

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00218&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00218. Первинний біліарний холангіт

Автор: Ritva Koskela
Редактор оригінального тексту: Jukka Pekka Jousimaa
Дата останнього оновлення: 2018-03-29

Основні положення

- Раніше це захворювання називали первинним біліарним цирозом, але нова назва - первинний біліарний холангіт (ПБХ) - описує його найкраще: аутоімунне захворювання печінки, яке при повільному прогресуванні може призвести до цирозу.
- Хронічне холестатичне захворювання з невідомою етіологією характеризується запаленням дрібних жовчних проток.
- На момент діагностики у пацієнтів часто є лише кілька симптомів. Обстеження розпочинають у зв'язку з підвищеним рівнем лужної фосфатази (ЛФ).
- Значне збільшення концентрації білірубіну є ознакою активного або прогресуючого захворювання.

Епідеміологія

- Захворюваність становить 0,2-5,8 нових випадків/100 000 населення, поширеність 10-50/100 000 населення.
- 90% пацієнтів є жінками.
- Перші прояви з'являються у віці (20-)40-60(-70) років.

Симптоми та ознаки

- Типовим пацієнтом є жінка середнього віку, яка не має симптомів або наявна їх незначна кількість.
- Аномальну концентрацію ЛФ виявляють випадково.
- Можливі симптоми: свербіж, жовтяниця та гепатомегалія.
 - Генералізований свербіж, спочатку лише ввечері, є розповсюдженим симптомом. Свербіж може з'явитися під час застосування естрогенів або лікарських засобів, що викликають холестаза, а іноді і у зв'язку з вагітністю.
 - Жовтяницю виявляють у 10% пацієнтів.
 - Гепатомегалію виявляють у 50% пацієнтів при первинному обстеженні.
- Спленомегалію, ксантелазми або цироз печінки виявляють у деяких пацієнтів вже після їх первинного обстеження.
- Неспецифічні симптоми включають втому, суглобові симптоми та сухість у роті або очах.
- Остеопороз настанова 00419 [Остеопороз] є поширеним при прогресуванні захворювання.

Обстеження

- Див. Оцінка пацієнта з відхиленнями результатів функціональних печінкових проб настанова 00213 [Оцінка стану пацієнта (-...)]
- Основні лабораторні дослідження
 - ШОЕ зазвичай збільшується.
 - Підвищується рівень холестерину та жовчних кислот при більш тяжкому захворюванні.
- Рівень ЛФ в плазмі крові часто помітно підвищується. АЛТ може бути помірно підвищеною.
- Рівень ГГТ може бути підвищеним. Білірубін збільшується лише при прогресуванні захворювання.
- Якщо збільшується тільки концентрація ЛФ, слід провести тест на ізофермент ЛФ.
- Тестування на аутоімунне захворювання печінки: антитіла до гладенької мускулатури, антимітохондріальні антитіла, IgG, IgM
 - Антимітохондріальні антитіла виявляються у 95% хворих.

- Сироватковий IgM збільшується у 80% пацієнтів.
- Візуалізація печінки
 - Результати ультразвукової діагностики можуть бути нормальними або виявляти зміни, що свідчать про цироз (майте на увазі також інші етіології).
 - МР-холангіографія іноді корисна при диференційній діагностиці (для виключення первинного склерозуючого холангіту [ПСХ]).
- Біопсія печінки зазвичай виконується для підтвердження діагнозу та ступеня ураження печінки.
- При диференційній діагностиці слід враховувати інші холестатичні захворювання печінки і цироз, викликаний іншими причинами.

Діагностика

- Позитивні антимітохондріальні антитіла та підвищена концентрація ЛФ в плазмі свідчать на користь діагнозу первинний біліарний холангіт.
- Ступінь ураження печінки слід оцінити за допомогою біопсії печінки.

