ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первичный билиарный холангит (ПБХ)

Что такое ПБХ?

Первичный билиарный холангит (ПБХ), является хроническим аутоиммунным заболеванием печени, поражающим небольшие внутрипеченочные желчные протоки, приводящим к воспалению в них. Течение заболевания обычно мягкое, но со временем ПБХ может привести к рубцовой ткани в печени (фиброзу) и в конечном итоге циррозу, если не лечить.

Иммунная система работает для защиты вашего организма от вирусов, бактерий и химических веществ и в рамках этой защиты производит антитела. В случае аутоиммунного заболевания ваша иммунная система производит антитела, направленные на ткани вашего организма (называемые аутоантителами) и ошибочно атакует компоненты собственного организма. В случае ПБХ целями этой атаки являются небольшие внутрипеченочные желчные протоки, что вызывает холестаз.

Холестаз, неспособность печени адекватно выделять желчь в кишечник, является основным следствием повреждения желчных протоков, вызванного аутоиммунностью при ПБХ. Накопление желчи в печени токсично и приводит к стойким воспалениям и развитию фиброза, что, в свою очередь, усугубляет холестаз в порочном круге, как показано ниже. Поэтому холестаз играет ключевую роль в развитии ПБХ.

Ранняя диагностика необходима для того, чтобы дать возможность лечению, особенно антихолестатическим препаратам, прервать этот порочный круг и предотвратить или замедлить прогрессирование заболевания. Пациенты, которые диагностируются рано и демонстрируют хорошую реакцию на правильную медицинскую терапию, имеют неизменную продолжительность жизни. К счастью, это происходит у подавляющего большинства пациентов.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первичный билиарный холангит (ПБХ)

Кого поражает?

90 % пациентов ПБХ являются женщинами, и большинство пациентов диагностируются в возрасте от 35 до 55 лет. Распространенность заболевания (количество случаев в данной популяции) у женщин старше 40 лет оценивается в ~ 1/1000.

Почему у меня есть ПБХ?

Причина этого редкого заболевания печени неизвестна. Генетическая предрасположенность в сочетании с факторами окружающей среды может быть ответственна за аутоиммунную дисфункцию, вызывающую развитие ПБХ. Однако большинство случаев ПБХ носят спорадический характер, и другие члены семьи не страдают.

Каковы возможные симптомы?

У многих пациентов нет никаких симптомов. Симптомы, часто сообщаемые пациентами, являются усталостью и зудом. Дополнительные симптомы могут включать сухость слизистых оболочек (глаз, рта, половых органов). Некоторые пациенты также страдают от боли в суставах.

Поскольку эти симптомы часто едва заметны, и не обязательно возникают, они редко приводят к диагностике ПБХ. Эти симптомы, особенно усталость, не зависят от стадии заболевания.

Большинство пациентов с ПБХ могут также страдать от других внепеченочных аутоиммунных заболеваний и/или синдромов, таких как синдром Шегрена, синдром CREST (кальциноз, феномен Рейно, нарушение моторики пищевода, склеродактилия и телеангиэктазии), аутоиммунный тиреоидит Хашимото, и поэтому существует необходимость коммуникации между медицинскими специальностями.

Как диагностируется ПБХ?

В настоящее время ПБХ в основном обнаруживается после обычных анализов крови. Аномальные анализы печеночных проб, показывающие холестаз в сочетании с нормальным УЗИ печени и желчевыводящих путей, но позитивность антимитохондриальных антител (AMA) или специфических антиядерных антител (ANA) приводят к быстрой диагностике.

Основными аномальными тестами крови являются повышенные уровни щелочной фосфатазы (ЩФ) с/без ГГТ, вторичными по отношению к воспалению желчных протоков, и часто повышенный иммуноглобулин M (IgM), а также повышенный уровень холестерина. Слабо или умеренно поднятые (менее чем в 5 раз от нормальных значений) уровни аланинаминотрансферазы (АЛТ) и аспартат аминотрансферазы (АСТ) часто могут быть найдены. AMA можно обнаружить у более чем 90 % пациентов.

