



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



राज्य स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण संस्थान
उत्तर प्रदेश

स्वीकृति

मार्गदर्शन

श्री पार्थ सारथी सेन शर्मा, आईएएस

प्रमुख सचिव,

चिकित्सा स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण विभाग,

उत्तर प्रदेश सरकार

दिशा और नेतृत्व

डॉ. राजागणपति आर. आईएएस

निदेशक, एसआईएचएफडब्ल्यू, उत्तर प्रदेश एवं निदेशक
(प्रशासन)

चिकित्सा एवं स्वास्थ्य सेवाएँ, उत्तर प्रदेश

पाठ्यक्रम निदेशक

वीरेंद्र आत्मम

प्रोफेसर और हेड

चिकित्सा विभाग

किंग जॉर्ज मेडिकल यूनिवर्सिटी, लखनऊ

प्रमुख लेखक

अजय कुमार पटवा

सहायक प्रोफेसर

चिकित्सा विभाग,

किंग जॉर्ज मेडिकल यूनिवर्सिटी, लखनऊ

सह लेखक (एस): चिकित्सा विभाग, के.जी.एम.यू., लखनऊ

अमित कुमार

सहायक प्रोफेसर

चिकित्सा विभाग,

किंग जॉर्ज मेडिकल यूनिवर्सिटी,

लखनऊ

सतीश कुमार

सहायक प्रोफेसर

चिकित्सा विभाग,

किंग जॉर्ज का मेडिकल

विश्वविद्यालय, लखनऊ

महक लाम्बा

सहायक प्रोफेसर

चिकित्सा विभाग,

किंग जॉर्ज का मेडिकल विश्वविद्यालय,

लखनऊ

दीपक भागचंदानी

सहायक प्रोफेसर

चिकित्सा विभाग,

किंग जॉर्ज का मेडिकल विश्वविद्यालय,

लखनऊ

अनिल गंगवार

सहायक प्रोफेसर

मेडिकल गैस्ट्रोएंटरोलॉजी विभाग

किंग जॉर्ज का मेडिकल

विश्वविद्यालय, लखनऊ

संपादकीय बोर्ड (SIHFW)

डॉ. महेश नाथ सिंह

सहायक प्रोफेसर

डॉ. मनीष सिंह

सहायक प्रोफेसर

मुदस्सिर अहमद

सहायक प्रोफेसर

डॉ. विजय कीर्ति

सहायक प्रोफेसर

डॉ. नीलम

अनुसंधान सहायक



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



संदेश



श्री ब्रिजेश पाठक

माननीय उप मुख्यमंत्री जी
चिकित्सा स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण विभाग मंत्री
उत्तर प्रदेश सरकार

अन्य निम्न और मध्यम आय वाले देशों के विपरीत, संक्रामक रोग अभी भी हैं तथा प्रमुख और गैर-संचारी रोग (एनसीडी) बिना किसी बदलाव के उभर रहे हैं। भारत में संक्रामक रोगों का बोझ, देश में परिवारों में जहां यह बीमारियों का दोहरा बोझ डाल रहा है। अपने निष्कर्षों में कुछ अध्ययनों से पता चला है कि 33% से अधिक भारत में कुल बीमार आबादी में से व्यक्ति अभी भी संक्रामक रोगों से पीड़ित हैं।

राष्ट्रीय स्वास्थ्य नीति 2017 के तहत, "आयुष्मान भारत", पीएमजेएवाई, और 2021 में राष्ट्रीय डिजिटल स्वास्थ्य मिशन (एनडीएचएम) को सरकार द्वारा शुरू किया गया है। हाल के वर्षों में भारत सरकार एक समग्र दृष्टिकोण के साथ स्वास्थ्य आवश्यकताओं को संबोधित करने के लिए बेहतर स्वास्थ्य सुविधाएं सुनिश्चित करना।

हालांकि, केवल स्वास्थ्य के बुनियादी ढांचे में सुधार करने से सभी जरूरतों को पूरा नहीं किया जाएगा, बल्कि कौशल को कवर किया जाएगा जिसमें प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा में चिकित्सा अधिकारियों का उन्नयन और ज्ञान वृद्धि उत्तर प्रदेश में सेवाएं भी उतनी ही महत्वपूर्ण हैं।

सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) चिकित्सा पेशेवरों को अपने आप को अपडेट करने की अनुमति देता है ज्ञान का आधार और ज्ञान रचनाकारों के लिए अपने सीखने को विस्तार के साथ साझा करने का अवसर चिकित्सा समुदाय को प्राप्त होगा। सीएमई सभी चिकित्सा पेशेवरों को एक साथ आने का अवसर प्रदान करते हैं और एक-दूसरे को जानें, जिससे उत्कृष्ट नेटवर्किंग के अवसर पैदा होते हैं।

प्राथमिक स्वास्थ्य केन्द्र/सामुदायिक स्वास्थ्य केन्द्र सार्वजनिक स्वास्थ्य क्षेत्र में एक योग्य चिकित्सक के लिए कॉल प्रथम पोर्ट के रूप में कार्य करते हैं। हालांकि इन सीएमई कार्यक्रमों में चिकित्सक को हाल ही में ज्ञान और कौशल प्रदान किया जाएगा जिस से चिकित्सा अधिकारियों की मौजूदा दक्षता व्यवस्थित तरीके से अधिकारी को अद्यतन करने के लिए तैयार किया गया है। यह निश्चित रूप से रोगी देखभाल, रोगी आत्मविश्वास और रोगी संतुष्टि में सुधार करेगा।

इस दिशा में राज्य स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण संस्थान, उत्तर प्रदेश (एसआईएचएफडब्ल्यू) ने विषय विशेषज्ञों की मदद से सीएमई के लिए मॉड्यूल विकसित करना शुरू कर दिया है। हमारे स्वास्थ्य कर्मियों के लिए समय की आवश्यकता है। मुझे उम्मीद है कि यह मॉड्यूल प्रांतीय चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के मामले के दृष्टिकोण पर चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) उत्तर प्रदेश में स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाएं, ज्ञान में हमारे चिकित्सा अधिकारियों की समवर्ती हस्तक्षेप प्रथाओं पर उन्नयन करने में मदद करेगा।

मैं टीम एसआईएचएफडब्ल्यू को शुभकामनाएं देता हूँ कि उन्हें सीएमई पर इस तरह के मॉड्यूल को विकसित करना जारी रखना चाहिए। उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों का लाभ अंत में उनके रोगियों को भी लाभ देगा।

(ब्रिजेश पाठक)



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



संदेश



श्री मयंकेश्वर शरण सिंह

माननीय राज्य मंत्री

चिकित्सा स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण विभाग

उत्तर प्रदेश सरकार

सार्वजनिक स्वास्थ्य के आख्यानों को जनसांख्यिकीय और महामारी विज्ञान के संक्रमणों में एक महत्वपूर्ण चुनौती का सामना करना पड़ रहा है, विशेष रूप से कम और मध्यम आय वाले देशों (स्टडप्स) में। इस संक्रमण ने निवासियों के बीच रुग्णता और मृत्यु दर के पैटर्न और वितरण को बदल दिया है और इन देशों की पहले से मौजूद अपर्याप्त सार्वजनिक स्वास्थ्य प्रणालियों पर बोझ को अतिरंजित किया है।

यद्यपि विभिन्न निवारक, उपचारात्मक और नीतिगत उपायों के माध्यम से कई जानलेवा बीमारियों को ठीक किया गया है, संक्रामक रोग अभी भी स्टडप्स में मृत्यु के प्रमुख कारणों में से एक हैं। पीलिया एक ऐसी स्थिति है, जिसे अगर इलाज नहीं किया जाता है या उपचार में देरी होती है तो जीवन का नुकसान हो सकता है।

मुझे इस बात पर गर्व है कि राज्य स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण संस्थान, उत्तर प्रदेश (एसआईएचएफडब्ल्यू) प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के मामले के दृष्टिकोण पर सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) पर इस मॉड्यूल के माध्यम से उत्तर प्रदेश सरकार पीलिया के मामलों के नैदानिक प्रबंधन में ज्ञान उन्नयन की आवश्यकता को संबोधित कर रही है।

प्री-हेपेटिक पीलिया, हेपेटोसेलुलर पीलिया और पोस्ट-हेपेटिक पीलिया या प्रतिरोधी पीलिया और ऐसी अन्य आपात स्थितियों में त्वरित और प्रभावी कार्रवाई की आवश्यकता होती है। पीलिया के मामले के दृष्टिकोण पर यह मॉड्यूल एमओ को अपने स्तर पर ऐसे मामलों का प्रबंधन करने में मदद करेगा और यदि स्थिति की मांग है तो रोगी को जल्द से जल्द उच्च स्तर पर रेफर करें।

यह ध्यान रखना महत्वपूर्ण है कि वांछित लक्ष्यों और उद्देश्यों को प्राप्त करने के लिए स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण, हमें अपने चिकित्सा अधिकारियों के कौशल को बढ़ाना चाहिए ताकि सार्वजनिक स्वास्थ्य सेवाओं की मांगों को उनकी सर्वोत्तम क्षमताओं के साथ पूरा किया जा सके। पीलिया के मामले के दृष्टिकोण पर यह सीएमई मॉड्यूल निश्चित रूप से उपर्युक्त लक्ष्य को प्राप्त करने के लिए एक उपकरण के रूप में काम करेगा।

मैं एसआईएचएफडब्ल्यू की टीम को पीलिया के मामलों के नैदानिक प्रबंधन पर इस तरह के सीएमई के माध्यम से एक बेहतर स्वास्थ्य सेवा वितरण प्रणाली की सहायता करने के अपने प्रयासों में सफलता की कामना करता हूँ।

(मयंकेश्वर शरण सिंह)



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



अग्रेषित



श्री पार्थ सारथी सेन शर्मा

प्रमुख सचिव चिकित्सा,
स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण विभाग,
उत्तर प्रदेश सरकार

पीलिया या हाइपरबिलीरुबिनमिया एक बहुत ही सामान्य स्थिति है जो जीवन के पहले कुछ हफ्तों में नवजात शिशुओं को प्रभावित करती है। पीलिया का मुख्य कारण रक्त में बिलीरुबिन पदार्थ का उच्च स्तर है। जैसा कि बिलीरुबिन मस्तिष्क कोशिकाओं के लिए विषाक्त है, तीव्र बिलीरुबिन एन्सेफैलोपैथी अत्यधिक पीलिया के मामलों में हो सकती है। इस स्थिति के परिणामस्वरूप मस्तिष्क आघात हो सकता है और केर्निकटेरस हो सकता है, जो दोहराव और अनियंत्रित मूवमेंट्स, एक स्थायी ऊपर की ओर देखने और सुनवाई हानि का कारण बनता है। इस प्रकार, एक समय पर निदान और उपचार दीर्घकालिक क्षति को रोकने में मदद कर सकता है।

उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के एक मामले के दृष्टिकोण पर सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) को नवीनतम ज्ञान प्रदान करने के इरादे से विकसित किया गया है ताकि उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारी चिकित्सा और चिकित्सा में तेजी से विकसित होने वाली प्रथाओं से अवगत रह सकें और पीलिया के रोगियों को समय पर हस्तक्षेप प्रदान कर सकें। मॉड्यूल में हाल के विकास की एक समग्र व्याख्या है पीलिया के मामलों की स्क्रीनिंग, रोकथाम और प्राथमिक प्रबंधन चिकित्सा अधिकारियों के लिए उनके कौशल और ज्ञान को बढ़ाने के लिए आवश्यक इनपुट के साथ, अंततः जनता के लिए बेहतर स्वास्थ्य देखभाल सेवाओं की ओर अग्रसर है।

मैं इस अवसर पर राज्य स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण संस्थान (एसआईएचएफडब्ल्यू), उत्तर प्रदेश और अन्य विषय मामलों के विशेषज्ञों को इस तरह के एक व्यापक मॉड्यूल को विकसित करने के लिए बधाई देना चाहता हूं। मुझे उम्मीद है कि यह सीएमई मॉड्यूल पीलिया के मामलों के नैदानिक प्रबंधन पर फिर से विचार करने की गुंजाइश प्रदान करेगा।

(पार्थ सारथी सेन शर्मा)



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



संदेश



डॉ. रेनू श्रीवास्तव वर्मा

महानिदेशक
चिकित्सा एवं स्वास्थ्य सेवाएं
उत्तर प्रदेश

पीलिया ऊंचा सीरम बिलीरुबिन का एक नैदानिक अभिव्यक्ति है। पीलिया 10 में से लगभग 6 स्वस्थ नवजात शिशुओं को प्रभावित करता है, मुख्य रूप से अपरिपक्व यकृत संयुग्मन और उत्थान के कारण। मादक यकृत रोग, साथ ही गैर-मादक यकृत रोग के कारण पीलिया पुरुषों में अधिक आम है, जबकि पीलिया के अंतर्निहित कारण के रूप में प्राथमिक पित्त चोलंगाइटिस महिलाओं में प्रमुख रूप से देखा जाता है।


सामान्य चिकित्सकों के दृष्टिकोण से, पीलिया के साथ रोगी का समय पर और पर्याप्त मूल्यांकन बहुत महत्वपूर्ण है। महामारी विज्ञान के आंकड़ों से पता चलता है कि पीलिया की घटना अंतर्निहित कारण के आधार पर भिन्न होती है, और यह कुछ आयु समूहों में अधिक आम है।

प्रभावित व्यक्ति के जीवन को बचाने में पीलिया के मामलों का उचित नैदानिक प्रबंधन बहुत महत्वपूर्ण है। उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के एक मामले के दृष्टिकोण पर सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) पर इस मॉड्यूल के माध्यम से, राज्य स्वास्थ्य और परिवार कल्याण संस्थान (एसआईएचएफडब्ल्यू), उत्तर प्रदेश ने एक व्यापक सीएमई विकसित किया है जिसमें विस्तृत चिकित्सा इतिहास, और उपयुक्त प्रयोगशाला और इमेजिंग तकनीक द्वारा सावधानीपूर्वक नैदानिक परीक्षा सहित पीलिया के रोगी से निपटने के उपायों का विवरण दिया गया है।

पीलिया के मामले के दृष्टिकोण पर सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) पर यह मॉड्यूल प्राथमिक देखभाल स्तर पर बहुत महत्वपूर्ण साबित होगा, जो रोगियों की प्रारंभिक स्क्रीनिंग, पहचान, रेफरल और उपचार में मदद करेगा। मुझे उम्मीद है कि इस सीएमई के बाद, उत्तर प्रदेश में चिकित्सा अधिकारी अपनी स्वास्थ्य सुविधाओं में स्क्रीनिंग, प्रबंधन, रेफरल और उपचार प्रदान करने में सेवाओं के वितरण को बढ़ाने में सक्षम होंगे, इस प्रकार समुदायों को लाभान्वित करेंगे।

विशेषज्ञता के नैदानिक और तकनीकी क्षेत्र में सुधार के अलावा, यह सीएमई स्वास्थ्य सेवाओं तक बेहतर पहुंच प्रदान करने और रोगी संतुष्टि और जनसंख्या स्वास्थ्य को बढ़ाने का नेतृत्व करेगा।

इस मॉड्यूल के विकास के साथ एसआईएचएफडब्ल्यू ने स्वास्थ्य देखभाल प्रबंधन के सिद्धांत और अभ्यास के बीच वास्तविक संबंध स्थापित किए हैं। मैं टीम एसआईएचएफडब्ल्यू को शुभकामनाएं देता हूँ और आशा करता हूँ कि निकट भविष्य में ऐसे कई अनुकूलित सीएमई मॉड्यूल प्रकाशित किए जाएंगे।


(डॉ. रेनू श्रीवास्तव वर्मा)



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



संदेश



डॉ. अनीता जोशी

महानिदेशक परिवार कल्याण,
परिवार कल्याण निदेशालय
उत्तर प्रदेश

पीलिया हेपेटोलॉजिस्ट और सामान्य चिकित्सकों के नैदानिक अभ्यास में एक आम नैदानिक खोज है। एक मेडिकल प्रैक्टिशनर के लिए पीलिया के पैथोफिजियोलॉजिकल तंत्र, पीलिया के साथ रोगी के लिए नैदानिक दृष्टिकोण, और प्रयोगशाला और इमेजिंग तकनीकों को समझना महत्वपूर्ण है। उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के मामले के दृष्टिकोण पर सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) पर इस मॉड्यूल का उद्देश्य समकालीन सर्वोत्तम केस स्टडी परिदृश्यों के साथ-साथ स्थापित प्रथाओं को सुदृढ़ करना है।


यह मॉड्यूल प्राथमिक स्तर पर आपात स्थिति के प्रबंधन में सीएचसी/पीएचसी में तैनात चिकित्सा अधिकारियों के कौशल को बढ़ाएगा और मामलों को समय पर उच्च स्तर पर भेजेगा।

सभी डोमेन को कवर करते हुए पीलिया के नैदानिक प्रबंधन के क्षेत्र में प्रासंगिक जानकारी को एकत्रित करके, मॉड्यूल एक कार्यशील दस्तावेज बनना चाहता है जिसे सार्वजनिक स्वास्थ्य सेवाओं के कार्यान्वयन के अनुभव के आधार पर समय-समय पर समीक्षा और अद्यतन भी किया जा सकता है।

मुझे यह जानकर विशेष रूप से प्रसन्नता हुई है कि हालांकि उत्तर प्रदेश हेल्थकेयर इकोसिस्टम में सीएमई अभी भी अपने नवजात चरण में हैं, लेकिन इस तरह के विकास से निदान, रेफरल सेवाओं, रोगी सुरक्षा, गुणवत्ता देखभाल प्रबंधन और प्रामाणिक ज्ञान वितरण के लिए अनुरूप सीएमई बनाने में आगे का मार्ग प्रशस्त होगा।

आगे के प्रभाव को मापने के लिए सिमुलेशन-आधारित कौशल मॉड्यूल और विशेषज्ञों के नेतृत्व में कठोर आकलन के साथ वीडियो और लाइव प्रदर्शनों के संयोजन वाले सीएमई को पेश करना महत्वपूर्ण है।

मैं इस क्षेत्र के विशेषज्ञों के साथ इस अभिसरण मॉड्यूल को विकसित करने के लिए राज्य स्वास्थ्य और परिवार कल्याण संस्थान, उत्तर प्रदेश के संकाय को बधाई देता हूँ। यह मॉड्यूल सार्वजनिक स्वास्थ्य सेवा वितरण प्रणाली की तलाश करने वाले अन्य प्रासंगिक दिशानिर्देशों और नीतियों पर चर्चा करके सार्वजनिक स्वास्थ्य पर एक समग्र दृष्टिकोण रखने की आवश्यकता को संबोधित करता है।


(डॉ. अनीता जोशी)



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



संदेश



डॉ. दीपा त्यागी

महानिदेशक (प्रशिक्षण)
चिकित्सा स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण
उत्तर प्रदेश

पीलिया, जिसे हाइपरबिलीरुबिनमिया के रूप में भी जाना जाता है, बिलीरुबिन की अधिकता के संचय के परिणामस्वरूप शरीर के ऊतकों का एक पीला मलिनकिरण है। बिलीरुबिन का जमाव केवल तभी होता है जब बिलीरुबिन की अधिकता होती है, जो उत्पादन में वृद्धि या बिगड़ा हुआ उत्सर्जन का संकेत है। पीलिया प्रभावित व्यक्ति के लिए एक कठिन स्थिति है, इसलिए पीलिया के साथ रोगी के पास जाते समय, विस्तृत चिकित्सा इतिहास, सावधानीपूर्वक नैदानिक परीक्षा, और उचित प्रयोगशाला और इमेजिंग तकनीकों आदि जैसे उचित परिश्रम की आवश्यकता होती है। अन्य लक्षणों के साथ जुड़ाव पीलिया के अंतर निदान को स्थापित करने में बेहद सहायक हो सकता है।

उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के एक मामले के दृष्टिकोण पर सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) पर इस मॉड्यूल के माध्यम से, राज्य स्वास्थ्य और परिवार कल्याण संस्थान, उत्तर प्रदेश ने विषय विशेषज्ञों की मदद से पीलिया के नैदानिक प्रबंधन के लिए एक व्यापक, सुसंगत और अनुसंधान-आधारित अंतर्दृष्टि प्रदान की है।

यह मॉड्यूल चिकित्सा अधिकारियों और स्वास्थ्य देखभाल पेशेवरों के लिए डिजाइन और लिखा गया है और सरकार के परिप्रेक्ष्य को ध्यान में रखता है, राष्ट्रीय और अंतरराष्ट्रीय स्वास्थ्य देखभाल प्रथाओं से विचारों और विकास को आकर्षित करता है और उनकी तुलना करता है।

राज्य स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण संस्थान, उत्तर प्रदेश के संकाय और क्षेत्र के विशेषज्ञों की टीम ने उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के मामले के दृष्टिकोण पर सीएमई पर इस मॉड्यूल को प्रकाशित करके एक सराहनीय काम किया है। मुझे उम्मीद है कि अपने आगामी सीएमई में भाग लेने के लिए आने वाले प्रतिभागी इस पहल का लाभ उठाएंगे और इस आसान मॉड्यूल के साथ अपने क्षेत्र में सबसे अधिक लाभ उठाएंगे।

(डॉ. दीपा त्यागी)



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



स्वीकृति



डॉ. राजागणपति आर.

निदेशक

राज्य स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण संस्थान
उत्तर प्रदेश

सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) का उद्देश्य चिकित्सा अधिकारियों के बीच आजीवन सीखने की सुविधा प्रदान करना है ताकि उनकी प्रथाएं अपने रोगियों के लिए सर्वोत्तम चिकित्सा देखभाल को प्रतिबिंबित कर सकें। सीएमई का लक्ष्य चिकित्सा अधिकारियों को अभ्यास में अपने प्रदर्शन को बढ़ाने में मदद करना है, बदले में रोगी की देखभाल और संतुष्टि को बढ़ाना है।

इसे ध्यान में रखते हुए, राज्य स्वास्थ्य और परिवार कल्याण संस्थान (एसआईएचएफडब्ल्यू), उत्तर प्रदेश ने विषय विशेषज्ञों की मदद से उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों के लिए पीलिया के एक मामले के दृष्टिकोण पर एक अनुकूलित सतत चिकित्सा शिक्षा (सीएमई) विकसित की है, ताकि पीलिया के मामलों के नैदानिक प्रबंधन के क्षेत्र में हाल के विकास में उत्तर प्रदेश में प्रांतीय स्वास्थ्य और चिकित्सा सेवाओं में चिकित्सा अधिकारियों को एक्सपोजर प्रदान किया जा सके।

इस मॉड्यूल का विकास एक महत्वपूर्ण कार्य था। मैं इस अवसर पर उत्तर प्रदेश के राज्य स्वास्थ्य एवं परिवार कल्याण संस्थान (एसआईएचएफडब्ल्यू) के शिक्षकों और किंग जॉर्ज मेडिकल यूनिवर्सिटी (केजीएमयू), लखनऊ, उत्तर प्रदेश के मेडिसिन विभाग के गैस्ट्रोएंटेरोलॉजी और हेपेटोलॉजी यूनिट के अतिरिक्त प्रोफेसर डॉ. अजय कुमार पटवा और उनकी टीम के प्रयासों की सराहना करता हूं।

मैं सीएमई मॉड्यूल के साथ आने के लिए एसआईएचएफडब्ल्यू और केजीएमयू के शिक्षकों को बधाई देता हूं। मैं आने वाले महीनों में इस मॉड्यूल के व्यापक प्रसार और इसकी प्रभावकारिता पर प्रतिक्रिया की उम्मीद कर रहा हूं।

(डॉ. राजागणपति आर.)



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल



अनुक्रमणिका

अनुक्रम	विषय	लेखक / संकाय	पेज नं.
1.	परिचय: क्लिनिकल एपिडेमियोलॉजी, परिभाषा, पीलिया की रचना, शारीरिक संरचना, शारीरिक क्रिया, और पीलिया की जैव रसायनिक विज्ञान	दीपक भागचंदानी / अनिल गंगवार	01-11
2.	पीलिया के मामले का एल्गोरिथ्मिक दृष्टिकोण	वीरेंद्र आताम	12-28
3.	वियुक्त हाइपरबिलिरुबिनेमिया के सामान्य कारण और उनके प्रबंधन (वास्तविक जीवन के मामले पर आधारित दृष्टिकोण)	महक लांबा	29-45
4.	हेपेटोसेल्यूलर पीलिया के सामान्य कारण और उनका प्रबंधन (वास्तविक जीवन के मामले पर आधारित दृष्टिकोण)	सतीश कुमार	46-58
5.	कोलेस्टेटिक पीलिया के सामान्य कारण और उनका प्रबंधन (वास्तविक जीवन के मामले पर आधारित दृष्टिकोण)	अमित कुमार	59-74
6.	पीलिया में रेफरल और परामर्श: एक बहुविध दृष्टिकोण	अजय कुमार पटवा	75-87
7.	संदर्भ		

परिचय:

क्लीनिकल एपिडेमियोलॉजी, पीलिया की परिभाषा, शरीर रचना, शारीरिक संरचना, बायोकेमिस्ट्री

लेखक: अनिल गंगवार, दीपक भागचंदानी

परिचय

पीलिया, जिसे हाइपरबिलिरुबिनमिया के रूप में भी जाना जाता है, इसे अतिरिक्त बिलीरुबिन के संचय के परिणामस्वरूप शरीर के टिश्यू के पीले रंग के मलिनकिरण के रूप में परिभाषित किया गया है। बिलीरुबिन का जमाव तभी होता है जब बिलीरुबिन की अधिकता होती है, और यह बढ़े हुए उत्पादन या ख़राब एक्सक्रीशन का संकेत देता है। सीरम बिलीरुबिन ऊंचाई की डिग्री का अनुमान शारीरिक परीक्षण द्वारा लगाया जा सकता है। सीरम बिलीरुबिन स्तर में मामूली वृद्धि का सबसे अच्छा पता इक्टेरस के स्वलेरा की जांच से लगाया जाता है। उच्च इलास्टिन सामग्री के कारण स्वलेरा में बिलीरुबिन के प्रति विशेष आकर्षण होता है, और स्वलेरल इक्टेरस की उपस्थिति, कम से कम $51 \mu\text{mol} / \text{L}$ (3 mg/dL) के सीरम बिलीरुबिन स्तर को संकेत करती है।



आकृति 1.1 इक्टेरस के लिए स्वलेरा और हथेलियों की जांच

यदि परीक्षक को स्वलेरल इक्टेरस पर संदेह है, तो जांच करने के लिए एक दूसरी साइट जीभ के नीचे है। जैसे-जैसे सीरम बिलीरुबिन का स्तर बढ़ता है, हल्के-चमड़ी वाले रोगियों में त्वचा अंततः में पीली हो जाएगी और अगर प्रक्रिया लंबे समय से चली आ रही है तो हरे रंग की भी होने लगेगी। हरे रंग का उत्पादन बिलीरुबिन का ऑक्सिडेशन बिलीवरडिन में होने से होता है।



त्वचा के पीलेपन का विभेदक निदान सीमित है। पीलिया के अलावा, इसमें कैरोटीनोडर्मा, क्विनैक्राइन दवा का उपयोग और फिनोल का अत्यधिक संपर्क शामिल है।

कैरोटीनोडर्मा स्वस्थ व्यक्तियों की त्वचा पर पाये जाने वाला पीला रंग है जो अत्यधिक मात्रा में गाजर, पत्तेदार सब्जियां, स्ववैश, आड़ू और संतरे जैसे कैरोटीन युक्त सब्जियों और फलों का सेवन करते हैं। पीलिया में त्वचा का पीला रंग पूरे शरीर में समान रूप से वितरित होता है, जबकि कैरोटीनोडर्मा में वर्णक हथेलियों, तलवों, माथे और नासोलैबियल सिलवटों पर केंद्रित होता है। स्क्लेरा को छोड़कर कैरोटीनोडर्मा को पीलिया से अलग पहचाना जा सकता है। बढ़े हुए सीरम बिलीरुबिन का एक और संवेदनशील संकेत मूत्र का काला पड़ना है, जो गुर्दे द्वारा संयुग्मित बिलीरुबिन के एक्सक्रीशन के कारण होता है। मरीज़ अक्सर अपने मूत्र को चाय या कोला रंग का बताते हैं। बिलीरुबिनुरिया प्रत्यक्ष सीरम बिलीरुबिन बढ़ने को संकेत करता है।

पीलिया की क्लिनिकल महामारी विज्ञान

पीलिया की व्यापकता रोगियों की आबादी में भिन्न-भिन्न होती है; नवजात शिशुओं और बुजुर्गों में यह बीमारी अधिक पाई जाती है।

जैसा कि ऊपर बताया गया है, पीलिया के कारण भी उम्र के साथ अलग-अलग होते हैं। इम्मचुअर हिपैटिक कोन्जुगेशन प्रक्रिया के कारण लगभग 20 प्रतिशत नवजात शिशु जीवन के पहले सप्ताह में पीलिया से पीड़ित पाए जाते हैं। जन्मजात विकार, हेमोलिसिस से अधिक उत्पादन, दोषपूर्ण बिलीरुबिन अपटेक, और कोन्जुगेशन में दोष भी शैशु शिशु अवस्था या बचपन में पीलिया होने के लिए जिम्मेदार हैं।

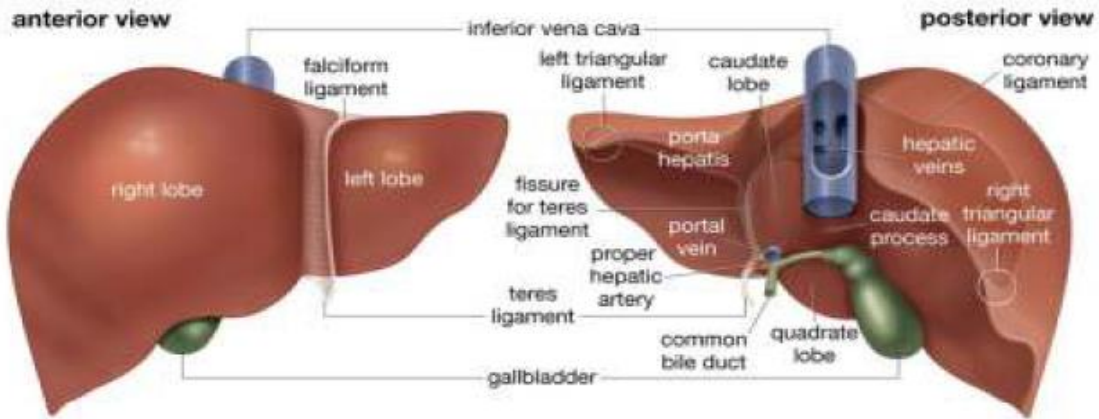
कर्निकटरस या बिलीरुबिन-इंडयूस्ड न्यूरोलॉजिक डिसफंक्शन (बीआईएनडी), गंभीर पीलिया की एक जटिलता है, जो नवजात शिशुओं में मृत्यु का एक बहुत ही दुर्लभ कारण है और प्रति दस लाख जीवित जन्मों पर 0.28 मौतों का दर है।



