ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний біліарний холангіт (ПБХ)

Що таке ПБХ?

Первинний біліарний холангіт (ПБХ), є хронічним аутоімунним захворюванням печінки, що вражає невеликі внутрішньопечінкові жовчні протоки, що призводить до запалення у них. Перебіг захворювання, як правило, м'який, але з часом, ПБХ може призвести до утворення рубцевої тканини в печінці (фіброз) і в кінцевому підсумку до цирозу, якщо не лікувати.

Імунна система працює, щоб захистити ваше тіло від вірусів, бактерій і хімічних речовин і в рамках цього захисту виробляє антитіла. У разі аутоімунного захворювання ваша імунна система виробляє антитіла, спрямовані на тканини організму (так звані аутоантитіла) і помилково атакує компоненти власного тіла. У випадку з ПБХ, цілями цієї атаки є невеликі внутрішньопечінкові жовчні протоки, що викликає холестаз.

Холестаз, нездатність печінки адекватно виділяти жовч до кишківника, є основним наслідком пошкодження жовчовивідних шляхів, викликаних аутоімунністю при ПБХ. Накопичення жовчі в печінці токсичне і призводить до стійкого запалення і розвитку фіброзних рубців, що в свою чергу посилює холестаз в порочному колі, як показано нижче. Тому холестаз відіграє ключову роль у розвитку ПБХ.

Рання діагностика має важливе значення для того, щоб лікування, особливо антихолестатичні препарати, допомогло перервати це порочне коло і запобігти або сповільнити прогресування захворювання. Пацієнти, які діагностуються рано і показують хорошу реакцію на правильну медичну терапію, мають незмінену тривалість життя. На щастя, це відбувається у більшості пацієнтів.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний біліарний холангіт (ПБХ)

Кого уражує?

90% пацієнтів з ПБХ - жінки, а більшість пацієнтів діагностуються у віці від 35 до 55 років. Поширеність захворювання (кількість випадків у даній популяції) для жінок старше 40 років оцінюється в ~ 1 / 1000.

Чому у мене ПБХ?

Причина цього рідкісного захворювання печінки невідома. Генетична схильність в поєднанні з факторами навколишнього середовища може бути відповідальною за аутоімунну дисфункцію, що викликає розвиток ПБХ. Тим не менш, більшість випадків ПБХ є спорадичні, при цьому інші члени сім'ї не хворіють.

Які можливі симптоми?

У багатьох пацієнтів немає ніяких симптомів. Симптоми, про які часто повідомляють пацієнти, - це втома і свербіж. Додаткові симптоми можуть включати сухість слизових оболонок (очі, рот, статеві органи). Деякі пацієнти також страждають від болю в суглобах.

Оскільки ці симптоми часто ледь помітні і не обов'язково виникають, вони рідко призводять до діагностики ПБХ. Ці симптоми, особливо стомлюваність, не залежать від стадії захворювання.

Більшість пацієнтів з ПБХ також можуть страждати від інших позапечінкових аутоімунних захворювань та/або синдромів, таких як синдром Шегрена, синдром CREST (кальциноз, феномен Рейно, порушення моторики стравоходу, склеродактілія та телеангіектазії), аутоімунний тиреоїдит Хашимото, і, отже, існує необхідність консультування між медичними спеціальностями.

Як діагностується ПБХ?

В даний час ПБХ в основному виявляється після рутинних аналізів крові. Аномальні результати печінкових проб, що перевищують норму, вказують на холестаз у поєднанні з нормальним ультразвуком печінки та жовчовивідних шляхів, але позитивні антимітохондріальні антитіла (AMA) або специфічні антиядерні антитіла (ANA) призводять до швидкої діагностики.

Основними показниками крові, що виходять за межі норми є підвищений рівень лужної фосфатази (ЛФ) з/без ГГТ, вторинним по відношенню до запалення жовчних проток, і часто підвищений імуноглобулін M (IgM), а також підвищений рівень холестерину. Легко або помірно підвищені (менше 5 разів від нормального значення) аланін амінотрансфераза (АЛТ) і аспартат амінотрансфераза (АСТ) часто можуть бути знайдені. AMA можуть бути виявлені у більш ніж 90% пацієнтів.

