

Российский научно-исследовательский медицинский
университет им. Н.И.Пирогова

Первичный билиарный цирроз

Выполнила
студентка 653 «а» группы
Лечебного факультета
Вахрушева Евгения

Первичный билиарный цирроз (ПБЦ)

Хроническое воспалительное заболевание аутоиммунного генеза с первоначальным поражением внутридольковых и септальных желчных протоков с их разрушением и прогрессированием в цирроз печени.

Этиология и эпидемиология

- ◎ Генетически обусловленное заболевание?
- ◎ У 95% больных выявляют АМА (антимитохондриальные антитела),
- ◎ Заболеваемость составляет 18-240 больных на 1 млн. населения.
- ◎ 90-95% - женщины, всех рас.

Патогенез

2 взаимосвязанных процесса:

- 1) Хроническая деструкция мелких желчных протоков активированными лимфоцитами.
- 2) Химическое повреждение и некроз гепатоцитов из-за нарушения оттока желчи вследствие повреждения мелких желчных протоков.

Клиническая картина

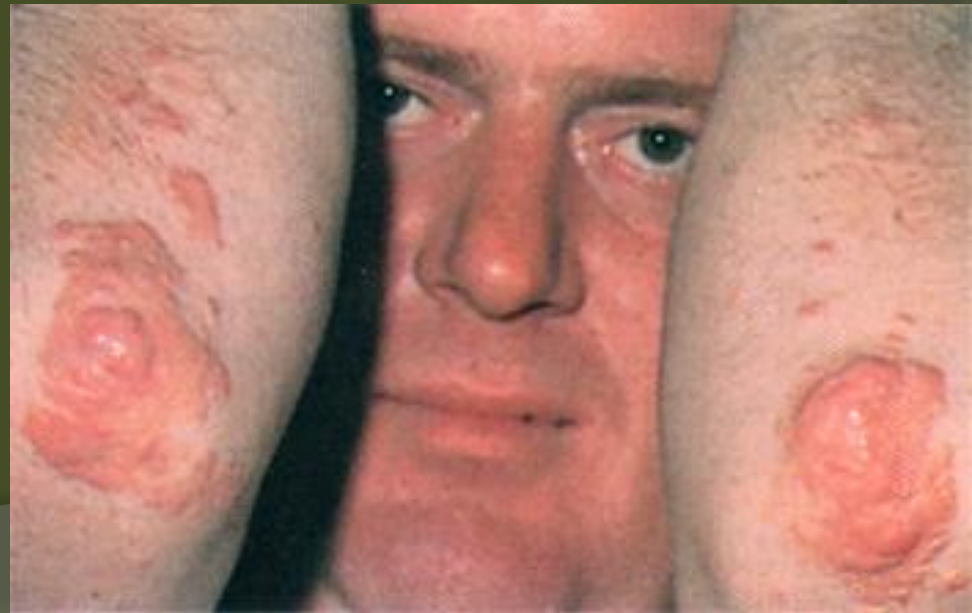
- ◎ У 48-60% б-х симптомы отсутствуют.
- ◎ У 78% - слабость.
- ◎ Зуд кожи, усиливающийся в ночное время.
- ◎ Желтуха.
- ◎ Мальабсорбция.
- ◎ Остеопороз.

Лабораторно – признаки холестаза

- Повышение ЩФ и ГГТ, билирубина,
- АЛТ и АСТ повышены незначительно.
- Альбумин и протромбин снижаются на поздних стадиях.

Осмотр

- ⊙ Гепато-и спленомегалия.
- ⊙ Кожа гиперпигментирована, напоминает выдубленную кожу, есть расчесы.
- ⊙ При офтальмологическом осмотре: кольцо Кайзера-Флейшера, обусловленное накоплением меди.
- ⊙ Ксантомы и ксантелазмы.