Биопсию печени можно проводить, но не обязательно ей подтверждать диагноз при наличии биохимического холестаза и позитивных аутоантител, связанных с ПБХ. В некоторых особых случаях может потребоваться биопсия печени для определения степени поражения желчных протоков и исключения других одновременных заболеваний печени, таких как аутоиммунный гепатит (АИГ) или метаболическая ассоциированная жировая болезнь печени (МАЖБП, иногда также называемая НАЖБП).

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первичный билиарный холангит (ПБХ)

После диагностики ПБХ лечащему врачу необходимо оценить стадию заболевания (степень фиброза печени, вплоть до цирроза). УЗИ и эластография печени (FibroScan®) могут быть использованы для этой цели, и если выполняется биопсия печени, это также даст информацию о фиброзе.

Что может сделать мой доктор?

Точный диагноз имеет основополагающее значение для определения соответствующего лечения. Поскольку ПБХ является редким заболеванием печени, важно, чтобы пациенты с ПБХ контролировались гепатологами (эксперты в заболеваниях печени).

Ваш врач осмотрит ваш случай и назначит и отрегулирует лекарства в соответствии с вашим ответом на лечение. Кроме того, он/она будет оценивать возможные проблемы, которые могут возникнуть во время болезни, включая другие заболевания, связанные с ПБХ.

Стандартное лечение ПБХ - это естественная желчная кислота урсодезоксихолевая кислота (УДХК). Оно обычно очень хорошо переносится и не имеет серьезных побочных эффектов. Рекомендуемая суточная дозировка составляет от 13 до 15 мг на килограмм массы тела, как правило, в двух разделенных дозах и препарат предназначен для лечения на протяжении всей жизни. Ваш гепатолог рассчитает правильную дозировку для вас, и адаптирует ее, если у вас есть соответствующее изменение веса. Поскольку правильная дозировка УДХК связана с длительной продолжительностью жизни и более низкой вероятностью трансплантации печени при ПБХ, это может считаться важным для защиты вашей печени. Даже пациентов с ранней стадией заболевания следует лечить с помощью УДХК, чтобы избежать прогрессирования. Действительно, у большинства пациентов прогрессирование заболевания может быть остановлено и дальнейшее повреждение печени может быть предотвращено с помощью УДХК.

Если лечения с помощью УДХК недостаточно для стабилизации заболевания (реакция анализов печеночных проб на УДХК имеет решающее значение), то могут быть доступны дополнительные варианты лечения, такие как обетихолевая кислота и безафибрат/фенофибрат. Вы можете обсудить с вашим гепатологом наиболее подходящее лечение в вашем случае.

Что касается основных симптомов, то доступны различные методы лечения, чтобы попытаться контролировать зуд, но, к сожалению, еще нет лекарства для лечения усталости. Всегда рекомендуется коррекция факторов, способных усугубить усталость, таких как нарушения сна, анемия или физическая неактивность.

Что я могу сделать?

Ваш гепатолог отвечает за клиническое управление вашего ПБХ и координацию с другими специалистами совместно с вашим семейным врачом.

Но у вас, как пациента, есть и обязанности: следовать назначенным методам лечения, так как это имеет основополагающее значение для его успеха; и заранее подготовиться к приему, что облегчит диалог со всеми лицами, осуществляющими уход.

При хроническом заболевании, как ПБХ, отношения между врачом и пациентом являются долгосрочными и должны быть построены и поддерживаться с самого начала.

Если вы решите использовать альтернативные методы лечения или продукты, вы должны сначала обсудить это со своим врачом, поскольку это может иметь неблагоприятные последствия.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первичный билиарный холангит (ПБХ)

Как контролировать ПБХ

Наблюдение за ПБХ должно быть адаптировано к тяжести заболевания, но обычно проводится путем оценки симптомов, анализов крови, эластографии печени (FibroScan®) и, в некоторых случаях, УЗИ брюшной полости и эндоскопии.

Анализы крови, как правило, рекомендуются каждые 6-12 месяцев, в зависимости от тяжести и стабильности заболевания. Особого внимания могут потребовать молодые женщины, пациенты мужского пола и те, у кого развился цирроз, в том числе проведения регулярного УЗИ брюшной полости.

