

Соколовская Е.А., Туманова В.А.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ СИНДРОМА ДАБИНА-ДЖОНСОНА

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Чепелев С.Н.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Синдром Дабина-Джонсона – это редкое наследственное заболевание, характеризующееся наличием генетического дефекта, приводящего к нарушению функции печени и образованию пигментации в гепатоцитах. Патогенетические особенности развития данного синдрома будут рассмотрены далее.

Нарушение метаболизма билирубина: синдром Дабина-Джонсона связан с дефектом в экспорте конъюгированного билирубина из гепатоцитов в желчные протоки. Это приводит к нарушению процесса метаболизма билирубина и его накоплению в печени и тканях.

Заболевание обусловлено наличием мутаций в гене *ABCC2* (также известном как *MRP2*), кодирующем белок, который играет ключевую роль в транспорте билирубина через желчные протоки. Мутации в этом гене приводят к дефекту или отсутствию функции белка *MRP2*, что затрудняет экспорт конъюгированного билирубина из печени.

Из-за нарушения экспорта билирубина в желчные протоки у пациентов с синдромом Дабина-Джонсона возникают проблемы с желчным оттоком. Это может привести к нарушению желчного пузыря и желчных путей, а также к холестазу (застой желчи в печени).

Накопление конъюгированного билирубина в гепатоцитах может приводить к образованию пигментации в печени, что характерно для синдрома Дабина-Джонсона. Этот пигмент имеет характерный зеленовато-черный оттенок и может быть виден при визуальном осмотре органа.

Пациенты с синдромом Дабина-Джонсона часто имеют повышенный уровень конъюгированного билирубина в крови, а также наблюдаются холестаз и пигментация печени. Однако у большинства пациентов функция печени сохраняется и симптомы обычно незначительны.

В целом, синдром Дабина-Джонсона представляет собой генетическое заболевание, вызванное дефектом в транспорте билирубина через желчные протоки. Это приводит к холестазу и образованию пигментации в печени, но обычно сохраняется нормальная функция органа.