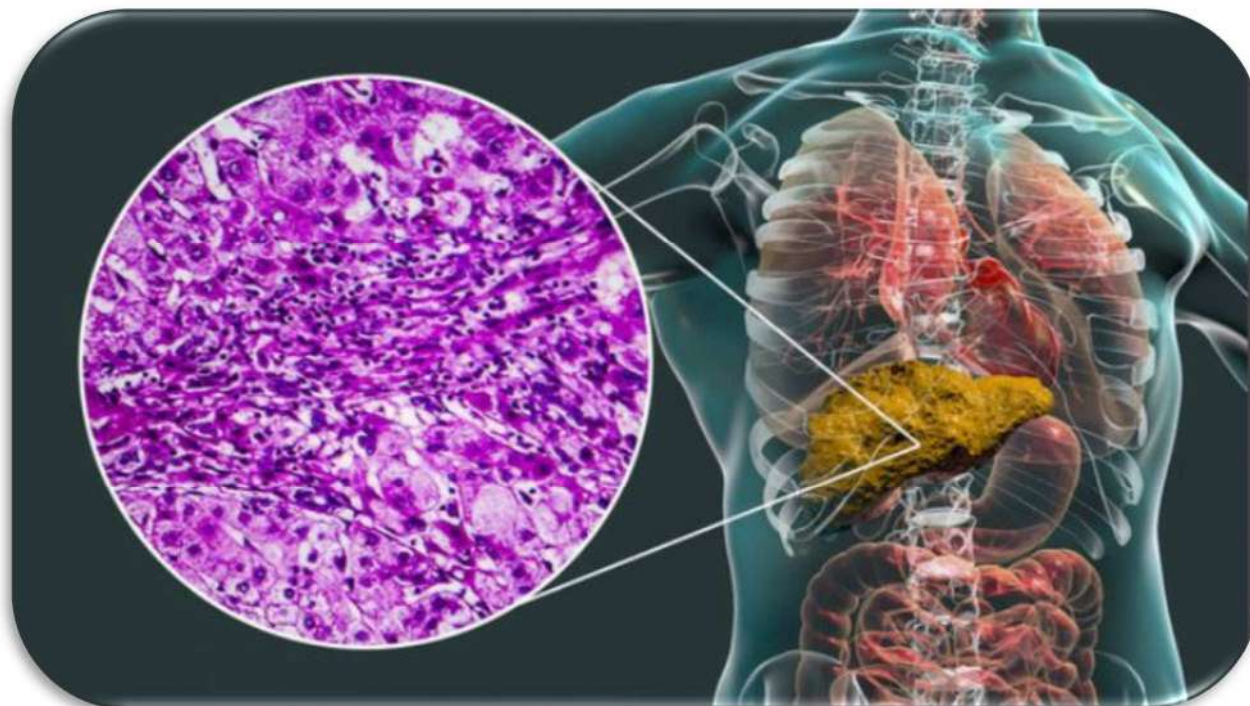




ГБПОУ «ДМК»
РЕСПУБЛИКАНСКАЯ НАУЧНАЯ МЕДИЦИНСКАЯ БИБЛИОТЕКА
Информационно-библиографический отдел



**ПЕРВИЧНЫЙ БИЛИАРНЫЙ ХОЛАНГИТ:
диагностика, лечение и ведение пациентов**

Библиографический обзор

Первичный билиарный холангит (ПБХ) относится к редким заболеваниям, однако остается клинически значимой проблемой. Выявляемость ПБХ во многом зависит от настороженности врача, поскольку заболевание нередко обнаруживается случайно при изменениях биохимических показателей.

Особую сложность представляют случаи с нормальным или пограничным уровнем щелочной фосфатазы, АМА-негативные формы и сочетание признаков ПБХ и аутоиммунного гепатита. В последние годы появились новые данные о вариантах течения заболевания, внепеченочных проявлениях и факторах его прогрессирования, а клинические рекомендации 2026 года подчеркивают значение ранней диагностики и своевременной оценки ответа на терапию.

