

Билиарный цирроз печени

- Билиарный цирроз печени – это хроническое заболевание печени, возникающее в результате нарушения оттока желчи по внутрипеченочным и внепеченочным желчевыводящим путям.

- 15 – 17% всех циррозов печени возникает вследствие застоя желчи, это составляет 3 – 7 случаев возникновения заболевания на 100 тысяч населения. Характерный возраст для возникновения данной патологии 20 – 50 лет.

- Заболевание распространено в развивающихся странах с низким уровнем развития медицины. Среди стран Северной Америки выделяют Мексику, практически все страны Южной Америки, Африки и Азии, среди стран Европы выделяют Молдову, Украину, Беларусь и западную часть России.

Классификация

- Первичный билиарный цирроз печени (чаще женщины в соотношении 10:1)
- Вторичный билиарный цирроз печени (чаще заболевают мужчины в соотношении 5:1)

Этиология первичного билиарного цирроза печени

- генетическая предрасположенность: заболевание в 30% случаев от больной матери передается дочери;
- нарушение иммунитета, вызванное несколькими заболеваниями: ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, тиреотоксикозом, склеродермией;
- инфекционная теория: развитию заболевания в 10 – 15% случаев способствует инфицирование вирусом герпеса, краснухи, Эпштейна-Барра.

Этиология вторичного билиарного цирроза печени

- врожденные или приобретенные аномалии развития желчных протоков и желчного пузыря;
- наличие конкрементов в желчном пузыре;
- сужение или закупорка просвета желчных протоков вследствие оперативного вмешательства, доброкачественной опухоли, рака;
- сдавление желчевыводящих протоков увеличенными близлежащими лимфатическими узлами или воспаленной поджелудочной железой.

Стадии

- Свежие поражения желчевыводящих протоков;
- Поражение желчевыводящих протоков с разрастанием в ней соединительной ткани, признаки воспаления печени;
- Склерозирование (закупорка) просвета желчевыводящих протоков, развитие некроза печеночной паренхимы и формирование фиброза;
- Цирроз печени.

СИМПТОМЫ

- Общеκлинические симптомы (слабость, головная боль, головокружение)
- Симптомы печеночно-клеточной недостаточности (боли в правом подреберье, желтуха, зуд, потемнение мочи, обесцвечивание кала, гепатомегалия)
- Симптомы портальной гипертензии (асцит, дегтеобразный стул, рвота кофейной гущей, сосудистые звездочки)

Диагностика

Общий анализ крови:

Показатель	Нормальное значение	Изменение при билиарном печени	при циррозе
Эритроциты	$3,2 - 4,3 \cdot 10^{12}/л$	$1,5 - 2,2 \cdot 10^{12}/л$	
СОЭ (скорость оседания эритроцитов)	1 – 15 мм/ч	30 – 45 мм/ч	
Ретикулоциты	0,2 – 1,2%	5 – 7,8%	
Гемоглобин	120 – 140 г/л	40 – 60 г/л	
Лейкоциты	$4 - 9 \cdot 10^9/л$	$3,5 - 4 \cdot 10^9/л$	
Тромбоциты	$180 - 400 \cdot 10^9/л$	$100 - 160 \cdot 10^9/л$	

Общий анализ мочи:

Показатель	Нормальное значение	Изменение при билиарном циррозе печени
Удельный вес	1012 - 1024	1000 - 1010
Реакция pH	Слабокислая	Нейтральная или щелочная
Белок	нет	0,03 – 3 г/л
Эпителий	1 – 3 в поле зрения	15 – 30 в поле зрения
Лейкоциты	1 – 2 в поле зрения	10 – 15 в поле зрения
Эритроциты	Нет	10 – 20 в поле зрения

Биохимическое исследование крови:

