

СЛУЧАЙ ПЕРВИЧНОГО БИЛИАРНОГО ЦИРРОЗА

УДК 616.36—004—037

Поступила 4.03.2011 г.



М.А. Курьшева, к.м.н., доцент;

А.В. Клеменов, д.м.н., доцент

Городская клиническая больница №30, Н. Новгород

Прогнозирование течения первичного билиарного цирроза позволяет определить оптимальные сроки для трансплантации печени. Приведен случай применения индекса Мейо, учитывающего доступные для практического врача параметры прогнозирования выживаемости и определения тактики ведения больной первичным билиарным циррозом.

Ключевые слова: первичный билиарный цирроз, желчнокаменная болезнь, индекс Мейо.

English

A case of primary biliary cirrhosis

М.А. Kurysheva, PhD, Associate Professor;

А.В. Klemenov, D.Med.Sc., Associate Professor

City Clinical Hospital No.30, Nizhny Novgorod

The prognosis of primary biliary cirrhosis enables to determine optimal time for liver transplantation. There has been presented the case of using Mayo risk score taking into account the parameters available for a physician to prognosticate survival rate and determine the surveillance of the female patient with primary biliary cirrhosis.

Key words: primary biliary cirrhosis, cholelithiasis, Mayo risk score.

Первичный билиарный цирроз (ПБЦ) — иммуновоспалительное заболевание междольковых и септальных желчных протоков с их постепенным разрушением и исходом в дуктопению, персистирующий холестаз и печеночную недостаточность. ПБЦ болеют преимущественно женщины среднего возраста.

Часто заболевание выявляют на бессимптомной стадии по измененным анализам крови, выполняемым по причинам, не связанным с заболеванием печени. Основные симптомы ПБЦ обусловлены длительным холестазом, а самые ранние проявления представлены кожным зудом и слабостью. При длительном течении заболевания развиваются мальабсорбция с нарушением всасывания жирорастворимых витаминов и кальция, остеопороз. Характерными проявлениями ПБЦ являются повышенные концентрации щелочной фосфатазы, гамма-глутамилтранспептидазы и трансаминаз; по мере прогрессирования заболевания нарастает уровень билирубина, снижается содержание альбумина и протромбина, что является плохим прогностическим признаком. Основным серологическим маркером ПБЦ служат антимитохондриальные антитела, у большинства больных выявляемые в титре более 1:40.

Установить диагноз ПБЦ и получить представление о продолжительности заболевания, прогнозе и эффективности проводимого лечения позволяют результаты биопсии печени. Дополнительные методы диагностики — УЗИ, компьютерную и магнитно-резонансную томографию, холангиографию, эндоскопическую ретроград-

ную панкреатохолангиографию — обычно используют для исключения обструкции желчных протоков.

Средняя выживаемость больных с клиническими проявлениями ПБЦ составляет 7–10 лет, при бессимптомном течении заболевания — 10–16 лет. Для прогнозирования течения ПБЦ на практике широко используют модель клиники Мейо, позволяющую обойтись в оценке без результатов биопсии печени:

$\text{возраст} \times 0,04 + 0,87 \ln(\text{уровень билирубина сыворотки}) - 2,53 \ln(\text{уровень альбумина сыворотки}) + 2,38 \ln(\text{протромбиновое время}) + 0,86$ (при наличии отеков).

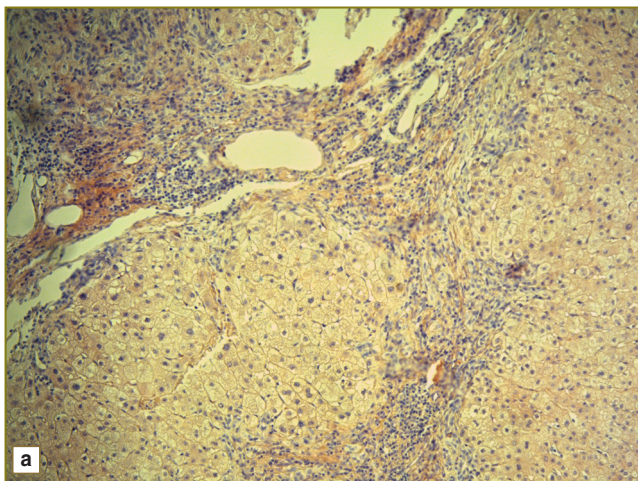
По результатам модели выведены номограммы, позволяющие оценить ожидаемую выживаемость и определить сроки выполнения трансплантации печени. Оптимальным для трансплантации считается индекс Мейо в пределах 5,9–7,8.

Приведем случай применения модели клиники Мейо для прогнозирования выживаемости и определения тактики ведения больной ПБЦ.

