

Первичный билиарный цироз.

Выполнила: Утуленова Н.А.

629 ОВП

- Первичный билиарный цирроз — это медленно прогрессирующее аутоиммунное заболевание (заболевание, при котором иммунная система борется против клеток своего организма, повреждая и уничтожая их) печени, характеризующееся поражением желчных протоков и приводящее к развитию цирроза — диффузного (обширного) заболевания печени, при котором происходит гибель ткани печени и постепенная замена ее на грубую фиброзную (рубцовую) ткань (процесс фиброза печени), а также образование крупных или мелких узлов из рубцовой ткани, которые изменяют структуру печени.

- Симптомы первичного билиарного цирроза
- Симптомы зависят от степени активности заболевания.

Долгое время болезнь может себя вообще никак не проявлять, поэтому в большинстве случаев заболевание диагностируется уже на поздних стадиях.

- ***Общие признаки первичного билиарного цирроза печени.***

Кожный зуд — в начале заболевания умеренный, появляющийся после теплой ванны и по ночам, при прогрессировании болезни зуд становится нестерпимым, приводит к расчесам и повреждению кожи.

- Астенический синдром:

- снижение работоспособности;
- повышенная утомляемость, слабость, сонливость днем;
- снижение аппетита;
- подавленное настроение.

- Снижение массы тела вплоть до кахексии (крайней степени истощения).

- Невысокая гипер-гамма-глобулинемия (умеренное повышение гамма-глобулинов (специфических белков иммунной системы) в крови — норма 8,0-13,5 г/л).

- Коэффициент Де Ритиса (отношение аспаратаминотрансферазы (АСТ) к аланинаминотрансферазе (АЛТ) – специфические биологически активные вещества, участвующие в обмене веществ и нормальной функции печени). В норме этот коэффициент менее 1.

- Артериальная гипотония (снижение « верхнего» артериального давления ниже 100 мм рт. ст.).

- ***Печеночные признаки.***

Синдром « малых» печеночных признаков (синдром печеночно-клеточной недостаточности):

- телеангиоэктазии (сосудистые « звездочки» на лице и теле);
- пальмарная (на ладонях) и/или плантарная (на подошвах стоп) эритема (покраснение кожи);
- гипертрофия околоушных слюнных желез (симптом « хомячка»);
- расширенная капиллярная сеть на лице (симптом « долларовой» купюры, красное лицо);
- склонность к образованию синяков;
- контрактура Дюпюитрена (безболезненный подкожный тяж) деформация и укорочение сухожилий ладони, приводящее к ограничению функции ладони и ее сгибательной деформации;
- желтушная окраска кожи, слизистых оболочек полости рта и склер (белых оболочек глазного яблока);
- лейконихии (мелкие белые полосы на ногтях);
- симптомы « барабанных палочек» (увеличение размеров кончиков пальцев рук — их вид напоминает барабанные палочки) и « часовых стекол» (увеличение размеров и округлое изменение ногтевых пластин).

- Синдром портальной гипертензии: увеличение селезенки;
- асцит (свободная жидкость в брюшной полости);
- варикозное (деформационное) расширение вен пищевода (вен, выносящих кровь от пищевода);
- расширение параумбиликальных (находящихся в области пупка) вен – симптом «головой медузы» (характерный венозный рисунок на животе в виде расходящихся в разные от пупка стороны синих вен);
- варикозное расширение верхних прямокишечных вен (выносящих кровь от верхней части прямой кишки).

- Причины
- **Причины** возникновения первичного билиарного цирроза печени до конца не выявлены. Определенную роль играет наследственность (генетическая предрасположенность – заболевание передается от родителей к детям). При этом заболевании происходит поражение ткани печени собственными иммунными клетками организма (аутоиммунная реакция).

Развитие и появление заболевание может быть связано с целиакией – это хроническое заболевание тонкого кишечника, связанное с врожденной (возникающей внутриутробно) непереносимостью белка (глутена), который содержится в злаковых культурах (пшеница, рожь, овес, ячмень);

- ревматоидным артритом – это аутоиммунное воспалительное повреждение крупных и мелких суставов.

- **Диагностика**
- Анализ анамнеза заболевания и жалоб (когда (как давно) появились и были ли боли в животе, сонливость, слабость, повышенная утомляемость, возможные кровотечения, зуд кожи, отечность ног, с чем пациент связывает возникновение симптомов).
- Анализ анамнеза жизни (были ли заболевания печени, отравления, операции, другие заболевания желудочно-кишечного тракта (какие именно), каков характер стула (цвет, консистенция, запах), есть ли у пациента вредные привычки, какие условия труда и быта).
- Анализ семейного анамнеза (наличие у родственников заболеваний желудочно-кишечного тракта: желчнокаменной болезни (образование камней в желчном пузыре, гепатитов (воспаление печени)).
- Осмотр. При осмотре определяется желтушность кожи, наличие на коже расчесов, ксантомы (образование желтых уплотнений на коже, вызванное нарушением обмена жироподобных веществ в организме) и ксантелазмы (отложение под кожей век жироподобных веществ в виде желтоватых бугорков). При пальпации (прощупывании) оценивается болезненность в правом подреберье. При перкуссии (простукивании) определяется увеличение печени и селезенки. Измерение температуры выявляет ее повышение в некоторых случаях.

- Лабораторные методы исследования. Клинический анализ крови (для выявления возможной анемии (малокровия), лейкоцитоза (повышения лейкоцитов (специализированных клеток печени) в крови при воспалительных заболеваниях).
- Биохимический анализ крови (для контроля функции печени, поджелудочной железы, содержания важных микроэлементов (калий, кальций, натрий) в крови).
- Биохимические маркеры (показатели) фиброза печени – FGA-индекс:
 - протромбиновый индекс — показатель свертываемости крови (P): при фиброзе снижается;
 - гамма-глутамилтранспептидаза — биологически активное вещество, в норме участвующее в молекулярных реакциях в ткани печени (G): при фиброзе повышается;
 - алипопротеин A1 — белок крови, отвечающий за транспортировку холестерина (продукт обмена веществ и жиров) в организме (A): при фиброзе снижается. Значения FGA колеблются от 0 до 12. FGA<2 – вероятность цирроза (конечная стадия болезни печени) 0%, FGA>9 – вероятность цирроза 86%.