

# Клиническая демонстрация

На тему:  
Первичный билиарный цирроз печени  
Профессор Кузнецов В. В.

- \* Больная П., 40 лет.
- \* Член семьи военнослужащего.
- \* Поступила в клинику 26.04.2012 г.
- \* **Жалобы:** общая слабость, кожный зуд, иктеричность склер.
- \* **Анамнез заболевания:** год назад появился зуд кожи. Лечилась у дерматолога с диагнозом «Нейродермит». 20.04.2012 г. было выполнено биохимическое исследование крови (АлАТ – 110 ед/л, АсАТ – 95 ед/л, билирубин – 86 мкм/л, ЩФ – 470 ме/л, ГГТП – 242 ме/л. Направлена в клинику для уточнения характера поражения печени.
- \* **Анамнез жизни:** до прошлого года (появление зуда кожи) считала себя здоровой женщиной. Контактных по гепатиту не отмечает. Алкоголь не употребляет. Переливания крови не было.



\* **Объективный статус.**

\* При осмотре - следы расчесов на коже как результат кожного зуда; иктеричность склер; ксантелазмы на коже век (отложение липидов).

\* При пальпации живота гепатомегалия (размеры печени – 14x11x10 см). Селезенка не пальпируется.

\* На основании жалоб, анамнеза, данных объективного обследования и лабораторных показателей можно предположить у больной развитие холестатического заболевания печени.

## \* Алгоритм диагностики ПБЦ

Анамнез и  
клинические  
данные

Женский пол  
Возраст 35 – 60 лет  
Кожный зуд  
Ассоциированные аутоиммунные  
заболевания

Лабораторные  
исследования

ЩФ, ГГТП, билирубин, АсАТ, АлАТ

Иммуносероло  
гия

M<sub>2</sub> - АМА  
IgM

Другие  
исследования

УЗИ органов брюшной полости  
Гистологическое исследование  
печени

# Клинические симптомы

- \* Слабость
- \* Зуд
- \* Гепатомегалия
- \* Гиперпигментация
- \* Спленомегалия
- \* Желтуха
- \* Ксантелазмы

# Клинико-лабораторные показатели стадий развития ПБЦ

<b>Гистология</b>	<b>Лабораторные показатели</b>	<b>Клинические симптомы</b>
<b>Стадия 1</b> Поражение междольковых и септальных желчных протоков	Повышение ЩФ, ГГТП, умеренное повышение АсАТ, АлАТ, повышение IgM, повышение АМА	Повышенная утомляемость, зуд кожи, неспецифические абдоминальные жалобы
<b>Стадия 2</b> Пролиферативные изменения желчных протоков	Уровень ЩФ и ГГТП продолжает повышаться, рост IgM, высокий рост АМА	Как в стадии 1. Ксантомы, ксантелазмы (не всегда)
<b>Стадия 3</b> Фиброз печени, увеличивается пролиферация соединительной ткани	Как в стадии 2. Иногда повышается IgG и билирубин. Повышение уровня холестерина	Как в стадии 2. Иногда умеренная желтуха, легкая стеаторея
<b>Стадия 4</b> <b>Цирроз печени</b>	Как в стадии 3. Рост уровня билирубина	Расширение вен пищевода, отеки, асцит. Картина цирроза

# Дифференциальный диагноз ПБЦ

- \* Внепеченочная билиарная обструкция:
  - Конкременты
  - Стриктуры
  - Опухоли
- \* Первичный склерозирующий холангит
- \* Лекарственный гепатит
- \* Аутоиммунный гепатит
- \* Хронический гепатит С
- \* Алкогольный гепатит
- \* Саркоидоз

# Лечение ПБЦ

1. Этиотропной терапии ПБЦ нет
2. Препаратом выбора является УРСОДЕЗОКСИХОЛИЕВАЯ КИСЛОТА, обладающая высокой эффективностью и хорошей переносимостью. УДХК в дозе 13 – 15 мг/кг массы тела в день (описаны случаи применения в течение 25 лет). Препараты: урсофальк, урсосан, урсодокса, урсодез.
3. При наступлении цирротической стадии ПБЦ с декомпенсацией функции печени и развитием асцита назначают диуретики. Ограничение потребления соли.
4. При повышении уровня билирубина, снижении протромбинового времени, появлении асцита и расширении вен пищевода показана пересадка печени