Біопсія печінки може бути проведена, але не потрібна для підтвердження діагнозу, якщо є біохімічний холестаз і позитивні аутоантитіла, пов'язані з ПБХ. У деяких особливих випадках може знадобитися біопсія печінки, щоб визначити ступінь втрати жовчних проток і виключити інші супутні захворювання печінки, такі як аутоімунний гепатит (АІГ) або метаболічно-асоційована жирова хвороба печінки (МАЖХП), іноді також називається НАЖХП).

Після постановки діагнозу ПБХ лікар повинен оцінити стадію захворювання (ступінь фіброзу печінки, аж до цирозу). З цією метою можна використовувати УЗД та еластографію печінки (FibroScan®), і при проведенні біопсії печінки це також дасть інформацію про фіброз.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний біліарний холангіт (ПБХ)

Що може зробити мій лікар?

Точний діагноз є фундаментальним для визначення відповідного лікування. Оскільки ПБХ є рідкісним захворюванням печінки, важливо, щоб за пацієнтами з ПБХ спостерігали гепатологи (експерти з захворювань печінки).

Ваш лікар огляне ваш випадок і буде призначати і коригувати ліки відповідно до вашої відповіді на лікування. Крім того, він оцінить можливі проблеми, які можуть виникнути під час перебігу захворювання, включаючи інші захворювання, пов'язані з ПБХ.

Стандартним лікуванням ПБХ є натуральна жовчна кислота урсодезоксихолева кислота (УДХК). Вона, як правило, дуже добре переноситься і не має серйозних побічних ефектів. Рекомендована добова доза становить від 13 до 15 мг на кілограм маси тіла, як правило, у двох розділених дозах і призначена як довічне лікування. Ваш гепатолог розрахує правильну дозу для вас, і адаптує її, якщо у вас є відповідна зміна ваги. Оскільки правильна доза УДХК пов'язана зі збільшенням тривалості життя і нижчою вірогідністю трансплантації печінки при ПБХ, це може вважатися необхідним для захисту вашої печінки. Навіть пацієнтів з ранньою стадією захворювання слід лікувати за допомогою УДХК, щоб уникнути прогресування. Дійсно, у більшості пацієнтів прогресування захворювання можна зупинити і подальше пошкодження печінки можна запобігти за допомогою УДХК.

Якщо лікування з УДХК недостатньо для стабілізації захворювання (відповідь аналізів крові, що вказують на стан печінки, на прийом УДХК має вирішальне значення), можуть бути доступні додаткові варіанти лікування, такі як обетіхолева кислота і безафібрат / фенофібрат. Ви можете обговорити з вашим гепатологом найбільш підходяще лікування у вашому випадку.

Що стосується основних симптомів, різні методи лікування доступні, які можна спробувати для контролю свербіжу, але, на жаль, ще немає препаратів для лікування втоми. Завжди рекомендується корекція факторів, які можуть погіршити стомлюваність, таких як порушення сну, анемія або фізична бездіяльність.

Що я можу зробити?

Ваш гепатолог відповідає за клінічне управління вашим ПБХ, а також за координацію з іншими фахівцями спільно з вашим сімейним лікарем.

Але ви, як пацієнт, також маєте обов'язки: дотримуватися призначеного лікування, так як це є основоположним для його успіху; і заздалегідь підготувати призначення, які полегшать діалог з усіма доглядальниками.

При хронічному захворюванні, такому як ПБХ відносини між лікарем і пацієнтом є довгостроковими і повинні бути побудовані і підтримуватися з самого початку.

Якщо ви вирішили використовувати альтернативні методи лікування або продукти, ви повинні обговорити це з лікарем спочатку, оскільки це може мати несприятливі наслідки.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний біліарний холангіт (ПБХ)

Як контролювати ПБХ

Спостереження за ПБХ слід адаптувати до тяжкості захворювання, але зазвичай проводиться шляхом оцінки симптомів, аналізів крові, еластографії печінки (FibroScan®), а в деяких випадках - УЗД черевної порожнини та ендоскопії.

Аналізи крові, як правило, рекомендуються кожні 6-12 місяців, в залежності від тяжкості і стабільності захворювання. Молодші жінки, пацієнти чоловічої статі і ті, у кого розвинувся цироз, можуть вимагати особливої уваги, в тому числі регулярного УЗД черевної порожнини.