Терапія [доказ|В] [04630] [доказ|С] [04848] [доказ|В] [05736] [доказ|В] [05742]

- Не встановлено жодного препарату, який би уповільнив прогресування хвороби. Урсодезоксихолева кислота (13-15 мг/добу) на ранніх стадіях поліпшує лабораторні показники і, ймовірно, відстрочує розвиток цирозу та необхідність трансплантації печінки, але недостатньо доказів про вплив на довгостроковий прогноз [доказ|С] [03328].
- Будесонід (6-9 мг/добу) у поєднанні з урсодезоксихолевою кислотою іноді допомагає у проблемних випадках (погана відповідь на лікування урсодезоксихолевою кислотою, суттєві запальні явища за результатами гістологічного дослідження, але відсутність цирозу печінки).
- Свербіж можна лікувати антигістамінними препаратами, рифампіцином або холестираміном, який також корисний для супутньої гіперхолестеринемії.
- Слід в достатній кількості приймати кальцій і вітамін D, щоб запобігти ураженню кісток.

- Остеопороз можна лікувати бісфосфонатами або естрогенним пластиром після менопаузи.
- Може бути необхідною трансплантація печінки у зв'язку з ускладненнями ПБХ: печінкова недостатність, рецидивні кровотечі з варикозно розширених вен, асцити, які важко піддаються лікуванню, нестерпний свербіж пов'язаний з холестаазом, тощо; зазвичай не раніше, ніж у віці від 60 до 65 років.
- Лікування та спостереження проводяться в спеціалізованому медичному закладі.
- Частота подальших контрольних оглядів визначається тяжкістю захворювання печінки.
 - Функціональні печінкові тести проводять кожні 3-12 місяців
 - УЗД печінки кожні 1-3 роки

Прогноз

- Загострення захворювання легше передбачити, ніж у більшості інших цирозів. Підвищена концентрація білірубіну є ознакою поганого прогнозу.
- Після початку симптомів очікувана тривалість життя без трансплантації печінки становить 5-10 років.

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [\[пов'язані | Primary biliary cirrhosi...\]](#)
- Інші доказові висновки [\[пов'язані | Primary biliary cirrhosi...\]](#)
- Онлайн ресурси [\[пов'язані | Primary biliary cirrhosi...\]](#)
- Література [\[пов'язані | Primary biliary cirrhosi...\]](#)

Настанови

- [Настанова 00419](#). Остеопороз.
- [Настанова 00213](#). Оцінка стану пацієнта (-ки) з аномальними результатами печінкових проб.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 04630](#). D-penicillamine for primary biliary cirrhosis.
Дата оновлення: 2004-12-17
Рівень доказовості: B
Резюме: D-penicillamine appears not to reduce the mortality of patients with primary biliary cirrhosis and increases the occurrence of adverse events.
- [Доказовий огляд 04848](#). Methotrexate for primary biliary cirrhosis.
Дата оновлення: 2010-07-27
Рівень доказовості: C
Резюме: Methotrexate may not be beneficial in patients with primary biliary cirrhosis compared with placebo.
- [Доказовий огляд 05736](#). Azathioprine for primary biliary cirrhosis.
Дата оновлення: 2007-12-19
Рівень доказовості: B
Резюме: Azathioprine appears not to be effective for patients with primary biliary cirrhosis
- [Доказовий огляд 05742](#). Cyclosporin A for primary biliary cirrhosis.
Дата оновлення: 2007-12-27
Рівень доказовості: B
Резюме: Cyclosporin A appears not to be effective on mortality, liver transplantation, or progression of primary biliary cirrhosis
- [Доказовий огляд 03328](#). Ursodeoxycholic acid in the treatment of primary biliary cirrhosis.
Дата оновлення: 2016-02-15
Рівень доказовості: C
Резюме: Ursodeoxycholic acid may not have any significant benefits on all-cause mortality, all-cause mortality or liver transplantation, pruritus, or fatigue in patients with primary biliary cirrhosis, although it seems to have a beneficial effect on liver biochemistry measures.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00218 Ключ сортування: 009.023 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2018-03-29

Автор(и): Ritva Koskela Автор(и) попередніх версій статті: Pekka Pikkarainen Редактор(и): Jukka Pekka Jousimaa
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Surgery Gastroenterology

Ключові слова індексу

mesh: Pruritus mesh: Liver Diseases mesh: Liver cirrhosis, biliary mesh: Liver mesh: primary biliary liver cirrhosis
primary biliary cirrhosis PBC mesh: Liver Cirrhosis mesh: Hypercholesterolemia cholestasis ALP
alkaline phosphatase icpc-2: D97 speciality: Gastroenterology speciality: Internal medicine speciality: Surgery