

Буйко Е.В., Шабает Г.В.

ХАРАКТЕРИСТИКА СИНДРОМОВ КРИГЛЕРА-НАЯРА, ЖИЛЬБЕРА, ДАБИНА-ДЖОНСОНА

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Кучук Э.Н.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

В практике врача большое значение имеют наследственные заболевания с нарушением пигментного обмена. В периоде новорожденности перед врачом стоит задача проведения дифференциального диагноза заболеваний, основным симптомом которых является желтуха. От правильно установленного диагноза зависит адекватность назначенного лечения. Среди этих болезней важное место занимают пигментные гепатозы.

Пигментные гепатозы врожденного характера возникают по причине наследственных дефектов выработки ферментов, принимающих участие в конъюгации, последующей транспортировке и выделении билирубина (в большинстве случаев – его неконъюгированной фракции). Распространенность этих наследственных синдромов среди населения составляет от 2% до 5%. Данная группа болезней включает синдром Криглера-Наяра, синдром Дабина-Джонсона, синдром Жильбера. Отличительной чертой гепатозов служит отсутствие явных проявлений воспалительного процесса.

Протекают пигментные гепатозы доброкачественно, при соблюдении правильного образа жизни и питания выраженных структурных изменений в печени не наступает.

Синдром Криглера-Наяра - врожденная злокачественная неконъюгированная гипербилирубинемия, характеризующаяся желтухой и тяжёлым поражением нервной системы. Гипербилирубинемия при данной патологии – следствие нарушения конъюгации в печени билирубина с глюкуроновой кислотой из-за отсутствия или значительной недостаточности фермента глюкуронилтрансферазы.

Синдром Жильбера (простая семейная холемия, конституциональная гипербилирубинемия, неконъюгированная гипербилирубинемия, негемолитическая семейная желтуха) – пигментный гепатоз, характеризующийся умеренным интермиттирующим повышением содержания свободного (непрямого) билирубина в крови вследствие нарушения внутриклеточного транспорта билирубина в гепатоцитах к месту его соединения с глюкуроновой кислотой. Для данного синдрома характерно нарушение синтеза белков лигандина и протеина z.

Синдром Дабина-Джонсона – энзимопатическая желтуха, редкий пигментный гепатоз аутосомно-рецессивного типа наследования, характеризующийся нарушением экскреции связанного билирубина из гепатоцитов в желчные капилляры, что приводит к регургитации билирубина. Причина заболевания обусловлена наследственным дефектом АТФ-зависимой транспортной системы канальцев гепатоцитов. Задержка билирубина в гепатоцитах связана с извращением в них метаболизма адреналина, в результате чего происходит не только накопление билирубина, но и меланина, с дальнейшим развитием меланоза печени.

Исследование данных синдромов необходимо вследствие того, что они являются актуальными проблемами для систем здравоохранения многих стран, негативно влияют на экономическое и социальное развитие общества.