



سیروز صفراوی اولیه (PBC)

مترجمین:

دکتر امیر هوشنگ محمد علیزاده

(دانشیار - فوق تخصص کوارش و کبد)

دکتر لیلا دیدار





معاونت پژوهشی

ISBN: 964-95968-8-7

شابک: ۹۶۴-۹۵۹۶۸-۸-۷

سرشناسه: محمدعلیزاده، امیر هوشنگ، ۱۳۴۱-
عنوان و پدیدآور: سیروز صفراوی اولیه (PBC) / مؤلفین: امیر هوشنگ
محمدعلیزاده، لیلا دیدار.
مشخصات نشر: تهران: آفرنگ، ۱۳۸۵.
مشخصات ظاهری: [۱۹۱] ص: جدول.
شابک: ۲۷۰۰۰ ریال، 964-95698-8-7
یادداشت: فیبا
یادداشت: کتابخانه: ص: [۱۹۱]
موضوع: کبد -- سیروز.
موضوع: مجاری صفراوی -- بیماری‌ها.
شناخته افزوده: دیدار، لیلا، ۱۳۵۷.
رده‌بندی کتابخانه ملی: RC ۸۴۸
رده‌بندی دیویی: ۶۱۶/۳۶۲۲
شماره کتابخانه ملی: ۳۵-۳۵۷۴۲

نام کتاب:	سیروز صفراوی اولیه (PBC)
ناشر:	نشر آفرنگ
مترجمین:	دکتر امیر هوشنگ محمدعلیزاده، دکتر لیلا دیدار
ویراستاران:	دکتر مهدی صراف، نجمه مشکبار بخشایشی
صفحه آرای:	فریبا محمدپور، راحله عقیلی
طرح روی جلد:	بهمن اصغری
لینوگرافی:	رامین
چاپ:	عرفان
صحافی:	کتیبه
نوبت چاپ:	اول - تابستان ۸۶
تیراژ:	۱۰۰۰ نسخه
قیمت:	۲۷۰۰ تومان

کلیه حقوق قانونی برای نشر آفرنگ محفوظ است. تکثیر تمام یا قسمتی از این اثر به هر شکل ممنوع است. نقل مطالب به صورت متداول تنها در مقالات تحقیقی و فقط با ذکر نام کامل ناشر و نویسنده آزاد است.

نشر آفرنگ: تهران، خیابان انقلاب، خیابان فخررازی، خیابان لیافی نژاد، شماره ۱۷۰

تلفن: ۶۶۲۸۵-۲۵



PBC

فهرست مطالب

۵	دیباچه
۷	مقدمه
۹	فصل اول: دورنمای تاریخی
۱۵	فصل دوم: تظاهرات و تشخیص
۳۱	فصل سوم: آنتی‌بادی‌های ضد میتو کندریایی و آنتی‌بادی‌های دیگر
۴۵	فصل چهارم: سابقه طبیعی سیروز صفراوی اولیه
۵۷	فصل پنجم: اپیدمیولوژی سیروز صفراوی اولیه
۷۹	فصل ششم: پاتوژنز سیروز صفراوی اولیه
۹۳	فصل هفتم: فاکتورهای ژنتیک در پاتوژنز سیروز صفراوی اولیه
۱۱۱	فصل هشتم: سندرم‌های همپوشاننده خودایمنی
۱۲۱	فصل نهم: خارش و خستگی در سیروز صفراوی اولیه
	فصل دهم: درمان استوپروز، کمبود ویتامینهای محلول در چربی و هیپرلیپیدمی
۱۳۷	در سیروز صفراوی اولیه
۱۴۵	فصل یازدهم: درمان پیشگیرانه در سیروز صفراوی اولیه
۱۵۵	فصل دوازدهم: درمان اختصاصی
۱۶۹	فصل سیزدهم: پیوند کبد برای سیروز صفراوی اولیه
۱۸۱	فصل چهاردهم: آینده



معاونت پژوهشی

در آغاز هیچ نبود کلمه بود. آن کلمه خدا بود
و خدا یکی بود و جز خدا هیچ نبود.

دیباچه

انسان از بدو پیدایش خود همواره در حال مبارزه با بیماریهایی بوده است که سلامت وی را به خطر می‌اندازند. در طی این زمان تلاش و زحمات فراوان دانشمندان و پزشکان منجر به پیدایش علمی شد که در همه قرون، بیشترین توجه را به سوی خود جلب کرده است. دانش پزشکی ریشه‌ای کهن در تمدنهای باستانی ما دارد و روزبه‌روز در حال گسترش است. علم طب و پیشرفتهای روزافزون آن سعی دارد همچون جریان رودی پرخروش، خود را به دریای بیکران علوم پیوند دهند. باشد که تلاش ما نیز همچون قطره‌ای هر چند کوچک بر سرعت این رود بیفزاید.

