

*Лепкова Е.С.*

## **КЛИНИКОФАРМАКОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СРЕДСТВ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ЖИЛЬБЕРА**

*Научный руководитель: преподаватель-стажер Демидик Е.А.*

*Кафедра фармакологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Синдром Жильбера – наследственное генетически обусловленное заболевание печени, связанное с нарушением обмена билирубина, а именно повышением уровня непрямого билирубина в крови. По статистике, распространенность данного синдрома в мире составляет 7%, при этом частота встречаемости среди афроамериканцев значительно выше, чем у азиатов и европейцев. Кроме того, мужчины болеют примерно в 4 раза чаще, чем женщины. Данное аутосомно-рецессивное состояние возникает из-за мутации в гене UGT1A1, что приводит к дефициту фермента уридиндифосфат-глюкуронилтрансферазы 1 (УДФГТ 1). У пациентов с данным синдромом его активность снижена на 40%, соответственно, обмен билирубина замедляется, а количество не прямой фракции пигмента увеличивается, что проявляется характерным изменением цвета глаз и кожи. Таким образом, клинические проявления включают легкую или умеренную гипербилирубинемия и рецидивирующие эпизоды желтухи. Другими симптомами являются тошнота, снижение аппетита, боли в животе, общее недомогание и повышенная усталость. Поскольку заболевание имеет генетический характер, оно не является жизнеугрожающим и не вызывает тяжелых последствий. Пациенту рекомендуется соблюдать меры профилактики обострения болезни. Также пациенты должны быть проинформированы о потенциальных триггерах и провоцирующих факторах, таких как строгие диеты с ограничением пищи, питание с чрезмерным потреблением жиров, эмоциональное напряжение и стресс. Кроме того, пролекарства и препараты, которые выводятся печенью, строго противопоказаны.

Фармакологическое лечение синдрома Жильбера направлено на нормализацию обмена билирубина и улучшение функции печени. Таким образом, лекарственная терапия включает следующие лекарственные средства:

1. Фенобарбитал – препарат, повышающий активность УДФГТ, что способствует увеличению конъюгации непрямого билирубина и его выведению. Следовательно, уровень билирубина в крови постепенно уменьшается. Препарат может использоваться в составе комбинаций, таких как валокордин.

2. Урсосан – препарат урсодезоксихолевой кислоты, который обладает иммуномодулирующим, гепатопротективным и желчегонным действием. Способствуя оттоку желчи, предотвращает образование желчных камней.

3. Сорбенты (например, активированный уголь, энтеросгель) назначаются в периоды обострения для снижения интоксикации.

4. Гепатопротекторы используются в поддерживающей терапии (эссенциале, гептрал).

Пациентам рекомендовано сдавать регулярные анализы крови на билирубин, а также проводить УЗИ печени при необходимости.

Таким образом, лечение синдрома Жильбера направлено на контроль уровня билирубина и улучшение качества жизни пациента, поскольку воздействовать на этиологию и патогенез генетически обусловленной болезни невозможно.