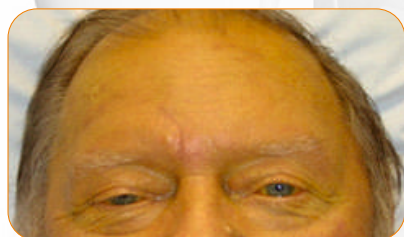


## SARILIQ

### DƏRİ VƏ SKLERANIN BİLİRUBİNİN HESABINA SARALMASI



**TƏBİİ VƏ YALANÇI SARILIQ**—kök, boranı kimi(beta karotin)qida qəbulundan sonra ola bilər.

**GGT**—gamma glutamil transpeptidaza, **ALP** – alkalın fosfataza, **AST** – aspartat aminotransferaza, **ALT** – alanin aminotransferaza

#### PREHEPATİK SARILIQ

#### QARACİYƏR DAXİLİ SARILIQ

#### POSTHEPATİK SARILIQ

**SİDİK**

BİLİRUBİN - 0  
↑ UROBİLİNOGEN

? BİLİRUBİN  
↑ UROBİLİNOGEN

↑ BİLİRUBİN  
↓ UROBİLİNOGEN

**NƏCİS**

**TUND**

**AÇIQ**

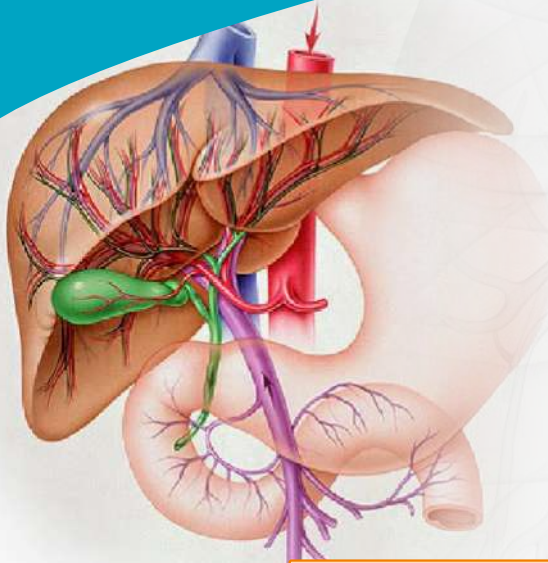
**AÇIQ**

**QAN**

**ACLIQ ŞƏKƏR** –  
rekulositlərin sayı  
**KUMBS TESTİ**  
↑ **BİLİRUBİN** ( 15%  
birləşməmiş)  
**ALP** – N  
**PT** – N  
Eritrositlərin  
dağılması(hemolizi)hesabına  
baş verir. Qara ciyərdə  
metabolizmin pozulması  
hesabına **birləşməmiş  
bilirubin**in səviyyəsi artır.

↑ **BİLİRUBİN**  
**MİKS(BİRLƏŞMİŞ VƏ  
BİRLƏŞMƏMİŞ)**  
↑ **ALP, γ GT**  
↑ **AST, ALT**  
↑ **PT** – Viit K ilə bərpa  
edilmir  
Metabolizmdə olan və ya  
bilirubin sintezində olan  
anomalialar hesabına həm  
**birləşmiş** həm də  
**birləşməmiş bilirubin** artır.

↑ **BİLİRUBİN** ( 15%  
birləşmiş)  
↑ **ALP, γ GT**  
↑ **PT** – Viit K ilə bərpa  
edilir  
Normal birləşmiş  
bilirubinün öd vasitəsilə  
bağırsağa tökülməsi  
pozulur. Qanda  
**birləşmiş bilirubin** artır.



## Faktorlar

- Hüceyrə tsiklində crisis
- Qanın transfuziyası
- Hemolitik dərmanlar
- Hemolitik anemiya

Eritrositlərin hemolizinin artması (destruksiya)

Hemolitik/prehepatik

Birləşməmiş hiperbilirubinemiya

## Qilbert Sndromu

## Sarılıq / Icterus

Birləşməmiş bilirubinin artması

Hiperbilirubinemiya

Birləşmiş hiperbilirubinemiya

Qaraciyər hüceyrələri/hepatik

Obstruksiya/post-hepatik

## Faktorlar

- hepatitlər
- siroz
- qaraciyər karsinoması

Hepatositlərin zədələnməsi

Birləşmiş bilirubin itirilməsi  
**Birinci birləşmiş bilirubin**

## Faktorlar

- Travma
- Yüksək yanıqlar
- Son cərrahi əməliyyat
- Uzun sürən hərəkətsizlik və aclıq
- Ümumi uzunmüddətli parenteral qidalanma
- Diabet
- İnfeksiyalar
- Kimyəvi qıcıqlandırıcılar
- Dərmanlar
- Törəmələr