К Международному дню осведомленности о первичном билиарном холангите (13 сентября) Республиканская научная медицинская библиотека представляет подборку публикаций, посвященных диагностически сложным ситуациям, лечению и ведению пациентов с ПБХ.

Раздел I. Общие вопросы и диагностика

1. **Первичный билиарный холангит** : МКБ-10: K74.3 : клинические рекомендации // Рубрикатор клинических рекомендаций : [сайт]. – 2026. – URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1033_1.

В клинических рекомендациях 2026 года акцент сделан на раннем выявлении ПБХ, который может длительно протекать бессимптомно и обнаруживаться при обследовании по другому поводу. Детализированы диагностические критерии заболевания, включая возможности установления диагноза без проведения биопсии печени, а также особенности АМА-негативного и серонегативного ПБХ и перекрестных синдромов с другими аутоиммунными заболеваниями печени. Подробно представлены подходы к лекарственной терапии: применение урсодезоксихолевой кислоты в качестве терапии первой линии, фибратов и обетихолевой кислоты в качестве последующих вариантов терапии при недостаточном ответе или непереносимости предшествующего лечения, с указанием ограничений для их применения. Отдельные разделы посвящены оценке ответа на лечение, динамическому наблюдению, факторам прогрессирования и профилактике осложнений, включая дефицит жирорастворимых витаминов и остеопороз. В приложениях представлены шкалы оценки состояния пациентов и алгоритмы маршрутизации медицинской помощи.

2. **Первичный билиарный холангит** / Г. К. Мироджов, Х. К. Рахимова, Н. С. Тухтаева [и др.] // Проблемы гастроэнтерологии. – 2023. – № 3. – С. 3–9.

Рассмотрены вопросы патогенеза, классификации, диагностики и лечения ПБХ. Авторы характеризуют роль генетической предрасположенности и аутоиммунных механизмов в развитии заболевания, включая Т-клеточное повреждение эпителия мелких желчных протоков. Представлены клиническая и морфологическая классификации ПБХ, позволяющие оценивать варианты и стадии его течения. Подробно разобраны подходы к терапии с применением урсодезоксихолевой кислоты, в том числе в сочетании с обетихолевой кислотой, а также подходы к симптоматическому лечению кожного зуда. Отмечается значение раннего выявления заболевания и своевременного начала терапии для замедления его прогрессирования и улучшения прогноза.

3. **Трухан, Д. И.** Первичный билиарный холангит: новая дефиниция заболевания, актуальные аспекты диагностики и лечения. Обзор литературы / Д. И. Трухан // Клинический разбор в общей медицине. – 2023. – Т. 4, № 2. – С. 48–59.

Рассмотрены современные представления о ПБХ, особенности его диагностики и подходы к лечению. Автор объясняет переход от термина «первичный билиарный цирроз» к названию «первичный билиарный холангит», отражающему возможность выявления заболевания на доцирротической стадии. Охарактеризовано диагностическое значение маркеров холестаза, прежде всего щелочной фосфатазы, и иммунологических показателей, включая антимитохондриальные антитела и антитела к gp210 и Sp100.

4. **Маев, И. В.** Механизм развития лабораторных признаков при первичном билиарном холангите и их диагностическое значение / И. В. Маев, В. И. Решетняк // Эффективная фармакотерапия. – 2024. – Т. 20, № 18: Гастроэнтерология № 2. – С. 42–60.

Рассмотрены механизмы формирования лабораторных признаков при ПБХ и их значение для диагностики заболевания. Авторы прослеживают связь между нарушением защитной функции холангиоцитов, накоплением желчных кислот, повреждением мелких желчных протоков и развитием холестаза. Подробно разобраны причины изменений биохимических показателей, включая маркеры холестаза и цитолиза, уровни билирубина, липидов и белка. Отдельное внимание уделено механизмам образования антимитохондриальных антител и других иммунологических маркеров ПБХ. Показано диагностическое значение сочетания биохимических и иммунологических изменений, особенно на ранних стадиях заболевания, когда клинические проявления могут отсутствовать.

