

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

УДК 616.381-089:616-001

© Р.Н. Гареев, Р.Р. Фаязов, Р.Р. Шамилов, И.Д. Хабибуллин, Р.Н. Галиуллин, 2014

Р.Н. Гареев, Р.Р. Фаязов, Р.Р. Шамилов, И.Д. Хабибуллин, Р.Н. Галиуллин ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ ПАНКРЕАТО-ДУОДЕНАЛЬНОГО КОМПЛЕКСА

*ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет»
Минздрава России, г. Уфа*

Лечение травматических повреждений поджелудочной железы и двенадцатиперстной кишки является одним из самых сложных разделов хирургии абдоминальных повреждений ввиду сложной анатомии панкреато-дуоденального комплекса и возможности развития тяжелейших осложнений таких, как панкреонекроз и забрюшинная флегмона. В настоящее время нет единого взгляда на хирургическую тактику при травмах поджелудочной железы и двенадцатиперстной кишки.

В данной статье предпринята попытка авторов обобщить опыт по диагностике, хирургическому лечению травматических повреждений панкреато-дуоденального комплекса. Приведены мнения разных авторов по тактике ведения данной тяжелой категории пострадавших.

Ключевые слова: травма двенадцатиперстной кишки, травма поджелудочной железы, травма живота, панкреонекроз.

R.N. Gareev, R.R. Fayazov, R.R. Shamilov, I.D. Khabibullin, R.N. Galiullin TRAUMA INJURIES TO THE PANCREATODUODENAL COMPLEX

The treatment of pancreas and dodecadactylon traumatic injuries has been one of the most difficult branches of abdominal surgery due to a compound pancreatico-duodenal complex and possible development of such serious complications as pancreonecrosis and retroperitoneal phlegmon. Nowadays there is no common approach to surgical tactics for pancreas and dodecadactylon traumas.

In the article the authors attempt to sum up the experience on diagnostics, surgical treatment of trauma injuries to the pancreaticoduodenal complex. Ideas of different authors on serious patients management are described in the article.

Key words: duodenal injury, pancreatic injury, intraabdominal injury, pancreatonecrosis.

Травма двенадцатиперстной кишки (ДПК) и поджелудочной железы (ПЖ) является одной из самых тяжелых как в плане диагностики, так и в плане лечения. Вопросы хирургической тактики при данном виде повреждения и по сей день вызывают множество споров и разногласий, что делает данную проблему особенно актуальной.

Эпидемиология. Среди пострадавших с травмами живота и поясницы травма ДПК встречается в 2,11% случаев [2], а ПЖ в 5% [7]. Изолированные повреждения ПЖ встречаются в 11,3% случаев [25], изолированная травма ДПК встречается крайне редко [24]. В 88,7% случаев [11] повреждение ПЖ сочетается с повреждениями ДПК, печени, желудка, селезенки, тонкой и толстой кишок. Летальность при повреждении ДПК достигает 27,9% [13]. Закрытые и открытые повреждения ПЖ встречаются одинаково часто [10]. Летальность при повреждении ПЖ достигает 28,3%, а частота осложнений 32% [10,11,19,20,26]. Причинами высоких показателей летальности являются тяжелые сочетанные повреждения с травматическим и геморрагическим шоком и панкреонекроз. Основной причиной летальности при травме ДПК является забрюшинная флегмона. Забрюшинной флегмоной травма ДПК осложняется у 18,5% пострадавших, у 9,25% флегмона является следствием позднего обращения, у 9,25% развивается в послеоперационном периоде [2].

Причинами флегмоны являются не выявленные при первичной операции повреждения ДПК, массивное пропитывание забрюшинной клетчатки кровью и желчью. Причинами диагностических ошибок являются отказ врача от ревизии гематом в проекции нисходящего отдела ДПК, правой почки и по ходу правого бокового канала, отказ от интраоперационной гастродуоденоскопии [2]. Сепсис при травме ДПК диагностируется у 10,7% пострадавших, летальность составляет 85,7% [2].

Классификация. В настоящее время общепринятой является классификация повреждений ДПК и ПЖ по шкале Organ Injury Scale (OIS) Американской ассоциации хирургов-травматологов, созданная под руководством Е.Е. Мооре [1] (табл. 1, 2).