Daşsız xolisistit

Mədəaltı vəzin başının karsinoması

Daralma

Mədəaltı vəzin ödemi

**Xolestaz**

Ümumi öd yollarının obstruksiyası

Sklerotik xolangit

Qaraciyər xarici

Keçidin bağlanması

Daşlı xolisistit  
**Xolelitiiaz**

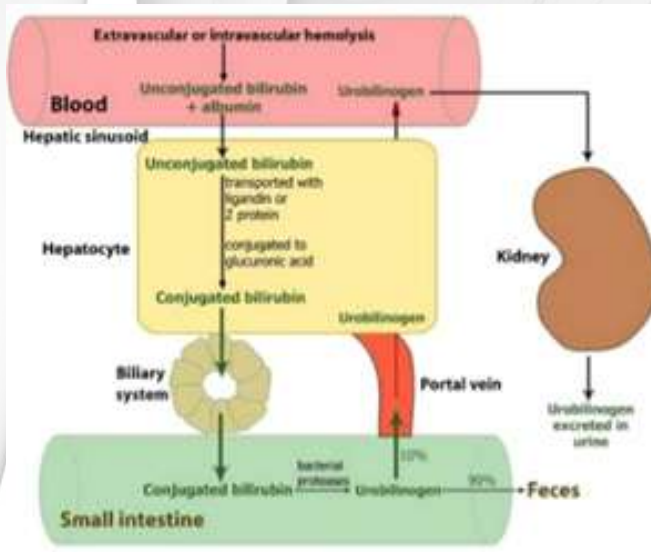
## Faktorlar

- siroz
- hepatitlər
- xolangitlər
- mədəaltı vəz karsinoması

Qaraciyər daxili

Şişmə, fibroz, və ya qaraciyər kanallarının obstruksiyası

## Bilirubin metabolizmi



✓ Qasto-Hepatoloji Panel

✓ Qaraciyər Paneli

✓ Billirubun fraksiyalı

✓ Qanın ümumi analizi

✓ Sidiyin ümumi analizi

✓ Autoimmun hepatit profili

✓ Hepatit C

✓ Hepatit B

✓ CEA

✓ CA 19-9

✓ AFP





## SARILIĞIN SƏBƏBLƏRİ

### TOKSİK VƏ YATROGEN SƏBƏB

**Qaraciyərinalkohol xəstəliyi.** Xüsusilə siqaret çəkənlərdə daha çox fibroz yaranır, əsas 2 yolla: alkoqol dehidrogenaza və sitoxrom P-450 2E1(sərbəst radikallar yaranır; oksidativ stress hepatositləri nekroza və apoptoza uğradır) baş verir. Qara ciyərin dağılması alkoqol dehidrogenaza yolu ilə NAD-ın NADH olan nisbətinin dəyişməsi hesabına, glukoneogenezin inhibisiyası hesabına, yağ turşusunun oksidləşməsinin artması, və nəticədə qaraciyərdə yağ infiltratlarının artmasına səbəb olur. Alkoqolik metabolit asetaldehid, hüceyrə proteinlərlə birləşəndə, antigenic xarakter alır və iltihabın yaranmasına səbəb ola bilər. Alkoqol həm də bağırsağın selikli qişasının bərk funksiyasına da təsir edir, endotoksemiyaya səbəb olur, o da qara ciyərin iltihabına səbəb olur. Dərmanlar birbaşa və dolayı yolla hiperbilirubinaemiyaya səbəb ola bilər. Birbaşa hiperbilirubinemiya adətən kəskin qara ciyər dəyişikliklərinə, hepatitlərə, xolestaza, qarışıq hepatitlərə və bəzən də steatoza səbəb olur. Ən çox parasetamolun uzun və çox miqdarda istifadəsi, antibiotiklər (xüsusilə amoksisillin-klavulanat, gentamisin, eritromycin, novobiosin, isoniazid, etambutol, və rifampin), HIV-də antiretrovirus terapiyasında istifadə edilən (HAART), amiodaron, kalsium-kanal blokatorları, ACE inhibitorları, statinlər, isoproterenol, epinefrin (adrenalin), teofillin, bitki preparatları (kava, ma-huang, comfrey, black cohosh, və cascara), QŞİP, estrogenik və ya anabolik steroidlər, oral kontraseptivlər, xlorpromazin, metildopa, fenelzin, orlistat, və halotan. N-asetilsistein (NAC) qara ciyəri minimum zədələyəndir. Autoimmun hepatitlər dərman vasitəsinin qaraciyər zədələnməsinin bütün hallarında nəzərə alınmalıdır