5. **Первичный** билиарный холангит с нормальным уровнем щелочной фосфатазы: клинический случай и обзор литературы / Е. А. Соколова, Е. В. Винницкая, С. Н. Бацких [и др.] // Эффективная фармакотерапия. – 2023. – Т. 19, № 35: Гастроэнтерология № 4. – С. 80–85.

Описан клинический случай ПБХ при наличии высокого титра антимитохондриальных антител М2, нормальном уровне щелочной фосфатазы и отсутствии клинических проявлений заболевания. При гистологическом исследовании печени у пациентки выявлены изменения, характерные для ПБХ, что позволило предположить доклиническое течение заболевания. Обсуждаются диагностические трудности, возникающие при сочетании АМА-М2-позитивности с отсутствием биохимических признаков холестаза, и значение морфологического исследования в уточнении диагноза. Представлены данные об АМА-негативных формах ПБХ и вариантах сочетания заболевания с другими аутоиммунными поражениями печени. Показано, что нормальный уровень щелочной фосфатазы не всегда исключает наличие патологических изменений, характерных для ПБХ.

6. **Соколова, Е. А.** Клинико-лабораторные особенности основных форм первичного билиарного холангита / Е. А. Соколова, С. Н. Бацких, Е. В. Винницкая // Эффективная фармакотерапия. – 2025. – Т. 21, № 2: Гастроэнтерология № 1. – С. 40–49.

Проанализированы клинико-лабораторные особенности различных форм ПБХ, включая АМА-М2-негативный ПБХ, ПБХ с признаками аутоиммунного гепатита или первичного склерозирующего холангита. Отдельно рассматривается изолированная АМА-М2-позитивность, представляющая диагностическую проблему при отсутствии других признаков заболевания. Показаны различия в клинических проявлениях и лабораторных показателях при различных формах ПБХ, имеющие значение для диагностики и оценки течения заболевания. Авторы подчеркивают необходимость комплексной оценки клинических, лабораторных и, при необходимости, гистологических данных при определении формы ПБХ. Представленный материал помогает ориентироваться в вариантах заболевания, которые могут иметь сходные проявления, но различаться по диагностической тактике и прогнозу.

7. **Абильбекова, Б. А.** Оценка различий клинико-лабораторных показателей при сочетании первичного билиарного холангита и ассоциированных заболеваний / Б. А. Абильбекова, А. Ж. Сатметова // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. – 2022. – № 204 (8). – С. 70–76.

Проведено сравнение клинико-лабораторных показателей у пациентов с ПБХ при наличии и отсутствии ассоциированных заболеваний. В исследование включены 40 пациентов с ПБХ или циррозом печени в его исходе; оценивались показатели общего анализа крови, белкового обмена, цитолиза и холестаза. В обеих группах выявлены гипоальбуминемия, ускорение СОЭ и снижение уровня гемоглобина, при этом показатели печеночных ферментов и маркеров холестаза были повышены более значительно у пациентов с изолированным ПБХ. Установлены статистически значимые различия между группами по ряду лабораторных показателей. Полученные результаты позволяют учитывать особенности сочетания ПБХ с ассоциированными заболеваниями при оценке клинико-лабораторных показателей и прогноза пациентов.

Раздел II. Патогенез и лечение

8. **Решетняк, В. И.** Механизм повреждения мелких холангиоцитов при первичном билиарном холангите / В. И. Решетняк, И. В. Маев // Эффективная фармакотерапия. – 2024. – Т. 20, № 2: Гастроэнтерология № 1. – С. 72–84.

Рассмотрены механизмы повреждения мелких холангиоцитов при ПБХ и последовательность процессов, приводящих к нарушению функции желчных протоков. Особое внимание уделено роли микро-РНК-506, подавляющей активность белков, участвующих в секреции бикарбоната, что способствует изменению внутриклеточного pH и накоплению гидрофобных желчных кислот в холангиоцитах. Показано, что накопление гидрофобных желчных кислот оказывает повреждающее действие на клеточные и митохондриальные мембраны, нарушает работу пируватдегидрогеназного комплекса и запускает апоптоз клеток.

