**Гипербилирубинемии функциональные**

Гипербилирубинемии функциональные (гипербилирубинемии доброкачественные, желтухи функциональные) - группа заболеваний и синдромов, характеризующихся желтушным окрашиванием кожи и слизистых, гипербилирубинемией при нормальных других показателях функции печени и (при основных формах) отсутствии морфологических изменений в печени, доброкачественным течением. К ним относятся гипербилирубинемия постгепатитная и гипербилирубинемии функциональные врожденные.

Гипербилирубинемии функциональные врожденные- группы наследственно передающихся (генетически обусловленных) негемолитических Гипербилирубинемии. Заболевания обусловлены нарушением процессов захватывания гепатоцитами свободного билирубина из крови, связывания его с глюкуроновой кислотой с образованием билирубин-глюкуронида (связанного билирубина) и последующего выделения его с желчью.

Во всех случаях гипербилирубинемия и желтуха обнаруживаются с раннего детства, в большинстве случаев (кроме синдрома Криглера - Найяра) - незначительны, могут иметь перемежающийся характер (усиливаться под влиянием погрешностей в диете, приема алкоголя, интеркуррентных заболеваний, физического переутомления и других причин). Нередки нерезко выраженные диспепсические явления, легкая астенизация, слабость, быстрая утомляемость. Печень обычно не увеличена, мягка, безболезненна, функциональные пробы печени (за исключением Гипербилирубинемии) не изменены. Радиоизотопная гепатография изменений не выявляет. Селезенка не увеличена. Осмотическая резистентнотъ эритроцитов, продолжительность их жизни - нормальны. Пункционная биопсия при всех формах (кроме синдрома Дубина-Джонсона) изменений не выявляет.

Жильбера синдром (Жильбера болезнь, Жильбера -Лербулле симптом, врожденная семейная холемия, гипербилирубинемия врожденная, простая семейная холемия, идиопатическая гипербилирубинемия, конституциональная гипербилирубинемия, идиопатическая неконъюгированная гипербилирубинемия) характеризуется умеренным интермиттирующим повышением содержания несвязанного (непрямого) билирубина в крови, уменьшением степени Гипербилирубинемии под действием фенобарбитала, отсутствием других функциональных или морфологических изменений печени и аутосомно-доминантным (?) типом наследования.

Криглера - Найяра синдром (врожденная негемолитичес-кая желтуха 1 типа, врожденная негемолитическая желтуха с желтушным окрашиванием нервных ядер, идиопатическая гипербилирубинемия) характеризуется крайне высоким содержанием в крови свободного (непрямого) билирубина из-за отсутствия в гепатоцитах глюкуронилтрансферазы, переводящей свободный билирубин в связанный, токсическим действием билирубина на базальные и стволовые ядра головного мозга с возникающей вследствие этого инцефалопатией, нередко приводящей больных к смерти в детском возрасте, и аутосомно-рецессивным типом наследования.

Дубина -Джонсона синдром (желтуха Дубина -Джонсона, желтуха конституциональная негемолитическая с липохромным гепатозом) характеризуется умеренным повышением содержания в крови связанного билирубина - прямого (билирубина-глюкуронида) вследствие нарушения механизмов его транспорта из микросом гепатоцитов в желчь, извращенными результатами теста на задержку бромсульфалеина со вторичным повышением его содержания в крови через 90 мин после внутривенного введения, неконтрастированием желчного пузыря при пероральной холецистографии, черным цветом печени из-за скопления в гепатоцитах коричневого липохромного пигмента, повышенным выделением с мочой копропорфирина I и аутосомно-рецессивным типом наследования.

Ротора синдром (гипербилирубинемия идиопатическая типа Ротора) характеризуется умеренным повышением содержания в крови связанного билирубина (билирубина-глюкуронида), задержкой выделения печенью введенного внутривенно бромсульфалеина, повышенным выделением почками копропорфирина (преимущественно 1 изомера), отсутствием других функциональных и морфологических изменений печени, аутосомно-рецессивным типом наследования.

Течение при всех формах (кроме синдрома Криглера - Найяра) доброкачественное, прогноз благоприятный; трудоспособность, как правило, сохранена. При синдроме Криглера - Найяра больные обычно погибают в раннем детском возрасте.

**Лечение**

Больные в специальном лечении, как правило, не нуждаются, лишь в период усиления желтухи назначают щадящую диету, витаминотерапию, желчегонные средства. Запрещается употреблять алкогольные напитки, острую и жирную пищу, не рекомендуются физические перегрузки.