Первичный билиарный холангит

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: K74.3 · Ассоциация ревматологов России, Российская Гастроэнтерологическая Ассоциация, Общероссийская общественная организация "Российское научное медицинское общество терапевтов"

Первичный билиарный холангит — аутоиммунное холестатическое заболевание печени с поражением мелких желчных протоков, дуктопенией и риском прогрессирования до фиброза, цирроза и печеночной недостаточности. Рекомендация фокусируется на диагностике по холестазу, аутоантителам и морфологии, пожизненной терапии УДХК, оценке ответа и своевременном переходе на 2–3-ю линию лечения.

Главное

- Диагноз ПБХ ставят при наличии любых 2 из 3 критериев: ЩФ > 1,5 ВГН более 24 недель с повышением ГГТ; АМА/АМА-М2 и/или анти-sp100 и/или анти-gp210; типичная гистология — негнойный деструктивный холангит и утрата междольковых протоков. УУР С, УДД 5.
- При сочетании стойкого холестаза и ПБХ-специфических аутоантител биопсия печени для подтверждения ПБХ не нужна; она нужна при серонегативном варианте, подозрении на ПБХ/АИГ или другую сочетанную патологию. УУР С, УДД 5.
- Стадию практично делить на раннюю и позднюю: ранняя — билирубин и альбумин в норме, жесткость печени < 9,3 кПа; поздняя — билирубин выше ВГН и/или альбумин ниже НГН, жесткость ≥ 9,3 кПа либо мостовидный фиброз/цирроз. УУР С, УДД 4.
- Первая линия для всех пациентов — УДХК 13–15 мг/кг/сут длительно; адекватная доза ≥ 13 мг/кг/сут связана с лучшими исходами. УУР А, УДД 1.
- Ответ на УДХК оценивают через 12 месяцев при ранней стадии без факторов риска по «Париж II», через 6 месяцев при поздней стадии и/или неблагоприятных факторах — по «Париж I». При недостаточном ответе дополнительно используют GLOBE для решения о 2-й линии. УУР С, УДД 4; для GLOBE УУР А, УДД 2.
- При недостаточном ответе на УДХК у пациентов без декомпенсированного цирроза добавляют фенофибрат 100–200 мг/сут; при непереносимости УДХК возможна монотерапия фенофибратом. УУР А, УДД 2.
- ОБХК 5–10 мг/сут рассматривают у пациентов без цирроза, если нет ответа на УДХК и фибраты или они непереносимы; при декомпенсированном циррозе и при компенсированном циррозе с признаками портальной гипертензии ОБХК не применяют. УУР А, УДД 3; противопоказания при ЦП — УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Заподозрить ПБХ у пациента с хроническим холестазом: зуд, слабость/утомляемость, желтуха, ксантомы/ксантелазмы могут быть, но заболевание часто бессимптомно.
2. Выполнить ЩФ и ГГТ: для ПБХ диагностически значимо повышение ЩФ > 1,5 ВГН, печеночное происхождение ЩФ подтверждает одновременное повышение ГГТ. УУР С, УДД 5.
3. Оценить АЛТ/АСТ, билирубин, альбумин, МНО/протромбиновое время; АЛТ или АСТ > 5 ВГН у пациента с ПБХ заставляет искать ПБХ/АИГ. УУР С, УДД 4–5.
4. Определить АМА или АМА-М2 при повышении ЩФ и/или признаках хронического холестаза; диагностический титр НРИФ ≥ 1:160, возможен ИФА. УУР А, УДД 2.
5. Если АМА отрицательны, определить ПБХ-специфические АНА — анти-sp100 и анти-gp210; при НРИФ на HEp-2 диагностические титры ≥ 1:160, подтверждение ИБ/ИФА. УУР А, УДД 2.
6. Всем пациентам с предполагаемым или установленным ПБХ выполнить УЗИ органов брюшной полости для исключения внепеченочного холестаза, осложнений и коморбидных состояний. УУР С, УДД 5.
7. Для оценки стадии и стратификации риска использовать эластометрию печени, предпочтительно транзиентную эластографию: для стадирования ориентир — 9,3 кПа; для риска осложнений — < 8 кПа низкий, 8–15 кПа средний, > 15 кПа высокий риск.

Лечение

- Назначить всем пациентам УДХК 13–15 мг/кг/сут длительно; лечение обычно пожизненное. УУР А, УДД 1.