लीवर की शारीरिक रचना

लीवर की सकल शारीरिक रचना

पेरीएटल पेरिटोनियम नंगे क्षेत्र को छोड़कर लीवर को कवर करता है, जहां लीवर डायफ्राम के सीधे संपर्क में आता है और फायब्रस टिश्यू और हेपैटिक वेंस द्वारा निलंबित होता है। नंगे क्षेत्र को घेरने वाले पेरिटोनियल प्रतिबिंबों में ऊपरी और निचले कोरोनरी लिगामेंट और दाएं और बाएं त्रिकोणीय लिगामेंट शामिल होते हैं, जो लीवर को डायफ्राम से जोड़ते हैं; ये एवस्कुलर अटैचमेंट सच्चे लिगामेंट नहीं हैं लेकिन ग्लिसन कैप्सूल के साथ निरंतरता में रहते हैं।



Gross liver anatomy

सकल लीवर शरीर रचना

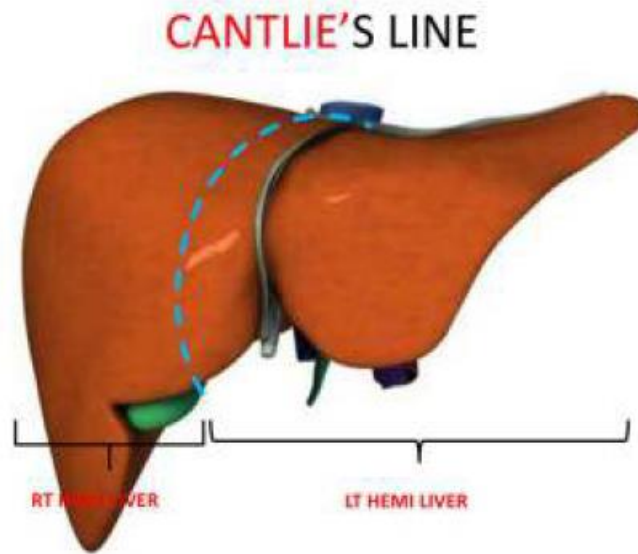
चित्र 1.2. लीवर की सकल शारीरिक रचना

परंपरागत रूप से, बाहरी स्वरूप के आधार पर यकृत में 4 लोब प्रतिष्ठित होते हैं: दायां, बायां, पुच्छल और क्वाड्रेट। ऊपरी सतह पर, फाल्सीफॉर्म लिगामेंट लीवर को दाएं और बाएं शारीरिक लोब में विभाजित करता है। निचली सतह पर, क्वाड्रेट लोब को गालब्लैडर की थैली, पोर्टा हेपेटिस और लिगामेंटम टेरेस हेपेटिस द्वारा परिभाषित किया जाता है। पुच्छल लोब को



इंफेरियर वेना कावा ग्रूव, पोर्टा हेपेटिस और लिगामेंटम वेनोसम फिशर द्वारा चित्रित किया गया है। हालाँकि ये लोब सुविधाजनक और प्रसिद्ध हैं, ये सच्चे कार्यात्मक लोब नहीं हैं।

लीवर के वास्तविक दाएं और बाएं लोब लगभग समान आकार के होते हैं और फाल्सीफॉर्म लिगामेंट द्वारा नहीं, बल्कि गालब्लैडर के बेड और इंफेरियर वेना कावा के नॉच से गुजरने वाले एक प्लेन द्वारा विभाजित होते हैं। यह प्लेन, जिसका कोई बाहरी संकेत नहीं है, इसे कैंटली रेखा कहा जाता है।



कैंटली रेखा

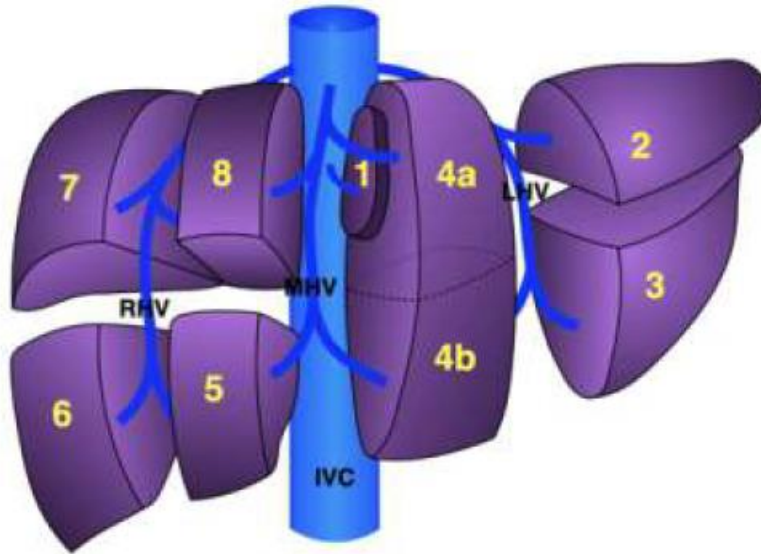
चित्र 1.3. कैंटली की रेखा लीवर को दाएं और बाएं लोब को विभाजित करती है।



लीवर के भाग

आर्टिरियल ब्लड सप्लाई, पोर्टल वेनस ब्लड सप्लाई, बाइलेरी ड्रेनेज, और हेपैटिक वेनस ड्रेनेज के आधार पर, लीवर को दायीं और बायीं कार्यक्षेत्रों में विभाजित किया जाता है, जिनमें से प्रत्येक को 2 खंडों में विभाजित किया जाता है, और इन्हें आगे 2 उपखंडों में विभाजित किया जाता है।

कूडनॉड प्रणाली के अनुसार, उप खंडों को 1 से 8 तक क्रमांकित किया गया है, पुच्छल लोब खंड 1 से शुरू होता है और अन्य क्लॉकवाइज़ पैटर्न में अनुसरण करते हैं।



कूडनॉड सेगमेंटल एनाटॉमी लिवर

चित्र 1.4 कूडनॉड प्रणाली लीवर के उपखंडों को दर्शाती है



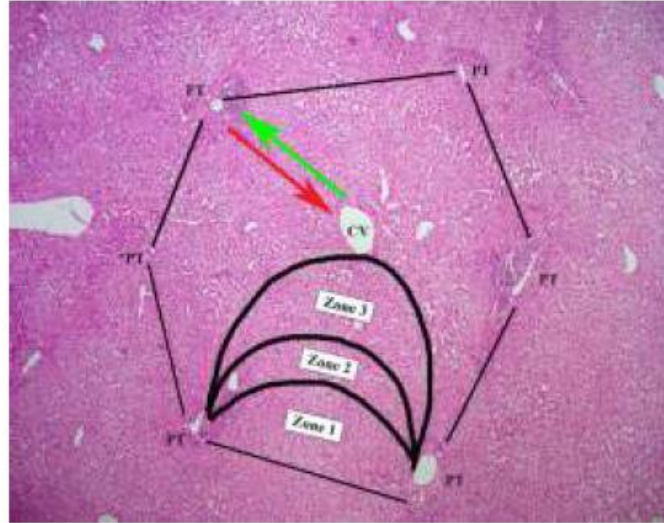
लीवर को लगभग 70% ब्लड सप्लाई और 40% ऑक्सीजन पोर्टल वेंस से प्राप्त होती है और इसकी 30% ब्लड सप्लाई और 60% ऑक्सीजन हेपेटिक आर्टरी से प्राप्त होती है। पोर्टल वेंस सुपेरियर मेसेन्टेरिक वेंस और स्पलेनिक वेंस के संगम से बनती है। हेपेटिक आर्टरी आमतौर पर सेलियाक ट्रंक से उत्पन्न होती है, हालांकि कभी-कभी यह सुपेरियर मेसेन्टेरिक आर्टरी से उत्पन्न होती है। तीन प्रमुख हेपेटिक वेन अधीन वेना केवा में ड्रेन होती हैं, हालांकि 60% से 85% व्यक्तियों में, बाएं और मध्य वेन्स इंफेरियर वेना केवा में एकल वेन के रूप में प्रवेश करने के लिए मिल जाती हैं।

लीवर के क्लासिक लोब्यूल को 1833 में किर्नन द्वारा एक षट्भुज के रूप में वर्णित किया गया था जिसके केंद्र में एक केंद्रीय वेंस और 3 कोनों पर पोर्टल ट्रैक थे। क्योंकि कई ग्रंथियां अपनी कार्यात्मक यूनिट के केंद्र में एक नली रखती हैं, इसलिए मॉल ने लीवर की मूल यूनिट को पोर्टल यूनिट के रूप में विचार किया, जिसे उसके परिधि पर केंद्र में एक पोर्टल ट्रैक्ट द्वारा परिभाषित किया गया था।

लीवर एसिनस को 1954 में रैपापोर्ट द्वारा टर्मिनल एफरेंट पोर्टल और आर्टेरियल वेसल्स के आसपास पैरेन्काइमा के रूप में परिभाषित किया गया था जो हेपेटोसाइट्स के इस समूह को ब्लड सप्लाई करता है। एसिनस की परिधि पर टर्मिनल हेपेटिक वेन्यूल ("केंद्रीय वेन") स्थित है जो कई एसिनी को ड्रेन करता है। इस मॉडल में, निम्नलिखित 3 जोन मौजूद हैं:

- (1) पेरीपोर्टल जोन (जोन 1), जिसे उच्च ऑक्सीजन संघटन वाले खून द्वारा प्रदान किया जाता है;
- (2) इंटरमीडिएट जोन (जोन 2); और
- (3) पेरिवेन्यूलर जोन (जोन 3), जो रक्त प्राप्त करता है जिसमें ऑक्सीजन की मात्रा अपेक्षाकृत कम होती है।

एसिनस एक कार्यात्मक और संरचनात्मक यूनिट का प्रतिनिधित्व करता है जो ब्रिजिंग नेक्रोसिस और फाइब्रोसिस जैसे घावों के विवरण की सुविधा प्रदान करता है। ग्लूकोनियोजेनेसिस बड़े पैमाने पर पेरीपोर्टल जोन (जोन 1) में होता है, जबकि ग्लाइकोलाइसिस मुख्य रूप से सेंट्रिलोबुलर जोन (जोन 3) में होता है।



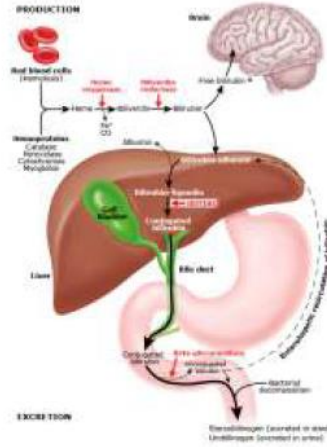
हेपेटिक लोब्यूल एनाटॉमी

चित्र 1.5. लीवर लोब्यूल की सूक्ष्म शरीर रचना
हेपेटिक लोब्यूल एनाटॉमी

चित्र 1.5. लीवर लोब्यूल की सूक्ष्म शरीर रचना

बिलीरुबिन मेटाबॉलिज्म

बिलीरुबिन हीम (फेरोप्रोटोपॉर्फिरिन प) का एक टूटने वाला उत्पाद है। प्रत्येक दिन लगभग 4 मिलीग्राम/किलोग्राम वजन बिलीरुबिन का उत्पादन होता है, लगभग 80p पुरानी लाल रक्त कोशिकाओं में हीमोग्लोबिन के टूटने और बोन मैरो में समय से पहले नष्ट हुई एरिथ्रोइड कोशिकाओं से और शेष हेमोप्रोटीन जैसे मायोग्लोबिन और साइटोक्रोम के आवर्त से वितरित होता है। बिलीरुबिन मेटाबॉलिज्म के प्रारंभिक चरण रेटिकुलोएंडोथेलियल कोशिकाओं में होते हैं, मुख्य रूप से स्प्लीन में। हीम को माइक्रोसोमल एंजाइम हीम ऑक्सीजनेज़ द्वारा बिलीवरडीन में परिवर्तित किया जाता है। फिर बिलीवर्डिन को साइटोसोलिक एंजाइम बिलीवर्डिन रिडक्टेस द्वारा बिलीरुबिन में परिवर्तित किया जाता है।



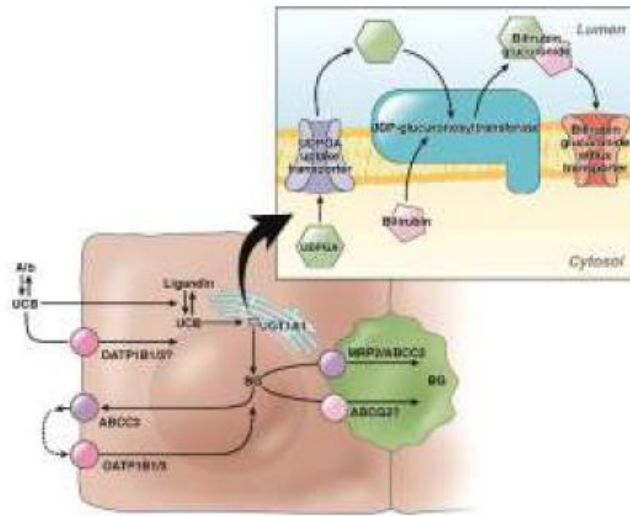
बिलीरुबिन मेटाबॉलिज्म

चित्र 1.6. बिलिरुबिन का उत्पादन, परिवहन, कॉनजुगेशन, इस्क्रीशन और एंटरोहेपैटिक सर्कुलेशन।

रेटिकुलोएंडोथेलियल कोशिकाओं में बने बिलिरुबिन लिपिड विलयनशील होता है और प्राकृतिक रूप से पानी में अविलिन होता है। खून में परिवहन किये जाने के लिए, अनकॉनजुगेटेड बिलिरुबिन को विलिनशील बनाया जाना चाहिए। यह प्रक्रिया एल्ब्यूमिन के प्रतिवर्ती, गैर-सहसंयोजक बंधन द्वारा शुरू की जाती है, जिसमें असंयुग्मित बिलीरुबिन के लिए उच्च आत्मीयता और निम्न-आत्मीयता बंधन स्थल दोनों होते हैं। यह प्रक्रिया एल्ब्यूमिन के प्रतिवर्ती, कोवैलेंट बंधन द्वारा शुरू की जाती है, जिसमें अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन के लिए उच्च आकर्षण और निम्न-आकर्षण के दो बंधन होते हैं। अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन-एल्ब्यूमिन कॉम्प्लेक्स हेपेटिक साइनसॉइड्स को लाइनिंग करने वाले एंडोथेलियम में फेनेस्ट्रेशन के माध्यम से आसानी से डिसे के स्थान से गुजरता है, जहां बिलीरुबिन एल्ब्यूमिन से अलग हो जाता है और हेपेटोसाइट्स द्वारा प्रोटीन-मध्यस्थता, सुविधाजनक प्रक्रिया के माध्यम से लिया जाता है, संभावित रूप से एक लिबर-विशिष्ट जैविक परिवहन प्रोटीन के माध्यम से संवाहित हो सकता है। हेपेटोसाइट में प्रवेश करने के बाद, अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन साइटोसोल में कई प्रोटीनों से बंध जाता है, जिसमें ग्लूटाथियोन एस-ट्रांसफर्रेज़ सुपरफैमिली में प्रोटीन भी शामिल है। ये प्रोटीन सीरम में बिलीरुबिन के प्रवाह को कम करने और कॉनजुगेशन के लिए बिलीरुबिन को प्रस्तुत करने का काम करते हैं। एंडोप्लाज्मिक रेटिकुलम में पाया जाने वाला एंजाइम बिलीरुबिन यूरिडीन डाइफॉस्फेट ग्लुकुरोनील ट्रांसफर्रेज़ (बी-यूजीटी) बिलीरुबिन को ग्लुकुरोनिक एसिड से कॉनजुगेशन करके बिलीरुबिन



मोनोग्लुकुरोनाइड और डाइग्लुकुरोनाइड का उत्पादन करता है। अब हाइड्रोफिलिक बिलीरुबिन बिलियरी कैनालीकुली में एक्सक्रीशन के लिए कैनालिक मेम्ब्रेन में फैल जाता है।



बिलीरुबिन परिवहन और कॉनजुगेशन

चित्र 1.7. बिलीरुबिन के कॉनजुगेशन और ट्रांसमेम्ब्रेन परिवहन के आणविक तंत्र को दर्शाने वाला योजनाबद्ध आरेख

कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन को एटीपी-आधारित प्रक्रिया के माध्यम से बहुऔषधि प्रतिरोध-संबंधित प्रोटीन 2 (डल्ड2) द्वारा कैनालीक्यूलर मेम्ब्रेन के पार परिवहन किया जाता है। यह बिलीरुबिन मेटाबोलिज्म का केवल ऊर्जा-आधारित कदम है और यह स्पष्ट करता है कि तीव्र शरीर असंयुक्त बिलीरुबिनेमिया वाले भी रोगी होते हैं। एक बार पित्त में, कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन तब तक बिना किसी बाधा के गुजरता है जब तक कि यह डिस्टल इलियम और कोलन तक नहीं पहुंच जाता है, जहां β -ग्लुकुरोनिडेस युक्त बैक्टीरिया कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन को हाइड्रोलाइज करके अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन में बदल देता है, जिसे बैक्टीरिया द्वारा ओलोर्लेसुरोबिलिनोजेन में कम कर दिया जाता है। यूरोबिलिनोजेन या तो अपरिवर्तित उत्सर्जित होता है, ऑक्सीकृत होता है और





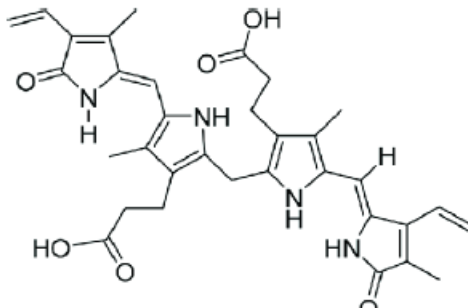
यूरोबिलिन (जिसका रंग नारंगी होता है) के रूप में उत्सर्जित होता है, या आंत द्वारा पोर्टल वेन प्रणाली में निष्क्रिय रूप से अवशोषित होता है।

अवशोषित यूरोबिलिनोजेन का अधिकांश भाग लीवर द्वारा पुनः उत्सर्जित हो जाता है। एक छोटा प्रतिशत रिनल ग्लोमेरुलस में फ़िल्टर होता है और मूत्र में उत्सर्जित होता है। मूत्र में अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन कभी नहीं पाया जाता है क्योंकि सीरम में यह एल्ब्यूमिन से बंधा होता है और ग्लोमेरुलस द्वारा फ़िल्टर नहीं किया जाता है। मूत्र में बिलीरुबिन की उपस्थिति कॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया और हेपेटोबिलरी रोग का संकेत देती है।

पीलिया की जैव रसायन

बिलीरुबिन की संरचना

दो डिपिरोल एक केंद्रीय मीथेन ब्रिज से जुड़े हुए हैं

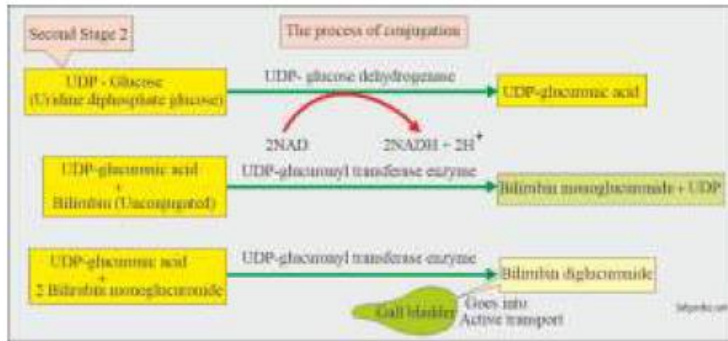


बिलीरुबिन की रासायनिक-संरचना

चित्र 1.8. बिलीरुबिन की आणविक संरचना

प्रत्यक्ष और अप्रत्यक्ष बिलीरुबिन शब्द, जो क्रमशः संयुग्मित और अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन से मेल खाते हैं, मूल वैन डेन बर्ग प्रतिक्रिया से प्राप्त होते हैं।

बिलीरुबिन के कॉनजुगेशन



बिलीरुबिन कॉनजुगेशन चरण

चित्र 1.9. बिलीरुबिन के कॉनजुगेशन के चरण

डायज़ो विधि का उपयोग करते हुए, कुल सीरम बिलीरुबिन का सामान्य मान 0.3 और 1.0 मिलीग्राम/डीएल के बीच है। अप्रत्यक्ष घटक के लिए सामान्य मान 0.2 और 0.8 मिलीग्राम/डीएल के बीच हैं।

बिलीरुबिन के प्रकार	सामान्य श्रेणी
कुल बिलीरुबिन	0.3 से 1.0 mg/dl
संयुग्मित प्रत्यक्ष बिलीरुबिन	<0.3mg/dl
असंयुग्मित अप्रत्यक्ष बिलीरुबिन	0.2 से 0.8mg/dl

बिलीरुबिन-स्तर के लिए सामान्य सीमाएँ

चित्र 1.10. विभिन्न प्रकार के बिलीरुबिन की सामान्य श्रेणियाँ



सामान्य तौर पर, यदि प्रत्यक्ष कार्यकारी अंश कुल के 15% से कम है, तो बिलीरुबिन को पूरी तरह से अप्रत्यक्ष माना जा सकता है। कॉनजुगटेड बिलीरुबिन के लिए सामान्य की सबसे अधिक बताई गई ऊपरी सीमा 0.3 मिलीग्राम/डीएल है। सीरम में कॉनजुगटेड बिलीरुबिन में मामूली वृद्धि की उपस्थिति से भी लीवर की चोट की संभावना बढ़ सकती है। पीलिया के रोगियों में सीरम बिलीरुबिन का माप और विभाजन पैरेन्काइमल (हेपैटोसेलुलर) और प्रतिरोधी (कोलेस्टेटिक) पीलिया के बीच अंतर करने की अनुमति देता है।

डेल्टा बिलीरुबिन सीरम कॉनजुगटेड बिलीरुबिन के स्तर में लंबे समय तक और गंभीर वृद्धि के मामलों में पाया जाता है, और सहसंयोजक बंधन की ताकत के कारण, डेल्टा बिलीरुबिन का आधा जीवन एल्ब्यूमिन का होता है, 14 से 21 दिन, जो बिलीरुबिन के सामान्य सीरम के 4 घंटे के आधे जीवन से कहीं अधिक है। डेल्टा बिलीरुबिन की पहचान बताती है कि क्यों लंबे समय तक पीलिया वाले कुछ रोगियों में सीरम बिलीरुबिन में गिरावट क्लिनिकल पुनः प्राप्ति से पीछे होती है और क्यों कॉनजुगटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया वाले कुछ रोगियों में बिलीरुबिनुरिया नहीं होता है।

परिचय: पीलिया के मामले पर एल्गोरिथमिक दृष्टिकोण

लेखक: वीरेंद्र आतम

परिचय

पीलिया के मामले में मूल्यांकन के लिए एक व्यवस्थित कार्य की आवश्यकता होती है। चित्र 1 पीलिया के मामले में एल्गोरिथमिक दृष्टिकोण की व्याख्या करता है। पीलिया का मूल्यांकन करते समय प्रारंभिक चरण, निर्धारित करने के लिए उचित प्रयोगशाला परीक्षण करना है:

- क्या रोगी में सीरम बिलिरुबिन की एकल वृद्धि हुई है?
- यदि हां, तो बढ़े हुए अनकॉनजुगेटेड या कॉनजुगेटेड अंश के कारण बिलीरुबिन का बढ़ना?
- यदि हाइपरबिलिरुबिनमिया अन्य लीवर परीक्षण असामान्यताओं के साथ है, तो विकार हेपैटोसेलुलर है या कोलेस्टेटिक है?
- यदि कोलेस्टेटिक है, तो क्या यह इंद्राहेपेटिक है, या एक्स्ट्राहेपेटिक, या कोलेस्टेसिस है?

बिलीरुबिन एकल वृद्धि

1) अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया

< जब बिलीरुबिन का प्रत्यक्ष घटक 15% होता है, तो इसे अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया माना जाता है। इसका परिणाम या तो बिलीरुबिन के अधिक उत्पादन (हेमोलिटिक विकार और अप्रभावी एरिथ्रोपोइज़िस) या बिलीरुबिन के बिगड़े हुए हेपेटिक अवशोषण/ कॉनजुगेशन से होता है।



हेमोलिटिक विकार विरासत में प्राप्त हो सकते हैं। वंशानुगत विकारों में स्फेरोसाइटोसिस, सिकल सेल एनीमिया, थैलेसीमिया, और लाल कोशिका एंजाइमों की कमी जैसे पाइरुवेट किनेज और ग्लूकोज -6 फॉस्फेट डिहाइड्रोजनेज ये शामिल हैं।

मिले हुए हेमोलिटिक विकारों में माइक्रोएंजियोपैथिक हेमोलिटिक एनीमिया, पैरॉक्सिमल नॉक्टर्नल हीमोग्लोबिनुरिया, ऑटोइम्यून हेमोलिसिस और परजीवी संक्रमण (जैसे, मलेरिया, बेबियोसिस) शामिल हैं।

इम्पेर्ड बिलीरुबिन कॉन्जुगेशन तीन आनुवंशिक स्थितियों में होता है: क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम प्रकार I प्रकार II और गिल्बर्ट सिंड्रोम।

क्रिगलर-नज्जर टाइप ८ सिंड्रोम नवजात शिशुओं में पाई जाने वाली एक असाधारण दुर्लभ स्थिति है, जो गंभीर पीलिया (सीरम बिलीरुबिन स्तर 25 मिलीग्राम / डीएल) और कर्निकटरस के कारण न्यूरोलॉजी संबंधी हानि की विशेषता है। इन रोगियों में बिलीरुबिन यूडीपीजीटी गतिविधि का पूर्ण अभाव है।

क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम प्रकार II 6-25 मिलीग्राम/डीएल के सीरम बिलीरुबिन स्तर के साथ अधिक आम है। बिलीरुबिन यूडीपीजीटी जीन में म्यूटेशन एंजाइम की गतिविधि में कमी (आमतौर पर <10%) का कारण बनता है।

गिल्बर्ट सिंड्रोम की पहचान इम्पेर्ड बिलीरुबिन कॉन्जुगेशन भी है - सामान्यतौर पर 10-35% होता है। उन्हें हल्का पीलिया (सीरम बिलीरुबिन का स्तर ६एमजी/डीएल) होता है।

2) कॉन्जुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया

जब प्रत्यक्ष बिलीरुबिन कुल बिलीरुबिन का 15% से अधिक होता है, तो हाइपरबिलीरुबिनमिया कॉन्जुगेटेड होता है। यह दो दुर्लभ वंशानुगत स्थितियों में पाया जाता है: डबिन-जॉनसन सिंड्रोम और रोट्टर सिंड्रोम और प्रतिरोधी पीलिया पैदा करने वाली स्थितियां होती हैं।



डबिन जॉनसन सिंड्रोम: यह एमआरपी2 जीन में म्यूटेशन के कारण होता है। इन रोगियों में पित्त नलिकाओं में बिलीरुबिन का एक्सक्रीशन बदल जाता है।

रोटर सिंड्रोम: यह प्रमुख हेपेटिक ड्रग रीअपटेक ट्रांसपोर्टर्स OATP1B1 और OATP1B3 की कमी के कारण होता है।

अन्य लीवर परीक्षण के साथ सीरम बिलीरुबिन का बढ़ना

रोगियों के इन समूहों को प्राथमिक हेपेटोसेल्यूलर प्रक्रिया वाले और कोलेस्टेसिस (इंट्राहेपेटिक या एक्स्ट्राहेपेटिक) वाले लोगों में विभाजित किया जा सकता है।

एंजाइम परीक्षण (एएलटी (अलैनिन एमिनो ट्रांसफरेज़), एएसटी (एसपार्टेट एमिनो ट्रांसफरेज़) और एएलपी (अल्कलाइन फॉस्फेट)) हेपेटोसेल्यूलर प्रक्रिया और कोलेस्टेटिक प्रक्रिया के बीच अंतर करने में सहायक होते हैं। हेपेटोसेल्यूलर प्रक्रिया वाले रोगियों में अमिनो ट्रांसफरेस का वृद्धि अक्षरशः की बढ़ोतरी होती है जो अल्कलाइन फॉस्फेटेस के वृद्धि से अनुपातित होती है, जबकि कोलेस्टेटिक पैटर्न के रोगी अमिनो ट्रांसफरेस के वृद्धि के साथ अल्कलाइन फॉस्फेटेस के वृद्धि का सामान्य अनुपात होता है।

एंजाइम परीक्षण के अलावा, सभी पीलिया रोगियों को लीवर समारोह का आकलन करने के लिए सीरम एल्ब्यूमिन और प्रोथ्रोम्बिन समय का परीक्षण किया जाना चाहिए। एल्ब्यूमिन का निम्न स्तर सिरोसिस या कैंसर जैसी पुरानी प्रक्रिया का संकेत देता है। ऊंचा प्रोथ्रोम्बिन समय महत्वपूर्ण हेपेटोसेल्यूलर डिसफंक्शन का सुझाव देता है।

1) हेपेटोसेल्यूलर कंडीशन

हेपेटोसेल्यूलर पीलिया की विशेषता ट्रांसएमिनेस की प्रमुख वृद्धि है। हेपेटोसेल्यूलर पीलिया के प्रमुख कारण वायरल हेपेटाइटिस, अल्कोहोलिक हेपेटाइटिस, दवा से



विषैलता है— उदाहरण के लिए, एसेटामिनोफेन, आइसोनियाजिड, विल्सन की बीमारी, ऑटोइम्यून हेपेटाइटिस हो सकते हैं।

2) कोलेस्टेटिक कंडीशन

जब लीवर का पैटर्न एक कोलेस्टेटिक विकार का सुझाव देता है, तो अगला कदम यह निर्धारित करना है कि क्या यह इंद्राहेपेटिक है या एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेटिसिस है। अगला उपयुक्त परीक्षण जीजीटी (गामा ग्लूटामाइल ट्रांसफरेज) के स्तर की जांच करके और अल्ट्रासाउंड कराकर अवरोधक कारण की पुष्टि करना है। पित्त फैलाव की अनुपस्थिति इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेटिसिस का सुझाव देती है।

A. इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेटिसिस

कई स्थितियाँ जो हेपेटोसेल्यूलर प्रकार की चोट का कारण बनती हैं, कोलेस्टेटिक प्रकार के रूप में भी उपस्थित हो सकती हैं। हेपेटाइटिस बी और सी दोनों वायरस कोलेस्टेटिक हेपेटाइटिस (फाइब्रोसिंग कोलेस्टेटिक हेपेटाइटिस) का कारण बन सकते हैं।

आमतौर पर कोलेस्टेटिसिस से जुड़ी दवाएं एनाबॉलिक स्टेरॉयड, गर्भनिरोधक स्टेरॉयड, क्लोरप्रोमाज़िन, टोलबुटामाइड, एरिथ्रोमाइसिन, ट्राइमेथोप्रिम; सल्फामेथोक्साज़ोल और एम्पीसिलीन, क्लैवुलैनीक एसिड हैं।

