

УДК 616-036.23

DOI 10.24412/2312-2935-2026-1-253-271

ОСНОВНЫЕ ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ПЕРВИЧНОГО БИЛИАРНОГО ХОЛАНГИТА В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ, 2023-2024 ГГ.

О.В. Зеленова^{1,2}, Ю.И. Оськов¹, В.В. Люцко¹, С.А. Стерликов¹, Б.Н. Гурмиков²

¹ ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

² ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии имени А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

Актуальность. В связи с появлением новых методов лечения первичного билиарного холангита, стало актуальным определение числа этих больных, а также основных эпидемиологических показателей данного заболевания в России.

Цель – определить основные эпидемиологические показатели первичного билиарного холангита в России.

Материалы и методы. Из субъектов Российской Федерации получен ответ на запрос о числе больных первичным билиарным холангитом детей 0–14 лет (13 субъектов), 15–17 лет (7 субъектов) и взрослых (51 субъект). Разработан и применён алгоритм исключения потенциально недостоверных значений. Проведено моделирование показателя общей заболеваемости в целом по России (для детей, взрослых и всего населения), рассчитано число больных первичным билиарным холангитом в целом по России. Также проведено моделирование показателя первичной заболеваемости им.

Результаты. Ожидаемый показатель общей заболеваемости детей 0–14 лет находится в интервале от 0,20 до 0,98 (консервативная оценка 0,24–0,65) на 100 000 детей 0-14 лет; ожидаемый показатель общей заболеваемости детей 15–17 лет находится в интервале от 0,08 до 4,46 (консервативная оценка 0,31–2,69) на 100 000 детей 15–17 лет. Ожидаемый показатель общей заболеваемости взрослых находится в интервале от 2,41 до 5,21 на 100 000 взрослых (консервативная оценка 4,37–5,19). Показатель общей заболеваемости первичным билиарным холангитом всего населения в целом по Российской Федерации находится в пределах от 1,95 до 5,21 (консервативная оценка 3,53–4,33) на 100 000 населения. Ожидаемая (по результатам моделирования) первичная заболеваемость им в России, вероятнее всего, находится в пределах от 0,11 до 0,24 на 100 000 населения.

Заключение. Полученные в ходе исследования данные и используемая методика позволяют предполагать наличие в России от 2857 до 6525 (консервативная оценка от 5159 до 6332) больных первичным билиарным холангитом. Показатели общей заболеваемости в настоящее время соответствуют заболеваниям, имеющим статус орфанных.

Ключевые слова: первичный билиарный холангит, первичный билиарный цирроз, эпидемиология первичного билиарного холангита, число больных первичным билиарным холангитом, заболеваемость первичным билиарным холангитом

MAIN EPIDEMIOLOGICAL CHARACTERISTICS OF PRIMARY BILIARY CHOLANGITIS IN THE RUSSIAN FEDERATION, 2023-2024

^{1,2}Zelenova O.V., ¹Oskov Ju.I., V.V. Lyutsko¹, ¹Sterlikov S.A., ²Gurmikov B.N.

¹Russian Research Institute of Health of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russia

²A.V. Vishnevsky Institute of Surgery, Moscow, Russia

Background. In connection with the emergence of new methods of treatment of primary biliary cholangitis, it has become important to determine the number of these patients, as well as the main epidemiological indicators of this disease in Russia.

Objective: to determine the main epidemiological indicators of primary biliary cholangitis in Russia.

Methods. A response was received from the constituent entities of the Russian Federation to the request on the number of patients with primary biliary cholangitis in children 0–14 years old (13 regions), 15–17 years old (7 regions) and adults (51 regions). An algorithm for excluding potentially unreliable values was developed and applied. Estimated prevalence of primary biliary cholangitis was calculated as well, as the number of patients. The estimated incidence of primary biliary cholangitis was also calculated.