- Не использовать глюкокортикоиды и иммунодепрессанты для собственно ПБХ без других аутоиммунных заболеваний: эффективность низкая, есть риск побочных эффектов. УУР С, УДД 5.
- Если ответа на адекватную УДХК нет, у пациента без декомпенсированного ЦП добавить фенофибрат 100–200 мг/сут; контролировать показатели печени, креатинкиназу и креатинин через несколько недель от начала терапии. УУР А, УДД 2.
- При неэффективности или непереносимости УДХК и фибратов у пациента без ЦП рассмотреть ОБХК: старт 5 мг 1 раз/сут, максимум 10 мг/сут. УУР А, УДД 3.
- При тяжелом зуде без декомпенсированного ЦП: 1-я линия — фенофибрат 100–200 мг/сут; 2-я линия — рифампицин 150–300 мг 2 раза/сут, максимум 600 мг/сут, с контролем печеночных показателей через 6 и 12 недель. УУР А, УДД 2 для фенофибрата; УУР С, УДД 2 для рифампицина.
- Если зуд сохраняется после 1–2-й линии, можно рассмотреть налтрексон 50 мг/сут на 2–4 недели или сертралин 75–100 мг/сут; при рефрактерном зуде возможны экстракорпоральные методы. УУР В, УДД 2 для налтрексона; УУР С, УДД 5 для сертралина.
- При выраженной слабости/утомляемости назначают адеметионин 1200 мг/сут внутрь; также важны коррекция анемии, дефицита витамина D, нарушений сна, депрессии и физическая активность. УУР В, УДД 3.
- При ПБХ/АИГ лечить по доминирующему морфологическому паттерну; при соответствии Парижским критериям — УДХК 13–15 мг/кг плюс ИСТ: преднизолон 30–60 мг/сут и азатиоприн 50–150 мг/сут. УУР В, УДД 2.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренно госпитализировать при декомпенсированном ЦП с осложнениями портальной гипертензии и/или выраженной либо нарастающей печеночной недостаточностью, включая выраженную печеночную энцефалопатию.
- Плановая госпитализация показана, если нужны диагностические процедуры, недоступные амбулаторно, например биопсия печени, или сложная дифференциальная диагностика причин поражения печени.
- Планово госпитализировать при декомпенсации ЦП с осложнениями портальной гипертензии и печеночной недостаточностью без необходимости немедленной коррекции, при выраженных проявлениях с неэффективной амбулаторной терапией или при состояниях, требующих мультидисциплинарного ведения и круглосуточного наблюдения.
- Направлять в трансплантационный центр пациентов с ПБХ и декомпенсированным ЦП при MELD-Na ≥ 15, билирубине ≥ 6 мг/дл (≥ 102,6 мкмоль/л) или шкале Мейо ≥ 7,8. УУР С, УДД 4.
- Интенсивный рефрактерный к терапии кожный зуд — отдельное показание для направления в трансплантологический центр для решения вопроса о листе ожидания ТП. УУР С, УДД 4.

Частые вопросы

Какие анализы достаточны для постановки диагноза ПБХ?

Нужны минимум 2 из 3 признаков: ЩФ > 1,5 ВГН более 24 недель с повышением ГГТ, ПБХ-специфические аутоантитела либо типичная гистология. Если есть холестаз и АМА/АМА-М2 или анти-sp100/anti-gp210, биопсия обычно не требуется.

Что делать при отрицательных АМА, но типичном холестазе?

Определяют анти-sp100 и анти-gp210; они имеют высокую специфичность при низкой чувствительности. Если серология не подтверждает диагноз, а холестаз сохраняется, требуется морфологическое подтверждение и исключение других причин.

Когда оценивать ответ на УДХК и как понять, что нужна 2-я линия?

При ранней стадии без факторов риска ответ оценивают через 12 месяцев по «Париж II», при поздней стадии или факторах риска — через 6 месяцев по «Париж I». При недостаточном ответе дополнительно используют GLOBE для уточнения показаний к терапии 2-й линии.

Чем лечить зуд при ПБХ?

При тяжелом зуде без декомпенсированного ЦП первая линия — фенофибрат 100–200 мг/сут, вторая — рифампицин 150–300 мг 2 раза/сут. При неэффективности возможны налтрексон 50 мг/сут 2–4 недели, сертралин 75–100 мг/сут или экстракорпоральные методы.

Как наблюдать пациента с ПБХ после постановки диагноза?

Осмотр и лабораторный контроль активности заболевания и безопасности терапии выполняют 1 раз в 3–6 месяцев: общий анализ крови, АЛТ, АСТ, ЩФ, общий билирубин, альбумин. ТЭ — ежегодно, витамин D — ежегодно, денситометрия без остеопороза — 1 раз в 2 года; группы риска ГЦР проходят УЗИ ОБП и альфа-фетопротеин каждые 6 месяцев.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1033-pervichnyj-biliarnyj-holangit. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1033_1