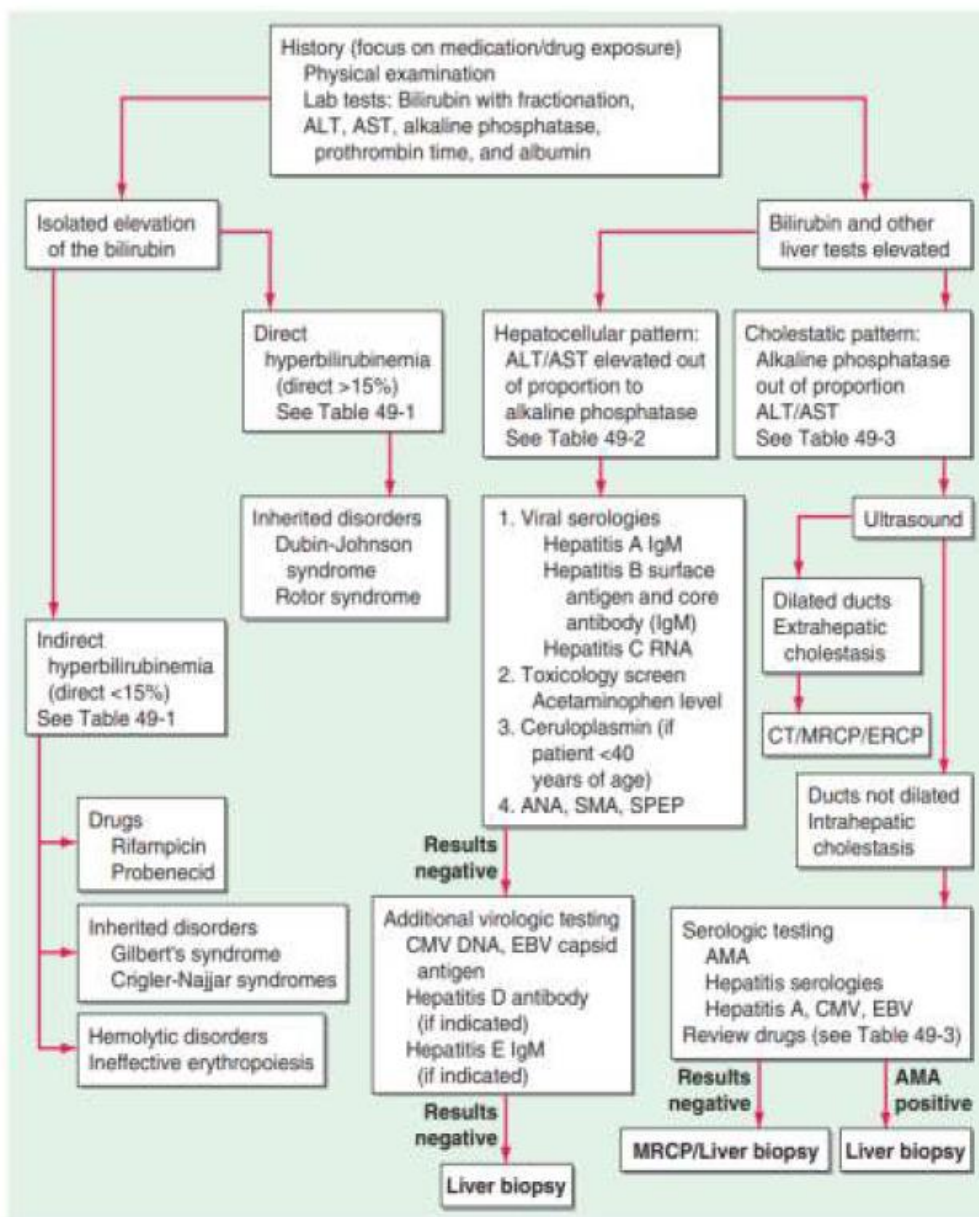
प्राथमिक बिलियरी कॉलेंगाइटीस (पीबीसी) (ऑटोइम्यून) और प्राथमिक स्कलेरोज़िंग कॉलेंगाइटीस (पीएससी) भी इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेटिसिस के कारण हैं।

इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेटिसिस के अन्य कारण गर्भावस्था के कोलेस्टेटिसिस, कुल पैरेंड्रल पोषण, सेप्सिस, वेनो ऑक्लूसिव रोग और ग्राफ्ट वर्सस होस्ट रोग हैं।



B. एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस

एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस के कारण सौम्य या घातक हो सकते हैं। घातक कारणों में कोलेजनियोकार्सिनोमा, अग्नाशय, पित्ताशय और एम्पुलरी कार्सिनोमा शामिल हैं। सौम्य कारण में कोलेडोकोलिथियासिस (सबसे आम), ऑपरेशन के बाद पित्त संबंधी सिकुड़न, एड्स कोलेजियोपैथी, मिरिज़ी सिंड्रोम, परजीवी रोग और क्रोनिक अग्नाशयशोथ है।



चित्र 2.1. पीलिया के मामले पर दृष्टिकोण के लिए एल्गोरिदम



वास्तविक जीवन परिदृश्य (केस 1):

25 वर्षीय एक पुरुष को 1 महीने से आंखों और त्वचा का रंग पीला होने की शिकायत है। उन्होंने जिला अस्पताल में दिखाया। जांच करने पर, इक्टेरस मौजूद था, कोई ऑर्गेनोमैगाली महसूस नहीं हुई। रक्त जांच का आदेश दिया गया जो एचबी-12एमजी%, टीएलसी-8000/मिमी³, प्लेटलेट काउंट-1.6 लाख/मिमी³, बिलीरुबिन (टी)-5.8 मिलीग्राम/डीएल, डायरेक्ट बिलीरुबिन-0.8 मिलीग्राम/डीएल, एसजीओटी-37 यू/एल, एसजीपीटी-42 यू/एल, एएलपी-210 यू/एल दिखाता है। जीबीपी हेमोलिसिस की कोई विशेषता नहीं दिखाता है और एलडीएच और यूरिक एसिड का स्तर सामान्य सीमा के भीतर है।

सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

- अ) क्रिग्लर-नज्जर सिंड्रोम टाइप II
- ब) गिल्बर्ट सिंड्रोम
- क) हेमोलिटिक एनीमिया
- ड) क्लोडोकोलिथियासिस

चर्चा

- रोगी में बिलीरुबिन के केवल अनकॉनजुगेटेड भाग में वियुक्त वृद्धि हुई है।
- चूंकि अप्रत्यक्ष हाइपरबिलीरुबिनमिया मौजूद है, ऊपर उल्लिखित विकल्पों में से, कोलेडोकोलिथियासिस इसका उत्तर नहीं हो सकता है क्योंकि यह मुख्य रूप से प्रत्यक्ष हाइपरबिलीरुबिनमिया का कारण बनता है।



- चूँकि हेमोलिसिस की कोई विशेषता नहीं है, हमारे पास क्रिग्लर-नज्जर सिंड्रोम या गिल्बर्ट सिंड्रोम ये विकल्प बचे हैं।
- इन 2 सिंड्रोमों के बीच अंतर करने के लिए, आगे आनुवंशिक अध्ययन या एंजाइम अध्ययन की आवश्यकता है, जो केवल विशेष केंद्रों पर उपलब्ध हैं।
- चूँकि गिल्बर्ट सिंड्रोम क्रिग्लर-नज्जर सिंड्रोम टाइप II की तुलना में अधिक प्रचलित है, इसलिए इस मामले में गिल्बर्ट सिंड्रोम एक बेहतर विकल्प है।
- चूँकि रोगी एक युवा पुरुष है, इसलिए घातक प्रकार के आनुवंशिक विकार होने की संभावना कम होती है, हमें यह भी सलाह देनी चाहिए कि यह बीमारी संभवतः सौम्य है और रोगी को तृतीयक देखभाल या विशेष केंद्र में रेफर करें।
- आगे की योजना आनुवंशिक और एंजाइम आधारित अध्ययनों द्वारा वियुक्त अप्रत्यक्ष हाइपरबिलीरुबिनमिया का कारण निर्धारित करने की होनी चाहिए।

केस 2:

57 वर्षीय एक महिला को 1 महीने से थकान और आंखों का रंग पीला होने की शिकायत थी। 2 साल पहले कोलेलिथियसिस के मद्देनजर उसे कोलेसिस्टेक्टोमी का इतिहास है और अतीत में कई पीआरबीसी ट्रांसफ्यूजन का इतिहास है। सामान्य जांच करने पर, पीलापन और इक्टेरस है। पेट की जांच करने पर, मध्यम स्प्लेनोमेगाली मौजूद है। रक्त जांच से पता चलता है कि एचबी-6.5 मिलीग्राम/डीएल, टीएलसी-8800/मिमी³, पीसी-1.2 लाख/मिमी³, कुल बिलीरुबिन-5.9 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष बिलीरुबिन-0.7 मिलीग्राम/डीएल, एसजीओटी-30 यू/एल, एसजीपीटी-20 यू /एल, एएलपी-208 यू/एल, रेटिकुलोसाइट गिनती -15% थी। एलडीएच और यूरिक एसिड का स्तर बढ़ा हुआ था। मूत्र आर/एम यूरोबिलिनोजेन-पॉजिटिव दिखाता है। डायरेक्ट कोम्ब का परीक्षण सकारात्मक था।



सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

- अ) ऑटोइम्यून हेमोलिटिक एनीमिया
- ब) थैलेसीमिया
- क) सिकल सेल एनीमिया
- ड) G6PD की कमी

चर्चा

- सबसे पहले, रोगी अप्रत्यक्ष हाइपरबिलिरुबिनमिया से पीड़ित है।
- चूंकि रोगी को स्प्लेनोमेगाली है और रेटिकुलोसाइट गिनती भी अधिक है, इसलिए रोगी को हेमोलिटिक स्थिति होने की संभावना अधिक है।
- एलडीएच और एनीमिया का बढ़ा हुआ स्तर भी यही संकेत देता है।
- चूंकि रोगी एक बुजुर्ग महिला है, और रोगी के अतीत में इसी तरह के प्रकरण से पीड़ित होने का कोई उल्लेख नहीं है, रोगी को आरबीसी की संरचना में विरासत में मिली बीमारी होने की संभावना कम है।
- ऑटोइम्यून हेमोलिटिक एनीमिया (एआईएचए) तब होता है जब आपकी प्रतिरक्षा प्रणाली आरबीसी को अवांछित पदार्थ बनाती है। परिणामस्वरूप, आपका शरीर एंटीबॉडी का उत्पादन करता है जो लाल रक्त कोशिकाओं को अवांछित पदार्थों के रूप में नष्ट कर देता है। परिणामस्वरूप, आपका शरीर एंटीबॉडी का उत्पादन करता है जो आरबीसी को नष्ट कर देता है, जिससे एनीमिया और पीलिया हो सकता है।



- एआईएचए अत्यधिक प्रबंधनीय है लेकिन अगर इलाज न किया जाए तो यह घातक है।
- मूल्यांकन के लिए और स्फेरोसाइट्स की तलाश के लिए एक पेरीफेरल स्मीयर भेजा जाना चाहिए।
- एआईएचए के कारणों की तलाश की जानी चाहिए और रोगी की स्थिति का निदान करने के लिए आगे के परीक्षण भेजे जाने चाहिए।

केस 3:

एक 45 वर्षीय महिला को 45 दिनों तक दाहिने हाइपोकोण्ड्रियम में पेट दर्द, 1 महीने तक आंखों और मूत्र का रंग पीला होना, 1 महीने तक पूरे शरीर में खुजली की समस्या थी। रक्त जांच के आदेश दिए गए जो एचबी-12एमजी%, टीएलसी-8000/मिमी³, प्लेटलेट काउंट-1.6 लाख/मिमी³, कुल बिलीरुबिन-6.8 मिलीग्राम/डीएल, डायरेक्ट बिलीरुबिन-5.8 मिलीग्राम/डीएल, एसजीओटी-37 यू/एल, एसजीपीटी-42 यू/एल, एएलपी-1000 यू/एल दर्शाता है। यूएसजी डब्ल्यू/ए विस्तारित सामान्य पित्त नली और इंद्राहेपेटिक पित्त रेडिकल्स को दर्शाता है।

सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

- अ) कोलेडोकोलिथियासिस ब) प्राथमिक पित्त सिरोसिस
क) प्राथमिक स्कलेरोजिंग चोलैंगायटिस ड) वायरल हेपेटायटिस





चर्चा

- उपर्युक्त मामले में, प्रत्यक्ष हाइपरबिलीरुबिनमिया मौजूद है, जिसे प्रत्यक्ष बिलीरुबिन और एएलपी के ऊंचे स्तर से पहचाना जा सकता है।
- यूएसजी आम पित्त नली को फैला हुआ दिखाता है जो एक्स्ट्रा-हेपेटिक कोलेस्टेसिस का संकेत देता है।
- कोलेडोकोलिथियासिस एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस के सबसे आम कारणों में से एक है। निदान की पुष्टि करने के लिए, जांच की अगली पंक्ति या तो एमआरसीपी (डायग्नोस्टिक) या ईआरसीपी (डायग्नोस्टिक प्लस थेराप्यूटिक) है।

केस 4:

28 वर्षीय एक पुरुष को 15 दिनों से बुखार, 15 दिन पहले पतले दस्त और 7 दिनों से आंखों और त्वचा का रंग पीला होने की शिकायत है। जांच करने पर, हेपेटोमेगाली सही हाइपोकोण्ड्रिम में कोमलता के साथ मौजूद है। रक्त जांच के आदेश दिए गए जो एचबी-12 ग्राम%, टीएलसी-18000/मिमी³, प्लेटलेट काउंट-1.6 लाख/मिमी³, कुल बिलीरुबिन -6.8 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष बिलीरुबिन-3.8 मिलीग्राम/डीएल, एसजीओटी-2000 यू/एल, एसजीपीटी-3600 आईयू/एल, एएलपी-300 आईयू/एल दर्शाते हैं। पेट का यूएसजी सामान्य इंट्राहेपेटिक पित्त रेडिकल्स के साथ लीवर की मोटे इकोटेक्सचर को दर्शाता है।



सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

अ) तीव्र वायरल हेपेटाइटिस

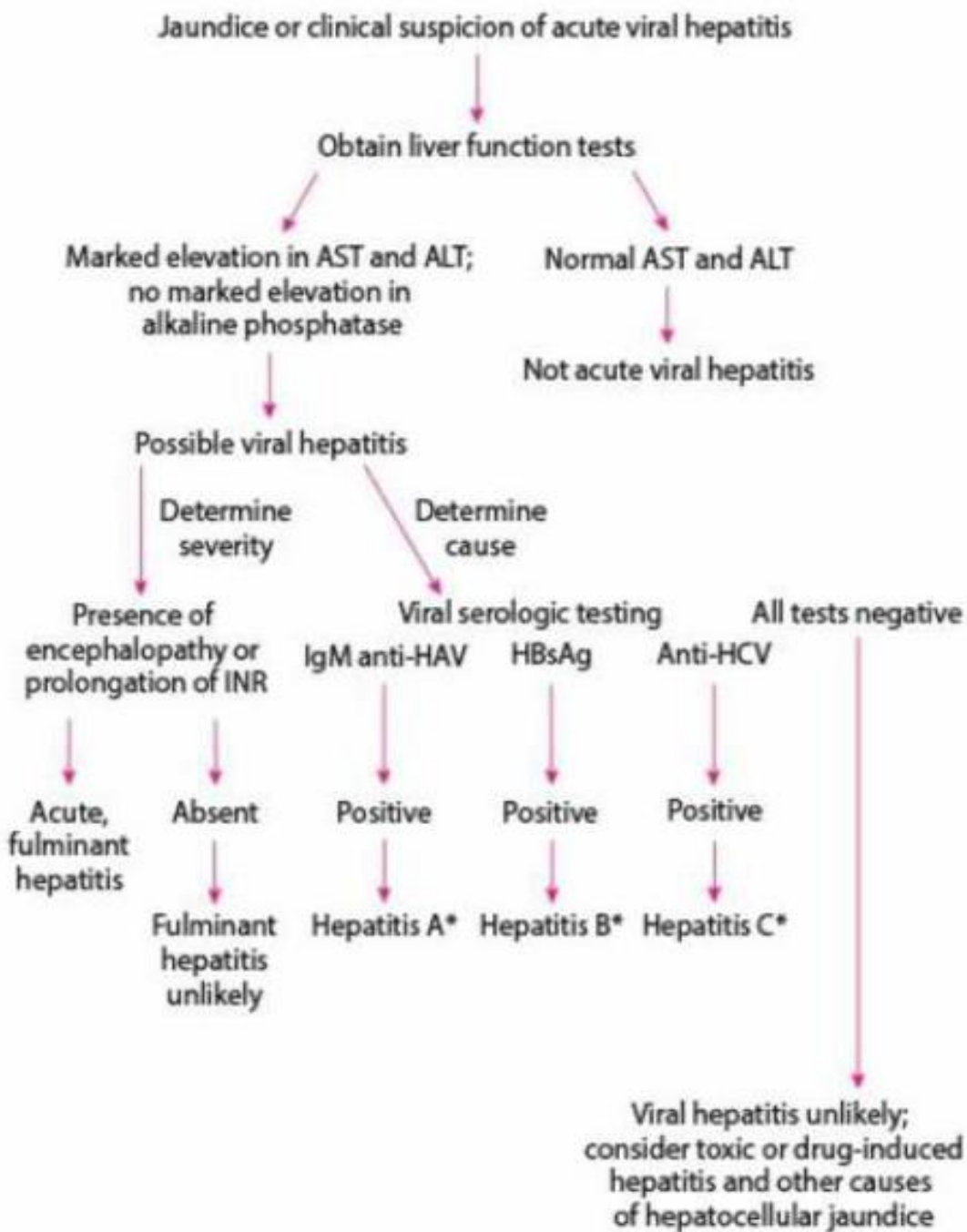
ब) कोलेडोकल सिस्ट

सी) हेमोलिटिक एनीमिया

ड) औषधि विषाक्तता

चर्चा

- सबसे पहले, रोगी को प्रत्यक्ष और अप्रत्यक्ष बिलीरुबिन दोनों के उंचे स्तर के साथ मिक्स हाइपरबिलीरुबिनमिया हुआ है।
- साथ ही रोगी के लीवर एंजाइम का स्तर भी बढ़ा हुआ होता है।
- इससे पता चलता है कि मरीज को हेपेटोसेल्यूलर पीलिया का कारण हो सकता है।
- हेपेटोसेल्यूलर पीलिया का सबसे आम कारण तीव्र वायरल हेपेटाइटिस है।
- हेपेटाइटिस ए और ई, तीव्र हेपेटाइटिस के सबसे आम संक्रामक कारण हैं और आमतौर पर इसका स्व-सीमित नैदानिक पाठ्यक्रम होता है, जो सहायक उपचार के साथ 2 से 4 सप्ताह में ठीक हो जाता है, जिसमें आईवी तरल पदार्थ, एंटी इमेटिक्स और रोगसूचक उपचार शामिल होते हैं।
- आगे की योजना तीव्र हेपेटाइटिस पैदा करने वाले वायरस – हेपेटाइटिस ए, हेपेटाइटिस बी, हेपेटाइटिस सी और हेपेटाइटिस ई के लिए जांच भेजने की होनी चाहिए।
- नीचे वर्णित एल्गोरिदम एक विचार देता है कि तीव्र वायरल हेपेटाइटिस के मामले को कैसे आगे बढ़ाया जाए।





केस 5:

एक 32 वर्षीय पुरुष को 8 से परिश्रम करने पर सांस फूलने, 1 साल तक धड़कन बढ़ने, 10 दिनों तक आंखों और पेशाब का रंग पीला होने की शिकायत रहती है। जांच करने पर, गर्दन की नसें फूली हुई हैं, इक्टेरस मौजूद है, पेडल एडिमा मौजूद है, लीवर सबकोस्टल स्थान के नीचे फूला हुआ है जो छूने पर कोमल होता है। पेट में मुक्त द्रव मौजूद होता है। गुदाभ्रंश पर, ट्राइकसपिड क्षेत्र पर पैनसिस्टोलिक बड़बड़ाहट सुनाई देती है, माइट्रल क्षेत्र पर कम पिच वाली मध्य-डायस्टोलिक बड़बड़ाहट सुनाई देती है, जो कहीं भी विकीर्ण नहीं होती है। रक्त जांच के आदेश दिए गए जो एचबी-12 मिलीग्राम%, टीएलसी- 7000/मिमी³, प्लेटलेट काउंट-1.3 लाख/मिमी³, कुल बिलीरुबिन-6.8 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष बिलीरुबिन- 3.4 मिलीग्राम/डीएल, एसजीओटी-2400 यू/एल, एसजीपीटी-3000यू/एल, एएलपी- 350यू/एल दिखाते हैं। पेट के यूएसजी में हल्के जलोदर के साथ लीवर की हल्की खुरदरी इकोटेक्सचर दिखाई देती है।

प्रश्नोत्तरी 7.1: सबसे संभावित निदान क्या है?

- अ) तीव्र वायरल हेपेटाइटिस
- ब) कंजेस्टिव हेपेटाइटिस
- सी) औषधि विषाक्तता
- ड) मलेरिया

चर्चा

सबसे पहले, रोगी को प्रत्यक्ष और अप्रत्यक्ष दोनों अंशों में वृद्धि हो रही है और लीवर एंजाइमों के स्तर में भी वृद्धि हुई है।



यूएसजी जलोदर के साथ लीवर के हल्के मोटे इकोटेक्सचर का संकेत देता है, जो बताता है कि रोगी को लीवर की कुछ आंतरिक विकृति हो सकती है, संभवतः हेपेटोसेल्यूलर स्थिति, जो अवधि में क्रोनिक से लेकर सूक्ष्म तक होती है।

उपर्युक्त रोगी की क्लिनिकल विशेषताएं इस बात का संकेत देती हैं कि रोगी में दाहिने हृदय की विफलता (जेवीपी में वृद्धि, धड़कन और पेडल एडिमा) की विशेषताएं हैं।

प्रश्नोत्तरी 7.2: अगली जांच के लिए आप क्या सलाह देंगे?

उत्तर— 2-डी इको

2-डी इको किया गया, जिसमें गंभीर मिट्रल स्टीनोसिस, गंभीर त्राइकस्पिड रिगर्जिटेशन, गंभीर पल्मोनरी आर्टरी हाइपरटेंशन, विस्तारित इंफेरियर वीना केवा, विस्तारित एलए, आरए, आरवी, और अच्छी एलवी सिस्टॉलिक फंक्शन दिखाया गया।

केस 6:

एक 10 वर्षीय लड़के को बार-बार होने वाले मूत्र पथ के संक्रमण के लिए प्रोफिलैक्सिस के रूप में एक सल्फोनामाइड एंटीबायोटिक दिया गया। हालाँकि वह पहले स्वस्थ और अच्छी तरह से पोषित था, वह धीरे-धीरे बीमार हो गया और उसे सामान्य कमजोरी, आसानी से थकान और आँखों का रंग पीला पड़ने लगा। रक्त जांच का आदेश दिया गया जो एचबी-6.5 मिलीग्राम/डीएल, टीएलसी-8800/मिमी³, पीसी-1.2 लाख/मिमी³, बिलीरुबिन-5.9 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष बिलीरुबिन-0.7 मिलीग्राम/डीएल, एसजीओटी-30 यू/एल, एसजीपीटी-20 यू/एल, एएलपी-102 यू/एल, रेटिकुलोसाइट गिनती -12% दर्शाता है। एलडीएच और यूरिक एसिड का स्तर बढ़ा हुआ था। मूत्र परीक्षण से पता चलता है कि यूरोबिलिनोजेन बढ़ा हुआ है।

निदान की पुष्टि के लिए अगली जांच क्या है?

अ) एचपीएलसी



- ब) G6PDएंजाइम स्तर
- सी) गाढ़ा और पतला धब्बा
- ड) वायरल मार्कर

चर्चा

- सबसे पहले मरीज अप्रत्यक्ष हाइपरबिलिरुबिनमिया से पीड़ित है।
- रोगी को एनीमिया भी है और एलडीएच और यूरिक एसिड का स्तर बढ़ा हुआ है और मूत्र परीक्षण में यूरोबिनोजेन बढ़ा हुआ पाया गया है, जो रोगी हेमोलिसिस से पीड़ित होने का संकेत है।
- चूंकि हेमोलिटिक प्रकरण की शुरुआत सल्फोनामाइड दवा के सेवन के बाद हुई थी, इसलिए रोगी को दवा से प्रेरित हेमोलिटिक एनीमिया का एक प्रकरण हो सकता है, जो कि एंजाइम की कमी से होने वाली वंशानुगत बीमारियों में होने की संभावना है।
- ऊ6चक् की कमी के मामलों में अवक्षेपण एजेंट की पहचान और बंद करना महत्वपूर्ण है। प्रभावित व्यक्तियों का इलाज बिस्तर पर आराम और O₂ सपोर्ट से किया जाता है। यदि एनीमिया गंभीर है, तो रक्त ट्रांसफ्यूजन का संकेत दिया जाता है।

केस 7:

एक 45 वर्षीय महिला, जो हाइपोथायरायडिज्म का ज्ञात मामला है, 2 महीने तक खुजली, 15 दिनों तक आंखों और मूत्र का पीला रंग और 15 दिनों तक सामान्य कमजोरी की शिकायत पेश करती है। जांच करने पर, इक्टेरस मौजूद, पलकों पर पिगमेंटेड जैंथेलस्मा देखा गया। पेट की जांच करने पर हेपेटोमेगाली मौजूद है। रक्त जांच के आदेश दिए गए जो एचबी-11एमजी%, टीएलसी-7500/मिमी³, प्लेटलेट काउंट-1.3लाख/मिमी³, बिलीरुबिन-7.8 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष बिलीरुबिन-5.8 मिलीग्राम/डीएल, एसजीओटी-20 आईयू/एल, एसजीपीटी-22 आईयू/एल,



एएलपी-850यू/एल दर्शाते हैं। पेट का यूएसजी लीवर की खुरदुरी इकोटेक्सचर को दर्शाता है।

अगली जांच क्या है?

अ) एंटी माइटोकॉन्ड्रियल एंटीबॉडीज

ब) 24 घंटे मूत्रवर्धक तांबा

सी) लौह बंधन क्षमता

ड) पी-एएनसीए

चर्चा

- सबसे पहले रोगी को बढ़े हुए एएलपी स्तर के साथ प्रत्यक्ष हाइपरबिलिरुबिनमिया है।
- यूएसजी लीवर के मोटे इकोटेक्सचर का संकेत देता है, जिससे पता चलता है कि मरीज को इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस है।
- माइटोकॉन्ड्रियल एंटीबॉडी को नियमित रूप से एलिसा द्वारा मापा जाता है (टाइट्स 1:160 में) – प्राइमरी बिलियरी कोलेंजाइटिस साथ 95% से अधिक रोगियों में मौजूद होते हैं।
- वायरल मार्करों और एंटी माइटोकॉन्ड्रियल एंटीबॉडी का मूल्यांकन किया जाना चाहिए।
- लीवर बायोप्सी मुख्य रूप से लिम्फोसाइट और प्लाज्मा सेल्स के पोर्टल ट्रैक्ट इनफिल्ट्रेट्स की विशिष्ट हिस्टोलॉजिकल विशेषताएं दिखाती है। लगभग 40% में ग्रैनुलोमा होता है। अधिकांश प्रारंभिक परिवर्तन जोन 1 में होते हैं। बाद में, उक्टुलर प्रोलिफरेशन के साथ पित्त नलिकाओं को नुकसान होता है।
- चिकित्सा उपचार की कमी ने पीबीसी को लीवर प्रत्यारोपण का एक प्रमुख संकेत दिया है।

केस 8:



एक 27 वर्षीय पुरुष को पिछले 7 दिनों से त्वचा और आंखों का रंग धीरे-धीरे पीला होने, मतली और थकान की समस्या के साथ आपातकालीन विभाग में भर्ती कराया गया था। यह सामान्यीकृत खुजली से जुड़ा था। प्रस्तुति के समय उन्होंने पेट दर्द, बुखार, ठंड लगना, दस्त, पेट में गड़बड़ी, मेलेना, रक्तगुल्म, मायालगिया, जोड़ों में दर्द और अन्य लक्षणों से इनकार किया। मरीज़ को लगभग एक साल पहले पीले रंग के मलिनिकरण का एक समान प्रकरण याद आया, लेकिन यह चिकित्सकीय ध्यान के बिना ठीक हो गया। वह कोई दवा नहीं ले रहा था। उन्होंने अपनी मां की ओर से पीलिया और लीवर विकारों के पारिवारिक इतिहास से इनकार किया। मरीज़ अपनी माँ के साथ रहता था और एक पशु चिकित्सालय में पशु संचालक के रूप में काम करता था। उनका 14 साल की उम्र से ही शराब पीने का इतिहास रहा है और उन्होंने उल्लेख किया है कि पिछले साल तक वह प्रतिदिन आधा लीटर वोडका का सेवन करते थे, उन्होंने शराब छोड़ने के कई असफल प्रयासों की जानकारी दी। उन्होंने अंतःशिरा नशीली दवाओं का उपयोग, रक्त ट्रांसफ्यूजन और एकाधिक यौन साझेदारों से इनकार किया। शारीरिक परीक्षण में हथेलियों और तलवों सहित उसके पूरे शरीर के इक्वेरस सक्लेरा और पीलिया के लिए उल्लेखनीय था। पेट की जांच से पता चला कि हेपेटोमेगाली का पता चला है, जिसमें लीवर का किनारा दाहिनी कॉस्टल मार्जिन से 5 सेमी नीचे तक दिखाई दे रहा है।

प्रारंभिक प्रयोगशाला अध्ययन, बढ़े हुए लीवर एंजाइम (एएसटी 170 आईयू/एल, एएलटी 64 आईयू/एल, एएलपी 649 आईयू/एल, जीजीटी-3,792 यू/एल), 15.7 मिलीग्राम/डीएल, बढ़े हुए कुल बिलीरुबिन के साथ 11.75/डीएल मिलीग्राम के प्रत्यक्ष बिलीरुबिन, एल्ब्यूमिन 2.2 मिलीग्राम/डीएल के लिए महत्वपूर्ण थे।

सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

- अ) अल्कोहलिक हेपेटाइटिस
- ब) कोलेडोकोलिथियासिस



क) नैश

ड) ऑटोइम्यून हेपेटाइटिस

चर्चा

- एल्कोहलिक लिवर रोग (एएलडी) क्लिनिकल रूप से कम या बिना किसी लक्षण के होता है, विशेष रूप से शुरुआती एएलडी और क्षतिपूर्ति सिरोसिस वाले रोगियों में।
- इसके अलावा, अधिकांश मरीज खुले तौर पर अपने पीने के व्यवहार को स्वीकार करने में अनिच्छुक होते हैं, इसलिए निदान क्लिनिकल संदेह, विभिन्न प्रयोगशाला परीक्षणों और कभी-कभी सम्प्रवासी परीक्षणों पर भी निर्भर करता है।
- ज्यादातर मामलों में, विश्वसनीय इतिहास, हेपेटिक फंक्शन पैनेल और निदान का समर्थन करने के लिए इमेजिंग के साथ एएलडी का आसानी से निदान किया जा सकता है।
- एएलडी वाले मरीजों में आमतौर पर लाल रक्त कोशिका एमसीवी, एएसटी और एएलटी की मध्यम ऊंचाई (आमतौर पर एएसटी/एएलटी अनुपात ≥ 2 के साथ 400 आईयू/एल से कम), ऊंचा सीरम बिलीरुबिन, जीजीटी और आईएनआर, और कम एल्ब्यूमिन और प्लेटलेट काउंट होता है। .
- गंभीर अल्कोहलिक हेपेटाइटिस के रोगियों में सीरम सेरुलोप्लास्मिन, फेरिटिन और अल्फा-1 एंटीट्रिप्सिन जैसे तीव्र-चरण अभिकारकों को बढ़ाया जा सकता है।
- आम तौर पर, लंबे समय से भारी शराब के सेवन के इतिहास वाले रोगी में एएलडी का निदान स्थापित करने के लिए नैदानिक और प्रयोगशाला विशेषताएं अक्सर पर्याप्त होती हैं।



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल

- आगे की योजना फ़ाइब्रोस्कैन और ऊपरी जीआई एंडोस्कोपी सहित अल्कोहलिक लीवर रोग की जटिलताओं के लिए एक संपूर्ण कार्य-प्रणाली होनी चाहिए।
- शराब सेवन विकार के मूल्यांकन के लिए एक विस्तृत योजना और मनोरोग मूल्यांकन की मांग की जानी चाहिए और एक डीटाक्सीफ़िकेशन कार्यक्रम बनाया जाना चाहिए।

परिचय

वियुक्त हाइपरबिलिरुबिनमिया के सामान्य कारण
और उनका प्रबंधन (वास्तविक जीवन)

लेखक: महक लांबा

परिचय

वियुक्त हाइपरबिलिरुबिनमिया को अन्य फंक्शन परीक्षणों में किसी भी असामान्यता के बिना सीरम बिलिरुबिन में वृद्धि के रूप में परिभाषित किया गया है। यह वियुक्त प्रत्यक्ष (कॉनजुगेटेड) या वियुक्त अप्रत्यक्ष (अनकॉनजुगेटेड) हाइपरबिलिरुबिनमिया हो सकता है। दोनों के अलग-अलग कारण हैं (टेबल 1)।

टेबल 1. वियुक्त हाइपरबिलिरुबिनमिया होने के कारण

I- अप्रत्यक्ष हाइपरबिलिरुबिनमिया

अ. हेमोलिटिक विकार

ब. अप्रभावी एरिथ्रोपोएसिस

क. बिलिरुबिन उत्पादन में वृद्धि

1. भारी रक्त आधान

2. हेमेटोमा का पुनर्वसन

ड. ड्रग्स

1. रिफैम्पिन

2. प्रोबेनेसिड

3. एंटीबायोटिक्स सेफलोस्पोरिन और पेनिसिलिन

इ. विरासत में मिली स्थितियाँ

1. क्रिगलर-नज्जर प्रकार τ और π

2. गिल्बर्ट सिंड्रोम

II- प्रत्यक्ष हाइपरबिलिरुबिनमिया (विरासत में मिली स्थितियाँ)

अ. डबिन-जॉनसन सिंड्रोम

ब. रोटर सिंड्रोम

बिलिरुबिन मेटाबॉलिज्म के विकार के कारण अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया होता है।



बिलीरुबिन उत्पादन में वृद्धि

हेमोलिसिस

एरिथ्रोसाइट्स के बढ़ते विनाश से बिलीरुबिन कारोबार में वृद्धि और अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया होता है। अकेले हेमोलिसिस के परिणामस्वरूप $68 \mu\text{mol/L}$ (4 mg/dL) से अधिक का निरंतर हाइपरबिलिरुबिनमिया नहीं हो सकता है। उच्च मूल्य सहवर्ती हेपेटिक डिसफंक्शन का संकेत देते हैं। जब हेमोलिसिस ही एकमात्र असामान्यता है, तो परिणाम पूरी तरह से अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया होता है, जिसका प्रत्यक्ष अंश कुल सीरम बिलीरुबिन का $\leq 15\%$ होता है। हेपेटिक डिसफंक्शन की उपस्थिति में, हेमोलिसिस एक ऊंचे अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन एकाग्रता के अलावा कॉनजुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया का एक घटक उत्पन्न कर सकता है। लंबे समय तक हेमोलिसिस से पित्ताशय या बिलियरी ट्री के भीतर बिलीरुबिन साल्ट्स की वर्षा हो सकती है, जिससे बिलिरुबिन मुख्य घटक होने के साथ-साथ पित्ताशय में पथरियां बन सकती हैं।

अप्रभावी एरिथ्रोपोइजिस

एरिथ्रोइड परिपक्वता के दौरान, हीमोग्लोबिन की थोड़ी मात्रा नष्ट हो सकती है, और एरिथ्रोइड कोशिकाओं का एक हिस्सा मॅरो के भीतर नष्ट हो जाता है। इन प्रक्रियाओं में बिलीरुबिन का एक छोटा सा हिस्सा होता है। थैलेसीमिया मेजर, फोलेट या विटामिन बी 12 की कमी के कारण मेगालोब्लास्टिक एनीमिया, जन्मजात एरिथ्रोपोएटिक पोर्फिरीया, लीड पॉइज़निंग, और विभिन्न जन्मजात और अधिग्रहित डाइसेरिथ्रोपोएटिक एनीमिया सहित विभिन्न विकारों में, अप्रभावी एरिथ्रोपोएसिस से प्राप्त बिलीरुबिन बढ़ जाता है, जो कुल 70% तक पहुंच जाता है।



मिश्रित

एरिथ्रोसाइट्स के अतिरिक्त संवहनी संग्रह के हीमोग्लोबिन का क्षरण, जैसे कि बड़े पैमाने पर टिश्यू इन्फार्क्शन या बड़े हेमेटोमा में देखा जाता है, क्षणिक रूप से अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया का कारण बन सकता है।

हेपेटिक बिलियरी क्लियरेंस में कमी

हेपेटिक अपटेक में कमी

माना जाता है कि हेपेटिक बिलीरुबिन का कम होना गिल्बर्ट सिंड्रोम (जीएस) के अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया में योगदान देता है। फ्लेवास्पिडिक एसिड नोवोबायोसिन और रिफैम्पिन सहित कई दवाओं के साथ-साथ विभिन्न कोलेसीस्टोग्राफिक कंट्रास्ट एजेंटों को बिलीरुबिन के अवशोषण को रोकने की सूचना मिली है।

इम्पेर्ड कॉनजुगेशन

शारीरिक नवजात पीलिया

जन्म के समय कई हेपेटिक शारीरिक प्रक्रियाएं अपूर्ण रूप से विकसित होती हैं। यूजीटी1ए1 का स्तर कम होता है, और वैकल्पिक एक्सक्रीशन मार्ग अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन को आंत में जाने की अनुमति देते हैं। चूंकि बिलीरुबिन को यूरोबिलिनोजेन में परिवर्तित करने वाली आंतों की वनस्पतियां भी अविकसित हैं, इसलिए अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन का एंटरोहेपेटिक परिसंचरण शुरू हो जाता है। परिणामस्वरूप, अधिकांश नवजात शिशुओं में जन्म के बाद 2 से 5 दिनों के बीच हल्का अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया विकसित होता है। चरम स्तर आम तौर पर $<85-170 \mu\text{mol/L}$ ($5-10 \text{ mg/dL}$) होता है और 2 सप्ताह के भीतर सामान्य वयस्क कान्सन्ट्रेशन में गिरावट आती है। समय से पहले जन्म, अक्सर हेपेटिक समारोह और हेमोलिसिस की अधिक गहन अपरिपक्वता से जुड़ा होता है, जिसके परिणामस्वरूप अनकॉनजुगेटेड





हाइपरबिलिरुबिनमिया के उच्च स्तर हो सकते हैं। तेजी से बढ़ती अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन, या पूर्ण स्तर $>340 \mu\text{mol/L}$ (20 mg/dL), शिशु को बिलीरुबिन एन्सेफैलोपैथी, या कर्निकटेरस के खतरे में डालती है। उपचार के विकल्पों में फोटोथेरेपी शामिल है, जो बिलीरुबिन को पानी में घुलनशील फोटोइसोमर्स में परिवर्तित करती है जो सीधे पित्त में उत्सर्जित होते हैं, और ट्रांसफ्यूजन का आदान-प्रदान करते हैं।

अर्जित कॉनजुगेशन

उन्नत हेपेटाइटिस या सिरोसिस में कॉनजुगेटिंग क्षमता में मामूली कमी देखी जा सकती है। प्रेग्नेनडिओल, नोवोबायोसिन, क्लोरैम्फेनिकॉल, जेंटामाइसिन और एटाज़ानवीर सहित विभिन्न दवाएं, यूजीटी1ए1 गतिविधि को रोककर अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया उत्पन्न कर सकती हैं। जिन माताओं के शिशुओं में अत्यधिक नवजात हाइपरबिलिरुबिनमिया (स्तन के दूध का पीलिया) होता है, उनके स्तन के दूध में मौजूद कुछ फैटी एसिड द्वारा बिलीरुबिन कॉनजुगेशन को रोका जा सकता है। क्षणिक फॉमिलियल नवजात हाइपरबिलिरुबिनमिया (लुसी-ड्रिस्कॉल सिंड्रोम) में, मातृ सीरम में यूजीटी1ए1 अवरोधक हो सकता है।

बिलीरुबिन कॉनजुगेशन में वंशानुगत दोष

अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया की अलग-अलग डिग्री की विशेषता वाले तीन फॉमिलियल विकारों को लंबे समय से पहचाना गया है।



क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम, प्रकार I

सीएन- I की विशेषता 340-765 $\mu\text{mol/L}$ (20-45 mg/dL) के अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया की विशेषता है जो नवजात काल में प्रकट होता है और जीवन भर बना रहता है। अन्य हेपेटिक जैव रासायनिक परीक्षण जैसे सीरम एमिनोट्रांसफरेज़ और अल्कलाइन फॉस्फेट सामान्य हैं, और हेमोलिसिस का कोई सबूत नहीं है।

कैनालिकुली के भीतर पित्त प्लग की कभी-कभी उपस्थिति को छोड़कर हेपेटिक हिस्टोलॉजी भी अनिवार्य रूप से सामान्य है। बिलीरुबिन ग्लुकुरोनाइड्स पित्त से वस्तुतः अनुपस्थित हैं, और हेपेटिक टिशू में यूजीटी1ए1 गतिविधि की कोई पता लगाने योग्य संवैधानिक अभिव्यक्ति नहीं है। न तो यूजीटी1ए1 गतिविधि और न ही सीरम बिलीरुबिन फेनोबार्बिटल या अन्य एंजाइम इंड्यूसर्स के प्रशासन पर प्रतिक्रिया करता है। अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन प्लाज्मा में जमा हो जाता है, जहां से इसे वैकल्पिक मार्गों से बहुत धीरे-धीरे समाप्त किया जाता है, संभवतः बिलीरुबिन फोटोइसोमर्स के माध्यम से जिसमें पित्त और छोटी आंत में सीधा मार्ग शामिल होता है। यह मल में पाए जाने वाले यूरोबिलिनोजेन की थोड़ी मात्रा के लिए जिम्मेदार है। मूत्र में बिलीरुबिन नहीं पाया जाता है। पहली बार 1952 में वर्णित, यह विकार दुर्लभ है (अनुमानित व्यापकता, 0.6-1.0 प्रति मिलियन)। वंशावली विश्लेषण वंशानुक्रम का एक ऑटोसोमल रिसेसिव पैटर्न दिखाते हैं। अधिकांश मरीज़ (प्रकार IA) बिलीरुबिन के अलावा विभिन्न दवाओं और अन्य जेनोबायोटिक्स सहित सबस्ट्रेट के एक स्पेक्ट्रम के ग्लुकुरोनाइड कॉनजुगेशन में दोष प्रदर्शित करते हैं। इन व्यक्तियों में यूजीटी1 जीन के सामान्य एक्सॉन (2-5) में से एक में म्यूटेशन होता है। एक छोटे उपसमूह (प्रकार IB) में, दोष काफी हद तक बिलीरुबिन कॉनजुगेशन तक सीमित है, और म्यूटेशन प्रेरक बिलीरुबिन-विशिष्ट एक्सॉन 1 में है। सीएन-I के लिए जिम्मेदार यूजीटी1ए1 के 30 से अधिक विभिन्न आनुवंशिक घावों की पहचान की गई है, जिनमें विलोपन, सम्मिलन, इंट्रॉन स्प्लिस डोनर और स्वीकर्ता साइटों में परिवर्तन, एक्सॉन स्किपिंग और बिंदु म्यूटेशन शामिल हैं जो समय से पहले कोडन को रोकते हैं या महत्वपूर्ण अमीनो एसिड को बदलते हैं।



क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम, प्रकार II (CN-II)

इस स्थिति को 1962 में पहचाना गया था और अन्य पारंपरिक हेपेटिक जैव रासायनिक परीक्षणों, हेपेटिक टिश्यू विज्ञान, या हेमोलिसिस की असामान्यताओं की अनुपस्थिति में चिह्नित अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया की विशेषता है।

यह कई विशिष्ट तरीकों से ब्रू-ए से भिन्न है: (1) CN-II में औसत बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन कम होती है; (2) केवल कभी-कभार ही कर्निकटरस से जुड़ा हुआ; (3) पित्त गहरे रंग का होता है, और बिलीरुबिन ग्लुकुरोनाइड्स मौजूद होते हैं, मोनोग्लुकुरोनाइड्स के अनुपात में एक आश्चर्यजनक, विशिष्ट वृद्धि; (4) लीवर में यूजीटी1ए1 आमतौर पर कम स्तर पर मौजूद होता है (आमतौर पर सामान्य का ≤ 10 p); और (5) जबकि आमतौर पर शिशु अवस्था में पता चला था, कुछ मामलों में हाइपरबिलीरुबिनमिया को बाद के जीवन तक पहचाना नहीं गया था। फेनोबार्बिटल जैसे एंजाइम इंड्यूसर्स की प्रतिक्रिया में सीरमबिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन में 25% से अधिक की कमी CN-II को CN-I से अलग करती है। फेनोबार्बिटल प्रशासन के दौरान बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन सामान्य नहीं होती है, लेकिन आमतौर पर 51-86 $\mu\text{mol/L}$ (3-5 mg/dL) की सीमा में होती है। हालाँकि CN-II में कर्निकटरस की घटना कम है, न केवल शिशुओं में बल्कि किशोरों और वयस्कों में भी ऐसे मामले सामने आए हैं, जो अक्सर एक अंतर्वर्ती बीमारी, उपवास, या किसी अन्य कारक की सेटिंग में होते हैं जो सीरम बिलीरुबिन को बढ़ाता है और सीरम एल्ब्यूमिन को कम करता है। स्तर. इस कारण से, फेनोबार्बिटल थेरेपी की व्यापक रूप से सिफारिश की जाती है, सोते समय की एक खुराक अक्सर चिकित्सकीय रूप से सुरक्षित सीरम बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन को बनाए रखने के लिए पर्याप्त होती है।

UGT1 जीन में 100 से अधिक विभिन्न उत्परिवर्तनों को CN-I या CN-II के कारण के रूप में पहचाना गया है। CN-II रोगियों में मिसेन्स म्यूटेशन अधिक आम हैं।



गिल्बर्ट सिंड्रोम

इस सिंड्रोम की विशेषता हल्के अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया, यकृत जैव रासायनिक परीक्षणों के लिए सामान्य मान और सामान्य हेपेटिक टिश्यू विज्ञान है। सीरम बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन अक्सर $<51 \mu\text{mol/L}$ ($<3 \text{ mg/dL}$) होती है, हालांकि उच्च और निम्न दोनों मान अक्सर होते हैं। $86-136 \mu\text{mol/L}$ 5-8 की सीरम बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन पर हाइपरबिलिरुबिनमिया का नैदानिक स्पेक्ट्रम CN-II में फीका पड़ जाता है।

एमजी/डीएल). किसी भी व्यक्ति में बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन में काफी उतार-चढ़ाव हो सकता है। अधिक ऊंचे मूल्य तनाव, थकान, शराब के उपयोग, कम कैलोरी सेवन और अंतःक्रियात्मक बीमारी से जुड़े होते हैं, जबकि कैलोरी सेवन या एंजाइम-उत्प्रेरण एजेंटों के प्रशासन में वृद्धि से बिलीरुबिन का स्तर कम होता है। जीएस का अक्सर या उसके तुरंत बाद यौवन के दौरान या वयस्क जीवन में निदान किया जाता है। नियमित परीक्षाएं. यूजीटी1ए1 गतिविधि आम तौर पर सामान्य से 10–35% तक कम हो जाती है, और पित्त वर्णक बिलीरुबिन मोनोग्लुकुरोनाइड्स में एक विशेष वृद्धि दर्शाते हैं। हेपेटिक बिलीरुबिन क्लियरेंस सामान्य के एक तिहाई के औसत तक कम हो जाता है। फेनोबार्बिटल सीरम बिलीरुबिन एकाग्रता और हेपेटिक दोनों को सामान्य प्रशासन करता है। 48 घंटे के उपवास या निकोटिनिक एसिड के IV प्रशासन जैसे उत्तेजक परीक्षणों से प्रेरित सीरम बिलीरुबिन एकाग्रता में परिवर्तन की तीव्रता जीएस रोगियों को सामान्य व्यक्तियों से अलग करने में मददगार बताई गई है।

जीएस आम है, कई श्रृंखलाओं में इसकी व्यापकता 8% तक है। 1.5:1 से $>7:1$ तक के कथित अनुपात के अनुसार नर मादाओं पर हावी हैं। ग्लुकुरोनाइडेशन द्वारा मेटाबोलाइसड अधिकांश जेनोबायोटिक्स का स्वभाव जीएस में सामान्य प्रतीत होता है। मुख्य अपवाद एंटीट्यूमर एजेंट इरिनोटेकन (सीपीटी-11) का मेटाबोलाइट है, जिसका सक्रिय मेटाबोलाइट (एसएन-38) विशेष रूप से बिलीरुबिन-यूडीपी-ग्लुकुरोनोसिलट्रांसफेरेज़ द्वारा ग्लुकुरोनिडेड होता है। जीएस के रोगियों को



सीपीटी-11 देने के परिणामस्वरूप कई विषाक्तताएं हुई हैं, जिनमें असाध्य दस्त और मायलोस्प्रेषन शामिल हैं। एचआईवी प्रोटीज अवरोधक इंडिनवीर और एटाज़ानाविरकन यूजीटी1ए1 को रोकते हैं, जिसके परिणामस्वरूप हाइपरबिलिरुबिनमिया होता है जो पहले से मौजूद जीएस वाले रोगियों में सबसे अधिक स्पष्ट होता है।

जीएस के अधिकांश पुराने वंशावली अध्ययन परिवर्तनशील अभिव्यक्ति के साथ ऑटोसोमल प्रमुख विरासत के अनुरूप थे। यूरोप और संयुक्त राज्य अमेरिका में अध्ययन में पाया गया कि लगभग सभी रोगियों में यूजीटी1ए1 के लिए सामान्य कोडिंग क्षेत्र थे, लेकिन सम्मिलन के लिए प्रमोटर क्षेत्र में एक अतिरिक्त टीए (यानी, ए(टीए)6टीएए के बजाय ए(टीए)7टीएए) पहला एक्सॉन के वे समयुग्मजी थे।

जीएस की फेनोटाइपिक अभिव्यक्ति केवल A[TA]7TAA प्रमोटर असामान्यता के कारण एक ऑटोसोमल रिसेसिव लक्षण के रूप में विरासत में मिली है। जापानी व्यक्तियों में यूजीटी1 जीन में सात अलग-अलग गलत म्यूटेशन पाए गए हैं जो कथित तौर पर प्रमुख वंशानुक्रम के साथ जीएस का कारण बनते हैं। हल्के अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया से पीड़ित एक अन्य जापानी रोगी एक्सॉन 5 में मिसेंस म्यूटेशन के लिए समयुग्मजी था। उसके परिवार में जीएस अप्रभावी प्रतीत होता था।

विशेषता	क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम	गिल्बर्ट सिंड्रोम
---------	------------------------	-------------------



	टाइप I	टाइप II	
कुल सीरम बिलीरुबिन, $\mu\text{mol/L}$ (मिलीग्राम/ डीएल)	310–755 (आमतौर पर >345) (18–45 (आमतौर पर >20)	100–430 (आमतौर पर 345 (6–25 (आमतौर पर ≤ 20)	आमतौर पर ≤ 70 $\mu\text{mol/L}$ (<4mg/dL) उपवास या हेमोलिसिस की अनुपस्थिति में
नियमित लीवर परीक्षण फेनोबार्बिटल पर प्रतिक्रिया कर्निकटरस हेपेटिक ऊतक विज्ञान	सामान्य कुछ नहीं साधारण सामान्ये	सामान्य बिलीरुबिन को 25% से कम कर देता है दुर्लभ सामान्य	सामान्य बिलीरुबिन को सामान्य से कम कर देता है नहीं आमतौर पर सामान्य; कुछ में लिपोफ़सिन वर्णक में वृद्धि
पित्त के लक्षण रंग बिलीरुबिन अंश	पीला या रंगहीन >90% अनकॉनजुगेटेड	रंजित सबसे बड़ा अंश (माध्य% 57%) मोनोकंजुगेट्स	सामान्य गहरा रंग मुख्य रूप से डिकंजुगेट्स, लेकिन मोनोकंजुगेट्स में वृद्धि (मतलब: 23%)
बिलीरुबिन यूडीपी– ग्लुकुरोनोसिलट्रांसफेरेज़	आमतौर पर अनुपस्थित निशान	उल्लेखनीय रूप से कम: सामान्य का 0–10%	कमी: आम तौर पर सामान्य का 10–33%
गतिविधि वंशानुक्रम (सभी ऑटोसोमल)	कुछ रोगी रिसेसिव होते हैं	मुख्यतः अप्रभावी	प्रवर्तक म्यूटेशन: अप्रभावी मिसेन्स म्यूटेशन: 8 में से 7 प्रमुख; 1 कथित तौर पर अप्रभावी



अधिग्रहीत हेपेटिक रोग (उदाहरण के लिए, तीव्र हेपेटाइटिस, सामान्य पित्त नली की पथरी) के कारण हाइपरबिलीरुबिनमिया में, आमतौर पर कॉनजुगेटेड और अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन दोनों के सीरम कान्सन्ट्रेशन में वृद्धि होती है। यद्यपि पित्त पथ में रुकावट या हेपेटोसेलुलर कोलेस्टेटिक चोट मुख्य रूप से कॉनजुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया के साथ मौजूद हो सकती है, लेकिन आमतौर पर सीरम स्तर या अनकॉनजुगेटेड और कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन के सापेक्ष अनुपात के आधार पर पीलिया के एक्स्ट्राहेपेटिक कारणों से इंट्राहेपेटिक को अलग करना संभव नहीं है।

हेपेटिक एक्सक्रीशन कार्य में फॅमिलियल दोष

डबिन-जॉनसन सिंड्रोम (डीजेएस)

यह सौम्य, अपेक्षाकृत दुर्लभ विकार निम्न-श्रेणी, मुख्य रूप से कॉनजुगेटेड हाइपरबिलीरुबिनमिया की विशेषता है। कुल बिलीरुबिन कान्सन्ट्रेशन आमतौर पर 34 और 85 $\mu\text{mol/L}$ (2 और 5 mg/dL) के बीच होती है, लेकिन कभी-कभी सामान्य सीमा में या 340–430 $\mu\text{mol/L}$ (20-25 mg/dL) तक किसी भी रोगी में व्यापक रूप से हो सकती है और इसमें उतार-चढ़ाव हो सकता है। हाइपरबिलीरुबिनेमिया की डिग्री इंटरकरंट बीमारी, मौखिक गर्भनिरोधक उपयोग और गर्भावस्था से बढ़ सकती है। क्योंकि हाइपरबिलीरुबिनमिया कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन में प्रमुख वृद्धि के कारण होता है, बिलीरुबिनुरिया विशिष्ट रूप से मौजूद होता है। ऊंचे सीरम बिलीरुबिन स्तर के अलावा, अन्य नियमित प्रयोगशाला परीक्षण सामान्य हैं। पीलिया को छोड़कर शारीरिक परीक्षण आमतौर पर सामान्य होता है, हालांकि कभी-कभी रोगी को हेपेटोसप्लेनोमेगाली हो सकता है। डीजेएस के मरीज आमतौर पर लक्षण रहित होते हैं। महिलाओं में, स्थिति सबक्लीनिकल हो सकती है जब तक कि रोगी गर्भवती न हो जाए या मौखिक गर्भनिरोधक न ले, उस समय रासायनिक



हाइपरबिलीरुबिनमिया गंभीर पीलिया बन जाता है। इन स्थितियों में भी, सीरम अल्कलाइन फॉस्फेट और ट्रांसएमिनेस सहित अन्य नियमित यकृत कार्य परीक्षण सामान्य हैं।

डीजेएस की एक प्रमुख विशेषता सेंट्रिलोबुलर हेपेटोसाइट्स के लाइसोसोम में गहरे, मोटे दानेदार रंगद्रव्य का संचय है। परिणामस्वरूप, लीवर दिखने में बिल्कुल काला हो सकता है। डीजेएस में कई आयनिक यौगिकों का पित्त एक्सक्रीशन बाधित होता है। इनमें विभिन्न कोलेसीस्टोग्राफिक एजेंट, साथ ही सल्फ़ोब्रोमोफ़थेलिन (ब्रोम्सुलफ़ेलिन (बीएसपी)) शामिल हैं, एक सिंथेटिक डाई जिसका उपयोग पहले लीवर फंक्शन के परीक्षण में किया जाता था। इस परीक्षण में, बोलस प्ट प्रशासन के बाद प्लाज्मा से बीएसपी के गायब होने की दर निर्धारित की गई थी। बीएसपी हेपेटोसाइट में ग्लूटाथियोन के साथ कॉनजुगेटेड है; परिणामी कॉनजुगेशन आमतौर पर बिलियरी कैनालीकुली में तेजी से उत्सर्जित होता है। हेपेटोसाइट से परिसंचरण में कॉनजुगेटेड बीएसपी के भाटा के कारण, डीजेएस वाले मरीजों में इंजेक्शन के 90 मिनट बाद प्लाज्मा कान्सन्ट्रेशन में विशेष वृद्धि देखी जाती है। डीजेएस में हेपेटोसेल्यूलर अवशोषण और पित्त एक्सक्रीशन सहित पित्त एसिड का स्वभाव सामान्य है। इन रोगियों में सीरम और पित्त अम्ल की कान्सन्ट्रेशन सामान्य होती है और खुजली नहीं होती है। कई उत्परिवर्ती चूहे उपभेदों में निष्कर्षों के अनुरूप, बिलीरुबिन कॉनजुगेशन के पित्त एक्सक्रीशन में चयनात्मक दोष एमआरपी 2 (एबीसीसी 2), एक एटीपी-निर्भर कैनालिकुलर मेम्ब्रेन ट्रांसपोर्टर की दोषपूर्ण अभिव्यक्ति को प्रतिबिंबित करने के लिए पाया गया था। एबीसीसी2 जीन में कई अलग-अलग उत्परिवर्तन डबिन जॉनसन फेनोटाइप का उत्पादन करते हैं, जिसमें वंशानुक्रम का एक ऑटोसोमल रिसेसिव पैटर्न होता है। डीजेएस के मरीजों में मूत्र संबंधी कोप्रोपोर्फिरिन एक्सक्रीशन में भी नैदानिक असामान्यता होती है। प्राकृतिक रूप से पाए जाने वाले दो कोप्रोपोर्फिरिन आइसोमर्स I और III हैं। आम तौर पर, मूत्र में 75% कोप्रोपोर्फिरिन आइसोमर III होता है। डीजेएस रोगियों के मूत्र में, कुल कोप्रोपोर्फिरिन सामग्री सामान्य है, लेकिन >80% आइसोमर-I है।



रोटर सिंड्रोम (आरएस)

यह सौम्य, ऑटोसोमल रिसेसिव विकार क्लिनिकल रूप से डीजेएस के समान है, हालांकि यह और भी कम बार देखा जाता है। आरएस के रोगियों के लीवर में कोई बढ़ा हुआ पिगमेंटेशन नहीं होता है और वह पूरी तरह से सामान्य दिखाई देता है। नियमित प्रयोगशाला परीक्षणों में एकमात्र असामान्यता कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन में प्रमुख वृद्धि के कारण कुल सीरम बिलीरुबिन का बढ़ना है। इसके साथ बिलीरुबिनुरिया भी होता है। आरएस में, पित्ताशय की थैली को आमतौर पर मौखिक कोलेसिस्टोग्राफी पर देखा जाता है, जो कि डीजेएस की विशिष्ट गैर-दृश्यता के विपरीत है। डीजेएस में देखे गए सामान्य स्तर के विपरीत, आरएस में कुल मूत्र कोप्रोपोर्फिरिन एक्सक्रेशन बढ़ जाता है। यद्यपि मूत्र में कोप्रोपोर्फिरिन I का अंश बढ़ा हुआ है, यह आमतौर पर कुल का 70% है, जबकि डीजेएस में यह $\geq 80\%$ है। यद्यपि आरएस में प्लाज्मा से बीएसपी की क्लियरेंस में देरी हो रही है, लेकिन कॉनजुगेटेड बीएसपी का वापस परिसंचरण में कोई रिफ्लक्स नहीं है जैसा कि डीजेएस में देखा गया है। हाल के अध्ययनों से संकेत मिलता है कि आरएस का आणविक आधार हेपेटोसाइट प्लाज्मा मेम्ब्रैन ट्रांसपोर्टर्स OATP1B1 (SLCO1B1) और OATP1B3 (SLCO1B3) की एक साथ कमी से उत्पन्न होता है। इसके परिणामस्वरूप एमआरपी3 (एबीसीसी3) द्वारा हेपेटोसाइट से पोर्टल परिसंचरण में पंप किए गए कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन के इन ट्रांसपोर्टर्स द्वारा पुनः ग्रहण कम हो जाता है।

बनाईन रीकरंट इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस (BRIC)

इस दुर्लभ विकार की विशेषता खुजली और पीलिया के बार-बार होने वाले हमले हैं। विशिष्ट एपिसोड हल्के अस्वस्थता और सीरम एमिनोट्रांसफरेज़ के स्तर में वृद्धि के साथ शुरू होता है, इसके बाद तेजी से अल्कलाइन फॉस्फेट और कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन में वृद्धि और पीलिया और खुजली की शुरुआत होती है। कोलेस्टेटिक एपिसोड, जो बचपन या वयस्कता में शुरू हो सकते हैं, कई हफ्तों से लेकर महीनों तक की अवधि