Пациенты, страдающие ПБХ, могут иметь повышенный риск остеопороза (снижение плотности костной ткани). Поэтому необходимы тесты на плотность костной ткани (остеоденситометрия) и профилактические меры.

Очень редко пациенту с ПБХ потребуется трансплантация печени, т.е. при конечной стадии заболевания печени с цирротическими осложнениями, крупным холестазом или неразрешимым зудом. Однако, если ее выполнить, то она имеет хорошие долгосрочные результаты.

Нужна ли мне специальная диета?

Нет специальной диеты для ПБХ. Рекомендация будет заключаться в поддержании здорового, сбалансированного питания. Избегайте любых добавок и трав без консультации с вашим врачом в первую очередь. Пациентам с ПБХ рекомендуется избегать курения, что, как было доказано, усугубляет аутоиммунные расстройства в целом и ПБХ в частности, а также любое чрезмерное потребление алкоголя.

Можно мне семью?

Да. Средний возраст диагноза составляет 55 лет, но если вы моложе и детородного возраста, вы можете уточнить у своего врача, который даст рекомендации в зависимости от стадии вашего заболевания. Обычно беременность и уход за больными возможны для подавляющего большинства пациентов.

Часто молодые женщины спрашивают, могут ли они передавать ПБХ своим детям. ПБХ не наследственный, но из-за генетического фона заболевания вероятность развития у прямых родственников ПБХ (или других аутоиммунных заболеваний) выше по сравнению с общей популяцией. По оценкам, примерно 5 % родственников первой линии пациента с ПБХ, в первую очередь женщины, будут подвержены риску развития ПБХ. В настоящее время нет официальных рекомендаций по скринингу членов семьи при ПБХ.

Прививки

Рекомендуется вакцинация против вирусов гепатита A и B, COVID-19 и, в некоторых случаях, пневмококковых инфекций (бактерий). У пациентов с риском заражения тяжелым гриппом (возраст > 65 лет и больные циррозом) вакцинация против гриппа рекомендуется каждую осень. Тем не менее, если вы решите иметь другие вакцины, вы должны поговорить со своим врачом, чтобы проверить ваш конкретный случай.

Первичный билиарный холангит (ПБХ)

Является ли ПБХ инфекционным заболеванием?

Нет. ПБХ не является инфекционным или заразным.

Как найти специалиста?

ПБХ является редким заболеванием и не каждый врач имеет достаточный опыт лечения пациентов с ПБХ. Он должен контролироваться медицинским специалистом в больнице с опытом лечения ПБХ. Некоторые больницы являются частью национальной сети по редким заболеваниям печени и/или общеевропейской сети по борьбе с редкими заболеваниями печени, ERN RARE-LIVER.

Это означает, что пациенты, отмеченные в больницах внутри сети, могут воспользоваться опытом специалистов, работающих в других больницах сети. Обсуждение случаев в рамках сети может помочь в разрешении очень редких и особых случаев.

Для получения дополнительной информации о ERN RARE-LIVER посетите веб-сайт https://rare-liver.eu/.

Найти информацию и поддержку

Организации пациентов важны для того, чтобы помочь вам справиться с воздействием вашего диагноза ПБХ, поделиться опытом и облегчить ваш диалог с вашими медицинскими работниками. С редким заболеванием нужно понять, что происходит с вашим здоровьем. Кроме того, пациентские организации предоставят вам поддержку и заставят вас чувствовать себя более адаптированным лицом к вашему состоянию. Вы можете найти организации пациентов в вашей стране на сайте ERN RARE-LIVER (https://rare-liver.eu/patients/patient-organisations).

Дисклеймер

Информация, предоставленная бесплатно на нашем сайте, была собрана в соответствии с нашими знаниями, чтобы дать заинтересованным читателям первоначальный обзор возможных заболеваний и вариантов лечения. Они предназначены исключительно в информационных целях и ни в коем случае не заменяют личные советы, обследование или диагноз уполномоченными врачами.