در این کتاب سعی شده است، پیچیده‌ترین مسائل مربوط به سیروز صفراوی اولیه (PBC) با حفظ صحت علمی، به شیوه‌ای گویا در اختیار دانش‌پژوهان عزیز قرار گیرد. امید است این تلاش هر چند ناچیز کمک مؤثری بر پیشرفت علم پزشکی در ایران عزیز ما باشد. مطالعه این کتاب را به تمامی فلوهای رشته گوارش و دانشجویان سایر رشته‌های علوم پزشکی و همچنین پزشکان فارغ‌التحصیلی که هدفی جز پیشرفت دانش پزشکی ندارند، توصیه می‌نمایم.

در ضمن جا دارد سپاس فراوان خود را از زحمات دوست و همکار عزیزمان خانم دکتر آزاده مفید که در ترجمه ۳ فصل از این کتاب و تهیه نمودارها ما را یاری کرده‌اند، ابراز داریم؛ موفقیت ایشان را از خداوند منان خواستاریم.

از مدیریت محترم انتشارات آفرنگ و تمامی دست‌اندرکاران این مؤسسه علمی‌الخصوص جناب آقای پیله‌چیان که همواره در جهت اعتلای علم پزشکی پیشرو بوده‌اند نهایت قدردانی خود را ابراز می‌داریم و امیدواریم در تمامی امور خود موفق باشند.

دکتر امیرهوشنگ محمدعلیزاده

دکتر لیلا دیدار

مقدمه

سیروز صفراوی اولیه

بیش از ۱۵۰ سال است که تظاهرات بالینی سیروز صفراوی اولیه (PBC) شناخته شده‌اند؛ اما تنها زمانی تشخیص قطعی PBC انجام‌پذیر گردید که نشانه اصلی مختص بیماری - آنتی‌بادی ضد میتوکندریایی (AMA) - در سال ۱۹۶۵ شناخته شد؛ حتی مطرح شد که برای اهداف تشخیصی، دیگر نیازی به هیستولوژی کبدی تأییدکننده نیست. با این حال، تترهای AMA با وخامت بیماری مرتبط نیستند و نقش AMA در پاتوژنز PBC نامشخص است. مطالعات خانوادگی حاکی از شیوع افزایش‌یافته AMA در زنان است که به نظر می‌رسد خطر PBC در آنها بیشترین میزان را دارد. شواهد تراکم بیماری در نواحی مختلف بریتانیا این مفهوم را، که هر دو عامل خطر محیطی و ژنتیک در پاتوژنز PBC نقش دارند، تأیید می‌کنند. به نظر می‌رسد آسیب کبدی با واسطه یک پاسخ ایمنی تغییر یافته به سلولهای طبیعی اپیتلیال صفراوی (BEC) و یا یک پاسخ ایمنی طبیعی به BEC‌های تغییر یافته ایجاد می‌شود که این امر موجب مرگ خودبه‌خودی (آپوپتوزیس) BEC‌ها می‌گردد. نکته جالب توجه این است که این رویداد، تنها در مجاری صفراوی اینترلوبار و سیتال رخ می‌دهد. امکان دارد تخریب اپیتلیال مشابه، سلولهای اپیتلیال بزاقی و شاید پانکراسی را درگیر سازد و موجب ایجاد یک سندرم «غده خشک» گردد.

اکنون تصور می‌شود که میزان PBC در زنان بالای ۴۰ سال، حداقل در شمال شرقی انگلستان، ۱ در ۶۰۰ نفر است. در حالی که میزان بروز PBC پایدار به نظر می‌رسد، شیوع آن طی ۲ دهه اخیر به طور قابل توجهی افزایش یافته است که احتمالاً علت آن موارد تازه تشخیص داده شده یا بقای طولانی‌تر کلیه بیماران است. احتمال وجود زمینه اختلال ایمنی در PBC، موجب کاربرد درمانهای متعدد سرکوب ایمنی شده است؛ اما هیچ کدام تأثیر زیادی نشان نداده‌اند. اجرای آزمونهای درمانی به طور فزاینده‌ای در PBC مشکل شده‌اند؛ زیرا اکثر بیماران جدید و بدون علامتند و هیچ گونه نشانگرهای جایگزین مناسبی از پیامدهای طولانی‌مدت برای این جمعیت شناسایی نشده‌اند. در صورتی که نارسایی کبدی ایجاد شود، پیوند کبدی توصیه می‌گردد؛ به هر حال، این مسئله به عنوان پایانی مبهم برای هر مطالعه در نظر گرفته می‌شود. اگرچه ارسودی اکسی کولیک اسید یک درمان نیست، ولی استفاده از آن توصیه می‌گردد؛ زیرا پیشرفت فیروز را کند می‌کند و کلساز را کاهش می‌دهد. کنترل و درمان PBC شامل کنترل و پیشگیری اختلالات و عوارض کبدی و همچنین اختلالات و عوارض غیر کبدی است. تنها زمانی که پاتوژنز این بیماری به روشنی شناخته شود، می‌توانیم به طرح یک درمان اختصاصی هدفمند امیدوار باشیم.