में भिन्न हो सकते हैं, जिसके बाद पूर्ण नैदानिक और जैव रासायनिक समाधान होता है। एपिसोड के बीच, शारीरिक परीक्षण सामान्य है, जैसे कि पित्त एसिड, बिलीरुबिन, ट्रांसएमिनेस और अल्कलाइन फॉस्फेट का सीरम स्तर।

इस विकार में वंशानुक्रम का एक ऑटोसोमल रिसेसिव पैटर्न होता है। BRIC को एक सौम्य विकार माना जाता है क्योंकि इससे सिरोसिस या अंतिम चरण का लीवर रोग नहीं होता है। हालाँकि, पीलिया और खुजली की घटनाएँ लंबे समय तक और दुर्बल करने वाली हो सकती हैं, और कुछ रोगियों को असाध्य और अक्षम करने वाले लक्षणों से राहत पाने के लिए लीवर प्रत्यारोपण कराया गया है। कोलेस्टेटिक एपिसोड के दौरान उपचार रोगसूचक है। *hpx1* नामक जीन की हाल ही में पहचान की गई और ठट्ठ वाले रोगियों में इसे म्यूटेटेड पाया गया। FIC1 द्वारा एन्कोड किए गए प्रोटीन को विभिन्न कम्पाउन्ड के बिलियरी कैनालीकुली एक्सक्रीशन में भूमिका निभाते हुए दिखाया गया है। BRIC का एक दूसरा फेनोटाइपिक रूप से समान रूप, जिसे BRIC प्रकार 2 कहा जाता है, का वर्णन पित्त नमक एक्सक्रीशन प्रोटीन (BSEP) में उत्परिवर्तन के परिणामस्वरूप किया गया है, वह प्रोटीन जो प्रगतिशील फॅमिलियल इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस (PFIC) प्रकार 2 में दोषपूर्ण है।

प्रगतिशील फॅमिलियल इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस

यह नाम तीन फेनोटाइपिक रूप से संबंधित सिंड्रोमों पर लागू होता है। पीएफआईसी टाइप 1 (बायलर रोग) प्रारंभिक अवस्था में कोलेस्टेसिस के रूप में प्रकट होता है जो शुरू में एपिसोडिक हो सकता है। हालाँकि, BRIC के विपरीत, बाइलर की बीमारी बचपन के दौरान कुपोषण, विकास मंदता और अंतिम चरण के लीवर रोग में बदल जाती है। यह विकार भी FIC1 म्यूटेशन का परिणाम है। पीएफआईसी टाइप 2 प्रोटीन में म्यूटेशन से जुड़ा है जिसे मूल रूप से पी-ग्लाइकोप्रोटीन की बहन कहा जाता है, जिसे अब पित्त नमक एक्सक्रीशन प्रोटीन (बीएसईपी, एबीसीबी11) के रूप में जाना जाता है, जो पित्त एसिड का प्रमुख बिलियरी कैनालीकुली एक्सपोर्टर है। पीएफआईसी टाइप 3 को एमडीआर3 (एबीसीबी4) के म्यूटेशन के साथ जोड़ा गया है, एक प्रोटीन जो



बिलियरी कैनालीकुली में फॉस्फोलिपिड्स के सामान्य हेपैटोसेलुलर एक्सक्रीशन के लिए आवश्यक है। यद्यपि सभी तीन प्रकार के पीएफआईसी में समान क्लिनिकल फेनोटाइप हैं, केवल टाइप 3 γ - ग्लूटामाइल ट्रांसफरेज (जीजीटी) गतिविधि के उच्च सीरम स्तर से जुड़ा हुआ है। इसके विपरीत, रोगसूचक BRIC और PFIC प्रकार 1 और 2 में इस एंजाइम की गतिविधि सामान्य या केवल मामूली रूप से बढ़ी हुई होती है।

टेबल 3. बाइल कैनालीकूलर कार्य के अंतर्निहित विकारों के प्रमुख विभेदक लक्षण

	डीजेएस	रोटर	पीएफ आईसी 1	बीआर आईसी 1	पीएफ आईसी 2	बीआर आईसी 2	पीएफआईसी 3
जीन प्रोटीन कोलेस्टेसिस	एबीसीसीए एमआरपी2 नहीं	एसएलसीओआईबीआई / एसएलसीओ1बी3 ओएटीपी1बी1 / 1बी3 नहीं	एटीपी 8बी1 FICI हाँ	एटीपी 8बीआई FICI एपिसोडिक	एबीसीबी11 बीएसईपी हाँ	एबीसीबी11 बीएसईपी एपिसोडिक	एबीसीबी14 एमडीआर3 हाँ
सीरम जीजीटी सीरम पित्त एसिड	सामान्य सामान्य	सामान्य सामान्य	सामान्य ↑ ↑	सामान्य ↑ ↑ एपिसोड के दरम्यान	सामान्य ↑ ↑	सामान्य ↑ ↑ एपिसोड के दरम्यान	↑ ↑ ↑ ↑
क्लीनिकल विशेषताएँ	हल्के कॉनजुगेटेड हाइपरबिलि	हल्के कॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया ; अन्यथा, सामान्य लिवर समारोह;	गंभीर कोलेस्टेसिस बचपन	कोलेस्टेसिस के बार-बार	गंभीर कोलेस्टेसिस बचपन	कोलेस्टेसिस के बार-बार	गंभीर कोलेस्टेसिस बचपन



रुबिनमिया; अन्यथा, सामान्य लिवर समारोह; लिवर में गहरा रंगद्रव्य; मूत्र संबंधी कोप्रोपोर्फि रन का विशिष्ट पैटर्न	असामान्य रंगद्रव्य के बिना लिवर	में शुरू होता है	र होने वाले एपिसो ड किसी भी उम्र में शुरू हो सकते हैं	में शुरू होता है	बार होने वाले एपिसो ड किसी भी उम्र में शुरू हो सकते हैं	में शुरू होता है, पित्त में फॉस्फो लपिड्स की कमी
---	------------------------------------	---------------------------	---	---------------------------	--	---

केस 1.

एक 16 वर्षीय लड़का त्वचा का रंग पीला होने, उल्टी होने और बार-बार होने वाले टॉन्सिलाइटिस के कारण अस्पताल आया था। उसकी मां ने बताया कि लड़का जन्म से ही पीलिया से पीड़ित था. आगे पूछताछ करने पर, उसके चचेरे भाई (18 वर्ष) और दोनों प्रभावित व्यक्तियों के दादा-दादी की स्थिति समान थी। इसके अलावा, मरीज के माता-पिता चचेरे भाई-बहन थे।

कुल सीरम बिलीरुबिन 18.2 मिलीग्राम/डीएल (अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन 17.7 मिलीग्राम/डीएल), एसजीओटी 22 यू/एल (सामान्य ६38 यू/एल), एसजीपीटी 24 यू/एल (सामान्य <40 यू/एल), जीजीटी 17 यू/एल (सामान्य 49 यू/एल), एएलपी 21.2 यू/एल (सामान्य <500 यू/एल)।





HBsAg और एंटी-हेपेटाइटिस C वायरस HCV एंटीबॉडी नकारात्मक थे। अल्ट्रासोनोग्राफी से पता चला कि लिवर सामान्य है और पित्त में कोई रुकावट नहीं है।

प्रश्न 1.1. सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

अ. क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम-I

ब. क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम-II

क. गिल्बर्ट सिंड्रोम

ड. रोटर सिंड्रोम

उत्तर ब. क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम-II

चर्चा

इस मरीज को जन्म से ही पीलिया का इतिहास है और पारिवारिक इतिहास वंशानुगत हाइपरबिलिरुबिनमिया का संकेत देता है। उन्हें अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया है। उपरोक्त सूचीबद्ध विकल्पों में रोटर सिंड्रोम का उत्तर नहीं हो सकता क्योंकि यह कॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया का कारण बनता है। क्लिनिकल इतिहास, परीक्षण और प्रयोगशाला निष्कर्षों के आधार पर, CN-II और गिल्बर्ट सिंड्रोम का संदेह है।

प्रश्न 1.2. निदान की पुष्टि के लिए और किन जांचों की आवश्यकता है?

अ. आनुवंशिक और एंजाइम अध्ययन

ब. सीटी ऐब्डोमेन



क. फाइब्रोस्कैन

ड. कॉम्ब्स परीक्षण

निदान की पुष्टि के लिए UGT1 जीन विश्लेषण और UGT1A1 एंजाइम गतिविधि परीक्षण आवश्यक है।

प्रबंध

क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम-II के इलाज के लिए फेनोबार्बिटल दिया जाता है। इस मरीज को फेनोबार्बिटल 30 मिलीग्राम बीडी दिया गया। उनके एलएफटी को नियमित अंतराल के बाद दोहराया गया और एक महीने के भीतर अनकॉनजुगेटेड बिलीरुबिन का स्तर 10.2 मिलीग्राम/डीएल तक कम हो गया। मरीज को चार सप्ताह के बाद फॉलो-अप करने की सलाह दी गई और उचित आनुवांशिक और जीवनशैली परामर्श के बाद छुट्टी दे दी गई।

केस 2.

एक 23 वर्षीय पुरुष पीलिया से पीड़ित होकर मेडिसिन ओपीडी में आया। पीलिया चार दिन पहले हुई एक परीक्षा से संबंधित तनाव की अवधि से पहले हुआ था। उन्हें उल्टी, पेट दर्द, दस्त या मानसिक स्थिति में कोई बदलाव नहीं हुआ है।

आगे पूछताछ करने पर पता चला कि पिछले पांच वर्षों में उन्हें बार-बार पीलिया हुआ था। औसतन, उन्हें एक वर्ष में पीलिया के 5 एपिसोड होते थे और ये एपिसोड तनाव या इनकरंट बीमारियों की अवधि से जुड़े होते थे। पीलिया के पिछले तीन प्रकरण ऊपरी श्वसन पथ के संक्रमण के कारण उत्पन्न हुए थे। उनके पेट की सामान्य जांच की गई।

उनके सीबीसी ने 82 एफएल के एमसीवी के साथ 14 ग्राम/डेसीलीटर का हीमोग्लोबिन दिखाया। डब्ल्यूबीसी गिनती सामान्य थी और प्लेटलेट गिनती 211,000



थी। हेमोलिसिस की कोई विशेषता नहीं थी, और एलडीएच 132 IU/l (सामान्य सीमा 48 IU/l तक) था। एलेनिन ट्रांसएमिनेस (ALT) 20 IU/l और एस्पार्टेट ट्रांसएमिनेज़ (ALT) 23 IU/l (30 IU/l तक सामान्य) और अल्कलाइन फॉस्फेट 78 IU/l (150 mg/dl तक सामान्य) था। हेपेटाइटिस बी सतह एंटीजन और एंटी हेपेटाइटिस सी एंटीबॉडी दोनों नकारात्मक थे। कुल बिलीरुबिन 3.8 मिलीग्राम/डीएल (सामान्य <1.0 मिलीग्राम/डीएल) था, और इसमें से, कॉनजुगेटेड (प्रत्यक्ष) बिलीरुबिन अंश केवल 0.2 मिलीग्राम/डीएल था।

प्रश्न 2.1. सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

अ. क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम

ब. गिल्बर्ट सिंड्रोम

सी. हेपेटाइटिस

ड. हेमोलिसिस

उत्तर ब. गिल्बर्ट सिंड्रोम

चर्चा

इस रोगी को किसी बीमारी या तनाव के कारण पीलिया के बार-बार होने का इतिहास है। अनकॉनजुगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया है। इस रोगी के लीवर एंजाइम यानी एसजीओटी और एसजीपीटी सामान्य सीमा के भीतर हैं इसलिए हेपेटाइटिस से इंकार किया जाता है। हेमोलिसिस का कोई सबूत नहीं है और एलडीएच सामान्य श्रेणी में है इसलिए हेमोलिसिस इसका उत्तर नहीं हो सकता है। क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम में आमतौर पर कुल बिलीरुबिन 20 मिलीग्राम/डीएल से अधिक होता है और इस रोगी का कुल बिलीरुबिन 3.8 मिलीग्राम/डीएल है, इसलिए इस मामले में संभावित निदान गिल्बर्ट सिंड्रोम है।



प्रश्न 2.2. निदान की पुष्टि के लिए और किन जांचों की आवश्यकता है?

निदान की पुष्टि के लिए आनुवंशिक और एंजाइम अध्ययन की है।

प्रबंध

गिल्बर्ट सिंड्रोम के लिए लक्षणात्मक उपचार दिया जाता है। गिल्बर्ट सिंड्रोम के आगे के प्रबंधन के लिए आनुवंशिक और जीवनशैली परामर्श की आवश्यकता है। इस मरीज को तनावपूर्ण स्थितियों और लंबे समय तक उपवास से बचने की सलाह दी गई थी।

केस 3.

एक 14 वर्षीय लड़की को पिछले 6 महीनों से वजन कम होने के कारण आंखों और हथेलियों का रंग पीला पड़ गया था और भूख कम लगने लगी थी। उन्होंने पिछले 2 हफ्तों से आसानी से थकान होने की भी शिकायत की। उसे पेट दर्द, पीला मल या हड्डी में दर्द का कोई इतिहास नहीं था। उसका मादक द्रव्यों के सेवन, रक्त-आधान या नशीली दवाओं के सेवन का कोई इतिहास नहीं था। उसे 3 साल पहले, पहला मासिक धर्म आया था और उसे मासिक धर्म संबंधी कोई शिकायत नहीं थी। माता-पिता ने बताया कि वह शाकाहारी भोजन पर है। उसका जन्म इतिहास, विकासात्मक इतिहास और पारिवारिक इतिहास उल्लेखनीय नहीं था। उसका बॉडी मास इंडेक्स (बीएमआई) 14.6 किग्रा/एम² था, और शारीरिक परीक्षण में इक्टेरस, हल्का पीलापन, सामान्य लिवर स्पैन और कोई स्प्लेनोमेगाली नहीं दिखाई दी। रेस्परेटोरी, कार्डियोवैस्कुलर और सेंट्रल नर्वस सिस्टम की जांच सामान्य थी। नेत्र मूल्यांकन से कैसर-फ्लेशर के रिंग्स का पता नहीं चला।



प्रश्न 3.1. सबसे अधिक संभावित लक्षण क्या है?

- अ. क्रिगलर-नज्जर सिंड्रोम
- ब. गिल्बर्ट सिंड्रोम
- क. हेपेटाइटिस
- ड. हेमोलिटिक पीलिया
- उत्तर ड. हेमोलिटिक पीलिया

चर्चा

इस मरीज को पीलिया के साथ एनीमिया भी है। उपरोक्त उपलब्ध विकल्पों में से हेमोलिटिक पीलिया ही एकमात्र ऐसी स्थिति है जिसमें पीलिया के साथ एनीमिया देखा जाता है।

प्रश्न 3.2. निदान की पुष्टि के लिए और किन जांचों की आवश्यकता है?

ऐसे में पीलिया के साथ एनीमिया का कारण जानने के लिए; सीबीसी, पेरिफेरल स्मीयर, एलएफटी, एलडीएच, आयरन प्रोफाइल, बी12 स्तर, फोलेट स्तर, एचबीएसएजी और एचसीवी आवश्यक हैं।

इस मरीज को एनीमिया था (हीमोग्लोबिन: 9.1 ग्राम/डीएल; हेमाटोक्रिट: 27.8%), लाल रक्त कोशिका (आरबीसी) की संख्या में कमी (2.15×10^{12} / एल), लाल कोशिका की मात्रा में वृद्धि (औसत कणिका मात्रा 117.4 एफएल), ऊंचे लाल कोशिका वितरण चौड़ाई (17.2%), रेटिकुलोसाइटोसिस (2.43%), ऊंचा लैक्टेट डिहाइड्रोजनेज



(एलडीएच; 764 आईयू/एल), ऊंचा अनकॉनजूगेटेड बिलीरुबिन (कुल बिलीरुबिन: 6.5 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष बिलीरुबिन: 0.5 मिलीग्राम/डीएल) और सामान्य लीवर एन्जाइम था।

यहां अनकॉनजूगेटेड हाइपरबिलिरुबिनमिया है और एमसीवी और आरडीडब्ल्यू बढ़ा हुआ है। पेरीफेरल स्मीयर में मैक्रोसाइटोसिस, कभी-कभी स्फेरोसाइट्स, हाइपरसेगमेंटेड रूपों के साथ प्रमुख न्यूट्रोफिल गिनती (78%) और सामान्य सीमा में अन्य सेल लाइनें दिखाई गई हैं। फोलेट का स्तर, आयरन अध्ययन, HBsAg और भूट सामान्य थे। सीरम विटामिन बी परख 12 में बहुत कम स्तर (25 पीजी/एमएल) दिखाया गया, जो विटामिन बी12 की कमी के कारण होने वाले मैक्रोसाइटिक एनीमिया के निदान की पुष्टि करता है।

प्रबंध

जिन रोगियों में सख्त शाकाहारी आहार के कारण कमी होती है, उनकी पूर्ति के लिए बी12 का मौखिक पूरक पर्याप्त होता है। इस रोगी में विटामिन बी (1500 12 µg/दिन) के साथ 6 महीने की मौखिक चिकित्सा के बाद बार-बार की गई जांच में मैक्रोसाइटोसिस, हाइपर-सेगमेंटेड न्यूट्रोफिल अनकॉनजूगेटेड बिलीरुबिनेमिया, सामान्य हीमोग्लोबिन और विटामिन बी के स्तर में सुधार (75.2 पीजी/एमएल) देखा गया।

प्रारंभिक प्रस्तुति के 10 महीने बाद की गई जांच में हीमोग्लोबिन, रेटिकुलोसाइट की गिनती, बिलीरुबिन, एलडीएच और सीरम विटामिन बी 12 सामान्य सीमा के भीतर पाए गए। पेरीफेरल स्मीयर ने न्यूट्रोफिल और आरबीसी का सामान्य मॉर्फोलजी विज्ञान दिखाया।

कोबालामिन थेरेपी और आहार में बदलाव के साथ, उसने गतिविधि और भूख में सुधार और 8 किलो वजन बढ़ने की सूचना दी। उसका बीएमआई 14.6 से बढ़कर 17.2 किग्रा/एम² हो गया। उनका पीलिया ठीक हो गया है और उनका नियमित फॉलो-अप किया जा रहा है।



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल

जो लोग पूर्णतः शाकाहारी हैं और, विशेष रूप से, जो लोग अंडे, दूध या मांस का सेवन नहीं करते हैं उनमें कोबालामिन की कमी हो सकती है। इन लोगों को या तो अपनी आहार संबंधी आदतों को बदलने या जीवन भर पूरक विटामिन बी-12 थेरेपी पर बने रहने की सलाह दें। साप्ताहिक रूप से ली जाने वाली 100–200 μg की एक मौखिक गोली से पर्याप्त चिकित्सा मिलनी चाहिए।

परिचय

हेपैटोसेल्यूलर (या इंट्राहेपेटिक) पीलिया में, हेपेटिक कोशिकाओं की शिथिलता होती है। लीवर बिलीरुबिन को कॉनजूगेशन करने की क्षमता खो देता है, लेकिन ऐसे मामलों में जहां यह सिरोसिस भी हो सकता है, यह बिलियरी ट्री के इंट्राहेपेटिक हिस्सों को संकुचित करता है जिससे कुछ हद तक विनाश होता है। इससे रक्त में अनकॉनजुगेटेड और कॉनजुगेटेड बिलीरुबिन दोनों की उपस्थिति हो जाती है, जिसे मिश्रित चित्र कहा जाता है।(1)

हेपैटोसेल्यूलर पीलिया का नैदानिक मूल्यांकन

हेपैटोसेल्यूलर रोग जो पीलिया का कारण बन सकते हैं उनमें वायरल हेपेटाइटिस, दवा या पर्यावरणीय विषाक्तता, शराब और किसी भी कारण से अंतिम चरण का सिरोसिस शामिल हैं। (टेबल 1)

विल्सन की बीमारी मुख्य रूप से युवा वयस्कों में होती है। ऑटोइम्यून हेपेटाइटिस आमतौर पर युवा से लेकर मध्यम आयु वर्ग की महिलाओं में देखा जाता है, लेकिन यह किसी भी उम्र के पुरुषों और महिलाओं को प्रभावित कर सकता है। अल्कोहलिक हेपेटाइटिस को एमिनोट्रांसफरेज़ के पैटर्न के आधार पर वायरल और टॉक्सिन से संबंधित हेपेटाइटिस से अलग किया जा सकता है: अल्कोहलिक हेपेटाइटिस वाले रोगियों में आमतौर पर एएसटी-टू-एलटी अनुपात कम से कम 2:1 होता है, और एएसटी स्तर शायद ही कभी 300 यू/एल से अधिक होता है। तीव्र वायरल हेपेटाइटिस और विष से संबंधित चोट वाले रोगियों में पीलिया उत्पन्न करने के लिए काफी गंभीर होता है, आमतौर पर एमिनोट्रांसफरेज़ का स्तर 500 यू/एल से अधिक होता है, जिसमें एलटी एएसटी से अधिक या उसके बराबर होता है। जबकि



एएलटी और एएसटी मान सामान्य से ८८ गुना हेपैटोसेलुलर या कोलेस्टेटिक लीवर रोग में देखा जा सकता है, सामान्य से २५ गुना या अधिक मान मुख्य रूप से तीव्र हेपैटोसेलुलर रोगों में देखा जाता है।

पीलिया से पीड़ित सिरोसिस के रोगियों में अमीनोट्रांसफरेज़ का स्तर सामान्य या केवल थोड़ा ऊंचा हो सकता है।

जब चिकित्सक यह निर्धारित करता है कि रोगी को हेपेटोसेल्यूलर रोग है, तो तीव्र वायरल हेपेटाइटिस के लिए उचित परीक्षण में हेपेटाइटिस ए आईजीएम एंटीबॉडी परीक्षण, हेपेटाइटिस बी सतह एंटीजन और कोर आईजीएम एंटीबॉडी परीक्षण, हेपेटाइटिस सी वायरल आरएनए परीक्षण और परिस्थितियों के आधार पर हेपेटाइटिस ई आईजीएम एंटीबॉडी परीक्षण होता है। क्योंकि हेपेटाइटिस सी एंटीबॉडी का पता लगाने में कई सप्ताह लग सकते हैं, यदि तीव्र हेपेटाइटिस सी का संदेह हो तो इसकी परख एक अविश्वसनीय परीक्षण है। हेपेटाइटिस डी और ई वायरस, एपस्टीन बार वायरस (ईबीवी), और साइटोमेगालोवायरस (सीएमवी) के लिए अध्ययन भी किया जा सकता है ऐसा संकेत है।

सेरुलोप्लास्मिन विल्सन रोग के लिए प्रारंभिक स्क्रीनिंग परीक्षण है। ऑटोइम्यून हेपेटाइटिस के परीक्षण में आमतौर पर एक एंटीन्यूक्लियर एंटीबॉडी परीक्षण (एएनए) और विशिष्ट इम्युनोग्लोबुलिन का माप शामिल होता है।

दवा से प्रेरित हेपेटोसेलुलर चोट को पूर्वानुमानित या अप्रत्याशित के रूप में वर्गीकृत किया जा सकता है। पूर्वानुमानित दवा प्रतिक्रियाएं खुराक पर निर्भर होती हैं और उन सभी रोगियों को प्रभावित करती हैं जो संबंधित दवा की जहरीली खुराक लेते हैं। क्लासिक उदाहरण एसिटामिनोफेन हेपेटोटॉक्सिसिटी है। अप्रत्याशित या अज्ञात दवा प्रतिक्रियाएं खुराक पर निर्भर नहीं होती हैं और अल्प संख्या में रोगियों में होती हैं। बड़ी संख्या में दवाएं अज्ञात हेपेटिक क्षति का कारण बन सकती हैं।

पर्यावरणीय विषाक्त पदार्थ भी हेपेटोसेल्यूलर क्षति का महत्वपूर्ण कारण हैं। उदाहरण में विनाइल क्लोराइड जैसे औद्योगिक रसायन, हर्बल युक्त प्रेपरेशन जैसे पाइरोलिज़िडिन



एल्कलॉइड्स (जमैका बुश टी) या कावा, और मशरूम अमनिता फालोइड्स और ए वर्ना शामिल हैं, जिनमें अत्यधिक हेपेटोटॉक्सिक अमेटॉक्सिन होते हैं।

प्रयोगशाला परीक्षण—

अस्पष्टीकृत पीलिया वाले रोगी के प्रारंभिक मूल्यांकन में परीक्षणों की एक श्रृंखला सहायक होती है। इनमें अंशांकन के साथ कुल और प्रत्यक्ष सीरम बिलीरुबिन माप; सीरम एमिनोट्रांसफरेज़, अल्कलाइन फॉस्फेट और एल्ब्यूमिन कान्सन्ट्रैशन का निर्धारण; और प्रोथ्रोम्बिन समय परीक्षण शामिल है। एंजाइम परीक्षण (एलेनिन एमिनोट्रांसफरेज़ (एएलटी), एस्पार्टेट एमिनोट्रांसफरेज़ (एएसटी), और अल्कलाइन फॉस्फेटस (एएलपी)) हेपेटोसेल्यूलर प्रक्रिया और कोलेस्टेटिक प्रक्रिया के बीच अंतर करने में सहायक होते हैं।

हेपेटोसेल्यूलर प्रक्रिया वाले मरीजों में आम तौर पर एमिनोट्रांसफरेज़ में वृद्धि होती है जो एएलपी के अनुपात में नहीं होती है, जबकि कोलेस्टेटिक प्रक्रिया वाले रोगियों में एएलपी में वृद्धि होती है जो एमिनोट्रांसफरेज़ के अनुपात में नहीं होती है। सीरम बिलीरुबिन को हेपेटोसेल्यूलर और कोलेस्टेटिक दोनों स्थितियों में प्रमुखता से बढ़ाया जा सकता है और इसलिए यह दोनों के बीच अंतर करने में जरूरी नहीं है। एंजाइम परीक्षणों के अलावा, सभी पीलिया रोगियों को लीवर फंक्शन का आकलन करने के लिए अतिरिक्त रक्त परीक्षण – विशेष रूप से, एल्ब्यूमिन स्तर और प्रोथ्रोम्बिन समय – कराना चाहिए। एल्ब्यूमिन का निम्न स्तर सिरोसिस या कैंसर जैसी पुरानी प्रक्रिया का संकेत देता है। सामान्य एल्ब्यूमिन स्तर वायरल हेपेटाइटिस या कोलेडोकोलिथियासिस जैसी अधिक तीव्र प्रक्रिया का संकेत देता है। ऊंचा प्रोथ्रोम्बिन समय या तो लंबे समय तक पीलिया और विटामिन के कुअवशोषण या महत्वपूर्ण हेपेटोसेल्यूलर डिसफंक्शन के कारण विटामिन के की कमी का संकेत देता है। विटामिन ज्ञ के पैरेंट्रल प्रशासन के साथ प्रोथ्रोम्बिन समय को ठीक करने में विफलता गंभीर हेपेटोसेल्यूलर चोट का संकेत देती है। बिलीरुबिन, एंजाइम, एल्ब्यूमिन और प्रोथ्रोम्बिन समय परीक्षणों के परिणाम आमतौर पर संकेत देंगे कि पीलिया रोगी को



हेपेटोसेल्यूलर या कोलेस्टेटिक बीमारी है या नहीं और बीमारी की अवधि और गंभीरता के बारे में कुछ संकेत देंगे। हेपेटोसेल्यूलर और कोलेस्टेटिक रोगों के कारण और मूल्यांकन काफी भिन्न हैं।

हेपेटोसेल्यूलर पीलिया का उपचार— यह व्यक्तिगत एटियलजि पर निर्भर करता है। विशिष्ट उपचार की झलक टेबल 1 में दी गई है।

अनु क्र.	हेपेटोसेल्यूलर पीलिया के सामान्य कारण	नैदानिक जांच	विशिष्ट उपचार
1.	वायरल हेपेटाइटिस हेपेटाइटिस ए, बी, सी, डी, और ई	हेपेटाइटिस ए और ई आईजीएम एंटीबॉडी, एचबीएसएजी, एचबीवी के लिए एचबीवी डीएनए, एंटी एचसीवी	हेपेटाइटिस बी के लिए एंटीवायरल दवाएं (टेनोफोविर, एंटेकाविर, इंटरफेरॉन)।
		एंटीबॉडी, एचसीवी के लिए एचसीवी आरएनए	और सी (सोफोसबुविर, वेलपटासविर, डैक्लाटासविर)। हेपेटाइटिस ए और ई स्वयं ठीक हो जाते हैं और लक्षणात्मक उपचार की आवश्यकता होती है।
2.	एपस्टीन-बार वायरस, साइटोमेगालोवायरस, हर्पीस सिम्प्लेक्स वायरस, वेरीसेला ज़ोस्टर	वायरल आरएनए का पता लगाने के लिए आरटी-पीसीआर	



	वायरस		
3.	अल्कोहलिक हेपेटाइटिस	क्लिनिकल एसजीओटी एसजीपीटी	शराब से परहेज़, लीवर सहायक (पोषण और स्टेरॉयड), लीवर प्रत्यारोपण
4.	क्रोनिक लिवर रोग और सिरोसिस	यूएसजी पेट, फाइब्रोस्कैन, यूजीआई एंडोस्कोपी आदि।	एटियलजि के अनुसार उपचार, लीवर प्रत्यारोपण
5.	औषध विषाक्तता	नैदानिक	दवा छोड़ देना
5a.	पूर्वानुमानित, खुराक पर निर्भर (जैसे, एसिटामिनोफेन)	नैदानिक	खुराक में कमी या छोड़ना
5b.	अप्रत्याशित, विशिष्ट (उदाहरण के लिए, आइसोनियाज़िड)	नैदानिक	खुराक में कमी या छोड़ना
6.	पर्यावरणीय विषाक्त पदार्थ विनाइल क्लोराइड जमैका बुश चाय-पाइरोलिज़िडिन एल्कलॉइड्स कावा कावा जंगली मशरूम- अमनिता फालोइड्स, ए. वर्ना, गिलोय	नैदानिक	एजेंट छोड़ना
7.	विल्सन की बीमारी	केएफ रिंग, एस. सेरुलोप्लास्मिन, 24 घंटे मूत्र तांबा, लीवर बायोप्सी	पेनिसिलिन, जीन (क्यूप्रिमाइन, डेपेन) जैसे चलेटिंग एजेंट
8.	ऑटोइम्यून हेपेटाइटिस	स्मूद मसल एंटीबॉडी (एसएमए)। एंटीन्यूक्लियर	स्टेरॉयड (प्रेडनिसोन) जैसे



		एंटीबॉडीज (एएनए), और लिवर किडनी माइक्रोसोम टाइप 1 (एंटी-एलकेएमआई) के एंटीबॉडीज	इम्यूनोसप्रेसेन्ट। एजैथियोप्रिन (स्टेरॉयड-स्पेरींग एजेंट)। माइकोफेनोलेट मोफेटिल, लिवर प्रत्यारोपण
--	--	--	---

वास्तविक जीवन परिदृश्य

केस परिदृश्य 1-

लगभग 30 वर्ष की आयु का एक पुरुष, अपनी त्वचा के पीले होने और विशेष रूप से आंखों के स्क्लेरा की मुख्य शिकायत के साथ आपातकालीन विभाग में आया। इससे पहले पांच दिनों की बढ़ती थकान और फ्लू जैसे लक्षण थे। उन्होंने "स्मार्ट (एकाधिक यौन साथी) होने" के कारण वर्तमान एचआईवी प्रोफिलैक्सिस दवा को स्वीकार किया। उन्होंने तीन साल पहले अंतिम बार प्रशासन के दौरान अंतःशिरा नशीली दवाओं के उपयोग की बात स्वीकार की। उन्होंने कई भूरे रंग के मल त्याग, गहरे रंग का मूत्र, व्यक्तिपरक बुखार और मतली भी पैदा की है।

नकारात्मक इतिहास—उन्होंने किसी भी पेट दर्द, उल्टी, दस्त, हेमट्यूरिया या रेंशेस से इनकार किया।

उन्होंने किसी हाल में यात्रा, कीट या रासायनिक संपर्क, या किसी ज्ञात बीमार संपर्क और किसी पिछली सर्जरी को पूरा करने से भी इनकार किया।

शारीरिक परीक्षण से पता चला कि एक सुपोषित, व्यापक रूप से पीलिया से पीड़ित पुरुष को कोई गंभीर परेशानी नहीं थी। रोगी सतर्क और उन्मुख था और सभी प्रश्नों का उचित उत्तर दे रहा था, भले ही संक्षिप्त उत्तर दे रहा हो।

प्रयोगशाला मूल्यांकन— थ्रोम्बोसाइटोपेनिया (88,000), हाइपरबिलिरुबिनमिया (9.2 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष 6.4 मिलीग्राम/डीएल), ट्रांसएमिनसेमिया (2238 यू/एल और



3806 यू/एल), और ऊंचा पीटी-आईएनआर (यानी, प्रोथ्रोम्बिन समय-अंतर्राष्ट्रीय सामान्यीकृत अनुपात) 15.9 सेकंड/1.54 का दिखाया गया है।

रेडियोलॉजिकल जांच- पेट की सीटी ने वाल एडेमा और म्यूकोसल हाइपर-एनहांसमेंट के साथ पित्ताशय संकुचन दिखाया। किसी भी पित्त पथरी की पहचान नहीं की गई और लीवर, सामान्य पित्त नली और अग्न्याशय सभी सामान्य सीमा के भीतर थे।

प्रश्नोत्तरी-

फ1. आपका संभावित निदान क्या है?