Results. The estimated prevalence of primary biliary cholangitis in children 0–14 years of age is in the range of 0.20 to 0.98 (conservative estimate 0.24–0.65) per 100,000 children 0–14 years of age; the estimated prevalence in children 15–17 years of age is in the range of 0.08 to 4.46 (conservative estimate 0.31–2.69) per 100,000 children aged 15–17 years. The estimated prevalence in adults is in the range of 2.41 to 5.21 per 100,000 adults (conservative estimate 4.37–5.19). The estimated prevalence of primary biliary cholangitis of the total population in the Russian Federation ranges from 1.95 to 5.21 (conservative estimate 3.53–4.33) per 100,000 population. The estimated incidence of primary biliary cholangitis in Russia is most likely in the range of 0.11 to 0.24 per 100,000 population.

Conclusion. The estimates obtained suggest that there are 2857 to 6525 (conservative estimate from 5159 to 6332) patients with primary biliary cholangitis in Russia. The prevalence score currently corresponds to diseases with orphan status.

Key words: primary biliary cholangitis, primary biliary cirrhosis, epidemiology of primary biliary cholangitis, number of patients with primary biliary cholangitis, incidence of primary biliary cholangitis

Первичный билиарный холангит (ПБХ) ранее обозначался термином «первичный билиарный цирроз». Согласно дефиниции Европейского общества по изучению заболеваний печени (EASL, 2017 г.), ПБХ – это хроническое аутоиммунное холестатическое заболевание, преимущественно поражающее женщин среднего возраста, склонное к прогрессирующему течению вплоть до развития цирроза печени. Характерным диагностическим признаком ПБХ является сочетание повышенного уровня биохимических маркеров холестаза с наличием антимитохондриальных антител (АМА) и/или специфичных антинуклеарных антител (АНА) в сыворотке крови [1]. Распространенность ПБХ варьируется в зависимости от региона с

диапазоном от 19 случаев на 1 млн человек населения в Израиле до 402 случаев на 1 млн человек населения в США. Ежегодная заболеваемость ПБХ варьирует от 0,7 до 49 случаев на 1 млн человек населения. ПБХ поражает преимущественно женщин с соотношением показателя заболеваемости между женщинами и мужчинами 9:1. В различных исследованиях было показано, что в общемировой популяции 1 из 1000 женщин старше 40 лет страдает ПБХ. Диагноз ПБХ обычно устанавливается в возрасте между 30 и 60 годами. Без лечения средняя продолжительность выживания пациентов с ПБХ составляет 7,5 года у симптоматических пациентов и 16 лет у бессимптомных пациентов [2]. Заболевают преимущественно женщины старше 40 лет, с частотой 1 на 1000 [3]. В Великобритании, Северной Америке и Швеции соотношение женщин и мужчин составляет примерно 10 : 1, а в Китае – 6,1 : 1 [4]. По данным Т. Kogiso с соавт. (2017) [5], первичным билиарным холангитом в 90% наблюдений страдают женщины. В отличие от других аутоиммунных заболеваний печени ПБХ не встречается у детей [6].

В настоящее время, несмотря на совершенствование организации медицинской помощи сохраняются нерешённые вопросы по данной нозологии. В частности, к проблемам диагностики ПБХ относится длительное бессимптомное течение заболевания, в большинстве случаев заболевание выявляется при случайном обнаружении холестаза по результатам лабораторного исследования [7].

В основе лечения ПБЦ лежат два направления- консервативное и хирургическое лечение. Тактика ведения определяется в зависимости от тяжести и стадии заболевания. При консервативной терапии – длительный приём препаратов урсодезоксихолевой кислоты замедляет течение аутоиммунного процесса. Однако примерно у 40% пациентов с ПБХ лечение оказывается неэффективным, и заболевание может прогрессировать до цирроза и терминальной стадии заболевания печени, и при поздних стадиях единственным методом радикального хирургического лечения является трансплантация печени [7, 8, 9].

