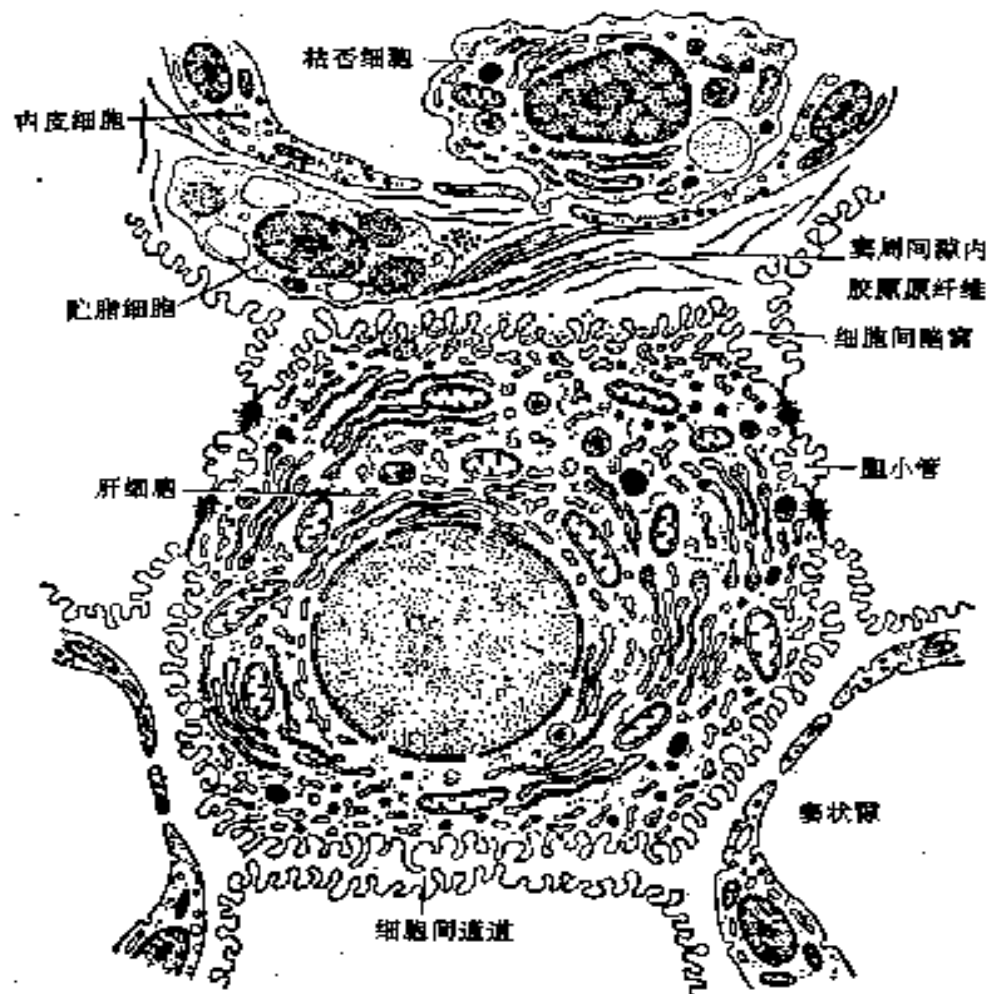
肝内胆汁淤积(IHC)的 形成机制及药物选择



肝细胞与胆色素代谢

- 人的肝脏约有**25亿**个肝细胞。肝细胞为多角形，每个肝细胞表面可分为窦状隙面、肝细胞面和胆小管面三种。肝细胞内含有许多复杂的超微结构：如线粒体、内质网、溶酶体、高尔基氏体等。每一种细微结构都有极其重要而复杂的功能，内质网是结合胆红素形成的主要场所。

肝细胞超微结构示意图



贮脂细胞、枯否细胞、肝细胞、内皮细胞等分布示意图

胆色素代谢

- 肝脏摄取游离胆红素后，经葡萄糖醛酸移换酶的作用，与葡萄糖醛酸结合，在肝细胞内形成胆红素葡萄糖醛酸酯（占结合胆红素的**60% — 80 %**）。结合胆红素为水溶性，凡登白实验呈现直接反应，又称直接胆红素，其不能通过细胞膜，无细胞毒性，不能通过血脑屏障，对中枢神经系统无毒性，能从肾小球滤过，从尿中排出。结合胆红素透过毛细胆管壁进入胆道。