Таблица 1

Шкала повреждений двенадцатиперстной кишки

Градация	Объем повреждения	Балл AIS-90
I	Гематома одной ветви кишки	2
	Неполный разрыв стенки	3
II	Гематома более чем одной ветви кишки	2
	Разрыв < 50 % периметра	4
III	Разрыв 50-75 % периметра Д2	4
	Разрыв 50-100 % периметров Д1, Д3, Д4	4
IV	Разрыв 75 % периметра Д2	5
	Разрыв с повреждением ампулы большого дуоденального сосочка и дистального отдела холедоха	5
V	Массивный разрыв панкреатодуоденального комплекса	5
	Деваскуляризация кишки	5

Примечание. Д1 – верхняя часть; Д2 – нисходящая часть; Д3 – горизонтальная часть; Д4 – восходящая часть.

Таблица 2
Шкала повреждений поджелудочной железы

Градация	Объем повреждения	Балл AIS-90
I	Поверхностный ушиб без повреждения протоков	2
	Поверхностный разрыв без повреждения протоков	2
II	Значительный ушиб или разрыв без повреждения протоков или отрыва тканей	3
III	Дистальный отрыв или разрыв паренхимы с повреждением протоков	3
IV	Проксимальный разрыв или разрыв паренхимы с повреждением ампулы большого дуоденального сосочка	4
V	Массивное разрушение с повреждением головки	5

Диагностика. Патогномоничных симптомов повреждения ДПК и ПЖ не существует, поэтому диагностика таких повреждений представляет определенные сложности. В диагностике повреждений ПЖ и ДПК ведущие позиции занимают ультразвуковое исследование (УЗИ), рентгенологические методы, фиброгастроэноскопия (ФГДС), компьютерная томография (КТ), лапароскопия и лабораторные анализы [4, 5]. Чувствительность рентгенологического метода при диагностике повреждений ДПК составляет 14,7%, УЗИ – 1,5%, ФГДС совместно с лапароскопией – 100% [13]. При УЗИ выявляют изменение размеров и контуров ПЖ, эхогенности, наличие жидкости в сальниковой сумке и забрюшинной клетчатке с ее инфильтрацией [11]. «Завуалированность» правой почки принято считать патогномоничным ультразвуковым признаком повреждения забрюшинной части ДПК [3]. Для диагностики разрыва ДПК можно использовать рентгенографию живота после приема пострадавшим водорастворимого контраста [17]. Также для диагностики травмы ДПК и ПЖ используют КТ, при которой можно выявить свободный газ в брюшной полости и забрюшинном пространстве, признаки деструкции ПЖ, свободную жидкость в брюшной полости и сальниковой сумке [17,24,25]. Чувствительность КТ при травме ПЖ достигает 78% [26]. В сомнительных случаях выполняют лапароскопию с последующим энзимологическим исследованием экссудата и лапароскопию, при которой на повреждение ПЖ указывают наличие бляшек стеатонекроза и забрюшинное кровоизлияние [11]. Для оценки целостности вирсунгового протока применяют ретроградную холангиопанкреатографию [23]. Эту манипуляцию при необходимости можно перевести в лечебную путем транспиллярного дренирования протока. Также возможно проведение интраоперационного УЗИ вирсунгова протока [15].

По данным Д.М. Красильникова и соавт. [8], из 17 пострадавших с травмой ДПК

дооперационно правильный диагноз был выставлен у одного из них по выявленному на рентгенографии живота свободному газу в брюшной полости. Интраоперационно причиной диагностических ошибок при травме ДПК является отказ хирургов от ревизии забрюшинных кровоизлияний [5].

Лечение. Хирургическое лечение повреждений ДПК остается малоизученной проблемой, что связано с малочисленностью наблюдений данного вида травмы в общей структуре сочетанных и множественных повреждений органов брюшной полости и забрюшинного пространства [22]. При операции у пострадавших с травмой ДПК [8], как правило, выявляют забрюшинное кровоизлияние, эмфизему с примесью желчи. Б.В. Сигуа и соавт. [21] разработали собственную классификацию тяжести поражения ДПК и рекомендуют определенный объем операции при той или иной степени тяжести повреждения:

1 ст. – наличие гематомы, занимающей не более двух анатомических частей, или непроникающего ранения стенки ДПК. Объем операции: тщательная ревизия путем рассечения париетальной брюшины в стороне от гематомы. При закрытой травме ДПК показаны холецистостомия и дренирование сальниковой сумки.

