

обследование с применением инвазивных методов исследования (мини-лапароскопии, биопсии печени).

Выводы.

1. Наиболее частой причиной повышения ГГТ у больных с неалкогольной жировой болезнью печени является внутрипеченочный холестаз.
2. При высоком уровне щелочной фосфатазы на фоне повышения ГГТ необходимо исключать внепеченочный характер холестаза.
3. Пациенты с изолированным повышением ГГТ нуждаются в дальнейшем наблюдении с возможным применением инвазивных методов исследования печени.

Бондаренко Е.Ю.

ПЕРВИЧНЫЙ БИЛИАРНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ: СОВРЕМЕННЫЕ ВЗГЛЯДЫ НА ЭТИОПАТОГЕНЕЗ И ДИАГНОСТИКУ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Харьковский национальный медицинский университет

Первичный билиарный цирроз печени (ПБЦ) – хроническое заболевание печени, возникающее в результате нарушения оттока желчи по внутрипеченочным и внепеченочным желчевыводящим путям. Заболевание характеризуется прогрессирующим разрушением печеночной паренхимы с образованием фиброза, приводящего к циррозу печени и в последующем к печеночной недостаточности.

Большое внимание к ПБЦ обусловлено ростом заболеваемости и отсутствием существенных сдвигов в выяснении этиологии, патогенеза и возможностей терапии болезни. Распространенность заболевания составляет 19,1-25,1, случаев на 1 млн. населения. Соотношение численности женщин и мужчин - 10:1; наиболее частым возрастом для возникновения данной патологии считается период 20–50 лет. Заболевание имеет генетическую предрасположенность и, как правило, передается от матери к дочери (в 30%); причем во втором поколении оно развивается более в молодом возрасте.

ПБЦ распространен во многих странах мира: выделяют Мексику, практически все страны Южной Америки, Африки и Азии, среди стран Европы - Молдову, Украину, Беларусь и западную часть России. Причины данного процесса до конца не изучены. В настоящее время достоверно установлена неинфекционная природа ПБЦ. Поражение печени при ПБЦ может быть результатом аномальной иммунной реакции, в частности, ее

супрессорного звена, направленной против антигенов гистосовместимости (HLA) клеток дуктулярного эпителия. Антигены, абсорбируемые из желчи или эпителия желчных канальцев, встречаясь с циркулирующими антителами, вызывают образование перидуктулярных гранул. Эпителий желчных протоков, инфильтрованный цитотоксичными Т-лимфоцитами и Т4-лимфоцитами, реструктурированный по HLA II-го класса, поражает эпителий желчных протоков. При этом цитокины, которые вырабатываются активированными Т-лимфоцитами, способствуют поражению ткани печени. Т.е. патогенез заболевания заключается в нарушениях иммунорепликации, при которой исчезает толерантность к тканям, несущих большое количество антигенов к гистамину. У 95% больных развитие ПБЦ ассоциируется с наличием антимитохондриальных антител (АМА), что свидетельствует об аутоиммунном процессе. АМА не имеют органо- и видоспецифичности. Антигены, против которых направлены эти антитела, находятся на внутренней мембране митохондрий. Для сыворотки крови больных ПБЦ специфическим будет антигенный компонент М2. Таким образом, явления холестаза, возникающие при ПБЦ, обусловлены аутоиммунными процессами.

Клиническая симптоматика заболевания включает: кожный зуд, максимально проявляющийся после водных процедур либо в вечернее время и ночью. Постоянно нарастающий кожный зуд, сигнализирует не о болезнях кожного покрова, а о патологических процессах, протекающих во внутренних органах. Известны случаи, когда зуд продолжался в течение от полугода до десяти лет, до момента проявления желтушного синдрома холестатического характера. К начальным симптомам относят так же болезненные ощущения в верхнем правом квадранте брюшной полости, иногда сопровождающиеся лихорадочными явлениями, возникновение ксантелазм (небольшие объемные пятна округлой или овальной формы желтоватого цвета) на веках, ладонях, локтях и ягодицах, появление суставных и мышечных болей. Медленно нарастающий холестатический желтушный синдром может быть начальным симптомом в более чем половине случаев заболевания. Наблюдается изменение цвета кожи в виде темно-коричневых пятен, появляется спленомегалия, при этом печень становится твердой, но безболезненной. В более поздние стадии развития ПБЦ наблюдается увеличение ксантелазм, нарастание до мучительных стадий, кожного зуда, значительное потемнение мочи, нарастающая симптоматика портальной гипертензии и острой дискинезии желчевыводящих путей. ПБЦ свойственна системность поражения экзо- и эндокринных желез: поджелудочной железы, почек, приводящее к гломерулонефриту и/или тубуло-интерстициальному нефриту, слюнных и слезных желез, сосудов (васкулиты).

Изменения костной ткани определяются системным остеопарозом, легких - фиброзирующим альвеолитом или пневмосклеротическими изменениями, эндокринные отклонения - ослаблением функции гипоталамуса, супрессией коры надпочечников и дисменореей.

Среди сопутствующих заболеваний часто фигурируют печеночная недостаточность и жировая дистрофия печени, ревматоидный артрит, СКВ и миастения, а при длительной иммуносупрессивной терапии увеличивается риск появления опухолевых процессов внепеченочной локализации, в том числе онкологического характера.

В диагностике ПБЦ использует разноплановые диагностические методы: клиническое и биохимическое исследование крови устанавливает изменение в клеточном составе, увеличение показателей билирубина, активности аминотрансфераз. Иммунологические тесты выявляют уровень иммуноглобулинов и антител к митохондриям; ультрасонография помогает определить строение печени и наличие цирротических поражений. Холангиография с внутривенным рентгенконтрастным анализом позволяет проводить сканирование гепатобилиарной системы; эндоскопическая ретроградная панкреатохолангиография дает возможность вводить контрастное вещество в проходы желчи во время лапароскопии для визуализации протоковой системы.

Таким образом, постановка диагноза первичный билиарный цирроз печени основана на оценке совокупности гендерных, возрастных, клинических и лабораторных методов исследования.

При этом прогноз заболевания довольно сложно предугадать, поскольку его длительно бессимптомное течение приводит пациентов к врачу уже в очень запущенных стадиях, когда поражению подверглись многие органы и системы, и требуется срочное и комплексное решение проблем.

Бондаренко Е.Ю.¹, Бровко Т.П.²

ПЕРВИЧНЫЙ БИЛИАРНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ: СОВРЕМЕННЫЕ ВЗГЛЯДЫ НА ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

**Харьковский национальный медицинский университет¹
Учебно-научный медицинский комплекс «Университетская
клиника» ХНМУ², Харьков, Украина**

Первичный билиарный цирроз печени (ПБЦ) - особая форма цирроза печени, развивающаяся в связи с длительным поражением желчных путей и холестазом. ПБЦ печени является аутоиммунным