Рассмотрено формирование аутоиммунного ответа, связанное с изменением иммуногенных свойств Е2-субъединицы пируватдегидрогеназного комплекса и образованием антимитохондриальных антител. Прослеживается связь этих процессов с прогрессирующей потерей мелких желчных протоков и развитием дуктулопатии.

9. **Решетняк, В. И.** Желчные кислоты при первичном билиарном холангите как повреждающий фактор для холангиоцитов и как лекарственные средства / В. И. Решетняк, И. В. Маев // Эффективная фармакотерапия. – 2024. – Т. 20, № 46: Гастроэнтерология № 4. – С. 56–66.

Рассматривается роль желчных кислот в повреждении холангиоцитов при ПБХ. Показано, что на фоне холестаза накопление преимущественно гидрофобных желчных кислот оказывает детергентное и цитотоксическое действие на клетки желчных протоков, способствуя их апоптозу и некрозу, развитию дуктулопатии и прогрессированию фиброза печени. Рассмотрены механизмы повреждающего действия желчных кислот и изменения их метаболизма при ПБХ. Особое внимание уделено использованию желчных кислот в терапии заболевания: разобраны механизмы действия урсодезоксихолевой кислоты, обетихолевой кислоты, тауроурсодезоксихолевой и норурсодезоксихолевой кислот, включая замещение токсичных гидрофобных желчных кислот, антиапоптотические и иммуномодулирующие эффекты. Показано патогенетическое обоснование применения препаратов на основе желчных кислот при ПБХ.

10. **Маевская, М. В.** Урсодезоксихолевая кислота: уникальные свойства и клиническое применение / М. В. Маевская // Медицинский совет. – 2023. – Т. 17, № 8. – С. 96–105.

Охарактеризованы фармакологические свойства урсодезоксихолевой кислоты (УДХК) и возможности ее клинического применения. Рассмотрены основные механизмы плеiotропного действия препарата: цитопротективный и мембраностабилизирующий, антиапоптотический, антиоксидантный, противовоспалительный и иммуномодулирующий, антифибротический и литолитический. Показано влияние УДХК на состав и свойства желчи, а также на ряд метаболических процессов. Особое внимание уделено клиническому применению УДХК при заболеваниях печени и желчевыводящих путей, прежде всего при ПБХ, а также при других холестатических заболеваниях, желчнокаменной болезни и отдельных метаболических нарушениях. Обосновано значение УДХК как препарата с комплексным воздействием на основные звенья патологического процесса.

11. **Первичный** билиарный холангит и неполный ответ на терапию урсодезоксихолевой кислотой: кто виноват и что делать? / К. Г. Абсандзе, Е. В. Винницкая, Ю. Г. Сандлер [и др.] // Эффективная фармакотерапия. – 2022. – Т. 18, № 22: Гастроэнтерология № 2–3. – С. 14–18.

Проанализированы результаты исследования факторов, ассоциированных с неполным ответом пациентов с первичным билиарным холангитом на терапию УДХК. Выделены модифицируемые и немодифицируемые факторы неоптимального ответа на лечение, определены значимые прогностические признаки и категории пациентов с высоким риском недостаточной эффективности терапии. Показано, что в 69% случаев неоптимальный ответ может быть скорректирован за счет модифицируемых факторов, прежде всего адекватного подбора дозы УДХК с учетом массы тела и повышения приверженности пациентов к лечению. Подчеркнута необходимость продолжения терапии даже при нормализации клинических и биохимических показателей. Материалы исследования имеют практическое значение для оценки эффективности терапии УДХК и коррекции причин ее недостаточной эффективности при ПБХ.

12. **Приходько, В. А.** Обетихолева кислота в лечении заболеваний гепатобилиарной системы / В. А. Приходько, Е. А. Карелина, С. В. Оковитый // Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости. – 2024. – Т. 183, № 3. – С. 50–55.