Кроме того, первичный билиарный цирроз является фоновым заболеванием первичных злокачественных опухолей печени: гепатоцеллюлярной карциномы и внутрипеченочной холангицеллюлярной карциномы, а так же ассоциирован с повышенным риском развития рака желчного пузыря, колоректального рака, рака поджелудочной железы [10]

В последнее время наметился значительный прогресс в фармакологической терапии ПБХ, связанный с появлением препарата Iqirvo (elafibranor), который, являясь двойным агонистом рецепторов PPAR α/δ , он снижает синтез желчных кислот и увеличивает экспорт

желчных кислот, тем самым уменьшая воспаление печени и ограничивая прогрессирующее ПБХ [11]. Данный препарат показывает, в том числе, хорошие результаты у пациентов, у которых терапия препаратами первой линии не дала удовлетворительных результатов [12]. При этом его применение не приводит к увеличению риска серьёзных нежелательных явлений или событий, требующих прекращения лечения [8]. Существенное расширение возможностей для лечения пациентов с ПБХ, актуализировало вопрос об эпидемиологии данного заболевания, в том числе – с целью определения потребности в лечении.

Российских эпидемиологических исследований не существует, поэтому проведение анализа с расчётом основных показателей первичной и общей заболеваемости (распространённости) являются актуальными.

Цель исследования: определить основные эпидемиологические показатели первичного билиарного холангита в Российской Федерации.

Материалы и методы. Сбор информации о числе больных ПБХ был организован в 2025 году. В соответствии с протоколом исследования и фактических возможностей субъектов Российской Федерации по адекватному учёту пациентов, был сделан запрос по числу всех уникальных пациентов, обратившихся в медицинские организации по поводу установленного диагноза ПБХ в отчётном году. Ответ был получен из 52 субъектов Российской Федерации. На основании ответа был проведён расчёт показателя общей заболеваемости по тем позициям, на которые имелась информация.

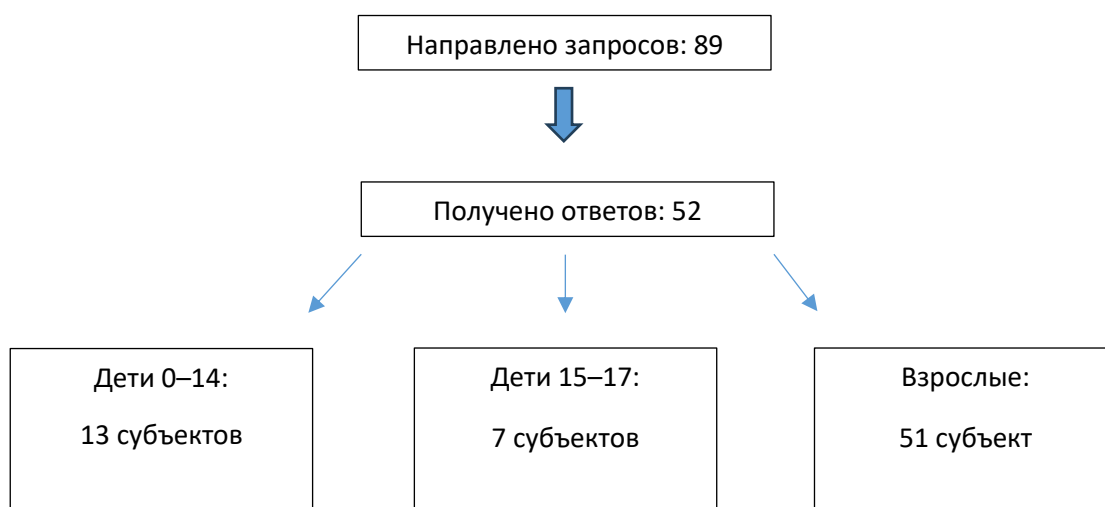


Рисунок 1. Схема сбора информации для проведения исследования

Показатель общей заболеваемости изучали в трёх возрастных группах: дети 0–14 лет; дети 15–17 лет и взрослые 18 лет и старше.

При расчёте показателей заболеваемости по возрастным группам число больных, имеющих в соответствующей возрастной группе (кроме исключённых в ходе статистического анализа) умножали на 100 000 и делили на среднегодовую численность населения соответствующего возраста в субъектах предоставивших данные.