Внепеченочные проявления ПБЦ

- ◎ Синдром Шегрена до 100%
- ◎ Тиреоидит Хашимото в 20%



◎ Тиреотоксикоз в 20%



C
R
E
S
T
-
C
И
Н
Д
Р
О
М

В
15
%

C – кальциноз кожи

R – Рейно
феномен

E – Эзофагеальная дисфункция

S - склеро
дактилия

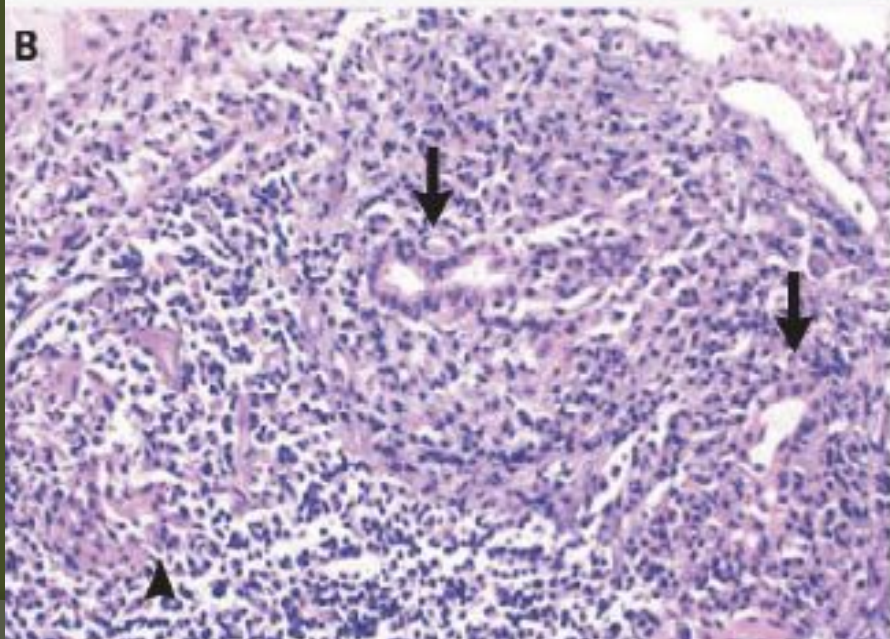
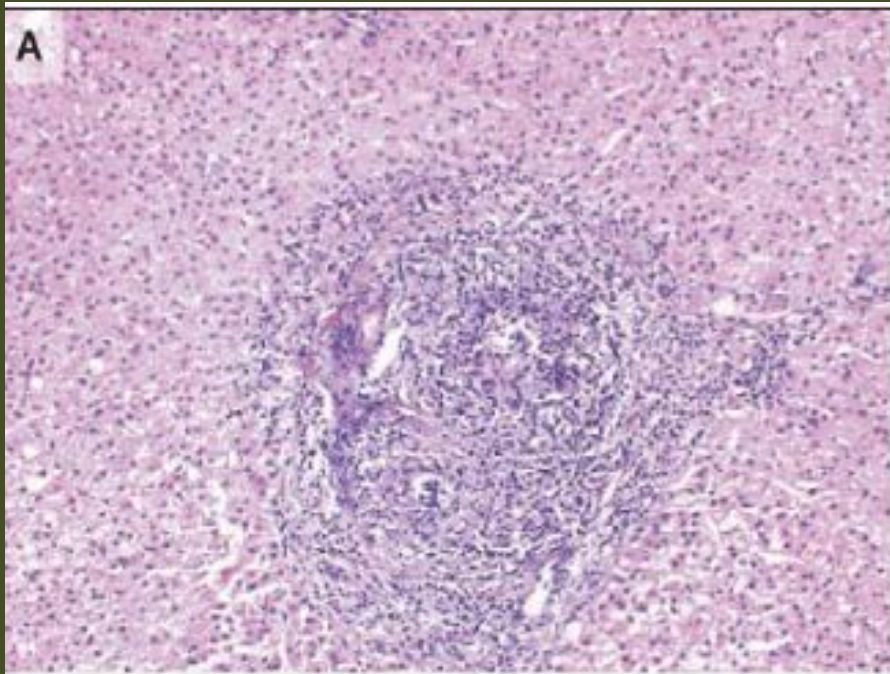
T – телеангиоэктазии



- ◎ Фиброзирующий альвеолит до 40%,
- ◎ Инфекции мочевых путей до 20%,
- ◎ Целиакия до 20%,
- ◎ Гепатоцеллюлярная карцинома 4%,
- ◎ СД 10%,
- ◎ Гломерулонефрит, РА, аутоиммунная тромбоцитопения, синдром Рейно, саркоидоз,
- ◎ НЯК, б. Крона.

Дифференциальная диагностика

- ◎ Аутоиммунный хронический активный гепатит.
- ◎ Лекарственное поражение печени (при воздействии препаратов, вызывающих холестаза: фенотиазинов, эстрогенов, андрогенов).
- ◎ Идиопатическая дуктопения взрослых.
- ◎ Обструкция желчных путей камнями.
- ◎ Реакция «трансплантат против хозяина».
- ◎ Первичный склерозирующий холангит.



Лечение

- Монотерапия урсодезоксихолевой кислотой (УДХК).
- Можно добавить преднизолон 10-15 мг, или метотрексат 7,5 мг в неделю, или азатиоприн 50-100 мг в неделю.
- Монотерапия метотрексатом 5 мг в неделю.

- ◎ Диета: нейтральные жиры при стеаторее не более 40 г/сут, триглицериды с о средней длиной цепи (кокосовое масло).
- ◎ Лечение мальабсорбции жирорастворимых витаминов А, Д, Е, К и кальция: вит. А 25000 ЕД в/м 3 р. в нед., вит. Е 10-20 мг в/м в сутки, вит. К 10 мг в/м в сут. 10-15дн, вит Д3, при сильных болях в костях - Са⁺⁺ 1,5 г per os (карбонат кальция) или комбинированные препараты витрум-кальций Д3, бисфосфонаты.

Купирование холестаза

- ⊙ Холестирамин (препарат выбора) - 4-16 г в сут.,
- ⊙ Урсодезоксихолевая кислота (урсофальк) 10 – 15 мг/кг в сутки.
- ⊙ Антагонисты опиоидных рецепторов: налоксон 0,4-2 мг в/в.
- ⊙ Индукторы микросомальных ферментов печени: рифампицин 300-600мг (при неэффективности холестирамина в максимальных дозах).
- ⊙ При рефрактерном зуде: гептрал, плазмаферез, трансплантация печени.