

Болеют преимущественно женщины старше 35 лет. Мужчины заболевают лишь в 10–15% случаев. Средний возраст больных 53 года. Ранние проявления: кожный зуд, пигментация кожи, желтуха, ксантелазмы, внепечёночные знаки, гепато- и/или спленомегалия, неспецифические симптомы.

Кожный зуд — наиболее характерный ранний симптом болезни. Вначале он имеет перемежающийся характер, затем становится постоянным, усиливаясь после тёплой ванны и ночью. Зуд без желтухи может быть причиной длительного лечения пациента по поводу неустановленного «кожного заболевания».

На начальных стадиях болезни, особенно у женщин возникает тёмно-коричневая пигментация кожи, вначале в области лопаток, а затем диффузная. Её связывают с отложением меланина в эпидермисе.

Признаки развёрнутой стадии: прогрессирующее ухудшение состояния больного, лихорадка, уменьшение кожного зуда при нарастании желтухи, пигментация и огрубение кожи, очаги депигментации, сходные с витилиго, сыпь. Печень становится огромной, занимает оба подреберья. Появляются признаки портальной гипертензии, однако асцит бывает редко, только в терминальной стадии болезни.

Для первичного билиарного цирроза печени характерны многочисленные [системные поражения](#)

проявляющиеся изменением экзокринных желёз (слёзных, слюнных, поджелудочной железы), почек (тубулоинтерстициальный нефрит, гломерулонефрит), сосудов (васкулит), желудочно-кишечного тракта (дуоденит, папиллит). Синдром Шёгрена выявляют у 70–100% больных. Поражение глаз может долго существовать без вовлечения слюнных желёз и наоборот.

Проявление полигландулярного синдрома

— секреторная недостаточность поджелудочной железы, вызывающая стеаторею. Изменения костей проявляются резорбцией костной ткани с системным остеопорозом, остеомалацией. В лёгких выявляют избыточное развитие соединительной ткани, связанное с поражением печени (недостаток α

¹
-антитрипсина). Эндокринные нарушения у большинства больных затрагивают функцию яичников (аменорея, дисменорея). Часто сочетание первичного билиарного цирроза печени с другими

[хроническими заболеваниями](#)

, преимущественно аутоиммунными: склеродермией (3–18% случаев), системной красной волчанкой, ревматоидным артритом (10%), тиреоидитом Хашимото (18–32%), миастенией, целиакией взрослых, поперечным миелитом и др. С развитием иммунодефицитного состояния, особенно на фоне иммуносупрессивной терапии связывают частое возникновение злокачественных опухолей внепечёночной локализации у этих больных.

Осложнения первичного билиарного цирроза: печёочно-клеточная недостаточность, кровотечения, переломы костей, образование камней в жёлчном пузыре, развитие холангиоцеллюлярной карциномы (чаще у мужчин).

Прогноз первичного билиарного цирроза зависит от стадии болезни. С момента появления первых клинических признаков происходит постепенное, на протяжении 10–12 лет прогрессирование процесса. В терминальной стадии нарастает печёочно-клеточная недостаточность, возникают асцит, гепаторенальный синдром, энцефалопатия. Летальный исход чаще вызывают кровотечение из варикозно расширенных вен, печёночная кома, септицемия.

Интересные статьи:

- 1) [Организирующаяся пневмония](#)

- 2) [Классификация гингивита по тяжести течения](#)

- 3) [Хронический гепатит С](#)