

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 аутоимунные
заболевания

Лабораторные
исследования

ЩФ, ГГТП, билирубин, АсАТ, АлАТ

Иммуносероло
гия

M_2 - AMA
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

Гистология	Лабораторные показатели	Клинические симптомы
Стадия 1 Поражение междольковых и септальных желчных протоков	Повышение ЩФ, ГГТП, умеренное повышение АсАТ, АлАТ, повышение IgM, повышение АМА	Повышенная утомляемость, зуд кожи, неспецифические абдоминальные жалобы
Стадия 2 Пролиферативные изменения желчных протоков	Уровень ЩФ и ГГТП продолжает повышаться, рост IgM, высокий рост АМА	Как в стадии 1. Ксантомы, ксантелазмы (не всегда)
Стадия 3 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
Стадия 4 Цирроз печени	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