

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

заболеванием, которое начинается как хронический деструктивный негнойный холангит, длительно протекающий без выраженной симптоматики, приводящий к развитию длительного холестаза и лишь на поздних стадиях к формированию цирроза печени. Впервые заболевание было описано Аддисоном и Галлом в 1851 г., а затем – Ханом К. Из-за высокого уровня холестерина в сыворотке и наличия ксантом на коже заболевание стали называть ксантоматозным билиарным циррозом. Термин «первичный билиарный цирроз» предложили Аренс А. и соавт. Этот термин не совсем точен, так как на ранних стадиях заболевания узлы регенерации не выявляются, и цирроза печени ещё нет. Более правильным было бы название «хронический негнойный деструктивный холангит», однако оно не вытеснило общепринятый термин «первичный билиарный цирроз».

Так как причина заболевания неизвестна, а в основе патогенеза лежат аутоиммунные нарушения, то этиологическое и патогенетическое лечение ПБЦ не разработано. В тоже время, лечение билиарного цирроза назначается в зависимости от типа заболеваний и наличия сопутствующих патологий. Одним из методов его лечения является диета. В диете при БЦП исключаются продукты питания и напитки, обладающие повышенной токсичностью для печени: жареные и копченые продукты, жирные сорта мяса и рыбы, жирное и горячее тесто, газированные напитки, алкоголь и табак, а так же бобовые, неспелые фрукты и овощи, шоколад и кофе. Также таким больным не показано использование пряных продуктов и различных экстрактивных веществ.

В основном применяют симптоматическое лечение. Так, состояние больных улучшается при назначении урсодезоксихолевой кислоты. Назначение ионообменной смолы холестирамина внутрь (в дозе 12-16 г за 40 мин до еды, и через такой же промежуток времени после нее) позволяет уменьшить зуд и снизить уровень холестерина в крови. В качестве симптоматической терапии (для устранения зуда) назначают урсосан, урсофальк, урсохол в суточной дозе 13-15 мг/кг массы тела в капсулах 2 раза в день, после обеда и вечером. Кроме того, для устранения зуда с переменным успехом ранее применялись рифампицин, блокаторы опиатных рецепторов плазмаферез и ультрафиолетовое облучение.

Для уменьшения стеатореи ограничивают потребление жиров, в особенности триглицеридов с длинноцепочечными жирными кислотами, и назначают триглицериды со среднецепочечными жирными кислотами. Для борьбы с гемералопией (снижение зрения в сумерках) и повышенной кровоточивостью парентерально вводят соответственно ретинол и препараты витамина К. Если ретинол неэффективен, добавляют препараты цинка.

При остеопении используют препараты кальция и холекальциферол внутрь; на поздних стадиях нарушается гидроксилирование витамина D в печени, поэтому лучше использовать кальцифедиол или кальцитриол.

Также для лечения остеопороза используют витамин D₂ (эргокальциферол) по 3000 МО в сутки или внутримышечно по 100000 - 120000 МО в месяц и кальцеин адванс по 1табл. 2 раза в день - курсом 1 месяц. Лечение кальцетонином малоэффективно.

Практически не доказана эффективность лечения D-пеницилламином и колхицином, которые угнетают синтез коллагена, и усиливает его распад. В тоже время циклоспорин А уменьшает клинические проявления заболевания и улучшает биохимические показатели, что подтверждается данными биопсии, свидетельствующими о торможении заболевания. Однако, применение препарата ограничено, ввиду его нефротоксичности и гипертензивного эффекта.

Терапия иммуносупрессивными препаратами и глюкокортико-стероидами не способна эффективно устранять воспалительные и деструктивные процессы. В комбинации с такой терапией назначаются превентивные меры для нивелирования возможных побочных эффектов. К примеру, широко используют препараты, содержащие урсодезоксихолевую кислоту, обладающую холеретическими, гепатопротекторными и иммунопротекторными свойствами. Кроме того, длительное применение кортикостероидов бесперспективно из-за потенцирования у больных остеопороза.

Использование метотрексата в дозе 15 мг перорально 1 раз в неделю, способствует уменьшению выраженности симптомов, снижению уровня щелочной фосфатазы и билирубина в сыворотки крови. Однако метотрексат слабо влияет на выживаемость больных ПБЦ.

С целью проведения детоксикации назначают инфузии 5 % раствора глюкозы и реосорбилакта.

Процент выживаемости больных с ПБЦ увеличивает трансплантация печени, показанием к которой является печеночная недостаточность и низкий уровень жизни больных, которые страдают из-за стойкого кожного зуда или выраженного остеопороза.