अ. तीव्र वायरल हेपेटाइटिस

ब. अल्कोहलिक हेपेटाइटिस

क. बैक्टीरियल सेप्टिक हेपेटाइटिस

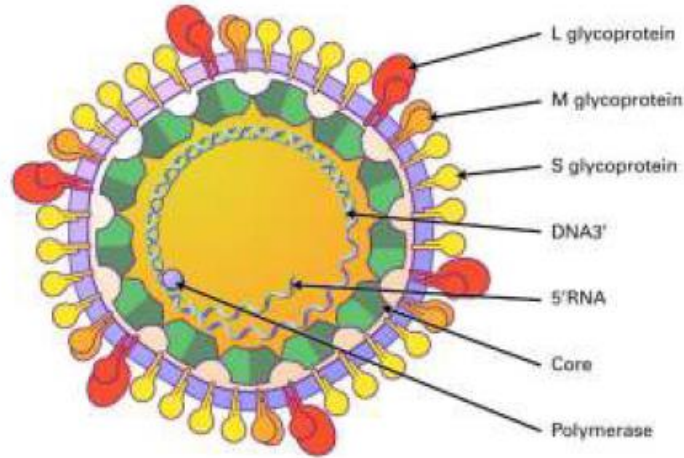
ड. कोलेडोकोलिथियासिस

उत्तर-

डी/डी-विभेदक निदान में बैक्टीरियल, वायरल, फंगल, परजीवी और अल्कोहलिक हेपेटाइटिस शामिल हैं। इसमें कोलेलिथियासिस, कोलेसिस्टिटिस, कोलेडोकोलिथियासिस और पित्त और अग्न्याशय के टिश्यू की घातकता जैसे एक्स्ट्राहेपेटिक रुकावट के कारण भी शामिल हैं।



निदान— तीव्र वायरल हेपेटाइटिस



चित्र 1. हेपेटाइटिस ए वायरस की योजनाबद्ध संरचना

तीव्र वायरल हेपेटाइटिस यकृत की सूजन है, जिसका सामान्य अर्थ पांच हेपेटाइटिस वायरस (ए, बी, सी, डी, ई) में से किसी एक के संक्रमण के कारण होने वाली सूजन है। अधिकांश लोगों में, सूजन अचानक शुरू होती है और केवल कुछ हफ्तों तक रहती है। हेपेटाइटिस ए वायरस वयस्कों में तीव्र हेपेटाइटिस का सबसे आम कारण है, इसके बाद हेपेटाइटिस बी वायरस आता है।

कुछ गतिविधियों में जुड़ने से, जैसे टैटू बनवाना या शरीर में छेद करवाना, नशीली दवाओं का इंजेक्शन लगाने के लिए सुई साझा करना, या कई यौन साथी रखने से हेपेटाइटिस विकसित होने का खतरा बढ़ जाता है।

वायरल हेपेटाइटिस के सभी प्रकार समान लक्षणों (पीलिया, बुखार, पेट दर्द, मतली और थकान) के साथ मौजूद होते हैं, वे कई मायनों में भिन्न भी होते हैं।

तीव्र एचएवी (साथ ही एचबीवी और एचसीवी) के लिए निश्चित अध्ययन वायरल हेपेटाइटिस पैनेल के माध्यम से प्राप्त किया जा सकता है। तीव्र एचएवी को



सकारात्मक एंटी-एचएवी आईजीएम द्वारा संकेत करता है जबकि आईजीजी पिछले एक्सपोजर को संकेत करता है

प्रश्न 2.आप इस मामले को कैसे संभालेंगे??

प्रबंध—

तीव्र एचएवी के प्रबंधन में IV तरल पदार्थ और इलेक्ट्रोलाइट सुधार, एंटी-इमेटिक्स, और हेपेटोटॉक्सिक दवाओं (जैसे, एसिटामिनोफेन और सिप्रोफ्लोक्ससिन) और शराब के सेवन से परहेज शामिल है। सीधी तीव्र एचएवी में एंटीवायरल और एंटीबायोटिक दवाओं का संकेत नहीं दिया जाता है। चूंकि हेपेटाइटिस ए और हेपेटाइटिस ई वायरस (एचएवी और एचईवी) दोनों आंतों, यानी पाचन या मल मार्ग (मल-मौखिक मार्ग) से प्रसारित होते हैं, मरीजों को सख्त हाथ की स्वच्छता के निर्देश दिए जाने चाहिए और खाद्य उद्योग में काम करने वालों को जब तक उनका पीलिया ठीक न हो जाए तब तक काम पर लौटने में देरी करनी चाहिए। एचएवी टीका दिया जाना चाहिए।

हेपेटाइटिस बी

लीवर की सूजन जहां संचरण आमतौर पर यौन संपर्क, इंजेक्शन दवा के उपयोग, या संक्रमित रक्त या शरीर के तरल पदार्थ के संपर्क से फैलता है।

तीव्र एचबीवी संक्रमण आम तौर पर ठीक हो जाता है, लेकिन लगभग 2% मामलों में, संक्रमण बढ़कर फुलमिनेंट हेपेटाइटिस में बदल जाता है, जिसकी मृत्यु दर 63% से 93% होती है। (2)

कमजोर प्रतिरक्षा प्रणाली वाले लोगों में क्रोनिक संक्रमण विकसित होने का खतरा अधिक होता है। हालांकि, टीके के माध्यम से हेपेटाइटिस बी के संचरण और विकास को रोका जा सकता है।



प्रबंध—

तीव्र संक्रमण — जिसका अर्थ है कि यह अल्पकालिक है और अपने आप ठीक हो जाएगा — आपको उपचार की आवश्यकता नहीं हो सकती है। इसके बजाय, आराम, उचित पोषण, प्रचुर मात्रा में तरल पदार्थ और आपके शरीर के संक्रमण से लड़ने के दौरान कड़ी निगरानी की सलाह आपका प्रदाता दे सकता है। गंभीर मामलों में, जटिलताओं को रोकने के लिए एंटीवायरल दवाओं या अस्पताल में रहने की आवश्यकता होती है।

क्रोनिक संक्रमण—एंटीवायरल दवा (एंटेकाविर (बैराक्लूड), टेनोफोविर (विराड), लैमिवुडिन (एपिविर), एडिफोविर (हेपसेरा) और टेलबिवुडिन), इंटरफेरॉन अल्फा -2 बी (इंट्रोन ए), लीवर प्रत्यारोपण और अन्य सहायक प्रबंधन है।

हेपेटाइटिस सी

लीवर की सूजन जहां संचरण मुख्य रूप से इंजेक्शन दवा के उपयोग के माध्यम से होता है, जबकि यौन संचरण दुर्लभ है लेकिन यौन साझेदारों की संख्या और एचआईवी के साथ सह-संक्रमण के साथ संभावना बढ़ जाती है।

लगभग 70% मामलों में यह बीमारी तीव्र अवस्था से पुरानी अवस्था तक बढ़ती है। लेकिन हेपेटाइटिस सी शायद ही कभी तीव्र हेपेटाइटिस का कारण बनता है।

प्रबंध—

वायरल लोड और एचसीवी का जीनोटाइप मिलने के बाद, एंटीवायरल दवाएं (सोफोसुबुविर 400, डैक्लाटासविर 60, वेलपटासविर 100 आदि) तीन से छह महीने तक दी जाती हैं।



हेपेटाइटिस डी

हेपेटाइटिस डी वायरस (एचडीवी) एक ऐसा वायरस है जिसकी प्रतिकृति के लिए हेपेटाइटिस बी वायरस (एचबीवी) की आवश्यकता होती है।

हेपेटाइटिस डी वायरस (एचडीवी) विश्व स्तर पर लगभग 5% लोगों को प्रभावित करता है, जिन्हें हेपेटाइटिस बी वायरस (एचबीवी) का पुराना संक्रमण है। टूटी हुई त्वचा (इंजेक्शन, टैटू आदि के माध्यम से) या संक्रमित रक्त या रक्त उत्पादों के संपर्क के माध्यम से संक्रमण फैलता है।

एचडीवी और एचबीवी संक्रमण का संयोजन सबसे गंभीर रूप माना जाता है।

हेपेटाइटिस डी संक्रमण को हेपेटाइटिस बी टीकाकरण द्वारा रोका जा सकता है, लेकिन उपचार का सफलता दर कम है।

हेपेटाइटिस ई-फेकल-ओरल मार्ग संचरण, मुख्यतः दूषित पानी के माध्यम से होता है।

हेपेटाइटिस ई वायरस संक्रमण को रोकने के लिए एक टीका विकसित किया गया है और चीन में इसे लाइसेंस प्राप्त है, लेकिन अभी तक यह कहीं और उपलब्ध नहीं है।

ऐसा कोई विशिष्ट उपचार नहीं है जो तीव्र हेपेटाइटिस ई के पाठ्यक्रम को बदल सके। चूंकि यह बीमारी आमतौर पर स्व-सीमित होती है, इसलिए आमतौर पर अस्पताल में भर्ती होने की आवश्यकता नहीं होती है। फुलमिनेंट हेपेटाइटिस वाले लोगों के लिए अस्पताल में भर्ती होना आवश्यक है और रोगसूचक गर्भवती महिलाओं के लिए भी इस पर विचार किया जाना चाहिए।



केस परिदृश्य 2-

अगस्त 2022 में एक 50 वर्षीय व्यक्ति को बुखार, भूख न लगना और पानी जैसा दस्त (प्रति दिन 10 से अधिक बार) की समस्या के साथ एक स्थानीय अस्पताल में लाया गया। वह लगभग 10 वर्षों से भारी शराब पी रहा था, और उसने लगभग पिछले 6 महीनों में प्रति दिन 250 ग्राम शराब। प्रवेश पर, प्रयोगशाला डेटा ने डब्ल्यूबीसी गिनती (डब्ल्यूबीसी, 17280/ μ L (न्यूट्रोफिल 82.4%)), सी-रिएक्टिव प्रोटीन स्तर (सीआरपी, 3.97 मिलीग्राम/डीएल), कुल बिलिरुबिन स्तर (टी.बिल, 8.0 मिलीग्राम/डीएल), एसजीओटी 3000 यू/एल, एसजीपीटी 1500 यू/एल, एसएएलपी 1000 यू/एल और पीटी (55%) में उल्लेखनीय वृद्धि देखी। उन्नत कंप्यूटेड टोमोग्राफी (सीटी) छवि में गंभीर स्टीटोसिस, स्प्लेनोमेगाली और एक फौला हुआ, एडेमेटस कोलन के साथ चिह्नित हेपेटोमेगाली दिखाई दी।

प्रश्नोत्तरी

प्रश्न 1—आपका संभावित निदान क्या है?

अ. अल्कोहलिक हेपेटाइटिस

ब. वायरल हेपेटाइटिस

सी. क्रोनिक अल्कोहलिक लीवर रोग

ड. ऑटोइम्यून हेपेटाइटिस

उत्तर—अल्कोहलिक हेपेटाइटिस— एक क्लीनिकल सिंड्रोम है जिसमें लंबे समय तक शराब के सेवन के बाद बुखार, पीलिया और यकृत की विफलता शामिल है।(3,4)। गंभीर अल्कोहलिक हेपेटाइटिस के मामलों में डब्ल्यूबीसी गिनती और एंडोटॉक्सिन और प्रो-इंफ्लेमेटरी साइटोकिन्स (जैसे, आईएल-6, आईएल-8 और टीएनएफ- α) के सीरम स्तर में उल्लेखनीय वृद्धि आम है। एसजीओटी से एसजीपीटी अनुपात 2:1 है। एसजीओटी शायद ही कभी 300 यू/एल से अधिक हो।



प्रश्न 2. आप इस मामले को कैसे संभालेंगे??

प्रबंध—

शराब से परहेज, पोषण चिकित्सा, लीवर सहायक, एंटीबायोटिक्स आदि गंभीर एएच के लिए प्रारंभिक उपचार हैं। हालाँकि, गंभीर एएच में अभी भी उच्च मृत्यु दर है, क्योंकि कोई प्रभावी उपचार स्थापित नहीं किया गया है।

रिफैक्सिमाइन रिफैम्पिसिन (पहली पंक्ति एटीटी), एल-ऑर्गिनिन एलआर्थिनिन (लोला), लैक्टुलोज, प्रोबायोटिक्स, उच्च बोवेल वॉश, मल प्रत्यारोपण आदि का एक उत्पाद है, जिसका उपयोग हेपेटिक एन्सेफैलोपैथी के लिए किया जाता है।

मैट्रे संशोधित विभेदक कारक – (एमडीएफ) स्कोरझ 32 (डीएफ = $(4.6 \times$ पीटी प्रोलोगेशन) + एमजी/डीएल में कुल सीरम बिलीरुबिन।) और/या एन्सेफैलोपैथी एक बहुत खराब पूर्वानुमान का संकेत देता है, और रिपोर्ट 28-डी की गई मृत्यु दर 34%–40% में होती है।





प्रेडनिसोलोन 32एमजी पी.ओ. प्रतिदिन 4 सप्ताह तक, फिर 4 सप्ताह तक टेपर या पेंटोक्सिफाइलाइन 400 मिलीग्राम पी.ओ. 4 सप्ताह के लिए टीआईडी का उपयोग किया है। तीव्र गुर्दे की विफलता और सेप्सिस की जटिलताएँ महत्वपूर्ण खराब पूर्वानुमानित कारक हैं।

हेपेटोरेनल सिंड्रोम को एल्ब्यूमिन, टेरलिप्रेसिन या हेमोडायलिसिस द्वारा प्रबंधित किया जा सकता है। एएच की विभिन्न जटिलताओं का प्रबंधन अलग-अलग तरीकों से किया जाता है। लेकिन लीवर प्रत्यारोपण संपूर्ण और एकमात्र उपचार है। हमारे मामले में, रोगी ने डब्ल्यूबीसी गिनती में काफी वृद्धि, पीलिया, चिह्नित हेपेटोमेगाली और जलोदर के साथ प्रस्तुत किया, और लीवर की विफलता तीव्र गुर्दे की विफलता और संक्रामक एंटरईटीस (जटिलताओं के साथ एसीएलएफ) में बदल गई।

उनके एमडीएफ स्कोर को ध्यान में रखते हुए, हमने अनुमान लगाया कि उनका पूर्वानुमान बहुत खराब होगा और लीवर प्रत्यारोपण की आवश्यकता होगी।

निष्कर्ष— गंभीर अल्कोहलिक हेपेटाइटिस वाले 40% रोगियों की क्लिनिकल सिंड्रोम की शुरुआत के 6 महीने के भीतर मृत्यु हो जाती है। भारत में अल्कोहलिक लीवर रोग और अल्कोहलिक हेपेटाइटिस बढ़ रहा है। शीघ्र निदान और उपचार से सिरोसिस और विघटन के विकास को रोका जा सकता है। अल्कोहलिक हेपेटाइटिस के प्रबंधन में संयम प्रमुख कारक है।

केस परिदृश्य 3—

एक 31 वर्षीय महिला रोगी गठिया और त्वचा के घाव के साथ आई थी, प्रणालीगत ल्यूपस एरिथेमेटोसस का अनंतिम निदान किया गया था। उसे दौरे पड़ने लगे और उसे अस्पताल में भर्ती कराया गया। कंप्यूटेड टोमोग्राफी स्कैन में उसे हाइड्रोसिफलस था और छाती के एक्स-रे में पुल्मनेरी इनफिल्ट्रेट्स देखी गई थी और





ट्यूबरक्यूलस मेनिनजाइटिस (टीबीएम) के मद्देनजर एम्पिरिकल रूप से एटीटी शुरू की गई थी। 3 सप्ताह के बाद, रोगी की आंखों और मूत्र का रंग पीला हो गया और लिवर प्रोफाइल एसजीओटी-320 यू/एल, एसजीपीटी 137 यू/एल, और कुल बिलीरुबिन/डायरेक्ट बिलीरुबिन 3.3/3.1 मिलीग्राम/डीएल हो गया। वायरल मार्कर नकारात्मक थे।

प्रश्नोत्तरी

फ.1-आपका संभावित निदान क्या है?

- अ. दवा प्रेरित हेपेटाइटिस/दवा विषाक्तता ब. ऑटोइम्यून हेपेटाइटिस
सी. तीव्र वायरल हेपेटाइटिस ड. पर्यावरणीय विषाक्त पदार्थ

उत्तर- दवा प्रेरित तीव्र हेपेटाइटिस (एटीटी इंड्यूस्ड)

यह एटीटी प्रेरित हेपेटाइटिस (एसजीओटी ऊपरी सामान्य सीमा से 5 गुना तक बढ़ गया और बिलीरुबिन में वृद्धि) के साथ सेंट्रल नर्वस सिस्टम (सीएनएस) टीबी का संदिग्ध मामला है।

एंटीट्यूबरकुलोसिस ड्रग (एटीटी)-इंड्यूसिबल साइटोक्रोम पी-4502ई1 (सीवाईपी2ई1) संवैधानिक रूप से लीवर में व्यक्त होता है। हाल के अध्ययनों से पता चलता है कि एन-एसिटाइलट्रांसफरेज़ 2 (NAT2) जीन और ग्लूटाथियोन-एस-ट्रांसफरेज़ (जीएसटी) की बहुरूपता एटीटी-प्रेरित हेपेटाइटिस के लिए प्रमुख संवेदनशीलता जोखिम कारक हैं।

दवा-प्रेरित लीवर की चोट (डीआईएलआई) दवाओं को बंद करने और उपचार विफलताओं के सबसे महत्वपूर्ण कारणों में से एक है।



2–28% रोगियों में दवा-प्रेरित लीवर चोट (डीआईएलआई) जो एंटीट्यूबरकुलोस उपचार (एटीटी) के बाद होती है, परिभाषा, अध्ययन जनसंख्या और उपचार आहार के अनुसार अलग-अलग होती है।

इस संभावित घातक जटिलता से जुड़े जोखिम कारकों में एचआईवी, हेपेटाइटिस बी या सी के साथ सह-संक्रमण, पहले से मौजूद पुरानी लीवर की बीमारी, उच्च शराब का सेवन, कुपोषण, अधिक उम्र, महिला सेक्स और धीमी एसिटिलेटर शामिल हैं।

फ.2. – आप इस मामले को कैसे संभालेंगे??

प्रबंध

सीएनएस टीबी 2009 के लिए ब्रिटिश थोरेसिक सोसाइटी के दिशानिर्देशों के अनुसार, ऐसे मामलों में, पायराजिनमाइड को वापस लिया जा सकता है, लेकिन इस मामले में बिलीरुबिन ऊंचा होने पर, रिफैम्पिसिन को भी बंद किया जा सकता है। रोगी को आइसोनियाज़िड, एथमब्युटोल और एमिकासिन देना शुरू किया जाना चाहिए। लीवर फंक्शन परीक्षणों की प्रतिदिन निगरानी की जानी चाहिए और एसजीओटी सामान्य होने पर, रिफैम्पिसिन के साथ पुनः चुनौती शुरू की जानी चाहिए।

परिचय

कोलेस्टेटिक पीलिया को सीरम बिलीरुबिन में वृद्धि के साथ-साथ ट्रांसएमिनेस के अनुपात में अल्कलाइन फॉस्फेट और जीएमएमए ग्लूटामाइल ट्रांसपेप्टिडेस (जीजीटी) में प्रमुख वृद्धि के रूप में परिभाषित किया गया है। यह या तो एक्स्ट्राहेपेटिक बिलियरी ट्री रुकावट या बिलियरी कैनलीकुली की इंट्राहेपेटिक रुकावट या हेपेटोसाइट्स से बिलियरी कैनलीकुली में कॉन्जुगेटेड बिलीरुबिन को स्रावित करने में विफलता के कारण हो सकता है।

कोलेस्टेटिक पीलिया का नैदानिक मूल्यांकन

जब लीवर परीक्षण का पैटर्न कोलेस्टेटिक विकार का सुझाव देता है, तो पहला कदम यह निर्धारित करना है कि क्या यह इंट्रा- या एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस है (तालिका - 1)। इंट्राहेपेटिक को एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस से अलग करना मुश्किल हो सकता है। इतिहास, शारीरिक परीक्षण और प्रयोगशाला परीक्षण अक्सर सहायक नहीं होते हैं। अगला उपयुक्त परीक्षण अल्ट्रासाउंड है। अल्ट्रासाउंड सस्ता है, रोगी को आयनीकृत विकिरण के संपर्क में नहीं लाता है, और उच्च स्तर की संवेदनशीलता और विशिष्टता के साथ इंट्रा- और एक्स्ट्राहेपेटिक बिलियरी ट्री के फैलाव का पता लगा सकता है। पित्त फैलाव की अनुपस्थिति इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस का संकेत देती है, जबकि इसकी उपस्थिति एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस का संकेत देती है। गलत-नकारात्मक परिणाम सामान्य बाइल डक्ट में आंशिक रुकावट वाले रोगियों में या सिरोसिस या प्राइमरी स्कलेरोजिंग कोलेजाइटिस (पीएससी) वाले रोगियों में होते हैं, जिसमें घाव इंट्राहेपेटिक नलिकाओं को फैलने से रोकता है।

यद्यपि अल्ट्रासोनोग्राफी एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस का संकेत दे सकती है, यह शायद ही कभी रुकावट की साइट या कारण की पहचान करती है। डिस्टल सामान्य पित्त



नली आंत्र गैस के अधिक होने के कारण अल्ट्रासाउंड द्वारा देखने में विशेष रूप से कठिन क्षेत्र है।

उपयुक्त अगले परीक्षणों में कंप्यूटेड टोमोग्राफी (सीटी), मैग्नेटिक रेज़ोनेंस कोलेजनियोपैक्रेटोग्राफी (एमआरसीपी), एंडोस्कोपिक रेट्रोग्रेड कोलेजनोपैक्रेटोग्राफी (ईआरसीपी), परक्यूटेनियस ट्रांसहेपेटिक कोलेजनोग्राफी (पीटीसी), और एंडोस्कोपिक अल्ट्रासाउंड (ईयूएस) शामिल हैं। अग्न्याशय के सिर का आकलन करने और डिस्टल सामान्य पित्त नली में कोलेडोकोलिथियासिस की पहचान करने के लिए सीटी और एमआरसीपी अल्ट्रासोनोग्राफी से बेहतर हैं, खासकर जब नलिकाएं फैली हुई न हों। कोलेडोकोलिथियासिस की पहचान के लिए ईआरसीपी "स्वर्ण मानक" है। अपनी नैदानिक क्षमताओं से परे, ईआरसीपी चिकित्सीय हस्तक्षेपों की अनुमति देता है, जिसमें सामान्य बाइल डक्ट की पथरी को हटाना और स्टेंट लगाना शामिल है। पीटीसी ईआरसीपी के समान ही जानकारी प्रदान कर सकता है और यह उन रोगियों में हस्तक्षेप की भी अनुमति देता है जिनमें समीपस्थ पित्त अवरोध या परिवर्तित गैस्ट्रोइंटेस्टाइनल शरीर रचना के कारण ईआरसीपी असफल है। अधिकांश मामलों में प्रारंभिक निदान परीक्षण के रूप में एमआरसीपी ने ईआरसीपी का स्थान ले लिया है। ईयूएस बाइल डक्ट की रुकावट का पता लगाने में एमआरसीपी की तुलना में संवेदनशीलता और विशिष्टता प्रदर्शित करता है और संदिग्ध घातक घावों की बायोप्सी की अनुमति देता है।

स्पष्ट इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस वाले रोगियों में, निदान अक्सर लीवर बायोप्सी के साथ संयोजन में सीरोलॉजिकल परीक्षण द्वारा किया जाता है। इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस के संभावित कारणों की सूची लंबी और विविध है (तालिका – 1)। कई स्थितियाँ जो आम तौर पर हेपैटोसेलुलर क्षति का कारण बनती हैं, कोलेस्टेटिक संस्करण के रूप में भी मौजूद हो सकती हैं। हेपेटाइटिस बी और सी दोनों वायरस कोलेस्टेटिक हेपेटाइटिस (फाइब्रोसिंग कोलेस्टेटिक हेपेटाइटिस) का कारण बन सकते हैं। यह रोग प्रकार उन रोगियों में रिपोर्ट किया गया है जिनका ठोस अंग प्रत्यारोपण हुआ है। हेपेटाइटिस ए और ई, अल्कोहलिक हेपेटाइटिस और ईबीवी या सीएमवी संक्रमण भी कोलेस्टेटिक लीवर रोग के रूप में मौजूद हो सकते हैं।





दवाएं इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस का कारण बन सकती हैं जो आमतौर पर आक्रामक एजेंट के बंद होने के बाद प्रतिवर्ती होती है, हालांकि कोलेस्टेसिस को हल करने में कई महीने लग सकते हैं। कोलेस्टेसिस से जुड़ी सबसे आम दवाएं एनाबॉलिक और गर्भनिरोधक स्टेरॉयड हैं।

क्लोरप्रोमेज़िन, इमिप्रामाइन, टोलबुटामाइड, सुलिंडैक, सिमेटिडाइन और एरिथ्रोमाइसिन एस्टोलेट के साथ कोलेस्टेटिक हेपेटाइटिस की सूचना मिली है। यह ट्राइमेथोप्रिम लेने वाले रोगियों में भी होता है; सल्फामेथोक्साज़ोल; और पेनिसिलिन-आधारित एंटीबायोटिक्स जैसे एम्पीसिलीन, डाइक्लोक्सासिलिन और क्लैवुलैनिक एसिड। शायद ही कभी, कोलेस्टेसिस क्रोनिक हो सकता है और आपत्तिजनक दवा को जल्दी बंद करने के बावजूद प्रगतिशील फाइब्रोसिस से जुड़ा हो सकता है। क्रोनिक कोलेस्टेसिस को क्लोरप्रोमेज़िन और प्रोक्लोरपेरेज़िन से जोड़ा गया है।

प्राथमिक बिलियरी कॉलेंगाइटीस एक स्व-प्रतिरक्षित बीमारी है जो मुख्य रूप से महिलाओं को प्रभावित करती है और इसकी विशेषता इंटरलुबुलर पित्त नलिकाओं का प्रगतिशील विनाश है। निदान एंटीमाइटोकॉन्ड्रियल एंटीबॉडी का पता लगाकर किया जाता है, जो 95% रोगियों में पाया जाता है। प्राथमिक स्कलेरोज़िंग कॉलेंगाइटीस की विशेषता बड़ी पित्त नलिकाओं का विनाश और फाइब्रोसिस है। पीएससी का निदान कोलेजनियोग्राफी (या तो एमआरसीपी या ईआरसीपी) से किया जाता है, जो पैथोग्नोमोनिक सेगमेंटल सख्ती को दर्शाता है। पीएससी के लगभग 75% रोगियों में सूजन आंत्र रोग भी होता है।

वैनिशिंग बाइल डक्ट सिंड्रोम और वयस्क बाइल डक्टोपेनिया दुर्लभ स्थितियां हैं जिनमें लिवर बायोप्सी नमूनों में बाइल डक्टो की संख्या में कमी देखी जाती है। यह हिस्टोलॉजिक चित्र उन रोगियों में भी देखा जाता है जो लिवर प्रत्यारोपण के बाद क्रोनिक अस्वीकृति विकसित करते हैं और उन लोगों में जो बोन मैरो प्रत्यारोपण के बाद ग्राफ्ट-वर्सज़-होस्ट रोग विकसित करते हैं। वैनिशिंग बाइल डक्ट सिंड्रोम सारकॉइडोसिस के दुर्लभ मामलों में भी होता है, कुछ दवाएं (क्लोरप्रोमेज़िन सहित) और इडियोपैथिक रूप से लेने वाले रोगियों में होता है।



इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस के फॉमिलियल रूप भी हैं। फॉमिलियल इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस सिंड्रोम में प्रगतिशील फॉमिलियल इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस (पीएफआईसी) प्रकार 1-3 और बनाइन रीकरंट इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस (बीआरआईसी) प्रकार 1 और 2 शामिल हैं। बीआरआईसी की विशेषता किसी भी उम्र में शुरू होने वाली प्रुरिटस, कोलेस्टेसिस और पीलिया के एपिसोडिक हमलों से होती है, जो दुर्बल करने वाला हो लेकिन दीर्घकालिक लीवर रोग का कारण नहीं बनता।