### XOŞ XASSƏLİ ÖD OBSTRUKSIYASI

**Xoledoxolitis** zamanı sarılıq birinci daşın öd yollarında yaranması zamanı və ya daşın öd kisəsindən öd yoluna keçən zaman baş verir. Ödün durğunluğu, baktibilia, kimyəvi balansın pozulmasına, pH-ın dizbalansına, bilirubin sintezinin artmasına, və çöküntünün yaranmasına və nəhayət daşın formalaşmasına gətirib çıxarır.

**Əməliyyat sonrakı daralma** - Yatrogenik öd yollarının pozulması, ən çox xolesistektomiya əməliyyatlarından sonra quruluşun dəyişməsi hesabına, çöküntünün yaranmasına, o isə öz növbəsində obstruksiya səbəb olur.

**İnfeksiyalar** Hepatitis A, B, C, E, QİÇS xolangiopatiya, Sarı qızdırma(Flavivirus), **Coxsackievirus A(4, 9) və B(5), Echovirus (4,9)), CMV**, Mononukleos (EBV), CMV, Leptospiroz, Legionella, Qarın yatalağı, TSST, Q qızdırması(C.burnetti), Clostridium septicum- mionekroz,Borrellioz, II, III siflis (*T.pallidum*), Qara ciyər kondidozu, F.hepatica, F.gigantica, Opisthorchis

**Qalxan xolangit** Ən çox öd yollarında infeksiya, obstruksiya hesabına baş verir. Xoledoxolitiyanın yaranmasının əsasında cərrahi əməliyyatdan, xroniki pankreatitlər, radioterapiya, və ya kimya terapiyasından sonra quruluşunda dəyişiklik hesabına baş verir. Öd obstruksiyaları iltihabla və bakteriaların yayılması və inkişafı ilə ola bilər. Toksik xolangitlər və ya sepsislə xolangitlər, ödün irinli prosesləri ola bilər. Obstruksiyanın inkişafı ilə bağlı olaraq öd axınının daralmasına, bakteriyaların qana keçməsinə və nəhayət sepsisə şərait yadırır.

**Parazit infeksiyaları** *Ascaris lumbricoides*, *Echinococcus granulosus*, *Clonorchis sinensis*, *Fasciola hepatica*, *F.gigantica*, *G.lambliia*, *G.duodenalis*, Malyariya

### İLTİHAB VƏ İMMUN-SİSTEMLƏ BAĞLI FAKTORLAR

**Autoimmun hepatitlər** Qaraciyərdə xroniki iltihabi xəstəliklərin etiologiyası tam bilinmir (patogenezi kompleks genetik meyillik, ətraf mühit amillərindən, müxtəlif viruslar, dərmanlar, və ya bitki agentləri, autoantigenlər, və immunoregulator mexanizmlərin disfunksiyaları ilə əlaqələndirilir).

**İlkin öd sirozu** Kiçik qaraciyər daxili öd kanallarının xroniki xəstəlikləri öd axarlarının iltihablaşmış, dağılmasının progressivləşməsinə ilə xarakterizə edilir. Fibroz əsl insult kimi və toksiki öd duzlarının qaraciyərə ikincili effekti kimi təsir edir, nəticədə siroza gətirib çıxarır. Adətən autoanticişmələrin (antimitoxondrial anticişmələr) tapılması etiologiyasında autoimmun xəstəliyin olmasını göstərir

**İlkin sklerozik xolangit** Xroniki progressiv xolestatik qaraciyər xəstəlikləri, intrahepatik və/ya ekstrahepatik öd kanallarının iltihab və fibrozu ilə xarakterizə olunur, resulting in diffuz, multifokal strukturların formalaşması ilə nəticələnir. Daha çox bağırsaqların iltihabi xəstəlikləri ilə əlaqəlidir.

**IgG4 xolangiopatiyası** Əsas autoimmun pankreatitlə əlaqəlidir, IgG4 xolangiopatiya sistem iltihabi dəyişiklikləri təmsil edir, hansıki, özünü bir çox organlarda göstərir və zərərddə IgG4 səviyyəsinin artması və ya plazma hüceyrələrindəki IgG4-mediatorları olan öd ollarının iltihabı ilə əlaqəlidir. Adətən yaşı 50 - 60 olan kişilərdə, 75% yuxarı öd axarının obstruksiyası(tutulması) və sarılıqla müşayiət olur.