多种原因导致肝内胆汁淤积



- 遗传性高胆红素血症：是由于遗传性缺陷致肝细胞对胆红素摄取、结合或排泌障碍而引起的高胆红素血症。

①非结合胆红素增高型，有Gilbert综合征、Crigler-Najjar综合征；

②结合胆红素增高型，有Dubin-Johnson综合征、Rotor综合征和良性家族性肝内胆汁淤积症。

血色病病例：

- 耿**，男，55岁，3岁发现高黄疸，时有胆红素增高，可达正常上限的5倍左右，每于感冒时加重，30年前即被诊断为肝硬化和溶血性贫血，于我院检查时TBIL：
422umol/l，DBIL：283umol/l，ALT、AST正常，504U/L，影像学肝脏轻度弥漫性改变。血清铁：34umol/l，血清铁蛋白：3407ng/ml，肝组织病理：大量含铁血黄素沉着

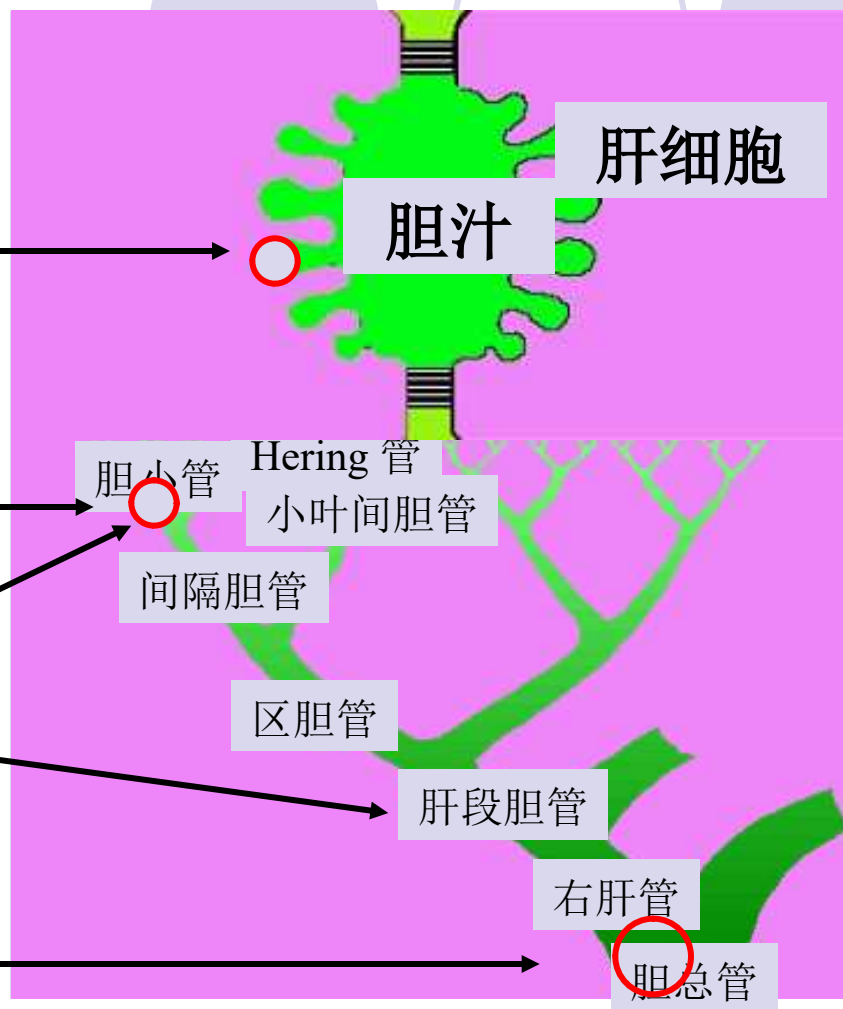
IHC常见病因与发病部位

炎症, 药物
酒精, 胆酸
激素...