2 ст. – наличие дефекта стенки до $\frac{1}{2}$ окружности кишки с сопутствующим поражением поджелудочной железы или наличием забрюшинной флегмоны.

Объем операции: первичный шов в сочетании с трансназальной декомпрессией ДПК и проведением интестинального зонда для питания. Холецистостомия и дренирование сальниковой сумки обязательны при закрытой травме ДПК.

3 ст. – наличие обширного дефекта стенки ДПК (свыше $\frac{1}{2}$ окружности) с сопутствующим поражением поджелудочной железы и/или наличием забрюшинной флегмоны. Объем операции: при наличии обширного дефекта ДПК в 1-й анатомической части показана резекция по Бильрот-2, желательна в модификации Ру. При дефекте 2-й анатомической части вне зоны большого дуоденального сосочка показано выполнение циркулярной резекции пораженной части. Если возможно, то без натяжения формируют анастомоз «конец в конец». В противном случае концы кишки ушивают наглухо. При дистальном расположении фатерова сосочка формируют гастроэнтероанастомоз с Брауновским соустьем. Если сосочек расположен проксимально относительно зоны резекции, то формируют дуоденоюноанастомоз на выключенной по

Ру петле. При наличии дефекта в 3- и 4-й анатомических частях показано выполнение резекции ДПК с формированием дуоденоюноанастомоза.

4 ст. – отрыв Фатерова сосочка, холедоха или головки поджелудочной железы от стенки ДПК, массивное повреждение панкреатодуоденальной зоны вследствие размозжения ДПК и головки ПЖ. Показана стандартная операция Вишля при стабильных показателях гемодинамики.

Р.Н. Чирков и соавт. [22] в эксперименте на собаках выявили, что при одинаковом временном промежутке от момента травмы воспалительные и деструктивные изменения в участках ДПК, расположенных дистальнее большого дуоденального сосочка, имеют более выраженный характер и прогрессируют значительно быстрее, что объясняется повреждающим действием желчи и панкреатического сока. Поэтому с точки зрения хирургической тактики авторы различают супра- и инфрапапиллярную зоны ДПК. Как показал опыт авторов, если временной промежуток с момента травмы не превышает 4 часов, то дефект в стенке ДПК следует ушивать двухрядными швами атравматичной нитью. Если временной промежуток превышает 4 часа, то следует подходить дифференцированно. При повреждении инфрапапиллярной части ДПК с учетом высокого риска развития несостоятельности швов следует на первом этапе формировать дуоденостому, на втором этапе ее ликвидировать после стабилизации состояния больного.

После операций при травме ДПК осложнения (панкреатит, аррозивное кровотечение, забрюшинная флегмона, перитонит) встречаются в 47,1% случаев [13]. В данной ситуации при релапаротомии раны на ДПК ушиваются, а при выявлении флегмоны после ушивания ран выполняется выключение ДПК по Грехем-Маттоксу, то есть наложение гастроэнтероанастомоза с прошиванием привратника [2].

На современном этапе большинство хирургов придерживается схожей тактики при повреждениях ПЖ. Так, при поверхностных ранах и ушибах железы без повреждения главного панкреатического протока, как правило, выполняются гемостаз и дренирование сальниковой сумки и брюшной полости. При полном поперечном отрыве выполняется дистальная резекция ПЖ с дренированием сальниковой сумки и брюшной полости. При сочетанном повреждении ДПК выполняется ушивание стенки ДПК с выключением последней из пищеварения и формированием гастроэнтероанастомоза с Брауновского

соустья. При тяжелых сочетанных повреждениях ДПК, печени и других смежных органов выполняется декомпрессия желчевыводящей системы путем формирования холецистостомы. При явлениях панкреонекроза выполняются некрэктомия, дренирование сальниковой сумки и забрюшинной клетчатки [10,11,20].