## METABOLİK FAKTORLAR

**Birincili qeyri-alkoqolik steatohepatitlər** - İnkişaf etmiş qərb ölkələrində piylənmə hesabına ola bilər. 45 yaşından yuxarı, piylənmə, diabet və AST/ALT qalxması fibroza riski artırır.

**İkincili qeyri-alkogol steatohepatitlər** Amiodaron, metotreksat, nifedipin, kortikosteroidlər, tamoksifen kimi dərman preparatları, parenteral qidalanma, və qısa bağırsaq sindromu buna gətirib çıxarır. Az hallarda glikogenin saxlanması və homosisteinuriya, Vilson, və seliakiya xəstəliyi təşkil edir.

## NEOPLASTİK FAKTORLAR

**Mədəaltı vəz xərçəngi(MVX)** Bütün mədəaltı vəz şişlərinin çoxunu 85%-ni əsasən mədəaltı vəzin axacağıının adenocarcinomaları(PDAC) aiddir. MVX-nin inkişafı model olaraq pre-invaziv pankreatik intraepitelial neoplastik (PanIN) zədələnmədən invaziv axın adenokarsinomasına qədər olur. Mədəaltı vəzin baş hissəsinin karsinoması öd axarının distal hissəsinin obstruksiyası nəticəsində yaranır və obstruktiv sarılıq inkişaf edir.

**Xolangiokarsinoma** şiş olub, intrahepatic və ya ekstrahepatik öd epitelində yaranır. 90% - dən çoxu adenokarsinoma, qalanları isə yastı hüceyrə şişləridir. Öd axarının xərçənginin etiologiyası tam məlum deyildir, lakin bir çox infeksiyalar, ilkin sklerotik xolangitlər, və kimyəvi maddələr onun inkişafına təsir edir. Qaraciyərin xroniki infeksiyaları gəmiricilərdən, *Clonorchis sinensis* və *Opisthorchis viverrini*, cholangiocarcinomanın yaranması ilə bağlı ola bilər. Digər parazitlərdən, *Ascaris lumbricoides*, xolangiokarsinomanın patogenezinə rol oynayır. Anadangəlmə öd yolları xəstəlikləri xoledokal kitsalar və Karoli xəstəliyi aiddir, xolangiokarsinoma ilə əlaqəlidir. Digər xolangiokarsinoma ilə əlaqəli olanlar öd kanalı adenoması, ödün papilloması, və alfa-1 antitripsin defisitidir.

## HEMATOLOJİ FAKTORLAR

**İrsi hemolitik anemiyalar** Qırmızı qan hüceyrələrinin hemolizi (RBCs) zərddabda bilirubinin səviyyəsinin artmasına gətirib çıxarır. Klinik sarılıq birinci bilirubinin səviyyəsinin 34 - 68 micromol/L (2 to 4 mg/dL) yuxarı olması ilə təzahür edir. Qırmızı qan hüceyrələrinin(RBC) membran defektlərinə (irsi sferositoz, ellipositoz, piropoikilositoz), ferment çatışmazlığı (glukoza-6-fosfat dehidrogenaza çatışmazlığı, piruvat kinaza çatışmazlığı), və qeyri normal hemoglobin sintezinin (oravari anemiya, talassaemiya) aiddir.

**Qazanılmış hemolitik anemiyalar** Autoimmun hemolitik anemiya qırmızı qan hüceyrələr(RBCs) outo anticismlər tərəfindən təsirə məruz qalır və bu damarxarici dağılma üçün hədəf hesab edilir. Bu adətən autoimmun hesab edilir (e.g., SLE, revmatoid artritləri, və ya sklerodermiya) və ya limfoproliferativ dəyişikliklərlə əlaqəlidir (adətən qeyri-Hodkin limfoma və ya xroniki limfosit leykemiya). Alloimmun hemolitik anemiya transfuziya reaksiyaları hesabına, adətən ABO uyğunsuzluğu zamanı baş verir. Bir çox dərmanla bağlı hemoliz, bəzən immun-mediator mexanizmlər, və digər qeyri-immun-mediator mexanizmləri ilə də baş verir. Bəzi CMV, mononukleoz, toksoplazmoz, və leishmania kimi infeksiyalar da hemolizə səbəb olur. Mikroangiopatik hemolitik anemiyalar: daha ciddi anemiyalar DIC, trombotik trombositopeniya purpurası, hemolitik uremik sindrom, və eklampsia səbəb olur. Paroksizmal gecə haemoglobinuria az təsadüf edilən, qazanılmış qırmızı qan hüceyrələrinin dəyişikliyinin nəticəsi kimi olub, və növbəti hemolizə gətirib çıxarır.