एपिसोड के दौरान सीरम पित्त अम्ल बढ़ जाते हैं, लेकिन सीरम γ -ग्लूटामाइलट्रांसफेरेज़ (γ -GGT) गतिविधि सामान्य होती है। पीएफआईसी विकार बचपन से शुरू होते हैं और प्रकृति में प्रगतिशील होते हैं। सभी तीन प्रकार के पीएफआईसी प्रगतिशील कोलेस्टेसिस, सीरम पित्त एसिड के ऊंचे स्तर और समान फेनोटाइप लेकिन विभिन्न आनुवंशिक म्यूटेशन से जुड़े हैं। केवल टाइप 3 पीएफआईसी γ -GT के उच्च स्तर से जुड़ा है। गर्भावस्था का कोलेस्टेसिस दूसरी और तीसरी तिमाही में होता है और प्रसव के बाद ठीक हो जाता है। इसका कारण अज्ञात है, लेकिन यह स्थिति संभवतः विरासत में मिली है, और एस्ट्रोजेन प्रशासन द्वारा कोलेस्टेसिस को ट्रिगर किया जा सकता है।

इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस के अन्य कारणों में टोटल पैरेंट्रल न्यूट्रिशन (टीपीएन) शामिल है; नॉनहेपेटोबिलरी सेप्सिस; सौम्य पश्चात कोलेस्टेसिस; और एक पैरानियोप्लास्टिक सिंड्रोम जो हॉजकिन रोग, मेडुलरी थायरॉइड कैंसर, रीनल सेल कैंसर, रीनल सार्कोमा, टी-सेल लिंफोमा, प्रोस्टेट कैंसर और कई गैस्ट्रोइंटेस्टाइनल मैलिग्नेंसी सहित कई अलग-अलग घातक बीमारियों से जुड़ा है। स्टॉफ़र सिंड्रोम शब्द का उपयोग विशेष रूप से गुर्दे की कोशिका कैंसर से जुड़े इंट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस के लिए किया गया है। गहन देखभाल इकाई में कोलेस्टेसिस विकसित करने वाले रोगियों में, प्रमुख विचार सेप्सिस, इस्केमिक हेपेटाइटिस ("शॉक लिवर"), और टीपीएन से संबंधित पीलिया होना चाहिए। बोन मैरो प्रत्यारोपण के बाद होने वाला पीलिया सबसे अधिक संभावना वेनो-ओक्लूसिव रोग या ग्राफ्ट-वर्सज़-होस्ट रोग के कारण होता है। हेमोलिसिस के अलावा, सिकल सेल रोग इंट्राहेपेटिक और एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस का कारण बन



सकता है। हेपेटिक कंजेशन और हेपैटोसेलुलर हाइपोक्सिया के कारण होने वाली हृदय विफलता में पीलिया का पता देर से चलता है। इस्केमिक हेपेटाइटिस तीव्र हाइपोपरफ्यूजन की एक अलग एन्टिटी है, जो सीरम एमिनोट्रांसफरेज में तीव्र और नाटकीय वृद्धि के साथ होती है, जिसके बाद सीरम बिलीरुबिन में क्रमिक शिखर होता है।

प्लास्मोडियम फाल्सीपेरम मलेरिया के गंभीर मामलों में लीवर डिसफंक्शन के साथ पीलिया देखा जा सकता है। इन मामलों में पीलिया हेमोलिसिस से अप्रत्यक्ष हाइपरबिलिरुबिनमिया और कोलेस्टेटिक और हेपैटोसेलुलर पीलिया दोनों के संयोजन के कारण होता है। वेइल रोग, लेप्टोस्पायरोसिस की एक गंभीर प्रस्तुति, गुर्दे की विफलता, बुखार, सिरदर्द और मांसपेशियों में दर्द के साथ पीलिया द्वारा चिह्नित है।

एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस के कारणों को घातक और बनाइन (टेबल- 1) में विभाजित किया जा सकता है। घातक कारणों में अग्न्याशय, पित्ताशय और एम्पुलरी कैंसर के साथ-साथ कोलेंजियोकार्सिनोमा भी शामिल हैं। यह अंतिम दुर्दमता आमतौर पर पीएससी से जुड़ी होती है और इसका निदान करना असाधारण रूप से कठिन होता है क्योंकि इसकी उपस्थिति अक्सर पीएससी के समान होती है। अग्न्याशय और पित्ताशय के ट्यूमर के साथ-साथ कोलेंजियोकार्सिनोमा को शायद ही कभी हटाया जा सकता है और उनका पूर्वानुमान खराब होता है। एम्पुलरी कार्सिनोमा में दर्द रहित पीलिया के रूप में मौजूद सभी ट्यूमर की तुलना में सर्जिकल इलाज की दर सबसे अधिक है। अन्य कैंसर से मेटास्टेस के कारण हिलर लिम्फैडेनोपैथी एक्स्ट्राहेपेटिक बिलियरी ट्री में रुकावट का कारण बन सकती है।

कोलेडोकोलिथियासिस एक्स्ट्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस का सबसे आम कारण है। नैदानिक प्रस्तुति एंजाइम परीक्षण मूल्यों की केवल न्यूनतम वृद्धि के साथ हल्के दाहिने ऊपरी-चतुर्थांश असुविधा से लेकर पीलिया, सेप्सिस और संचार पतन के साथ आरोही कॉलेंगाइटिस तक हो सकती है। पीएससी एक्स्ट्राहेपेटिक बिलियरी ट्री तक सीमित चिकित्सकीय रूप से महत्वपूर्ण सख्तताओं के साथ हो सकता है। फ्लॉ4 से जुड़े पित्तवाहिनीशोथ को बिलियरी ट्री के सख्त होने से चिह्नित किया जाता है। यह



महत्वपूर्ण है कि चिकित्सक इस स्थिति को पीएससी से अलग करें क्योंकि यह ग्लूकोकार्टिकोइड थेरेपी के प्रति उत्तरदायी है। दुर्लभ उदाहरणों में, क्रोनिक अग्न्याशयशोथ डिस्टल सामान्य बाइल डक्ट की सिकुड़न का कारण बनता है, जहां यह अग्न्याशय के सिर से होकर गुजरती है। एड्स कोलेजनियोपैथी एक ऐसी स्थिति है जो आमतौर पर सीएमवी या क्रिप्टोस्पोरिडिया के साथ बाइल डक्ट उपकला के संक्रमण के कारण होती है और इसमें पीएससी के समान कोलेजनोग्राफिक उपस्थिति होती है। प्रभावित मरीज आमतौर पर बहुत ऊंचे सीरम अल्कलाइन फॉस्फेट स्तर (मतलब, 800 आईयू/एल) के साथ उपस्थित होते हैं, लेकिन बिलीरुबिन स्तर अक्सर सामान्य के करीब होता है। इन रोगियों में आम तौर पर पीलिया नहीं होता है। यह स्थिति संभवतः विरासत में मिलती है, और कोलेस्टेसिस एस्ट्रोजेन प्रशासन द्वारा शुरू हो सकता है।

वैश्विक विचार

जबकि एक्स्ट्राहेपेटिक बिलियरी अवरोध और दवाएं विकसित देशों में नए शुरू होने वाले पीलिया का सामान्य कारण हैं, विकासशील देशों में संक्रमण प्रमुख कारण बना हुआ है। लिवर की भागीदारी और पीलिया कई संक्रमणों के साथ देखा जाता है, विशेष रूप से मलेरिया, बेबियोसिस, गंभीर लेप्टोस्पायरोसिस, माइकोबैक्टीरियम ट्यूबरकुलोसिस और माइकोबैक्टीरियम एवियम कॉम्प्लेक्स के कारण संक्रमण, टाइफाइड बुखार, हेपेटाइटिस वायरस ए-ई, ईबीवी, सीएमवी से संक्रमण, इबोला वायरस सहित वायरल रक्तस्रावी बुखार, पीले बुखार के अंतिम चरण, डेंगू बुखार, शिस्टोसोमियासिस, फैसीओलियासिस, क्लोनोरचियासिस, ओपिसथोरचिआसिस, एस्कारियासिस, इचिनोकोकोसिस, हेपेटोस्प्लेनिक कैंडिडिआसिस, प्रसारित हिस्टोप्लाज्मोसिस, क्रिप्टोकॉकोसिस, कोक्सीडिओमाइकोसिस, एर्लिचियोसिस, क्रोनिक क्यू बुखार, यर्सिनीओसिस, ब्रुसेलोसिस, सिफलिस और कुष्ठ रोग। जीवाणु संक्रमण जिसमें जरूरी नहीं कि लिवर और बाइल डक्ट शामिल हों, वो भी पीलिया का कारण बन सकते हैं, जैसे कि सेप्सिस के कोलेस्टेसिस में। बुखार या पेट दर्द की उपस्थिति समवर्ती संक्रमण, सेप्सिस, या पित्त पथरी से जटिलताओं का सुझाव देती है। पहले से मौजूद



लिवर रोग से पीड़ित पीलिया रोगी में एन्सेफैलोपैथी और कोगुलोपैथी का विकास तीव्र लिवर विफलता का संकेत देता है, जिसके लिए तत्काल लिवर प्रत्यारोपण मूल्यांकन की आवश्यकता होती है।

कोलेस्टेटिक पीलिया का उपचार

विशिष्ट उपचार

यह व्यक्तिगत एटियोलॉजी पर निर्भर करता है। विशिष्ट उपचार की झलक टेबल 2 में दी गई है।

रोगसूचक उपचार

कोलेस्टेटिक पीलिया के रोगी को तीव्र खुजली हो सकती है। पीलिया के नियंत्रण के लिए उन्हें एंटीस्टामिनिक्स (हाइड्रॉक्सीज़ाइन, सेट्रिज़िन, फेक्सोफेनाडाइन आदि), अर्सोडेऑक्सीकोलिक कैड, कोलेस्टारामिन या कोलेस्टिपोल की आवश्यकता होती है।

टेबल 1. कोलेस्टेटिक पीलिया के सामान्य कारणों के लिए नैदानिक जांच और विशिष्ट उपचार

कोलेस्टेटिक पीलिया के सामान्य कारण	नैदानिक जांच	विशिष्ट उपचार
इंट्राहेपेटिक		
ए) वायरल हेपेटाइटिस		
1- फाइब्रोसिंग कोलेस्टेटिक हेपेटाइटिस . हेपेटाइटिस ए, हेपेटाइटिस बी और सी	HAV HBsAg के लिए IgM एंटीबॉडी, HBV के लिए HBV डीएनए, एंटी. HCV	एंटीवायरल दवाएं (उदाहरण के लिए एचबीवी के लिए टेनोफोविर एंटेकाविर और सोफोसबुविर, द्य एचसीवी के



	एंटीबॉडी, HCV के लिए HCV RNA	लिए वेलपटासविर, डैक्लाटासविर)
2- एपस्टीन.बार वायरस संक्रमण, साइटोमेगालोवायरस संक्रमण	वायरल आरएनए का पता लगाने के लिए आरटी. पीसीआर	गैन्सीक्लोविर और वाल्गैन्सीक्लोविर
बी) अल्कोहलिक हेपेटाइटिस	क्लिनिकल एसजीओटीझ एसजीपीटी	शराब से परहेज. लीवर सहायक (पोषण और स्टेरॉयड) लीवर प्रत्यारोपण
सी) दवा विषाक्तता	नैदानिक	दवा छोड़ देना
1- शुद्ध कोलेस्टेसिस. एनाबॉलिक और गर्भनिरोधक स्टेरॉयड	नैदानिक	डोज में कमी या छोड़ना
2-कोलेस्टेटिक हेपेटाइटिस क्लोरप्रोमेजिन, एरिथ्रोमाइसिन एस्टोलेट	नैदानिक	डोज में कमी या छोड़ना
3- क्रोनिक कोलेस्टेसिस- क्लोरप्रोमेजिन और प्रोक्लोरपेरेजिन	नैदानिक	डोज में कमी या छोड़ना
डी. प्राथमिक बिलियरी कोलंगार्इटीस	नैदानिक एएमए, एएनए	यूडीसीए और लीवर प्रत्यारोपण
ई.प्राथमिक स्कलेरोजिंग कोलंगार्इटीस	नैदानिक ईआरसीपीधएमआरसीपी	लीवर प्रत्यारोपण
फ. वैनिशिंग बाइल डक्ट सिंड्रोम	नैदानिक, लीवर बायोप्सी	लीवर प्रत्यारोपण
1- लीवर प्रत्यारोपण की लगातार अस्वीकृति		लीवर प्रत्यारोपण



2- सारकॉइडोसिस	नैदानिक एस. एसी.ई.,	स्टेरॉयड, लिवर प्रत्यारोपण
3- औषध	नैदानिक	डोज में कमी या छोड़ना
जी. कंजेस्टिव हेपेटोपैथी और इस्केमिक हेपेटाइटिस	नैदानिक ईसीजी, 2 डी ईसीएचआई एनटी प्रो एसजीओटीज़ एसजीपीटी	मूत्रवर्धक, अंतर्निहित हृदय रोग का इलाज करते हैं
एच. विरासत में मिली स्थितियाँ		
प्रगतिशील फमिलीयल इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस	नैदानिक	लीवर प्रत्यारोपण
बनाईन रीकरंट इंद्राहेपेटिक कोलेस्टेसिस	नैदानिक	रोगसूचक
आई. गर्भावस्था का कोलेस्टेसिस	नैदानिक	गर्भावस्था का शीघ्र समापन, लीवर प्रत्यारोपण
जे. कुल अभिभावकीय पोषण	नैदानिक	संतुलित पोषण
के. नॉनहेपेटोबिलरी सेप्सिस	नैदानिक	एंटीबायोटिक दवाओं
एल. बनाईन पोस्टऑपरेटिव कोलेस्टेसिस	नैदानिक	प्रतीक्षा करें और देखें
एम.पैरानियोप्लास्टिक सिंड्रोम	नैदानिक, पीईटी स्कैन	सेक्रेटरी उत्पाद के अनुसार वैयक्तिकृत
एन वेनो.ओक्लूसिव रोग	नैदानिक	लीवर प्रत्यारोपण
ओ ग्राफ्ट-बनाम-होस्ट रोग	नैदानिक	इम्यूनोसप्रेषन, लीवर प्रत्यारोपण
पी घुसपैठ रोग	नैदानिक	
1.क्षय रोग	नैदानिक, एएफबी, सीबीएनएटी, चेस्ट एक्स रे, सीटी पेट के लिए जेडएन स्टेन एटीटी	एटीटी



2.लिंफोमा	नैदानिक, अस्थि मज्जा, इम्यूनोफेनोटाइपिंग	कीमोथेरेपी
3.अमाइलॉइडोसिस	नैदानिक, लीवर बायोप्सी	स्टेरॉयड लिवर प्रत्यारोपण
क्यू संक्रमण	नैदानिक	
1.मलेरिया	नैदानिक, एमपी रक्त गाढ़ा धब्बा	क्लोरोक्विन, आर्टिमिसिनिन, आर्टेमिथर
2.लेप्टोस्पाइरोसिस	नैदानिक, आईजीएम लेप्टोस्पाइरा	डॉक्सीसाइक्लिन, एजिथ्रोमाइसिन और सेफिट्रैक्सोन
ii. एक्स्ट्राहेपेटिक		
ए घातक		
1.कोलेंजियोकार्सिनोमा	सीटी एमआरआईधमआरसीपी पीईटी स्कैन, एफएनएसीध्वायोप्सी, सीए 19-9	सर्जरी ईआरसीपी केमोरेडियोथेरेपी
2.अग्नाशय कैंसर	सीटी, एमआरआईधमआरसीपी, पीईटी स्कैन सीए 19-9	
3. पित्ताशय का कैंसर	यूजीएस, सीटी, एमआरआईधमआरसीपी पीईटी स्कैन	सर्जरी ईआरसीपी केमोरेडियोथेरेपी
4. एम्पुलरी कैंसर	यूएसजी, एमआरआईधमआरसीपी, पीईटी स्कैन	सर्जरी ईआरसीपी
5. पोर्टा हेपेटिस लिम्फ नोड्स की घातक भागीदारी	नैदानिक, सीटी, एमआरआई, पीईटी स्कैन	सर्जरी ईआरसीपी



बी. बनाईन		
1. कोलेडोकोलिथियासिस	यूएसजी, सीटी, ईआरसीपी, एमआरआईधमआरसीपी	सर्जरी ईआरसीपी
2. ऑपरेशन के बाद बिलियरी सिकुड़न	यूएसजी, सीटी ईआरसीपीधमआरसीपी	सर्जरी ईआरसीपी
3. प्राथमिक स्वलेरोजिंग कोलंगाईटीस	यूएसजी, सीटी ईआरसीपीधमआरसीपी	लिवर प्रत्यारोपण
4. क्रोनिक अग्नाशयशोथ	नैदानिक, एस.एमाइलेज, एस. लिपेज एमआरसीपी	अग्नाशयी एंजाइम
5. एड्स कोलेजनियोपैथी	नैदानिक	एआरटी
6. मिरिज्जी सिंड्रोम	नैदानिक	सर्जरी
7. परजीवी रोग (एस्कारियासिस)		—मिनाशक

वास्तविक जीवन के मामले पर आधारित परिदृश्य

केस 1

एक 60 वर्षीय व्यक्ति को पिछले महीने में पीलिया, 5 किलो वजन कम होना, रुक-रुक कर मतली और भूख कम लगना जैसी समस्याएँ थीं। उन्हें उच्च रक्तचाप, हाइपरलिपिडिमिया और मधुमेह का इतिहास है। कोई पिछला सर्जिकल इतिहास नहीं है। वह हाइड्रोक्लोरोथियाजाइड, सिमवास्टेटिन और मेटफॉर्मिन लेता है। उनका बीपी, कोलेस्ट्रॉल और मधुमेह काफी नियंत्रण में है। वह पिछले 40 वर्षों से प्रतिदिन तीन



बियर पीते हैं और प्रतिदिन आधा पैकेट सिगरेट पीते हैं। उसे पेट में दर्द नहीं है, लेकिन उसे पता चला है कि उसके मल का रंग हल्का हो गया है और उसका मूत्र चाय के रंग का हो गया है। वह अपनी पत्नी और अपने तीन बच्चों के साथ बाह्य रोगी कार्यालय में उपस्थित होता है, जिन्होंने उससे चिकित्सा सहायता लेने का आग्रह किया है।

प्रश्नोत्तरी 1.1. सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. अवरोधक पीलिया
2. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पित्ताशय का कैंसर
3. वायरल हेपेटाइटिस
4. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पेरिअम्पुलरी कैंसर

क्रमानुसार रोग का निदान

हेपेटोसेल्यूलर कारण	एक्स्ट्राहेपिक / अवरोधक कारण
वायरल हेपेटाइटिस	कोलेडोकोलिथियासिस
अल्कोहलिक हेपेटाइटिस	पित्तवाहिनीशोथ
दवा प्रेरित हेपेटाइटिस	सौम्य सख्ती
सिरोसिस	अग्नाशयी एडेनोकार्सिनोमा



समझदारी से बोले

जब पीलिया से पीड़ित किसी बुजुर्ग मरीज को देखने के लिए कहा जाता है, तो हमें कैंसर की चिंता होने लगती है। इस नैदानिक प्रस्तुति वाले रोगियों में एक सहायक शुरुआत यह तय करना है कि क्या कारण हेपैटोसेल्यूलर या अवरोधक है। ये दो श्रेणियां ऊंचे सीरम बिलीरुबिन स्तरों के बारे में सोचने के लिए एक उपयोगी ढांचे के रूप में काम करती हैं। हेपैटोसेल्यूलर कारणों का उपचार आम तौर पर सहायक होता है, जबकि अवरोधक कारणों का उपचार एंडोस्कोपी या सर्जरी के साथ होता है। इतिहास लेने से एक नैदानिक परिकल्पना बनाने की अनुमति मिलती है। प्रयोगशाला मूल्य और इमेजिंग इस परिकल्पना की पुष्टि करने में मदद करते हैं। लिवर फंक्शन टेस्ट (एलएफटी) महत्वपूर्ण हैं। अल्ट्रासोनोग्राफी लीवर पैरेन्काइमा और बिलियरी डक्टों का मूल्यांकन करती है।

क्लीनिकल सोच

इतिहास लेने पर ध्यान केंद्रित करने और एक कार्यशील विभेदक निदान के साथ आने के लिए ऊपर उल्लिखित रूपरेखा का उपयोग करें।

अपनी परिकल्पना की पुष्टि में मदद के लिए एलएफटी और इमेजिंग (अल्ट्रासाउंड, सीटी, एमआरआई) का उपयोग करें।

एलएफटी की पैटर्न पहचान निदान में सहायता करती है। कृपया एल्गोरिदम देखें।

इतिहास

संबंधित दर्द या दर्द की कमी का इतिहास महत्वपूर्ण है।

यदि कोई बुजुर्ग रोगी दर्द रहित पीलिया से पीड़ित है, तो दुर्भावना के बारे में सोचें। यह प्रस्तुति वजन घटाने, थकान और कम भूख से जुड़ी होगी।



यदि पेट में दर्द मौजूद है, तो विभेदक निदान व्यापक है। कोलेडोकोलिथियासिस के कारण रुक-रुक कर आर्यूक्यू पेट दर्द होता है और उसके बाद लगातार दर्द होता है। तीव्र हेपेटाइटिस के कारण लीवर कैप्सूल में फैलाव और बाद में अस्पष्ट आर्यूक्यू दर्द हो सकता है। क्रोनिक पेट दर्द, जो प्रकृति में सुस्त है, आसन्न टिश्यू में अग्नाशय के कैंसर के आक्रमण से संबंधित हो सकता है।

पिछला चिकित्सा इतिहास महत्वपूर्ण है: पित्त पथरी (कोलेडोकोलिथियासिस), कोलन कैंसर (यकृत मेटास्टेसिस), या पुरानी अग्नाशयशोथ (पित्त नली की सख्ती) का इतिहास।

एक अच्छा सामाजिक इतिहास लें, जिसमें निम्नलिखित शामिल हों: यात्रा, भोजन का सेवन, एकाधिक यौन साथी, शराब का उपयोग, सिगरेट का उपयोग, इंजेक्शन नशीली दवाओं का उपयोग, टैटू, हर्बल दवाएं और नई दवाएं।

पारिवारिक इतिहास: अग्न्याशय कैंसर वाले 5% से 10% रोगियों में अग्न्याशय कैंसर का पारिवारिक इतिहास होता है।

शारीरिक जाँच

पीलिया त्वचा के पीलेपन, जीभ के नीचे पीलेपन या स्क्लेरल इक्टेरस (स्क्लेरा का पीलापन) के रूप में प्रकट होता है। यह आमतौर पर कुल सीरम बिलीरुबिन स्तर 3.5 मिलीग्राम/डीएल से अधिक होने पर होता है।

बिलीरुबिन को खंडित करें: यदि अप्रत्यक्ष बिलीरुबिन प्रमुख है, तो हेमोलिसिस और गिल्बर्ट सिंड्रोम (बिलीरुबिन को संयुग्मित करने के लिए ग्लुकुरोनिलट्रांसफेरेज़ की कम क्षमता के कारण होने वाली वंशानुगत स्थिति) शीर्ष दो निदान हैं। यदि प्रत्यक्ष बिलीरुबिन प्रमुख है, तो अंतर में इंद्राहेपेटिक डिसफंक्शन वर्सज़ बिलियरी डक्ट रुकावट शामिल है।

बुखार की उपस्थिति में, कॉलेंगाइटीस के बारे में सोचें।



एस्टेरिक्सस (बाहें फैलाकर हाथों का फड़फड़ाना; “यातायात रोकना”) और एन्सेफैलोपैथी हेपेटोसेलुलर डिसफंक्शन के संकेत हैं।

क्रोनिक लिवर रोग के लक्षण: स्पाइडर एंजियोमास, पामर एरिथेमा, कैपुट मेडुसे, और गाइनेकोमेस्टिया और पुरुषों में टेस्टीकूलर शोष।

पेट की जांच: जलोदर के लिए पेट का निरीक्षण करें (घातक रोग या सिरोसिस के बारे में सोचें); आंत्र ध्वनियों को सुनें; हेपेटिक आकार का आकलन करें और आरयूक्यू (कोलेडोकोलिथियासिस या तीव्र हेपेटाइटिस) में हेपेटोसप्लेनोमेगाली और कोमलता के लिए स्पर्श करें।

विचार के लिए परीक्षण

एल्यूमिन और पीटी/आईएनआर लिवर फंक्शन के मार्कर हैं (प्रोथ्रोम्बिन और एल्यूमिन यकृत में संश्लेषित होते हैं)।

एलएफटी की व्याख्या

चोट के एक हेपेटोसेल्यूलर पैटर्न को ट्रांसएमिनेस द्वारा संकेत किया जाता है जो बिलीरुबिन और अल्कलाइन फॉस्फेट के अनुपात से बाहर बढ़ जाता है। यह आमतौर पर वायरल हेपेटाइटिस जैसे आंतरिक लिवर रोग में देखा जाता है।

चोट के कोलेस्टेटिक पैटर्न का संकेत बिलीरुबिन और अल्कलाइन फॉस्फेट के स्तर से होता है जो ट्रांसएमिनेज़ स्तर के अनुपात से अधिक बढ़ जाता है। इस पैटर्न का एक विशिष्ट उदाहरण कोलेडोकोलिथियासिस होगा। अल्कलाइन फॉस्फेट के इंसोलटेड एलवैशन वाले रोगियों में, एक γ -ग्लूटामाइल ट्रांसपेप्टिडेज़ स्तर प्राप्त किया जाना चाहिए; हेपेटोबिलरी रोग वाले रोगियों में स्तर ऊंचा होता है, लेकिन यदि ऊंचा अल्कलाइन फॉस्फेट हड्डी के विकार का परिणाम है तो नहीं।



एएसटी और एएलटी का अनुपात लीवर रोग के कारण की ओर इशारा कर सकता है। एमाइलेज/लाइपेज: अग्न्याशय की भागीदारी का आकलन करने में मदद कर सकता है। पीटी/आईएनआर: ये मान लीवर के सिंथेटिक कार्य का मूल्यांकन करते हैं। यदि रोगी विटामिन K की कमी के कारण कुपोषित है तो पीटी/आईएनआर में वृद्धि भी हो सकती है।

रसायन 7: इलेक्ट्रोलाइट गड़बड़ी अंतर्निहित विकृति विज्ञान के कारण होती है। मौखिक सेवन में कमी के साथ, इनमें से कई रोगियों में मात्रा काफी कम हो सकती है, इसलिए सीरम क्रिएटिनिन जानना महत्वपूर्ण है। गंभीर लीवर की डिसफंक्शन क्रोनिक हाइपोग्लाइसीमिया का कारण बन सकती है। सीबीसी: सिरोसिस के रोगियों में प्लेटलेट काउंट में कमी और एनीमिया आम है। ल्यूकोसाइटोसिस विशिष्ट नहीं है, लेकिन एक उल्लेखनीय वृद्धि कॉलेंगाइटीस का संकेत दे सकती है।

सीए 19-9: अग्न्याशय कैंसर के लिए मार्कर।

α -भ्रूणप्रोटीन: हेपैटोसेलुलर कार्सिनोमा के लिए मार्कर।

इमेजिंग संबंधी विचार→ पेट का अल्ट्रासाउंड: कम से कम महंगा और कम से कम आक्रामक; पीलिया से पीड़ित लोगों के लिए अल्ट्रासाउंड पहला परीक्षण होना चाहिए; यह बाइल डक्टो, लीवर, पित्ताशय और अग्न्याशय की इकोटेक्सचर की कल्पना करता है; सामान्य सीबीडी व्यास 4 मिमी है; जब डॉपलर के साथ अल्ट्रासाउंड किया जाता है, तो पोर्टल रक्त प्रवाह की दिशा और पोर्टल प्रणाली में थ्रोम्बी की उपस्थिति निर्धारित की जा सकती है। → सीटी पेट और श्रोणि: गैर-आक्रामक; संपूर्ण उदर गुहा का अच्छा दृश्य; सर्वोत्तम दृश्य के लिए मौखिक और अंतःशिरा कंट्रास्ट की आवश्यकता होती है; रोगी को IV डाई से एलर्जी हो सकती है या उसका क्रिएटिनिन बढ़ा हुआ हो सकता है जो IV डाई के उपयोग की अनुमति नहीं देगा, जिससे अध्ययन के लाभों में बाधा आ सकती है।



→एमआरआई/एमआरसीपी (एमआरआई/चुंबकीय अनुनाद कोलेंजियोपैंक्रेटोग्राफी):
सीटी के जैसे समान उपयोगिता और कमी लेकिन बिलियरी ट्री का बेहतर दृश्य।

केस – 2

56 वर्षीय पुरुष उच्च रक्तदाब रोगी को पिछले 6 महीनों से आंखों और मूत्र का रंग पीला, पिछले 5 महीनों से दाहिने ऊपरी पेट में द्रव्यमान और पिछले 1 महीने से हल्के बुखार की समस्या थी। मूत्र और आंखों का रंग पीला होना धीरे-धीरे शुरू होता है, प्रगतिशील, शुरुआत में कोई प्रोड्रोमल लक्षण नहीं होता है, और यह खुजली, मिट्टी के रंग के मल के साथ जुड़ा होता है लेकिन पेट में दर्द नहीं होता है, हालांकि दाहिने ऊपरी पेट में एक द्रव्यमान होता है। 2 महीने पहले काले रालयुक्त मल के निकलने का भी इतिहास है, जो लगभग 7 दिनों तक चला। उल्टी या खून की उल्टी, या आंत्र की आदत में बदलाव का कोई इतिहास नहीं। उन्हें बिना ठंड और कठोरता के हल्का बुखार भी है। बुखार दिन और रात दोनों समय बिना किसी पैटर्न के होता है और वजन घटाने, एनोरेक्सिया, आसानी से थकान होने जैसी समस्याओं से जुड़ा होता है। मूत्र संबंधी कोई शिकायत नहीं। रोगी में कोई अन्य प्रणालीगत लक्षण नहीं है।

सामान्य जांच में, पोषण खराब, पीलापन मध्यम और गहरा पीलिया हुआ। कोई सर्वाइकल लिम्फैडेनोपैथी नहीं। पेट की जांच – पेट का आकार और रूपरेखा सामान्य। अम्बिलिकस सामान्य। लीवर और स्प्लीन का स्पष्ट न होना। दाहिने हाइपोकोण्ड्रिक क्षेत्र में एक गांठ महसूस होती है जो अधिजठर और दाहिनी काठ क्षेत्र तक फैली हुई है। निचला, औसत दर्जे का और पार्श्व मार्जिन स्पष्ट है और ऊपरी मार्जिन दाएं कॉस्टल मार्जिन की गहराई तक जाता है। स्पष्ट सूजन, पित्ताशय की स्पष्ट सूजन प्रतीत होती है। पेट में कोई मुक्त तरल पदार्थ नहीं होता है। आंत्र ध्वनियाँ सुनाई देती हैं। प्रति मलाशय परीक्षण नहीं किया गया।

अनंतिम निदान अवरोधक पीलिया संभवतः उच्च रक्तचाप से ग्रस्त रोगी में पेरीएम्पुलरी कार्सिनोमा के कारण होता है, जिसे एक्सप्लोरेटरी लैपरोटॉमी के लिए पोस्ट किया



जाता है, जिसके बाद ऑपरेशन योग्य होने पर व्हिपल की पैन्क्रियाटिकोडुओडेनेक्टॉमी की जाती है। अवरोधक पीलिया क्यों? रोगी की शिकायत है— 1. आंखों और मूत्र के पीलेपन में धीरे-धीरे वृद्धि होना। 2. रोगी को पूरे शरीर में खुजली हो रही है और 3. पीलिया शुरू होने के बाद से उसे मिट्टी के रंग का मल आ रहा है। पेरिअम्पुलरी कार्सिनोमा क्यों? 1. मरीज बुजुर्ग है। 2. पिछले 6 महीनों से दर्द रहित प्रगतिशील पीलिया का इतिहास। 3. मरीज को 2 महीने पहले मेलेना हुआ था। 4. पिछले 6 महीनों से एनोरेक्सिया और वजन कम होना। 5. पिछले 3 महीनों से उनके पेट के ऊपरी हिस्से में दाहिनी ओर गांठ है। 6. पित्त संबंधी शूल का कोई इतिहास नहीं 7. पित्ताशय स्पर्शनीय है, जो महसूस होने पर तनावपूर्ण सिस्टिक है और गैर कोमल है।

विभेदक निदान 1.कोलेंजियो-कार्सिनोमा 2.पित्ताशय का कार्सिनोमा 3. कोलेडोचो-लिथियासिस 4.पोर्टा में लिम्फ नोड द्रव्यमान जिससे पित्त में रुकावट होती है (मेटास्टेटिक, लिंफोमा, तपेदिक) 5.पित्त नली का सख्त होना 6.स्केलेरोजिंग कोलेंजाइटिस 7. क्रोनिक अग्नाशयशोथ •

प्रबंधन योजना कौश – व्हिपल की प्रक्रिया

परिचय: रेफरल क्या है?