Охарактеризованы механизмы действия и клиническое применение обетихолевой кислоты (ОХК), первого представителя класса селективных агонистов фарнезоидного X-

рецептора. Основное внимание уделено применению препарата при ПБХ у пациентов с субоптимальным ответом на монотерапию УДХК или ее непереносимостью. Рассмотрены механизмы действия ОХК, результаты клинических исследований, вопросы дозирования, эффективности и переносимости препарата. Отмечено, что с августа 2024 года ОХК зарегистрирована в России для лечения ПБХ. Обсуждаются перспективы повышения безопасности и эффективности терапии за счет комбинирования ОХК с препаратами с альтернативными механизмами действия, а также возможности ее применения при других заболеваниях гепатобилиарной системы.

III. Сопутствующая патология и осложнения

13. **Акберова, Д. Р.** Оценка тонкокишечной проницаемости у пациентов с синдромом перекреста (аутоиммунный гепатит / первичный билиарный холангит) / Д. Р. Акберова, А. Х. Одинцова, Д. И. Абдулганиева // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2023. – Т. 33, № 1. – С. 51–58.

Изучена проницаемость тонкой кишки у пациентов с синдромом перекреста аутоиммунного гепатита (АИГ) и ПБХ. Для оценки барьерной функции кишечника использован двойной сахарный тест с определением соотношения лактулоза/маннитол в моче методом высокоэффективной жидкостной хроматографии с масс-спектрометрией. У пациентов с синдромом перекреста выявлено значимое повышение проницаемости тонкой кишки по сравнению с контрольной группой, которое отмечалось уже на ранних стадиях заболевания и сохранялось при различной активности патологического процесса, а также при развитии цирроза и портальной гипертензии. Нарушение кишечного барьера не зависело от длительности заболевания и наличия внепеченочных проявлений. Полученные данные позволяют рассматривать повышение тонкокишечной проницаемости как один из возможных факторов патогенеза синдрома перекреста АИГ/ПБХ.

14. **Вариантный** синдром первичного билиарного холангита с признаками аутоиммунного гепатита: клиническое наблюдение как повод для дискуссии о единстве и двойственности аутоиммунной патологии печени / А. В. Анисонян, Е. А. Соколова, Е. С. Сбикина [и др.] // Эффективная фармакотерапия. – 2025. – Т. 21, № 31: Гастроэнтерология № 3–4. – С. 136–143.

Описан клинический случай пациентки с вариантным синдромом ПБХ с признаками аутоиммунного гепатита, демонстрирующее сложности диагностики и выбора терапии при сочетании аутоиммунных заболеваний печени. На протяжении более двух лет диагноз оставался неуточненным, а монотерапия урсодезоксихолевой кислотой не обеспечивала достаточного контроля заболевания, на фоне чего отмечалось прогрессирование фиброза до стадии F2. Комплексное иммунологическое и морфологическое обследование позволило подтвердить признаки обоих заболеваний и обосновать назначение иммуносупрессивной терапии. На фоне лечения достигнута стойкая биохимическая и гистологическая ремиссия, а также регресс фиброза до стадии F1. Клинический случай подчеркивает необходимость углубленной диагностики при выявлении синдромов холестаза и цитолиза и своевременной коррекции терапии при недостаточном ответе на УДХК.

15. **Клинико-рентгенологическая характеристика интерстициального поражения легких при первичном билиарном холангите** / М. В. Калашников, Л. А. Акулкина, М. Ю. Бровко [и др.] // Клиническая фармакология и терапия. – 2023. – Т. 32, № 1. – С. 21–29.

