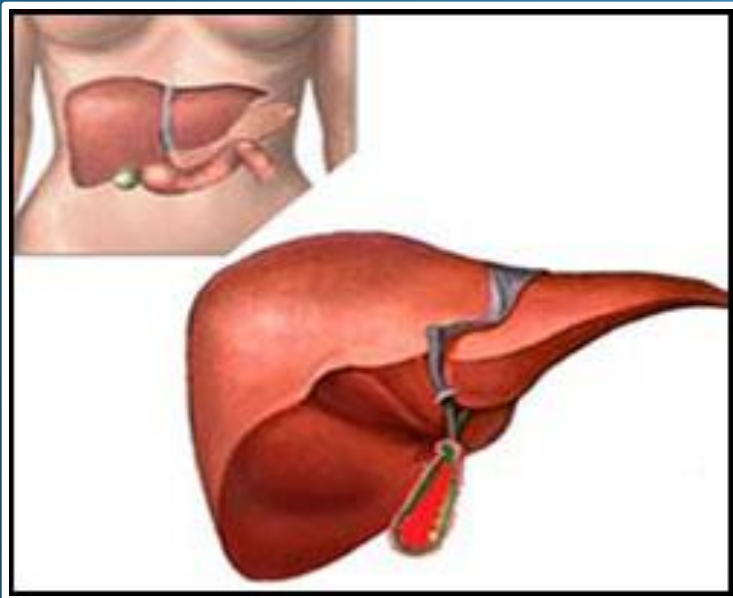


# Первичный билиарный цирроз



Д.м.н., профессор, Чибыева Л.  
Г.

# План:

1. Первичный билиарный цирроз – определение
2. Эпидемиология ПБЦ
3. Этиология ПБЦ
4. Патогенез ПБЦ
5. Морфологическая характеристика
6. Клиника ПБЦ
7. Диагностика ПБЦ
8. Лечение ПБЦ

# Первичный билиарный цирроз

- Хроническое гранулематозное деструктивное воспалительное заболевание междольковых и септальных желчных протоков аутоиммунной природы, приводящее к развитию длительного холестаза и формированию цирроза на поздних стадиях.

# Эпидемиология.

- Заболевание встречается преимущественно у женщин, чаще в возрасте старше 35 лет. Отличительная особенность ПБЦ — относительно редкая заболеваемость мужчин (10—15% в общей заболеваемости ПБЦ).

# Этиология ПБЦ

неизвестна.

- Возможно генетические факторы.

# Патогенез.

- Аутоиммунные клеточные реакции. (специфические аутоантитела).
- наличие АМА  
(антимитохондриальные антитела)
- специфичные комплексы.

# Морфологическая характеристика

- 1) хронический негнойный деструктивный холангит — дуктальная стадия;
- 2) пролиферация желчных протоков и перидуктальный фиброз — дуктулярная стадия;
- 3) фиброз стромы при наличии воспалительной инфильтрации паренхимы печени;
- 4) цирроз печени.

# Клиника

- Кожный зуд — наиболее характерный начальный симптом. Вначале он имеет перемежающийся характер, затем становится постоянным, усиливается после теплой ванны и ночью.
- Затем присоединяется желтушность кожных покровов и склер.
- На коже темно-коричневая пигментация, у 55% больных уже в начале заболевания. Это связано с отложением меланина.



- Желтуха холестатического типа, медленно нарастающая - ранний симптом заболевания (менее чем у 50 % больных).
- Быстро нарастающая желтуха - прогностически неблагоприятный симптом
- Ксантелазмы на ранних стадиях определяются у 20-30% больных.

- Гепатомегалия обычно незначительная, выявляется у большинства больных.
- Спленомегалия наблюдается менее чем у 50% больных, не сочетается с явлениями гиперспленизма.
- На ранних стадиях деминерализация костей проявляется болью в пояснице, ребрах, суставах.

# болезни (неспецифические симптомы)

- боль в области правого подреберья;
- с лихорадкой;
- повышенная СОЭ;
- боль в суставах и мышцах;
- диспептический синдром;
- кожный синдромы;
- васкулит;
- склеродермия.

# Развернутые стадии ПБЦ

- прогрессирующее ухудшение состояния больных;
- нарастание желтухи;
- иногда повышение температуры тела до субфебрильных, а затем фебрильных цифр;
- истощение, вплоть до кахексии, из-за нарушения всасывания в кишечнике.

- Зуд кожи в терминальной стадии болезни у ряда больных ослабевает
- при прогрессирующей печеночноклеточной недостаточности — исчезает
- Пигментированная кожа утолщается, грубеет, особенно на ладонях и стопах, в далеко зашедшей стадии определяется плотный отек кожи, как при склеродермии.

