

# Bilirubin/Otázky a kazuistiky



**Tip: Rozbalte si autorské odpovědi!**

## Otázky

1. **Která forma bilirubinu je příčinou toxického účinku na bazální ganglia?**
  - A — konjugovaný bilirubin
  - B — nekonjugovaný bilirubin vázaný na albumin van der Waalsovými silami
  - C — bilirubin vázaný na albumin kovalentně
  - D — bilirubin "volný" (nevázaný na albumin)
2. **Ligandin je malý protein, který umožňuje:**
  - A — vazbu bilirubinu na glukuronovou kyselinu za vzniku mono- a diglukuronidu
  - B — přenos bilirubinu uvnitř hepatocytu do hladkého plasmatického retikula
  - C — přenos konjugovaného bilirubinu přes "žlučový pól" do primárních žlučových kapilár
  - D — kovalentní vazbu bilirubinu s albuminem

## Odpovědi

### Otázka 1.

- A — špatně — konjugovaný bilirubin je ve vodě rozpustný a proto se vylučuje žlučí; pouze nekonjugovaný bilirubin může prostupovat hematoencefalickou bariérou
- B — špatně — nekonjugovaný bilirubin vázaný na albumin neprochází hematoencefalickou bariérou (komplex má velkou molekulu), a proto není nebezpečný pro bazální ganglia
- C — špatně — bilirubin vázaný na albumin kovalentně neprochází hematoencefalickou bariérou
- D — správně — "volný" bilirubin, který není vázaný na albumin, prochází snadno hematoencefalickou bariérou a rozpouští se v lipoidních substancích (fosfolipidech) bazálních ganglií, které tímto poškozuje

### Otázka 2.

- A — špatně — vazbu bilirubinu na glukuronovou kyselinu umožňuje uridindifosfátglukosa za přítomnosti uridindifosfoglukonyl transferasy
- B — správně — bilirubin-albuminový komplex zachycený na membráně hepatocytu se disociuje; "volný" bilirubin projde membránou; v cytoplasmě se naváže na přenosový protein, kterým je ligandin a v této formě je dopraven do hladkého plasmatického retikula, kde dochází ke glukuronidaci
- C — špatně — konjugovaný bilirubin sice potřebuje na apikální straně hepatocytu přenašeč, ale je přenášen pomocí MRP2 (synonymum ABCC2)
- D — špatně — kovalentní vazba bilirubinu s albuminem se děje bez účasti jakéhokoliv malého proteinu

## Kazuistiky

### Pacient s ikterem

42-letý pacient s těžkým ikterem, bolestí v pravém horním kvadrantu břicha, bledý, má horečku a třesavku.

### Laboratorní výsledky:

- ALP = 8,4  $\mu$ kat/l
- cholesterol = 7,9 mmol/l (5-nukleotidáza – zvýšená hodnota)
- AST = 0,64  $\mu$ kat/l
- celkový bilirubin = 421  $\mu$ mol/l
- protrombinový čas: prodloužený, po injekci vitamínu K se upravil

### Otázky:

1. **Co je nejpravděpodobnější příčinou žloutenky u pacienta?**
2. **Proč je protrombinový čas prodloužený?**

## Odpovědi

1. Extrahepatální obstrukce (kámen ve žlučovém vývodu, karcinom hlavy pankreatu nebo možná pooperační striktura, zaklíněný parazit).
2. Chybí vitamin K, který je rozpustný v tucích, u nemocného dochází k poruše resorpce ve střevě. Vitamin K je nutný pro syntézu prothrombinu v játrech.

## Pacient s nauzeou a žloutenkou

Pacient přijat s menší ztrátou váhy v poslední době, s nauzeou, zvracením, u kterého se později objevila žloutenka a zvětšená játra.

### Laboratorní výsledky:

- celkový bilirubin = 342  $\mu\text{mol/l}$
- konjugovaný bilirubin = 171  $\mu\text{mol/l}$
- ALP = 2,2  $\mu\text{kat/l}$
- AST = 12,4  $\mu\text{kat/l}$
- ALT = 11,2  $\mu\text{kat/l}$
- albumin = 22 g/l
- $\gamma$ -globuliny = 23,8 g/l (34 % z celkové bílkoviny)

### Otázky:

1. Jaká je příčina nemoci pacienta, která vyšetření doplnit?

### Odpovědi

1. Půjde zřejmě o hepatocelulární poškození buď pro virovou hepatitis, nebo pro alkoholtoxickou hepatitis nebo pro poškození pro toxickou noxu (kupř. trichlorethylen, toluen...). Diagnózu lze osvětlit vyšetřením antigenů a protilátek proti virovým hepatitidám; při trvajících nejasnostech jaterní biopsie.

## Odkazy

### Související články

- Ikterus
- Hepatitidy
- Diferenciální diagnostika ikteru

*Další kapitoly z knihy **MASOPUST, J., PRŮŠA, R.: Patobiochemie metabolických drah:***

- **Výživa:** Energetický metabolismus a jeho poruchy • Poruchy výživy • Vyšetření stavu výživy
- **Sacharidy:** Poruchy metabolismu glukózy • Glykogenózy
- **Lipidy:** Poruchy lipidového metabolismu
- **Jiné:** Poruchy ureageneze • Porfyrie • Poruchy metabolismu kyseliny močové
- **Voda, stopové prvky a minerály:** Sodík • Draslík
- **Otázky a kazuistiky:** Poruchy metabolismu glukózy • Poruchy výživy • Voda • Acidobazická rovnováha • Bilirubin • Porfyrie • Poruchy metabolismu kyseliny močové • Glykogenózy • Poruchy metabolismu lipidů • Eikosanoidy • Dědičné poruchy metabolismu aminokyselin • Poruchy genové exprese

### Zdroj

- MASOPUST, Jaroslav a Richard PRŮŠA. *Patobiochemie metabolických drah*. 1. vydání. Praha : Univerzita Karlova, 1999. 182 s. s. 125–126. ISBN 80-238-4589-6.