

**БЫСТРОПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ПЕЧЕНОЧНО-КЛЕТОЧНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПРИ ПЕРВИЧНОМ БИЛИАРНОМ ЦИРРОЗЕ ПЕЧЕНИ КАК
ПРИЧИНА ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПЕЧЕНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

М. Ю. Важнова, С. В. Шумилова, И. Ю. Колесникова

ФГБОУ ВО Тверской государственной медицинский университет Минздрава России

Первичный билиарный цирроз печени (ПБЦ) – это хронический прогрессирующий деструктивно-воспалительный процесс аутоиммунного генеза, поражающий внутрипеченочные желчные протоки и приводящий к развитию холестаза и цирроза [1]. Заболеваемость ПБЦ составляет 18-240 больных на 1 млн населения. В структуре мировой смертности доля ПБЦ среди всех циррозов печени составляет почти 2 %, 90-95 % больных составляют женщины [2, 3]. Наиболее важным прогностическим фактором является возраст пациента на момент диагностики ПБЦ. При первичной диагностике у лиц среднего возраста (40-50 лет) вероятность успешной терапии и длительного непрогрессирующего течения с хорошим прогнозом очень велика [4].

Цель исследования: поделиться клиническим наблюдением ПБЦ с быстро прогрессирующей печеночно-клеточной недостаточностью.

Больная С., 33 года, поступила в гастроэнтерологическое отделение с жалобами на интенсивный, постоянный кожный зуд, больше ночью, непрерывно рецидивирующую желтуху кожи и склер, бессонница ночью, сонливость днем, рецидивирующие носовые кровотечения. Похудела на 8 кг в сентябре 2014 г. Отмечала редкие кровотечения из носа. Моча темная, стул окрашен, 1-2 раза в сутки, вздутие живота.

Из анамнеза известно, что с апреля 2014 г. появился интенсивный кожный зуд, с сентября нарастает желтуха кожи и склер. Обследована в ГЭО ОКБ, резко положительные АМА, отрицательные маркеры вирусных гепатитов, диагностирован ПБЦ на стадии холестатического гепатита минимальной активности. Начата терапия урсодезоксихолевой кислотой (УДХК), выполнен курс плазмафереза. Выписана с улучшением печеночных проб, уменьшением зуда. Далее наблюдалась у гастроэнтеролога ОКП, у терапевта по месту жительства. Принимала УДХК 1000 мг в сутки, азатиоприн 100 мг в сутки, преднизолон 30 мг в сутки. Очередная госпитализация в гастроэнтерологическое отделение в январе 2015 г. в связи с неэффективностью терапии.

При поступлении состояние удовлетворительное. Температура тела 36,6°C. Сознание ясное. Кожные покровы с выраженной желтухой, сухие, множественные эскориации. Видимые слизистые иктеричные. Питание понижено, ИМТ 18 кг/м². Пастозность стоп, отеков нет. Лимфоузлы не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Пульс 78 уд/мин, удовлетворительного наполнения, ритмичный. АД 120/70 мм рт. ст., границы сердца в норме. Тоны сердца звучные. Язык влажный, слегка обложен светлым налетом. Живот симметричный, участвует в акте дыхания. Пальпаторно чувствительный в правом подреберье, симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень на 1 см из-под края реберной дуги, край закруглен, безболезненная. Размеры печени по Курлову 10×9×8 см. Селезенка пальпируется на +2 см ниже реберной дуги, безболезненная. Почки не пальпируются. В анализах выявлялась гипербилирубинемия до 450 мкм/л, повышение трансаминаз до 1,5 верхних границ нормы, гипоальбуминемия, гипокоагуляция. При компьютерной томографии органов брюшной полости – признаки портальной гипертензии.

За время госпитализации незначительно уменьшились желтуха кожи и склер, кожный зуд. В связи с сохраняющейся стойкой печеночной недостаточностью, внутripеченочным холестаазом, агрессивным течением болезни (раннее формирование портальной гипертензии) показано направление больной в ЛПУ г. Москвы для проведения пункционной биопсии печени (для исключения первичного склерозирующего холангита) и решения вопроса о необходимости трансплантации печени.

После консультирования больной была предложена ортотопическая трансплантация. В качестве донора доли печени выступила родная сестра. Операция прошла успешно. Гистологическое заключение удаленной печени: ПБЦ без признаков других аутоиммунных поражений печени (аутоиммунного гепатита, первичного склерозирующего холангита).

В настоящий момент больная получает иммуносупрессивную терапию (циклоsporин А). Самочувствие хорошее, печеночные пробы в пределах нормы.

Заключение: у большинства пациентов ПБЦ – это длительное, медленно прогрессирующее заболевание, при этом случаи быстрого, агрессивного течения заболевания с полной неэффективностью комбинированной базисной терапии, нарастанием портальной гипертензии и печеночно-клеточной недостаточности могут потребовать трансплантации печени по жизненным показаниям.

Литература

1. Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации и Российского общества по изучению печени по диагностике и лечению холестаза / В. Т. Ивашкин, Е. Н. Широкова, М. В. Маевская и др. // РЖГГК.- 2015. - №2.- С. 41-57.
2. Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации и Российского общества. Неинвазивные методы диагностики фиброза у больных первичным билиарным циррозом и первичным склерозирующим холангитом: роль непрямых сывороточных маркеров / А. Ф. Шептулина, Е. Н. Широкова, В. Т. Ивашкин // РЖГГК.- Том 26, №3. – 2016. - С. 54-56.
3. Горлевич И. А., Колесникова И. Ю. Клинический случай синдрома перекреста первичного билиарного цирроза и аутоиммунного гепатита/ Молодежь, наука, медицина [Электронный ресурс]: тезисы 64-й Всероссийской межвузовской студенческой научной конференции с международным участием. – Тверь: Ред.-изд. центр, Твер. гос. мед. ун-т, 2018. — 587 с. – С.155-156.
4. Блюдина А. И., Шептала А. А., Колесникова И. Ю. Первичный билиарный цирроз печени: путь к диагнозу/ Молодежь, наука, медицина [Электронный ресурс]: тезисы 64-й Всероссийской межвузовской студенческой научной конференции с международным участием. – Тверь: Ред.-изд. центр, Твер. гос. мед. ун-т, 2018. — 587 с. – С. 79-81.