При полном разрыве ПЖ в области тела или хвоста в сочетании с повреждением кишечника выполняется дистальная резекция с терминальным панкреатоеюноанастомозом, дополненная разгрузочной юностоймой [15]. При разрыве тела или головки железы выполняются некрэктомия, гемостаз, дренирование, в этом случае хирурги формируют панкреатический свищ [9].

В.В. Федоровский [18] рекомендует при полном поперечном разрыве ПЖ выполнять дренирование сальниковой сумки, что по его данным дает хорошие непосредственные результаты. В дальнейшем этим больным показаны наложение панкреатоеюноанастомоза или создание цитогastroанастомоза под контролем УЗИ. Данный метод, по мнению автора, намного проще, чем дистальная резекция ПЖ, что важно в условиях больницы скорой помощи, а также он позволяет сохранить внутри- и внешнесекреторную функции ПЖ.

Панкреатодуоденальную резекцию рекомендуют выполнять в исключительных случаях у стабильных пострадавших [4]. Лечение посттравматического панкреонекроза не отличается от лечения панкреонекроза любой другой этиологии [9]. Среди прочих оперативных пособий также выполняются тампонирование ран ПЖ, ушивание Вирсунгова протока на «потерянном дренаже» [19].

Основными принципами, которыми следует руководствоваться при оперировании на поврежденной ПЖ, являются [19]: исключение дополнительной травматизации ПЖ грубым прошиванием места кровотечения с захватом неповрежденной паренхимы; прошивание только кровоточащих сосудов тонкой синтетической монофиламентной нитью на атравматической игле; левосторонняя гемипанкреатэктомия при значительном разрушении паренхимы с повреждением Вирсунгова протока или при полном пересечении поджелудочной железы; отказ от перевязки Вирсунгова протока, перитонизации культи и электрокоагуляции, так как это затрудняет отток и приводит к прогрессированию панкреонекроза; обязательное дренирование сальниковой сумки силиконовыми дренажами для оттока панкреатического секрета и раневого отделяемого.

А.Е. Климов и соавт. [6] сообщили об успешной панкреатодуоденальной резекции у пострадавшего со сквозным ранением восходящей ободочной кишки, ДПК, поджелудочной железы, панкреатодуоденальных артерий с кровотечением в просвет кишки и забрюшинную клетчатку. В данной ситуации авторы приводят показания к данной операции ввиду отсутствия возможности выяснять целостность большого дуоденального сосочка ДПК, дистального отдела общего желчного и главного панкреатического протоков.

С целью профилактики посттравматического панкреатита можно использовать электромагнитные волны радиочастотного диапазона (аппарат Surgitron) для ваготомии как малотравматичный и быстровыполнимый способ [14].

Основой консервативного лечения повреждений ПЖ является применение аналогов соматостатина [25]. Доказано, что применение при ранениях ПЖ аналогов соматостатина позволяет снизить летальность в 2 раза, а количество осложнений в 1,5 раза [12, 16].

Сведения об авторах статьи:

Гареев Рустам Назирович – к.м.н., врач-ординатор отделения гнойной хирургии ГБУЗ РБ «Больница скорой медицинской помощи». Адрес: 450106, г. Уфа, ул. Батырская, 39/2. Тел./факс: (347) 255-44-17. E-mail: rusdoctor@mail.ru.

Фаязов Радик Радифович – д.м.н., профессор кафедры хирургии с курсом эндоскопии и стационарзамещающих технологий ИПО ГБОУ ВПО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450000, г. Уфа, ул. Ленина, 3.

Шамилов Рустам Радисович – к.м.н., врач-ординатор отделения гнойной хирургии ГБУЗ РБ «Больница скорой медицинской помощи». Адрес: 450106, г. Уфа, ул. Батырская, 39/2. Тел./факс: (347) 255-44-17.

Хабидуллин Ильдар Димович – аспирант кафедры хирургии с курсом эндоскопии и стационарзамещающих технологий ИПО ГБОУ ВПО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450000, г. Уфа, ул. Ленина, 3.