Проанализированы результаты проспективного когортного исследования клинических и рентгенологических особенностей интерстициального поражения легких (ИПЛ) у пациентов с ПБХ. По данным компьютерной томографии органов грудной клетки различные варианты ИПЛ выявлены у 40,9% обследованных пациентов, причем более трети случаев протекали бессимптомно; у 9,6% пациентов поражение легких стало первым проявлением ПБХ. У пациентов с ИПЛ чаще отмечались повышенный уровень IgM и наличие антимитохондриальных антител M2. Независимыми факторами, ассоциированными с ИПЛ, оказались отсутствие печеночных симптомов в дебюте заболевания и наличие неказеозных эпителиоидноклеточных

гранулем в печени. В большинстве случаев ПБХ-ассоциированное ИПЛ характеризовалось доброкачественным течением и не оказывало существенного влияния на прогноз пациентов. Полученные данные подчеркивают необходимость учитывать возможность интерстициального поражения легких при ПБХ, в том числе при отсутствии респираторных симптомов.

16. **Тимощенко, А. В.** Что мы знаем о пищевом статусе пациента с первичным билиарным холангитом? / А. В. Тимощенко, Е. В. Винницкая, Т. Н. Кузьмина // Эффективная фармакотерапия. – 2023. – Т. 19, № 43: Гастроэнтерология № 4. – С. 54–63.

Рассмотрено значение нутритивного статуса для течения и прогноза ПБХ. Показано, что уже на ранних стадиях заболевания возможно развитие энергетической недостаточности с прогрессирующей потерей массы тела, а нарушение желчеотделения способствует мальдигестии и мальабсорбции, дефициту витаминов и минеральных веществ. Нутритивные нарушения могут приводить к развитию остеопении и остеопороза, а при прогрессировании печеночной недостаточности – белково-энергетической недостаточности и саркопении. Подчеркнута взаимосвязь нутритивного статуса с качеством жизни, ответом на терапию и прогнозом заболевания. Обоснована необходимость регулярной оценки нутритивного статуса и своевременной коррекции выявленных нарушений у пациентов с ПБХ.

17. **Остеосаркопении** у женщин с первичным билиарным холангитом / А. В. Тимощенко, Е. В. Винницкая, А. С. Дорофеев [и др.] // Эффективная фармакотерапия. – 2025. – Т. 21, № 31: Гастроэнтерология № 3–4. – С. 22–30.

Изучены особенности остеосаркопении (ОСП) и факторы риска ее развития у женщин с ПБХ. Обследованы 125 пациенток с ПБХ, из них в исследование включены 97 женщин. Пациентки с ОСП были старше, имели большую продолжительность заболевания, более низкие концентрации общего белка и альбумина, более низкий уровень витамина Е и более низкие показатели физического благополучия, а также признаки гиподинамии и катаболических нарушений. Установлено, что риск ОСП значительно возрастает у женщин старше 68 лет; значимыми факторами риска также являются выраженность саркопении по шкале SARC-F, снижение показателей физического благополучия, а также низкие уровни альбумина и общего белка. Полученные данные подчеркивают необходимость раннего выявления факторов риска остеосаркопении и проведения профилактических мероприятий у женщин с ПБХ.

18. **Ильинский, И. М.** Трансплантация печени пациентам с первичным билиарным холангитом (обзор литературы) / И. М. Ильинский, О. М. Цирульникова // Вестник трансплантологии и искусственных органов. – 2022. – Т. 24, № 1. – С. 15–22.

Представлен обзор литературы, посвященный роли трансплантации печени в лечении пациентов с ПБХ. Рассмотрены показания к трансплантации при прогрессировании заболевания до декомпенсированного цирроза и терминальной стадии печеночной недостаточности, несмотря на проводимую медикаментозную терапию. Отмечено значение урсодезоксихолевой и обетихолевой кислот в замедлении прогрессирования ПБХ и снижении потребности в трансплантации. Освещены особенности послеоперационного периода, возможность развития рецидивирующего ПБХ и факторы, влияющие на исход трансплантации. Подчеркнуто, что при наступлении терминальной стадии заболевания трансплантация печени остается радикальным методом лечения, обеспечивающим высокие показатели выживаемости пациентов.

Составитель:

Доценко Е. Г.

Ответственный за выпуск:

Ладвинская А. А.