PSC, PFIC
BRIC, ICP

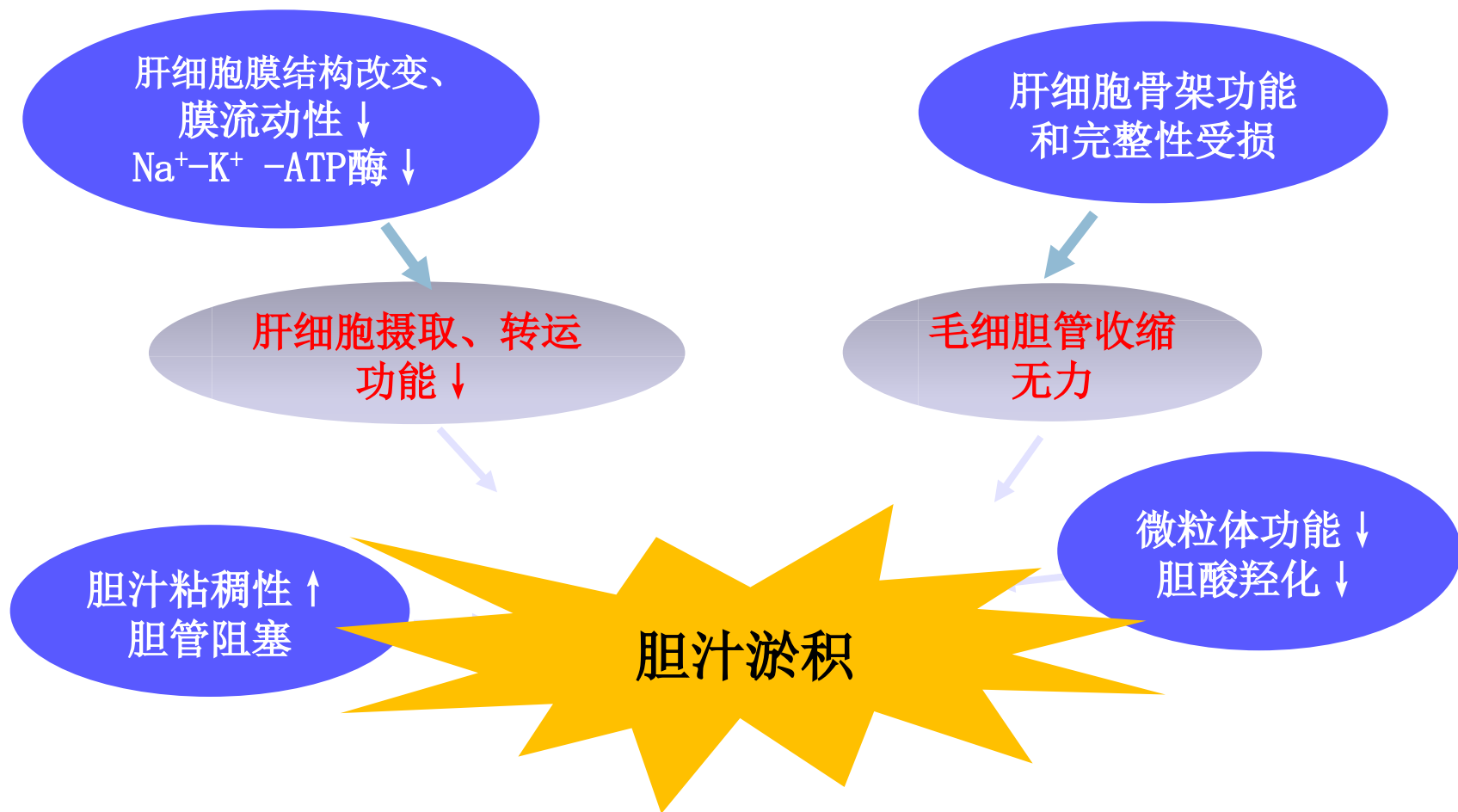
囊性纤维化
PBC

胆石
肿瘤



PFIC: 家族性进展性肝内胆汁淤积
BRIC: 良性复发性肝内胆汁淤积
ICP: 妊娠肝内胆汁淤积

肝内胆汁淤积形成机制



胆红素升高是胆汁淤积常见的临床特征

- 胆汁淤积时胆红素分泌障碍, 胆汁未能进入肠道而反流入血, 引起血清胆红素升高, 并使巩膜、粘膜及皮肤呈黄色导致“黄疸”
- 胆汁淤积的主要临床表现: 包括黄疸、瘙痒、皮肤黄色瘤及色素沉积、脂肪泻等
- 其中最主要的临床表现为黄疸, 即“胆红素升高”

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/137130001003006062>