Галиуллин Рамиль Назирович – аспирант кафедры хирургии с курсом эндоскопии и стационарзамещающих технологий ИПО ГБОУ ВПО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450000, г. Уфа, ул. Ленина, 3.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абакумов, М.М. Повреждения живота при сочетанной травме / М.М. Абакумов, Н.В. Лебедев, В.И. Малярчук. – М.: ОАО «Издательство «Медицина», 2005. – 176 с.
2. Абдоминальный сепсис при травматических повреждениях 12-перстной кишки / Б.В. Сигуа, А.П. Михайлов, А.М. Данилов [и др.] // *Материалы XI съезда хирургов Российской Федерации*. – Волгоград, 2011. – С. 555-556.
3. Диагностика закрытой травмы двенадцатиперстной кишки / Б.В. Сигуа, А.П. Михайлов, А.М. Данилов, И.С. Смирнова // *Материалы Первого съезда хирургов Южного Федерального округа*. – Ростов-на-Дону, 2007. – С. 75.
4. Диагностика и лечение травматических повреждений поджелудочной железы / Б.М. Рахимов, И.В. Галкин, Е.А. Корымасов [и др.] // *Материалы XI съезда хирургов Российской Федерации*. – Волгоград, 2011. – С. 619.
5. Диагностика, лечение травм и ранений двенадцатиперстной кишки / А.П. Михайлов, Б.В. Сигуа, А.М. Данилов // *Вестник Санкт-Петербургского университета*. Сер. 11. Медицина. – 2010. – Приложение: Пироговская хирургическая неделя: материалы всероссийского форума. – С. 693-695.
6. Климов, А.Е. Панкреатодуоденальная резекция при проникающем колото-резаном ранении живота / А.Е. Климов, М.А. Малкаров // *Хирургия*. – 2006. – № 2. – С. 51-52.
7. Корнеев, Н.К. Хирургическая тактика при повреждениях поджелудочной железы / Н.К. Корнеев // *Материалы Первого съезда хирургов Южного Федерального округа*. – Ростов-на-Дону, 2007. – С. 68.
8. Красильников, Д.М. Хирургическая тактика при закрытых повреждениях кишечника / Д.М. Красильников, И.М. Фатхутдинов, Р.Р. Шайхутдинов // *Казанский медицинский журнал*. – 2000. – № 5. – С. 405-406.
9. Красильников, Д.М. Хирургия закрытых повреждений поджелудочной железы / Д.М. Красильников, И.М. Фатхутдинов // *Вестник Санкт-Петербургского университета*. Сер. 11. Медицина. – 2010. – Приложение: Пироговская хирургическая неделя: материалы всероссийского форума. – С. 681.
10. Кубачев, К.Г. Травмы поджелудочной железы / К.Г. Кубачев, Э.П. Магомедов, М.С. Качабеков // *Вестник Санкт-Петербургского университета*. Сер. 11. Медицина. – 2010. – Приложение: Пироговская хирургическая неделя: материалы всероссийского форума. – С. 682-683.
11. Лечение повреждений поджелудочной железы при травме живота / Н.Д. Мухиддинов, К.Г. Кубачев, Л.А. Левин, И.Е. Шубочкина // *Вестник хирургии им. И. И. Грекова*. – 2006. – № 6: *Материалы научно-практической конференции, посвященной 70-летию хирургического факультета Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования (10 ноября 2006 г., Санкт-Петербург)*. – С. 86-87.
12. Махнев, А.В. Тактика лечения открытых повреждений поджелудочной железы с применением сверхнизких температур / А.В. Махнев, В.Э. Шнейдер // *Анналы хирургической гепатологии*. – 2008. – Т. 13, № 3: *Материалы XV Международной конференции хирургов-гепатологов России и стран СНГ (Казань, 2008 г.)*. – С. 62-63.
13. Михайлов, А.П. Диагностика, лечение травм и ранений двенадцатиперстной кишки / А.П. Михайлов, Б.В. Сигуа, А.М. Данилов // *Вестник Санкт-Петербургского университета*. Сер. 11. Медицина. – 2010. – Приложение: Пироговская хирургическая неделя: материалы всероссийского форума. – С. 693-695.
14. Первичная хирургическая профилактика травматического панкреатита / Р.Р. Фаязов, А.Г. Хасанов, М.М. Саяпов [и др.] // *Новые технологии в хирургии: материалы Международного хирургического конгресса*. – Ростов-на-Дону, 2005. – С. 38-39.
15. Перспектива использования мини-инвазивных хирургических технологий при травматических повреждениях поджелудочной железы / М.М. Саяпов, Р.Р. Фаязов, Р.Г. Каланов [и др.] // *Новые технологии в хирургии: материалы Международного хирургического конгресса*. – Ростов-на-Дону, 2005. – С. 236.
16. Применение октреатида при лечении травмы поджелудочной железы / В.Э. Шнейдер, А.В. Махнев, А.В. Глинская, М.В. Ковальчук // *Материалы Первой международной конференции по торако-абдоминальной хирургии, посвященной 100-летию со дня рождения академика Б.В. Петровского*. – М., 2008. – С. 147.
17. Славов, А.И. Разрыв двенадцатиперстной кишки при тупой травме живота / А.И. Славов, С.А. Славов // *Материалы XI съезда хирургов Российской Федерации*. – Волгоград, 2011. – С. 626.
18. Федоровский, В.В. Полный поперечный разрыв поджелудочной железы / В.В. Федоровский // *Материалы XI съезда хирургов Российской Федерации*. – Волгоград, 2011. – С. 632.
19. Хирургическая тактика при травме поджелудочной железы / В.П. Саганов, В.Е. Хитрихеев, Е.Н. Цыбиков, Г.Д. Гузынов // *Актуальные проблемы хирургической гепатологии: материалы XVII Международного конгресса хирургов-гепатологов России и стран СНГ*. – Уфа, 2010. – С. 101-102.