# С прогрессированием холестаза

- наблюдается стеаторея;
- остеопороз;
- остеомаляция;
- ксерофтальмия;
- геморрагический синдром;
- хрупкость тел позвонков;
- кифозы;
- патологические переломы.

- развиваются признаки портальной гипертензии;
- варикозно расширяются вены пищевода, желудка;
- в терминальной стадии болезни развивается асцит.

# Больные умирают при:

явлениях печеночноклеточной недостаточности, которую могут провоцировать осложнения билиарного цирроза: переломы костей, портальная гипертензия, язвенные кровотечения.



# Поздние осложнения ПБЦ

- Холангиокарциномы;
- образование камней в желчном пузыре;
- Системные проявления (изменения экзокринных желез, почек и сосудов различных органов.
- Синдром Шегрена при целенаправленном обследовании выявляют у 70-100 % больных ПБЦ.
- Легочный синдром

# Сопутствующие заболевания.

- *Склеродермия.*
- *Системная красная волчанка.*
- *Поражение щитовидной железы.*

# Диагностика.

Характерно повышение активности ферментов холестаза:

- ЩФ (3—5-кратное повышение);
- Лейцинаминопептидазы;
- ГГТ (гаммаглутамилтранспептидаза);
- Повышение уровня билирубина сыворотки крови наблюдается позже и медленно увеличивается в 1,5-3,5 раза по сравнению с нормой.

## На поздних стадиях :

- Повышение билирубина достигает 300-350 ммоль/л.
- Повышается концентрация желчных кислот и содержание меди в сыворотке крови,
- Уровень железа снижается.

# В начале болезни

- гиперлипидемия с увеличением концентрации холестерина,
- Бета-липопротеидов,
- фосфолипидов
- незэстерифицированных жирных кислот.
- аминотрансферазы сыворотки повышены в 2—3 раза, их активность коррелирует с гистологическими данными.

# Иммунный статус

- выраженная гипергаммаглобулинемия,
- значительное увеличение концентрации IgM, умеренное повышение уровня Ig G и IgA, а также содержания циркулирующих иммунных комплексов.

Антимитохондральные антитела ( AMA) обнаруживают в 80-100% случаев, антинуклеарные антитела ( ANA)-в 20-40 %, антигладкомышечные антитела (SMA )— в 10-50 %, антитела к компонентам желчных протоков — в 60 % случаев.

# Диагностика

(продолжение):

- Наиболее часто болеют женщины старше 60 лет.
- При УЗИ и КТ выявляют неизмененные внепеченочные желчные протоки, в 20-30% случаев ПБЦ обнаруживают камни в желчном пузыре.

# Гистологическое исследование биоптата печени

- выявляют негнойный деструктивный внутрипеченочный холангит на ранних стадиях заболевания;
- позже — формирование билиарного цирроза печени.



# ПБЦ:

1. Интенсивный кожный зуд, клиническое подозрение на основании наличия внепеченочных проявлений (сухой синдром, ревматоидный артрит и др.)
  2. Повышение активности ферментов холестаза в 2-3 раза по сравнению с нормой.
  3. Нормальные внепеченочные желчные ходы при УЗИ.
  4. Обнаружение АМА в титре более 1:40.
  5. Повышение уровня IgM в сыворотке крови.
  6. Характерные изменения в пунктате печени.
- Диагноз ПБЦ ставят при наличии 4-го и 6-го критериев или 3-4 указанных признаков.

# Лечение.

- ГКС, применяемые в дозе 30 мг/сут в течение 8 нед. с постепенным уменьшением дозы до 10 мг/сут.
- Будесонид — ГКС II поколения с низкой системной активностью, практически не вызывающий побочных эффектов.
- Метотрексат в дозе 15 мг внутрь 1 раз в неделю, но отмечены выраженные побочные эффекты.

# Лечение (продолжение):

- УДХК (урсодезоксихолевая кислота) - наиболее эффективен. В дозе 10-15 мг/кг.
- Курс лечения от 10 мес. до 2 лет и более.

Обладает:

- Холеретическим;
- Гипохолестеринемическим;
- Литолитическим действием.

# Лечение (продолжение):

- Гептрал - эффективен на начальных стадиях ПБЦ. Он является инициатором трех важных путей метаболизма в человеческом организме: переметилирование, пересульфуривание и полиаминовый синтез.
- Курс лечения гептралом состоит из 16 внутривенных медленных вливаний по 800 мг адеметионина ежедневно и 16 дней перорального приема адеметионина по 1600 мг (2 таблетки 2 раза в сутки).

# Трансплантация печени –

при прогрессирующем  
ПБЦ и при наличии  
клинико-лабораторных  
признаков печеночной  
декомпенсации.



**БЛАГОДАРЮ ЗА  
ВНИМАНИЕ**