

*Дифференциальный диагноз* проводят с первичным склерозирующим холангитом и другими холестатическими заболеваниями.

*Продолжительность жизни* варьирует в зависимости от клинической манифестации заболевания: у пациентов с асимптомной формой — более 10 лет, с желтухой — около 7 лет.

*Лечение* включает симптоматическую терапию кожного зуда (урсодеоксихолевая кислота 750 мг в день постоянно и/или холестирамин 4,0 - 12,0 г в сутки с учетом выраженности кожного зуда), предупреждение остеодистрофии, коррекцию свертывающей системы крови и **специфическую терапию ПБЦ**. В последнем случае применяют урсодеоксихолевую кислоту (урсофальк, хенофальк), метотрексат. В лечении ПБЦ используют следующие комбинации лекарственных средств: колхицин и УДХК; циклоспорин А (сандимун, сандимун-неорал) и метилпреднизолон (метипред), метотрексат и УДХК. Последняя комбинация является наиболее перспективной, так как удлиняет период до трансплантации печени. Трансплантация печени у больных с данной патологией дает хорошие результаты.

### **Первичный склерозирующий холангит**

Первичный склерозирующий холангит (ПСХ) — аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся негнойным деструктивным воспалением и склерозом вне- и внутриспеченочных желчных протоков, развитием хронического холестаза, билиарного цирроза печени, портальной гипертензии и печеночной недостаточности. Приблизительно в 70% случаев ПСХ сочетается с язвенным колитом. Теоретически в качестве «запускающих» патогенов рассматриваются инфекционные агенты, токсины, вирусы. Важным фактором патогенеза ПСХ являются генетически обусловленные иммунные нарушения в виде повышенной аутореактивности цитотоксичных Т-лимфоцитов и изменения гуморального иммунитета: активация комплемента, циркулирующие иммунные комплексы, обнаружение **перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических антител** — **pANCA**. Специфические антигенные детерминанты pANCA при ПСХ не обнаружены. Предполагается, что в патогенезе ПСХ имеет значение нарушение метаболизма коллагена.

*Клиническая картина.* Болеют преимущественно мужчины (60%). Начало заболевания часто проявляется астенией, желтухой, кожным зудом, холангитом, снижением массы тела, болью в верхнем квадранте живота. При сочетании ПСХ с заболеваниями кишечника их симптомы дополняют клиническую картину. Биохимические изменения крови соответствуют таковым при синдроме холестаза. У 70% больных в сыворотке крови определяются pANCA, которые рассматриваются как маркер генетической предрасположенности к заболеванию. АМА при ПСХ не обнаруживаются.

*Диагноз.* Необходимым условием подтверждения ПСХ является проведение холангиографии, при которой обнаруживают четкообразные нерегулярные желчные протоки. Методом выбора в диагностике ПСХ является ЭРХПГ, методом резерва — ЧЧХГ (чрескожная чреспеченочная холангиография). *Дифференциальный диагноз* проводят с ПБЦ и другими состояниями, вызывающими синдром холестаза.

*Специфического лечения* ПСХ не разработано, единственным эффективным методом является трансплантация печени.