20. Хирургическое лечение повреждений поджелудочной железы / Б.М. Рахимов, И.В. Галкин, В.Р. Баранов, А.И. Кривов // Вестник Санкт-Петербургского университета. Сер. 11. Медицина. – 2010. – Приложение: Пироговская хирургическая неделя: материалы всероссийского форума. – С. 703.
21. Хирургическое лечение травм и ранений 12-перстной кишки / Б.В. Сигуа, А.П. Михайлов, А.М. Данилов [и др.] // Материалы XI съезда хирургов Российской Федерации. – Волгоград, 2011. – С. 625.
22. Чирков, Р.Н. Клинико-морфологическое обоснование хирургического лечения пострадавших с разрывами двенадцатиперстной кишки при закрытой травме живота / Р.Н. Чирков, М.М. Абакумов, И.А. Дубровин // Хирургия. – 2009. – № 8. – С. 11-14.
23. Bhasin, D.K. Endoscopic retrograde pancreatography in pancreatic trauma: need to break the mental barrier / D.K. Bhasin, S.S. Rana, P. Rawal // J. Gastroenterol. Hepatol. – 2009. – Vol. 24, № 5. – P. 720-8.
24. Isolated duodenal rupture due to go-karting accidents--braking news / M. Thomas, N.N. Basu, M.S. Gulati [et al.] // Ann. Royal Coll. Surg. Engl. – 2009. – Vol. 91, № 4. – P. 340-3.
25. Management strategies in isolated pancreatic trauma / R. Lochan, G. Sen, A.M. Barrett [et al.] // J. Hepato Biliary Pancreatic Surg. – 2009. – Vol. 16, № 2. – P. 189-96.
26. Pancreatic injuries in the United Arab Emirates / I. Ahmad, F.J. Branicki, K. Ramadhan [et al.] // Scand. J. Surg. – 2008. – Vol. 97, № 3. – P. 243-7.

УДК 616.36-008.811.6-092:575.224

© Д.Х. Калимуллина, Э.Т. Идиятуллина, А.Б. Бакиров, Г.Т. Гусманова, 2014

Д.Х. Калимуллина, Э.Т. Идиятуллина, А.Б. Бакиров, Г.Т. Гусманова
**СИНДРОМ ВНУТРИПЕЧЕНОЧНОГО ХОЛЕСТАЗА:
 КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ**
 ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет»
 Минздрава России, г. Уфа

Проблема холестаза актуальна. В последние годы большое внимание уделяется изучению роли генетических факторов в патогенезе внутрипеченочного холестаза.