Показатель	Нормальное значение	Изменения при билиарном циррозе печени
Общий белок	68 – 85 г/л	40 – 45 г/л
Альбумин	40 – 50 г/л	20 – 30 г/л
Глюкоза	3,3 – 5,5 ммоль/л	2,2 – 3,4 ммоль/л
Мочевина	3,3 - 6,6 ммоль/л	6,9 – 7,0 ммоль/л
Креатинин	0,044 - 0,177 ммоль/л	0,190 и выше ммоль/л
Фибриноген	2 – 4 г/л	1 – 2 г/л
Лактатдегидрогеназа	0,8 - 4,0 ммоль/(ч·л)	4,5 – 10,0 ммоль/(ч·л)

Печеночные пробы:

Показатель	Нормальное значение	Значение при билиарном циррозе печени
Общий билирубин	8,6 – 20,5 мкмоль/л	30,5 – 500,0 мкм/л и выше
Прямой билирубин	8,6 мкмоль/л	20,0 – 500 мкмоль/л
АЛТ (аланинаминотрансфераза)	5 – 30 МЕ/л	30 – 180 МЕ/л
АСТ (аспартатаминотрансфераза)	7 – 40 МЕ/л	50 – 140 МЕ/л
Щелочная фосфатаза	50 – 120 МЕ/л	130 – 180 МЕ/л
ЛДГ (лактатдегидрогеназа)	0,8 – 4,0 пирувата/мл-ч	5,0 – 7,0 пирувата/мл-ч
Тимоловая проба	1 – 4 ед.	4 ед. и более

- Первичный билиарный цирроз печени можно диагностировать только при помощи биопсии печени. Для этого под контролем аппарата УЗИ выполняется прокол паренхимы печени биопсионной иглой. Содержимое иглы отправляют в микробиологическую лабораторию, где клетки из ткани печени изучают под микроскопом.
- Вторичный билиарный цирроз можно диагностировать при помощи:
 - УЗИ печени;
 - КТ (компьютерная томография) печени;
 - МРТ (магнитно-резонансная томография) печени;
 - Ретроградной холангиографии (визуализация внутрипеченочных и внепеченочных желчных протоков при помощи рентгенконтрастного вещества).

Лечение

- Гепатопротекторы:
 - Урсодезоксихолевая кислота (уросан, урсофальк) по 3 капсулы на ночь, ежедневно.
- Иммунодепрессанты (только при первичном билиарном циррозе):
 - Метотрексат 15 мг в неделю или циклоспорин в лечебной дозировке по 3 мг на 1 кг массы тела в сутки, разделенный на 2 приема (утро и вечер).

- Противовоспалительная терапия:
 - Преднизолон по 30 мг 1 раз в сутки утром натощак, через 8 недель доза препарата снижается до 10 мг 1 раз в сутки утром натощак.
- Лечение нарушения обмена витаминов и минеральных веществ:
 - купренил (D-пеницилламин) по 250 мг, растворенного в одном стакане воды 3 раза в день на 1,5 часа до приема пищи;
 - поливитамины (цитрум, мультитабс) по 1 капсуле 1 раз в сутки;
 - стимол по 1 пакетику 2 раза в сутки.
- Лечение кожного зуда:
 - колестирамин (квестран) по 4 мг за 1,5 часа до приема пищи 2 – 3 раза в сутки;
 - рифампин (римактан, бенемицин, тибидин) по 150 мг 2 раза в сутки;
 - антигистаминные препараты (атаракс, супрастин) по 1 – 2 таблетки 2 – 3 раза в сутки.

Хирургия

- Трансюгулярное интрапеченочное портосистемное шунтирование
- Трансплантация печени
- Холецистэктомия
- Удаление злокачественной или доброкачественной опухоли, которая сдавливает печень и нарушает отток желчи.

Прогноз

- Прогноз для заболевания становится благоприятным, как только устраняется причина возникновения данной патологии, если причину устранить невозможно в силу индивидуальных или медицинских возможностей через 15 – 20 лет развивается печеночная недостаточность и как следствие – летальный исход.