Пацієнти, які страждають на ПБХ, можуть мати підвищений ризик остеопорозу (зниження щільності кісткової тканини). Тому необхідні тести щільності кісткової тканини (остеоденситометрія) і профілактичні заходи.

Дуже рідко пацієнту з ПБХ потрібна трансплантація печінки, тільки для кінцевої стадії захворювання печінки з цирозними ускладненнями, великим холестазом або невиліковним свербіжем. Однак, якщо її зроблено, він має хороші довгострокові результати.

Чи потрібна спеціальна дієта?

Особливої дієти для ПБХ немає. Рекомендовано дотримуватись здорової, добре збалансованої дієти. Уникайте будь-яких добавок і трав без консультації з лікарем в першу чергу. Пацієнтам з ПБХ рекомендується уникати куріння, що, як було показано, посилює аутоімунні розлади в цілому і при ПБХ зокрема, а також будь-яке надмірне вживання алкоголю.

Чи можу я мати сім'ю?

Так. Середній вік діагностики становить 55 років, але якщо ви молодші і дітородного віку, ви можете проконсультуватися зі своїм лікарем, який дасть рекомендації в залежності від стадії вашого захворювання. Як правило, вагітність і догляд за хворими можливі для переважної більшості пацієнтів.

Часто молоді жінки запитують, чи можуть вони передавати ПБХ своїм дітям. ПБХ не є спадковим, але через генетичний фон захворювання ймовірність розвитку прямих родичів ПБХ (або інших аутоімунних захворювань) вище в порівнянні з населенням в цілому. Підраховано, що приблизно 5% родичів першого ступеня пацієнта з ПБХ, в першу чергу жінки, будуть схильні до ризику розвитку ПБХ. В даний час немає офіційних рекомендацій для скринінгу членів сім'ї при ПБХ.

Вакцинація

Рекомендується вакцинація проти вірусів гепатиту A і B, COVID-19, а в деяких випадках пневмококових інфекцій (бактерій). У пацієнтів з ризиком зараження тяжким грипом (віком > 65 років і пацієнтам з цирозом) вакцинація проти грипу рекомендується щоосені. Тим не менш, якщо ви вирішили застосувати інші вакцини, ви повинні поговорити зі своїм лікарем, щоб перевірити ваш конкретний випадок.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Первинний біліарний холангіт (ПБХ)

Чи є ПБХ інфекційним захворюванням?

ПБХ не є інфекційним або заразним.

Як знайти фахівця?

ПБХ є рідкісним захворюванням і, таким чином, не кожен лікар має достатній досвід для лікування пацієнтів з ПБХ. Він повинен управлятися медичним фахівцем в лікарні з досвідом лікування ПБХ. Деякі лікарні є частиною національної мережі рідкісних захворювань печінки та/або загальноєвропейської мережі рідкісних захворювань печінки, ERN RARE-LIVER.

Це означає, що пацієнти, відмічені в лікарнях мережі, можуть скористатися досвідом фахівців, які працюють в інших лікарнях мережі. Обговорення випадків в мережі може допомогти дуже рідкісним і особливим випадкам, які необхідно вирішити.

Для отримання додаткової інформації про ERN RARE-LIVER, відвідайте веб-сайт https://rare-liver.eu/.

Знайти інформацію та підтримку

Організації пацієнтів мають важливе значення для того, щоб допомогти вам впоратися з впливом вашого діагнозу ПБХ, поділитися досвідом та полегшити ваш діалог з постачальниками медичних послуг. При рідкісному захворюванні потрібно розуміти, що відбувається з вашим здоров'ям. Крім того, пацієнтські організації нададуть вам підтримку і змусять вас почувати себе більш адаптованим до вашого стану.
Ви можете знайти пацієнтські організації у вашій країні на сайті ERN RARE-LIVER (https://rare-liver.eu/patients/patient-organisations).

Дисклеймер

Інформація, надана безкоштовно на нашому сайті, була зібрана в міру наших знань, щоб надати зацікавленим читачам початковий огляд можливих захворювань і варіантів лікування. Вони призначені виключно для інформаційних цілей і ні в якому разі не замінюють особисту консультацію, обстеження або діагностику уповноваженими лікарями.