

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12 и 87/13), министерот за здравство донесе

**У П А Т С Т В О**  
**ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ ПРИ**  
**ПРИМАРНАТА БИЛИЈАРНА ЦИРОЗА**

**Член 1**

Со ова упатство се пропишува приодот кон дијагнозата и терапијата на примарната билијарна цироза.

**Член 2**

Начинот на дијагноза и терапија на примарната билијарна цироза е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

**Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на дијагностицирање и терапија на примарната билијарна цироза во гастроентерохепатологијата по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на примарната билијарна цироза, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

**Член 4**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-9017/2  
30 ноември 2013 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Тодоров**

---

## ПРИМАРНА БИЛИЈАРНА ЦИРОЗА (ПБЦ)

МЗД упатство  
1.2.2011

- Основни правила
- Епидемиологија
- Симптоми и знаци
- Лабораториски наоди
- Дијагноза
- Терапија
- Прогноза
- Поврзани извори

### ОСНОВНИ ПРАВИЛА

- Хронично холестатско заболување од непозната етиологија кое се карактеризира со воспаление што ги оштетува малите жолчни канали.
- Во моментот на дијагноза, пациентите често имаат само малку симптоми. Испитувањата започнуваат поради зголемени концентрации на алкалната фосфатаза (АФ).
- Големо покачување на концентрацијата на билирубинот е знак за активна болест.

### ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- Инциденцата е 0.2-5.8 нови случаи/100 000 жители, а преваленцата 10-50/100 000 жители.
- 90% од пациентите се жени.
- Возраст на почнување на болеста е (20-) 40-60(-70) години.

### СИМПТОМИ И ЗНАЦИ

- Типичен пациент е средовечна жена без или со многу малку симптоми.
- Случајно се открива абнормална концентрација на АФ.
- Можните симптоми вклучуваат јадеж, пожелтување и хепатомегалија.
  - Генерализиран јадеж, на почеток само ноќе, обично е присутен симптом. Јадежот може да се појави за време на употреба на естрогени или лекови што предизвикуваат холестаза, а понекогаш е асоциран со бременост.
  - Жолтицата е присутен симптом кај 10 % од пациентите.
- Хепатомегалија се открива на почетокот во 50% од пациентите.
- Во одреден број случаи први знаци се спленомегалија, ксантелазми, или цироза на црниот дроб.
- Неспецифични симптоми се замор, зглобни симптоми и сува уста и очи.
- Остеопорозата е честа во напредната болест.

### ЛАБОРАТОРИСКИ НАОДИ

- Серумската алкална фосфатаза (АФ) е често значајно покачена.
- Лесно покачени трансаминази.
- Митохондријалните антитела се откриваат кај 95% од пациентите.
- Покачени вредности на серумски IgM кај 80% од пациентите
- Покачена SE.

- Серумскиот холестерол и жолчните киселини се покачени во тешка форма на болеста.
- Серумскиот билирубин е покачен само во напредната болест.

### ДИЈАГНОЗА

- Ако се открие покачена АФ во серумот (исто така концентрацијата на аминотрансферазите може да биде лесно покачена), треба да се исклучи холестатска болест.
- Минимум дополнителни испитувања се абдоминален ултразвук, серумска гама-глутамил трансфераза, (покачена ако зголемувањето на АФ резултира од црнодробна болест), IgM во серумот и антимиохондријални антитела.
- Позитивни антимиохондријални антитела и покачена АФ во серумот сугерираат примарна билијарна цироза.
- За да се потврди дијагнозата и степенот на црнодробна оштета, често се изведува црнодробна биопсија.

### ТЕРАПИЈА

- Нема лек кој со сигурност го успорува текот на болеста. Урзодеоксихолна киселина (13-15mg/ден), ако се даде во ран стадиум на болеста, ги подобрува лабораториските параметри и, веројатно, го одложува развојот на цироза и потребата од трансплантација на црниот дроб, но нема доволно докази за неговиот ефект во долгорочната прогноза. (ннд-С)
- Буденозид (6-9mg/ден), комбиниран со урсодеоксихолна киселина, понекогаш помага во проблематични случаи (лош тераписки одговор на урсодеоксихолна киселина, битни воспалителни промени во хистологијата, но без циротична оштета на црниот дроб).
- Јадежот може да се лекува со антихистаминици, рифампицин или холестерамин, кој е исто така од корист за придружната хиперхолестеролемија.
- Калциум и витамин Д треба да се земаат во доволни количини за да се превенира оштета на коските.
- Остеопорозата може да се лекува со бифосфонати или трансдермални естрогенски лепенки.
- Трансплантација на црн дроб најчесто се изведува на возраст од 60 до 65 години, а индикации се откажување на црниот дроб, варикозни крвавења или други слични компликации, како и неподнослив свраб.
- Терапијата и следењето се изведуваат на специјалистичко ниво.
- Честотата на контролните прегледи зависи од тежината на црнодробната болест.
  - Функционални црнодробни тестови на секои 3 до 12 месеци.
  - Ултразвук на црниот дроб секои 1 до 3 години.

### ПРОГНОЗА

- Текот на болеста подобро се предвидува, отколку кај повеќето други цирози. Хипербилирубинемија е лош прогностички знак.
- Во симптоматската фаза очекуваниот животен век без трансплантација на црниот дроб е 5-10 години.

### ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

- Кохранови прегледи
- Други резимеа на докази
- Други интернет извори
- Литература

## КОХРАНОВИ ПРЕГЛЕДИ

- D-penicillamine не го намалува морталитетот кај пациенти со ПБЦ, а ја зголемува фреквенцијата на несаканите ефекти. (ннд-**B**)
- Метотрексатот не е од корист кај пациенти со примарна билијарна цироза. (ннд-**C**)
- Азатиопринот не е ефикасен кај пациенти со примарна билијарна цироза. (ннд-**B**)
- Циклоспоринот не делува на морталитетот, трансплантацијата на црниот дроб, или на прогресијата на примарната билијарна цироза. (ннд-**B**)

## ДРУГИ РЕЗИМЕА НА ДОКАЗИ

- Квалитетот на живот се подобрува по црнодробната трансплантација. Придобивките се најголеми во физичката состојба на пациентот. (ннд-**B**)

## ДРУГИ ИНТЕРНЕТ ИЗВОРИ

- Primary biliary cirrhosis. Orphanet ORPHA 186<sup>1</sup>

## РЕФЕРЕНЦИ

1. Decock S, McGee P, Hirschfield GM. Autoimmune liver disease for the non-specialist. BMJ 2009 Sep 8; 339():b3305. [PubMed](#)
2. Lindor K. Ursodeoxycholic acid for the treatment of primary biliary cirrhosis. N Engl J Med 2007 Oct 11; 357(15):1524-9. [PubMed](#)

Автори:

Pekka Pikkarainen and Ritva Koskela-Rautio

Article ID: ebm00218 (009.023)

© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 1.2.2011, [www.ebm-guidelines.com](http://www.ebm-guidelines.com)**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 4 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до февруари 2015 година.**