**Hamilələrdə xolestaz** Orta sarılıq dominantlıq daşıyır. Bu öd duzlarının dəri və Placentada yığılıb qalması ilə bağlıdır ki, vüda hormonal, genetik, və ya ətraf amillərin birgə kompleks şəklində təsiri ilə əlaqələndir.

**HELLP sindromu** Hemoliz, qara ciyər fermentlərinin artımı, aşağı trombositlər bu sindromunun əsas ağırlaşmalarındandır.

## GENETİK FAKTORLAR

✓ **İrsi hemoxromatoz** Yalnız yetkin insanlarda olur, yüksək dəmir tələbatı ilə bağlı olub, orqanizmin dəmirə yüklənməsidir. Bu qaraciyər, ürək, mədəaltı vəz, hipoviz, oynaq və dəridə baş verir. Ən çox rast gələn, autosom resessiv genetik dəyişiklikdir. Bu xəstəstəliyə cavabdeh olan gen HFE adlanır və 6 xromosomda yerləşir. Bu daha çox irsi hemoxromatoz olan insanlarda mutasiya baş verir.

✓ **Alfa-1 antitripsin (alfa 1-AT) defisiti** Qaraciyərdə istehsal olunan alfa 1-AT proteinin qaraciyərdə saxlanması və zərddabda isə alfa-1-AT səviyyəsinin aşağı olması ilə əlaqəli ümumi irsi xəstəlikdir. Emfizema və sirrozla təzahür edir. Onun çatışmazlığının ən ağır forması olan klinik xüsusiyyətlər erkən başlayan emfizema, neonatal hepatit, xroniki hepatit, sirroz və hepatosellulər karsinomadan ibarətdir. Lakin fenotipik əlamətlər həyat boyu olduqca dəyişkəndir. Alfa 1-AT geni 14xromosomda yerləşdirilib və proteazu inhibitoru olan (PI) lokusunda mutasiyalar tək bir amin turşu (lizin 342 üçün glutamik tur) sintezini pozur, mutant gen məhsulunun sintezi zəifləyir, hepatositlərdəki və zərddabdakı alfa 1-AT səviyyəsi aşağı olur.

✓ **Vilson xəstəliyi** Az rast gələn, autosom resessiv olan, qaraciyər, beyin və digər toxumalarda misin həddindən artıq çökməsi ilə xarakterizə edilən mis metabolizminin pozulmasıdır. Xromosomun 13q qolunda yerləşən genetik qüsurla qara ciyərdə misin nəql edən adenosin trifosfat (ATPaz) genini (ATP7B) təsir göstərir. Son zamanlar nevropsixiatrik xəstəliklərdə rast gəlinir. Diaqnoz zərddabda seruloplazminin, sidikdə, və qaraciyərdə misin, Kayser-Fleischer həlqəsinin(göz almasında) təyini ilə qoyulur.

✓ **Gilbert sindromu** Autosom resessiv olub, aralıq sarılıqla xarakterizə edilir, hemoliz və qaraciyər xəstəlikləri təsadüf edilmir. Bu dehidratasiya, aclıq, menstrual period, və ya stress, güclü məşqdən sonra ola bilər. Müəyyən olmayan abdominal narahatlıq və ümumi yorğunluq əlamətləri olur. Bunlar özbaşına keçir və dəstəkləyici müalicədən başqa, heç bir müalicəyə ehtiyac yoxdur. Birləşmiş hiperbilirubinemiya istisna olmaqla, standart qaraciyər funksiyasının test nəticələri normal olur. Heç bir araşdırma tələb olunmur.

✓ **Kriqler-Najjar sindromu** Az təsadüf edilən, autosom resessiv olan, bilirubin metabolizminin pozulması glukuronosiltransferaza defisiti ilə baş verir, hansı ki, anadangəlmə qeyri-hemolitik sarılığa səbəb olur. 2 tipə bölünür (Tip 1 sarılıq və bilirubin ensefalopatiyası hesabına baş verir, nevroloji zədə və çatışmazlıqlara gətirib çıxarır. Tip 2 xəstəlikləri daha zəifdir, az hiperbilirubinemiya olur və nevroloji dəyişiklər olmur).

**Dubin-jonson sindromu** Birləşmiş bilirubinin qara ciyər sekresiyasının azalması, Qısa müddətli birləşmiş bilirubinemiya, Bilirubinuriya, Normal həyat

**Rotor sindromu** Aralıq mülayim birləşmiş bilirubinemiya, Bilirubinuriya, Normal həyat