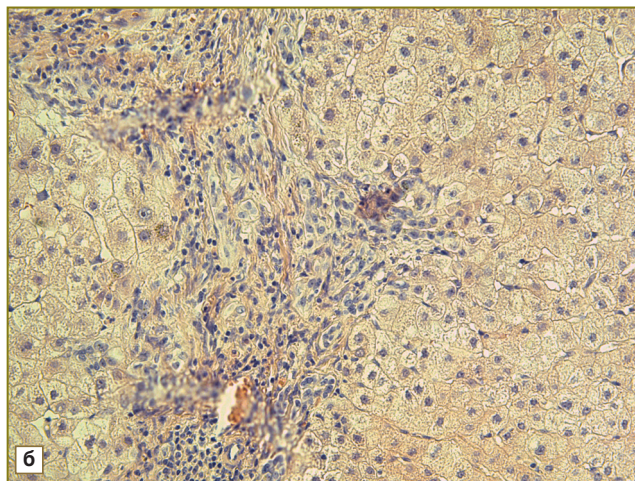
Больная П. 64 лет поступила в стационар Городской клинической больницы №30 Н. Новгорода 10.02.2010 г. с жалобами на общую слабость, похудание, дискомфорт в правом подреберье, кожный зуд. Известно, что больная с 2004 г. страдает желчнокаменной болезнью, о наличии камней узнала после проведения УЗИ, эпизодов печеночной колики не было.

Данные объективного обследования: состояние — средней тяжести, отмечаются иктеричность склер, желтушность

Для контактов: Клеменов Алексей Викторович, тел. моб. +7 910-389-96-11; e-mail: klemenov_av@list.ru



Признаки портопортального фиброза с мононуклеарной инфильтрацией; микрофотография, окраска гематоксилином и эозином, увеличение 10 (а) и 20 (б)



кожи, пальмарная эритема, «сосудистые звездочки», следы расчесов на коже. Со стороны сердца и легких патологии не отмечено. Живот равномерно участвует в акте дыхания, в объеме не увеличен, при пальпации — безболезненный, определяется увеличение печени на 3 см из-под реберного края (размеры по Курлову: 20×14×9 см), ее поверхность — мелкобугристая, край заострен, болезненности при пальпации не отмечено. Периферических отеков нет.

Лабораторные показатели документировали увеличение трансаминаз: АЛТ — 248 ед./л; АСТ — 175 ед./л; общего билирубина — 35,3 мкмоль/л (прямого — 2,53; непрямого — 32,85 мкмоль/л); щелочной фосфатазы — 1238 ед./л; гамма-глутамилтранспептидазы — 173,8 ед./л; а также снижение концентрации альбумина — 39,6 г/л.

Лабораторные маркеры вирусных гепатитов не выявлены. Фиброгастроуденоскопия патологии не установила. УЗИ органов брюшной полости подтвердило наличие конкрементов в желчном пузыре, гепатоспленомегалию и обнаружило расширение диаметра холедоха до 10 мм.

Холестатический синдром и расширение диаметра общего желчного протока явились основанием к плановой лапароскопической холецистэктомии. В ходе операции было обращено внимание на бугристую структуру печени, что побудило к выполнению ее краевой биопсии. По результатам гистологического исследования биоптата выявлены выраженный портопортальный фиброз с инфильтрацией мононуклеарами I степени и признаки очаговой жировой дистрофии (см. рисунок). Для уточнения этиологии поражения печени проведено исследование антимитохондриальных антител, титр которых оказался высок — 1:1230.

По результатам проведенного обследования был установлен диагноз: «первичный билиарный цирроз печени, класс А по Чайльд–Пью, печеночная энцефалопатия I степени. Желчнокаменная болезнь, состояние после лапароскопической холецистэктомии».

Следует отметить закономерность подобного сочетания. Уменьшение количества функционирующей печеночной паренхимы и нарушение желчевыделения при ПБЦ нередко приводят к камнеобразованию, а иногда могут выступать причиной диагностических ошибок. В частности, в данном случае лишь морфологическое исследование позволило установить факт ПБЦ, а до того, в течение длительного времени, происхождение клинической симптоматики связывалось с желчнокаменной болезнью, т.е. следствие заболевания представлялось его причиной.

Расчет прогноза выживаемости больной с использованием критериев клиники Мейо [64×0,04+0,87ln35,3–2,53ln39,6+2,38ln15=2,8] позволил оценить ожидаемую выживаемость в пределах семи лет и констатировать, что трансплантации печени на данный момент не требуется. В качестве патогенетического лечения был рекомендован прием препаратов урсодезоксихолевой кислоты, признанных наиболее действенным средством при ПБЦ. Лечение урсосаном в дозе 20 мг/кг/сут через месяц привело к значительному уменьшению зуда и благоприятной динамике лабораторных показателей: АЛТ — 128 ед./л; АСТ — 75 ед./л; билирубин общий — 30,0; прямой — 2,2; непрямой — 27,8 мкмоль/л; гамма-глутамилтранспептидаза — 113,5 ед./л; щелочная фосфатаза — 258,0 ед./л. Прием препарата был рекомендован и в дальнейшем.