सरल शब्दों में, रेफरल एक मरीज को बेहतर प्रबंधन के लिए किसी अन्य स्वास्थ्य सेवा प्रणाली में भेजना है। यह रोगी की आवश्यकता के लिए उपयुक्त गुणवत्ता या प्रकार का हस्तक्षेप प्रदान करने में असमर्थता के जवाब में स्वास्थ्य देखभाल प्रदाता या सुविधा द्वारा की जाने वाली गतिविधियों का एक समूह है। अधिक सटीक होने के लिए, यह केवल रोगियों की अधिक संख्या के कारण गेंद को एक हाथ से दूसरे हाथ में स्थानांतरित करने का कार्य नहीं है, बल्कि यह प्राथमिक, माध्यमिक और तृतीयक देखभाल स्तर की स्वास्थ्य देखभाल प्रणालियों के बीच अच्छा संतुलन है। माध्यमिक या तृतीयक सुविधाओं के बाह्य रोगी क्लिनिकों में देखे जाने वाले रोगियों के एक उच्च अनुपात की देखभाल प्राथमिक स्वास्थ्य देखभाल केंद्रों में रोगी और स्वास्थ्य प्रणाली की कम समग्र लागत पर उचित रूप से की जा सकती है।

क्यों रेफर करें?

उपयोगिता को तर्कसंगत बनाना रेफरल प्रक्रिया का सबसे महत्वपूर्ण घटक है। एक अच्छा रेफरल यह सुनिश्चित करने में मदद कर सकता है कि मरीजों को उचित स्तर पर सस्ती और इष्टतम देखभाल मिले, अस्पताल सुविधाओं का इष्टतम और लागत प्रभावी ढंग से उपयोग किया जाए, जिन मरीजों को विशेषज्ञ सेवाओं की आवश्यकता है, वे समय पर उन तक पहुंच सकें और प्राथमिक स्वास्थ्य सेवाओं का अच्छी तरह से उपयोग किया जा सके। और उनकी प्रतिष्ठा बढ़ती है। रोगी का रेफरल या तो एम्बुलेटरी देखभाल जैसे ओपीडी परामर्श, डायग्नोस्टिक्स, और एम्बुलेटरी प्रक्रियाओं (जैसे एंडोस्कोपी इत्यादि) या प्रवेश के लिए हो सकता है। रेफरल शर्तों का उपयोग उपलब्ध सुविधाओं, सुविधा में उपलब्ध कौशल सेट और राज्य में उपलब्ध प्रचलित



मानक उपचार दिशानिर्देशों के अनुरूप किया जाएगा। रेफरल के लिए कुछ सामान्य शर्तें हैं:

केस परिदृश्य

1. जब किसी मरीज को एक विशिष्ट निदान उपकरण की आवश्यकता होती है जो स्वास्थ्य केंद्र/प्राथमिक सुविधा स्तर पर उपलब्ध नहीं है (उदाहरण: पैथोलॉजिकल परीक्षण और अल्ट्रासाउंड)

एक 21 वर्षीय पुरुष 5 दिनों से हल्के बुखार, अस्वस्थता और बदन दर्द की शिकायत के साथ प्राथमिक स्वास्थ्य केंद्र में आया। जांच में बिना किसी ऑर्गेनोमेगाली के पेट में हल्के इक्वेरस और हल्के दाएं ऊपरी चतुर्थांश में कोमलता दिखाई दी।

राय प्रश्नोत्तरी 1.1: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. बुखार के साथ पीलिया होना
2. तीव्र हेपेटाइटिस
3. तीव्र वायरल हेपेटाइटिस
4. हेपेटाइटिस

उत्तर: उपचार करने वाले चिकित्सक ने बुखार के साथ पीलिया ऐसा निदान किया



राय प्रश्नोत्तरी 1.2: प्रारंभिक प्रबंधन क्या होना चाहिए?

1. पर्याप्त जलयोजन और पेरासिटामोल
2. एम्पिरिकल एंटीबायोटिक
3. कैल्शियम और मल्टीविटामिन
4. उच्च केंद्र का संदर्भ लें

उत्तर: इलाज करने वाले चिकित्सक ने पर्याप्त जलयोजन और पेरासिटामोल शुरू कर दिया और एलएफटी और अल्ट्रासाउंड के लिए उच्च केंद्र में रेफर कर दिया। रक्त परीक्षण में बिलीरुबिन दिखाया गया: कुल 4.5 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष 3.2 मिलीग्राम/डीएल, एलटी 768 आईयू/एमएल, एसटी 338 आईयू/एमएल और एलपी 360 आईयू/एमएल। पेट का अल्ट्रासाउंड जिसमें हल्की हेपेटोमेगाली दिखाई दी। अन्य अंग सामान्य थे।

राय प्रश्नोत्तरी 1.3: विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. बुखार के साथ पीलिया
2. तीव्र हेपेटाइटिस
3. तीव्र वायरल हेपेटाइटिस
4. हेपेटाइटिस

उत्तर: तीव्र हेपेटाइटिस का निदान किया गया था।

वहां के चिकित्सा पदाधिकारी द्वारा भी वही इलाज की सलाह दी गयी। तीव्र हेपेटाइटिस के कारण की आगे की जांच के लिए उन्हें मेडिकल कॉलेज रेफर किया गया था। यहां भटे।ह, भूट, भ।ट, भूट था और फूड एंटी-भ।ट पॉजिटिव पाया गया। किसी और परीक्षण या उपचार की सलाह नहीं दी गई। अगले दो सप्ताह के भीतर मरीज में सुधार हुआ और आगे की जांच के लिए उसे वापस पीएचसी रेफर कर दिया गया।



2. जब किसी मरीज को तकनीकी हस्तक्षेप की आवश्यकता होती है जो स्वास्थ्य केंद्र की क्षमता के भीतर नहीं है; उदाहरण: सर्जरी

38 साल की एक महिला 15 दिनों से दाहिनी ऊपरी चतुर्थांश में दर्द और पीलिया (पीली आंखें और पेशाब) की शिकायत के साथ पीएचसी में आई। जांच में गहरी पीलिया और स्पष्ट पित्ताशय की गांठ दिखाई दी।

राय प्रश्नोत्तरी 2.1: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. पित्ताशय की गांठ के साथ दर्दनाक पीलिया
2. प्रतिरोधी पीलिया के साथ पित्ताशय का कैंसर
3. मिरिजी सिंड्रोम
4. प्रतिरोधी पीलिया के साथ पेरिअम्पुलरी कैंसर

उत्तर: इलाज करने वाले चिकित्सक ने पित्ताशय की गांठ के साथ दर्दनाक पीलिया का निदान किया और आगे के प्रबंधन के लिए उच्च केंद्र में रेफर कर दिया।

तृतीयक देखभाल स्तर पर, रक्त परीक्षण में बिलीरुबिन दिखाया गया: कुल 14.5 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष 12.2 मिलीग्राम/डीएल, एएलटी 68 आईयू/एमएल, एएसटी 38 आईयू/एमएल और एएलपी 560 आईयू/एमएल। पेट के अल्ट्रासाउंड में कोलेलिथियसिस दिखाया गया जिसमें सिस्टिक डक्ट स्टोन आईएचबीआरडी के साथ अपस्ट्रीम फैलाव के साथ सीबीडी को बाधित कर रहा था। अन्य अंग सामान्य थे।



राय प्रश्नोत्तरी 2.2: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. पित्ताशय की गांठ के साथ दर्दनाक पीलिया
2. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पित्ताशय का कैंसर
3. मिरिजी सिंड्रोम
4. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पेरिअम्पुलरी कैंसर

उत्तर: इलाज करने वाले चिकित्सक ने मिरिजी सिंड्रोम का निदान किया।

राय प्रश्नोत्तरी 2.3: सर्वोत्तम प्रबंधन क्या होना चाहिए?

1. ओपन कोलेसिस्टेक्टोमी
2. ईआरसीपी के बाद लैप्रोस्कोपिक कोलेसिस्टेक्टोमी
3. कैल्शियम और मल्टीविटामिन
4. पीटीबीडी

उत्तर: सर्जिकल राय ली गई थी। ईआरसीपी के बाद लेप्रोस्कोपिक कोलेसिस्टेक्टोमी की जाती है।

सर्जरी के बाद मरीज ठीक हो गया। उसे 7 दिनों के बाद छुट्टी दे दी गई और आगे की जांच के लिए पीएचसी में वापस रेफर कर दिया गया।

3. जब रोगी को विशेषज्ञ की सलाह की आवश्यकता हो कि उसे चिकित्सीय या शल्य चिकित्सा उपचार कराना है या नहीं। (जैसे पित्ताशय का कैंसर)



एक 40 वर्षीय महिला 40 दिनों से दाहिने ऊपरी हिस्से में दर्द और पीलिया की शिकायत के साथ पीएचसी में आई। जांच में गहरी पीलिया और स्पष्ट पित्ताशय की गांठ दिखाई दी।

राय प्रश्नोत्तरी 3.1: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. पित्ताशय की गांठ के साथ दर्दनाक पीलिया
2. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पित्ताशय का कैंसर
3. मिरिज़ी सिंड्रोम
4. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पेरिअम्पुलरी कैंसर

उत्तर: चिकित्सा अधिकारी ने पित्ताशय की गांठ के साथ दर्दनाक पीलिया का निदान किया और रोगी को उच्च केंद्र में रेफर कर दिया।

तृतीयक स्वास्थ्य केंद्र में, रक्त परीक्षण में बिलीरुबिन दिखाया गया: कुल 14.5 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष 12.2 मिलीग्राम/डीएल, एएलटी 68 आईयू/एमएल, एएसटी 38 आईयू/एमएल और एएलपी 560 आईयू/एमएल। पेट के अल्ट्रासाउंड में पित्ताशय की गर्दन के द्रव्यमान के साथ कोलेलिथियसिस दिखाया गया, जो आईएचबीआरडी के साथ अपस्ट्रीम फैलाव के साथ सीबीडी को बाधित कर रहा था। अन्य अंग सामान्य थे।

राय प्रश्नोत्तरी 3.2: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. पित्ताशय की गांठ के साथ दर्दनाक पीलिया
2. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पित्ताशय का कैंसर
3. मिरिज़ी सिंड्रोम



4. एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पेरिअम्पुलरी कैंसर

उत्तर: एक्स्ट्राहेपिक कोलेस्टेटिक पीलिया के साथ पित्ताशय के कैंसर का निदान किया गया था।

सर्जिकल राय ली गई। सीईसीटी पेट में पित्ताशय की गर्दन का द्रव्यमान बिना किसी क्षेत्रीय लिम्फ नोडल भागीदारी के आईएचबीआरडी के साथ अपस्ट्रीम फैलाव के साथ सीबीडी में बाधा डालता है।

राय प्रश्नोत्तरी 2.3: सर्वोत्तम प्रबंधन क्या होना चाहिए?

1. हेपेटिकोजेजुनोस्टॉमी के साथ ओपन रेडिकल कोलेसिस्टेक्टोमी
2. ईआरसीपी के बाद लैप्रोस्कोपिक रेडिकल कोलेसिस्टेक्टोमी
3. कैल्शियम एवं मल्टीविटामिन एवं परामर्श
4. पीटीबीडी के बाद लैप्रोस्कोपिक रेडिकल कोलेसिस्टेक्टोमी

उत्तर: सर्जिकल राय ने ईआरसीपी की योजना बनाई जिसके बाद लैप्रोस्कोपिक रेडिकल कोलेसिस्टेक्टोमी की गई। सर्जरी के बाद मरीज ठीक हो गया और आगे की जांच के लिए उसे वापस पीएचसी भेज दिया गया।

4. जब किसी मरीज को आंतरिक देखभाल की आवश्यकता होती है (जैसे सेरेब्रल मलेरिया)

21 साल का एक युवक 6 दिनों तक तेज बुखार, 3 दिनों तक पीलिया, 1 दिन उल्टी और सेंसोरियम में बदलाव के साथ पीएचसी में आया। जांच में गहरी कोमा, पीलिया के साथ निर्जलीकरण का पता चला।



राय प्रश्नोत्तरी 4.1: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. तीव्र वायरल हेपेटाइटिस
2. सेरेब्रल मलेरिया
3. तीव्र ज्वर संबंधी प्रतिष्ठित एन्सेफैलोपैथी
4. वेइल सिंड्रोम

उत्तर: उपचार करने वाले चिकित्सक ने तीव्र ज्वर संबंधी प्रतिष्ठित एन्सेफैलोपैथी का निदान किया। हेमोग्राम सामान्य था और मलेरिया के लिए स्मीयर नकारात्मक था।

राय प्रश्नोत्तरी 4.2: प्रारंभिक प्रबंधन क्या होना चाहिए?

1. अंतःशिरा द्रव और इंजेक्शन सेपिट्रएक्सोन
2. अंतःशिरा द्रव और इंजेक्शन आर्टेसुनेट
3. अंतःशिरा द्रव और इंजेक्शन मेरोपेनेम प्लस टिगेसाइक्लिन
4. तुरंत हायर सेंटर रेफर करें

उत्तर: इलाज करने वाले चिकित्सक ने अंतःशिरा द्रव और सेपिटयाक्सोन इंजेक्शन लगाया और उच्च केंद्र के लिए रेफर कर दिया। उन्हें इमरजेंसी में भर्ती कराया गया। रक्त परीक्षण में स्मीयर के साथ-साथ सीरोलॉजी में भी प्लास्मोडियम फाल्सीपेरम दिखाया गया।

राय प्रश्नोत्तरी 4.3: सबसे उपयुक्त प्रबंधन क्या होना चाहिए?

1. अंतःशिरा द्रव और इंजेक्शन सेपिट्रएक्सोन



2. अंतःशिरा द्रव और इंजेक्शन आर्टिसुनेट
3. अंतःशिरा द्रव और इंजेक्शन मेरोपेनेम प्लस टिगेसाइक्लिन
4. यांत्रिक वेंटिलेशन

अंतःशिरा आर्टिसुनेट, तरल पदार्थ और ज्वरनाशक दवाएं शुरू की गईं। मरीज़ 2 दिनों के बाद ठीक हो गया और उसे वापस रेफर कर दिया गया।

5. बीमारी के सह-प्रबंधन या आगे के प्रबंधन के लिए। गर्भावस्था में जटिलताएँ

32 सप्ताह की गर्भावस्था वाली 24 वर्षीय महिला पीलिया, पिछले एक सप्ताह से दाहिने ऊपरी हिस्से में दर्द और 2 दिनों से हल्की उनींदापन की समस्या के साथ पीएचसी में आई। जांच में हल्की उनींदापन के साथ हल्के इक्टेरस के साथ हल्के कोमल हेपेटोमेगाली का पता चला।

राय प्रश्नोत्तरी 5.1: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए

1. पीलिया और एन्सेफैलोपैथी के साथ तीसरी तिमाही की गर्भावस्था
2. हेल्प सिंड्रोम
3. तीव्र वायरल हेपेटाइटिस
4. गर्भावस्था का तीव्र वसायुक्त लीवर

उत्तर: इलाज करने वाले चिकित्सक ने पीलिया और एन्सेफैलोपैथी के साथ तीसरी तिमाही की गर्भावस्था का निदान किया और आगे के मूल्यांकन और प्रबंधन के लिए उच्च केंद्र में रेफर किया। वह जिला अस्पताल के प्रसूति एवं स्त्री रोग विभाग में भर्ती थी। रक्त परीक्षण में बिलीरुबिन दिखाया गया: एचबी 6.9 ग्राम/डीएल, टीएलसी 12000/सीएमएम, पीएलटी 74000/सीएमएम, कुल 3.5 मिलीग्राम/डीएल, प्रत्यक्ष 2.2



मिलीग्राम/डीएल, एएलटी 118 आईयू/एमएल, एएसटी 148 आईयू/एमएल और एएलपी 560 आईयू/एमएल और एलडीएच 599 आईयू/एमएल। पेट का अल्ट्रासाउंड जिसमें आईयूजीआर के साथ ग्रेड I फ़ैटी लीवर के साथ हल्के हेपेटोमेगाली के साथ 32 सप्ताह की गर्भावस्था दिखाई गई। अन्य अंग सामान्य थे।

राय प्रश्नोत्तरी 5.2: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. पीलिया और एन्सेफैलोपैथी के साथ तीसरी तिमाही की गर्भावस्था
2. हेल्प सिंड्रोम
3. तीव्र वायरल हेपेटाइटिस
4. गर्भावस्था का तीव्र वसायुक्त लीवर

उत्तर: एचईएलपी सिंड्रोम का निदान किया गया था।

शुरुआती इलाज के बाद उसे केजीएमयू के प्रसूति एवं स्त्री रोग विभाग में रेफर कर दिया गया। उसकी उर्नीदापन बिगड़ गई। यहां अल्ट्रासाउंड में आईयूडी दिखा। आईयूडी के साथ तीव्र यकृत विफलता के कारण एचईएलपी सिंड्रोम का निदान किया गया।

राय प्रश्नोत्तरी 5.3: सबसे उपयुक्त प्रबंधन क्या होना चाहिए?

1. अंतःशिरा तरल पदार्थ और एंटीबायोटिक्स
2. गर्भावस्था का शीघ्र समापन
3. चिकित्सीय प्लाज्मा विनिमय
4. तीनों



गर्भावस्था का शीघ्र समापन कर दिया गया। आगे के प्रबंधन के लिए उन्हें मेडिसिन विभाग में स्थानांतरित कर दिया गया। चिकित्सीय प्लाज्मा एक्सचेंज शुरू किया गया। मरीज ठीक हो गया और आगे की जांच के लिए उसे वापस पीएचसी रेफर कर दिया गया।

6. दूसरी राय के लिए (जैसे गिल्बर्ट सिंड्रोम)

22 साल का एक युवक एलएफटी रिपोर्ट लेकर पीएचसी पहुंचा। उनका बिलीरुबिन 2.5 mg/d, प्रत्यक्ष 0.4 mg/dl, अप्रत्यक्ष 2.1 mg/dl, AST 32 IU/ML, ALT 40 IU/ML और ALP 123 IU/ml था।

राय प्रश्नोत्तरी 6.1: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. हेमोलिटिक पीलिया
2. गिल्बर्ट सिंड्रोम
3. क्रिगलर नज्जर सिंड्रोम
4. पृथक अप्रत्यक्ष प्रकार हाइपरबिलिरुबिनमिया

उत्तर: चिकित्सा अधिकारी ने पृथक अप्रत्यक्ष प्रकार के हाइपरबिलिरुबिनमिया का निदान किया और रोगी को दूसरी राय के लिए सीएचसी में भेजा। उनका एचबी 12.8 ग्राम/डीएल, टीएलसी 4200/सीएमएम, पीएलटी 197000/सीएमएम, एमसीवी 81 एफएल, एमसीएचसी 30 ग्राम/डीएल, एलडीएच 132 आईयू/एमएल था।



राय प्रश्नोत्तरी 6.2: सर्वोत्तम विभेदक निदान क्या होना चाहिए?

1. हेमोलिटिक पीलिया
2. गिल्बर्ट सिंड्रोम
3. क्रिगलर नज्जर सिंड्रोम
4. पृथक अप्रत्यक्ष प्रकार हाइपरबिलिरुबिनमिया

उत्तर: उपचार करने वाले चिकित्सक ने गिल्बर्ट सिंड्रोम का निदान किया और पुष्टि और आगे की सलाह के लिए केजीएमयू के मेडिसिन विभाग में भेजा।

राय प्रश्नोत्तरी 6.3: जांच की अगली पंक्ति क्या होनी चाहिए?

1. अल्ट्रासाउंड
2. सीटी स्कैन
3. एमआरआई
4. UGT1A1 जीन विश्लेषण

उत्तर: उनके यूजीटी1ए1 जीन विश्लेषण से पता चला कि टीटी के लिए समयुग्मजी के साथ 80b गतिविधि गिल्बर्ट सिंड्रोम का संकेत देती है।

राय प्रश्नोत्तरी 6.4: सबसे उपयुक्त प्रबंधन क्या होना चाहिए?

1. बीमारी के बारे में परामर्श
2. निर्जलीकरण, तनाव, मनोरंजक पदार्थों के पैथोलॉजिकल उपयोग से बचने के लिए



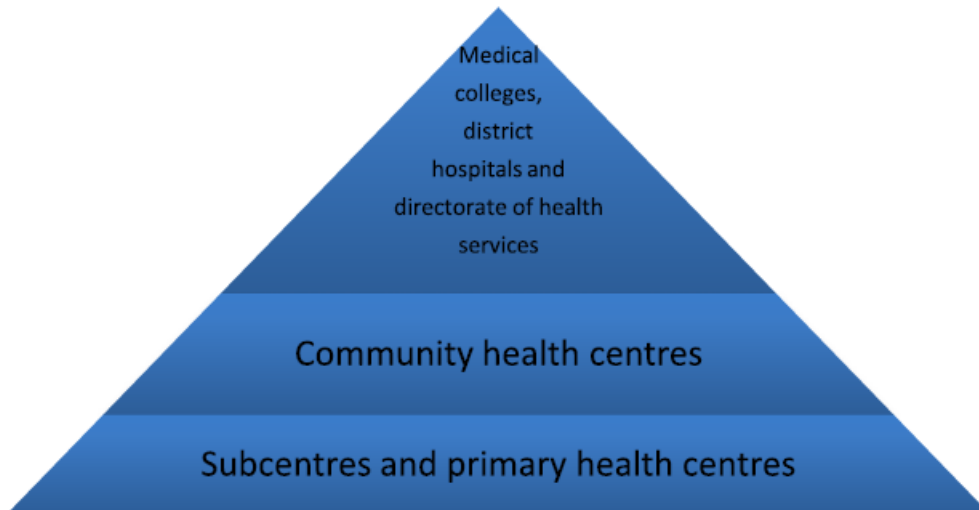
3. लाइव 52

4. तीनों

उन्हें बीमारी के बारे में परामर्श दिया गया और बीमारी के आनुवंशिक रूप और सौम्य प्रकृति के बारे में चिंतित नहीं होने और निर्जलीकरण, तनाव, मनोरंजक पदार्थों के रोग संबंधी उपयोग से बचने की सलाह दी गई।

कहां रेफर करें

चित्र 1 हमारे देश में देखभाल के स्तर और सामान्य रेफरल पैटर्न को दर्शाता है और तालिका 1 रेफरल के लिए सामान्य संकेत दिखाता है। हालाँकि, यह परामर्शदाता चिकित्सक है जो किसी मरीज को सर्वोत्तम देखभाल के लिए रेफर करने के लिए अपने सामान्य ज्ञान का उपयोग करता है।





कब रेफर करना है

टेबल 2 प्रत्येक श्रेणी में समय, अपेक्षित स्थान और सामान्य उदाहरणों के अनुसार रेफरल के वर्गीकरण के बारे में एक विचार देती है। एक बार फिर चिकित्सक का इलाज करने का निर्णय सैद्धांतिक के बजाय सामान्य ज्ञान के आधार पर अधिक व्यावहारिक होना चाहिए।

टेबल 2. समय के आधार पर हस्तक्षेपों का एनसीईपीओडी वर्गीकरण

अनु क्र.	सामान्य रेफरल	संकेत
1.	रेडियोलोजी	1. डायग्नोस्टिक: हेपेटोबिलरी और अन्य प्रणालियों की शारीरिक रचना/पैथो-एनाटॉमी के लिए अल्ट्रासाउंड/सीटी/एमआरआई/एमआरसीपी 2. चिकित्सीय हस्तक्षेप: हिलर बिलयरी अवरोध में पीटीबीडी
2.	पैथोलॉजी	रक्त, शरीर के तरल पदार्थ, ऊतक बायोप्सी नमूनों की जांच
3.	माइक्रोबायोलॉजी	सीरोलॉजिकल परीक्षण, उदा. वायरल और ऑटोइम्यून मार्कर, बैक्टीरियल और फंगल कल्चर
4.	ट्रांसप्यूजन दवा	रक्त और घटक आधान
5.	मेडिकल गैस्ट्रोएंटेरोलॉजी और हेपेटोलॉजी	एंडोस्कोपी ईआरसीपी
6.	मेडिकल ऑन्कोलॉजी/रेडिएशन	कीमोरेडियोथेरेपी



	ऑन्कोलॉजी	
7.	सर्जरी / सर्जिकल गैस्ट्रोएंटरोलॉजी / सर्जिकल ऑन्कोलॉजी	सर्जिकल प्रक्रियाएं
8.	आईसीयू और सीसीएम	क्रिटिकल केयर सहायता के लिए
9.	प्रसूति एवं स्त्री रोग	1. एएफएलपी में गर्भावस्था की समाप्ति 2. अन्य कारणों से भ्रूण का कल्याण
10.	फोरेंसिक मेडिसिन और टॉक्सिकोलॉजी	टॉक्सिकोलॉजिकल स्क्रीन

कब रेफर करना है

टेबल 2 प्रत्येक श्रेणी में समय, अपेक्षित स्थान और सामान्य उदाहरणों के अनुसार रेफरल के वर्गीकरण के बारे में एक विचार देती है। एक बार फिर चिकित्सक का इलाज करने का निर्णय सैद्धांतिक के बजाय सामान्य ज्ञान के आधार पर अधिक व्यावहारिक होना चाहिए।

टेबल 2. समय के आधार पर हस्तक्षेपों का एनसीईपीओडी वर्गीकरण

कोड	वर्ग	विवरण	रेफरल सेंटर तक पहुँचने का लक्ष्य समय	अपेक्षित स्थान	उदाहरण परिदृश्य	विशिष्ट प्रक्रियाएं
	तुरंत	तत्काल (ए)	हस्तक्षेप	एक ही	1. सदमे के	1. एचएफ के



		या तत्काल (बी) जीवनरक्षक अंग-बचत हस्तक्षेप। सर्जिकल उपचार के साथ-साथ पुनर्जीवन।	करने के निर्णय के कुछ ही मिनटों के भीतर	परिसर में (आईसीयू, एचडीयू ओटी)	साथ तीव्र पित्तवाहिनीशोथ 2. इस्केमिक हेपेटोपैथी के साथ तीव्र हृदय विफलता 3. एक्स्ट्राहेपेटिक के साथ एएलएफ के साथ एवीएच 4. एक्स्ट्राहेपेटिक अंग विफलता के साथ क्रोनिक लीवर विफलता पर तीव्र	लिए द्रव पुनर्जीवन, वैसोप्रेसर्स, एंटीबायोटिक्स मूत्रवर्धक 2. चिकित्सीय प्लाज्मा विनिमय 3. लीवर प्रत्यारोपण
अति आवश्यक	ऐसी स्थितियों की तीव्र शुरुआत या गिरावट जो जीवन को खतरे में डालती है, या अंगों के अस्तित्व को परेशान करने वाले लक्षणों से राहत देती	हस्तक्षेप करने के निर्णय के कुछ घंटों के भीतर और सामान्य तः पुनर्जीवन पूरा	उसी उपनगरीय क्षेत्र/शहर /कस्बे के भीतर	1. तीव्र सामान्य पित्त नली रुकावट 2. एक्यूट बड चियारी सिंड्रोम 3. अतिरिक्त अंग विफलता के बिना एएलएफ के साथ एवीएच 4. एक्स्ट्राहेपेटिक अंग विफलता	ए) ईआरसीपी बी) सर्जिकल सीबीडी अन्वेषण ग) रेडियोलॉजिकल एचवीआई आईवीसी स्टेंटिंग घ) चिकित्सीय प्लाज्मा विनिमय ई) लीवर प्रत्यारोपण	



		है।	होने के बाद		के बिना क्रोनिक लीवर विफलता पर तीव्र	
	शीघ्र	स्थिर रोगी को ऐसी स्थिति के लिए शीघ्र हस्तक्षेप की आवश्यकता होती है जो जीवन, या अंग अस्तित्व के लिए तत्काल खतरा नहीं है	हस्तक्षेप करने के निर्णय के कुछ दिनों के भीतर	शहर के उस पार/भीतर	1. अन्य जटिलताओं के बिना अवरोधक पीलिया 2. लंबे समय तक कोलेस्टेसिस के साथ तीव्र वायरल हेपेटाइटिस 3. गर्भावस्था का कोलेस्टेसिस	1. ईआरसीपी 2. सर्जिकल रिसेक्शन/एंस्टोमोसिस (व्हिपल की प्रक्रिया) 3. चिकित्सीय प्लाज्मा विनिमय
	वैकल्पिक	अस्पताल में नियमित प्रवेश से पहले ही हस्तक्षेप की योजना बनाई गई या बुक की गई	योजना बद्ध	शहर के उस पार/भीतर	अन्य जटिलताओं के बिना अवरोधक पीलिया	1. ईआरसीपी 2. सर्जिकल रिसेक्शन/एंस्टोमोसिस (व्हिपल की प्रक्रिया)



सारांश

रेफरल और दूसरा परामर्श रोगी प्रबंधन के महत्वपूर्ण भाग हैं। इष्टतम रोगी देखभाल में रेफरल के समय, स्थान और कारण पर निर्णय महत्वपूर्ण हैं।



पीलिया के मामले में दृष्टिकोण पर सीएमई मॉड्यूल