В основе внутрипеченочного холестаза (ВПХ), как считают Шерлок Ш., Дули Дж., 1999, Borgaonkar M.R. et al., 2000, Rasia G. et al., 2003, Russo M.W. et al., 2004, лежат нарушения синтеза, секреции или оттока желчи. Эти нарушения возникают, когда нет обтурации желчевыводящих путей, но есть повреждение на любом участке – от мембраны гепатоцита до Фатерова соска, и вызываются различными факторами (токсическими, лекарственными, инфекционными, генетическими, аутоиммунными, метаболическими и др.), нарушающими в свою очередь работу мембранных транспортеров. Кузнецовой Е.Л., Широковой Е.Н. (2007) было доказано, что важную роль в патогенезе холестаза играет нарушение функций базолатеральной и каналикулярной мембран гепатоцита. Основой этого явления являются нарушения гепатобилиарного транспорта, которые возникают из-за мутаций генов белков-транспортеров и приобретенных дисфункций транспортных систем, обуславливающих нарушение каналикулярной или холангиоцеллюлярной секреции.

Показано, что в патогенезе синдрома холестаза важную роль играют генетические факторы. Продемонстрировано значение генов белков-транспортеров: ABCB4 (мутация ведет к нехватке фосфолипидов, доступных для связывания с желчными кислотами), ABCB11 (ответствен за синтез белка, содержащегося в печени, его основная роль заключается в том, чтобы осуществлять транспорт желчных кислот из клеток печени) и ATP8B1 (отвечает за белок, который помогает поддерживать баланс желчных кислот) при синдроме внутрипеченочного холестаза.

Ключевые слова: внутрипеченочный холестаз, желчные кислоты, транспортные белки, мутации в генах.

D.Kh. Kalimullina, E.T. Idiyatullina, A.B. Bakirov, G.T. Gusmanova
**INTRAHEPATIC CHOLESTASIS SYNDROME: CLINICAL AND DIAGNOSTIC
 ASPECTS**

The article presents the current data on the problem of intrahepatic cholestasis. Cholestasis is an urgent problem. Recently much attention has been paid to the role of genetic factors in the pathogenesis of intrahepatic cholestasis.

Sherlock S., Dooley J. 1999, Borgaonkar MR et al. 2000, Rasia G. et al. 2003, Russo M.W. et al. 2004 consider that the basis for intrahepatic cholestasis is in infringements of synthesis or secretion of bile flow. These disorders occur when there is no obstruction of the biliary tract, but there is damage to any part from the membrane of hepatocytes to major duodenal papilla and they are caused by various factors (toxic, drug, infectious, genetic, autoimmune, metabolic, etc.) violating, in their turn, the work of membrane transporters. Then, by such authors as Kuznetsova E.L., Shirokova E.N. (2007) it was proved that an important role in the pathogenesis of cholestasis is played by the disruption of the basolateral and canalicular membranes of hepatocytes. The basis for this phenomenon is the hepatobiliary transport disorders that arise from mutations in genes transporter protein and acquired dysfunctions of transport systems, causing violation in canalicular or cholangiocellular secretion.

It is shown that genetic factors play an important role in the pathogenesis of cholestasis syndrome. The work demonstrates the value of protein gene transporters : ABCB4 (its mutation leads to a lack of phospholipids available for binding with bile acids), ABCB11 (being responsible for the synthesis of protein in the liver, its main role is to implement the transport of bile acids from the liver cells) and ATP8B1 (being responsible for a protein that helps to maintain the balance of bile acids) in the syndrome of intrahepatic cholestasis.

Key words: intrahepatic cholestasis, biliary acids, transport proteins, gene mutations.

Проблему холестаза исследуют многие ученые. Особое внимание в последние годы уделяется изучению роли генетических факторов в патогенезе внутрипеченочного холестаза. Исследования показали, что в основе

внутрипеченочного холестаза (ВПХ) лежат нарушения синтеза, секреции или оттока желчи, развивающиеся в ситуациях, когда обтурация желчевыводящих путей отсутствует, но имеется повреждение на любом участке – от