Для расчёта показателей и их интервалов неопределённости рассчитывали показатель общей заболеваемости, после чего строили гистограмму распределения и анализировали причины выпадающих значений. Отбраковку выпадающих значений не проводили в том случае, если они были обусловлены единичным случаем заболевания при малой численности населения, а проводили в том случае, если выпадающее значение было обусловлено несколькими случаями заболеваемости (в нашем случае минимальные неединичные выпадающие значения были обусловлены 8 случаями). Также проводили выбраковку значений, не относящихся к выпадающим, которые, тем не менее, демонстрировали значительное (в 3 раза и более) изменение числа пациентов в течение года.

После выбраковки выпадающих значений проводили оценку получившихся значений, их медиан, а также 95% доверительных интервалов для медиан (для формирования оценки), и рассчитывали значение показателей заболеваемости для каждой из возрастных групп как умноженное на 100 000 сумму неотбракованных значений к среднегодовой численности населения соответствующего возраста в субъектах Российской Федерации, вошедших в исследование, отдельно для 2023 и 2024 гг. Кроме значения, которое считали средней (оптимальной) оценкой числа пациентов, также рассчитывали его 95% доверительные интервалы неопределённости как границы 95% доверительного интервала, рассчитанного методом Уилсона; границы 95% доверительных интервалов принимали как границы консервативной оценки заболеваемости и числа пациентов, которую приводили в качестве дополнительной.

При расчёте ожидаемого числа пациентов считали, что показатель общей заболеваемости в субъектах, не предоставивших данные, такой же, как и в целом по субъектам, предоставившим данные. Исходя из численности населения по изучаемым возрастным группам, рассчитывали абсолютные значения числа пациентов по субъектам Российской Федерации, после чего суммировали полученное количество пациентов разных возрастных групп (детей 0–14 лет; детей 15–17 лет и взрослых 18 лет и старше), и рассчитывали общее

число пациентов по каждому субъекту за каждый год, а также показатель распространённости (на 100 000 среднегодовой численности населения).

При расчёте ожидаемого числа больных ПБХ использовали предположение, что заболеваемость ПБХ в каждом из субъектов Российской Федерации с пропущенными значениями такая же, как в целом по субъектам с имеющимися значениями, после чего выполняли обратное преобразование: значение показателя умножали на численность населения субъекта и делили на 100 000.

Расчёт ожидаемых значений первичной заболеваемости проводился исходя из следующих данных:

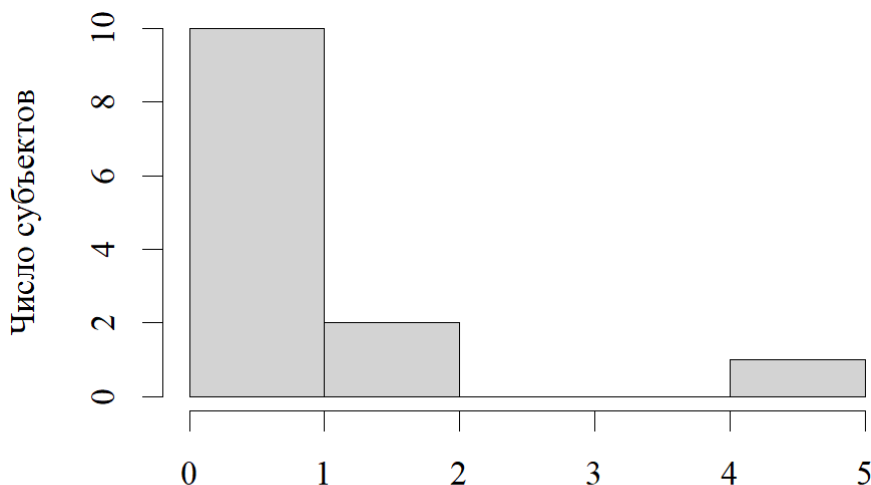
- доля бессимптомных форм соответствует 70% [13]

- медианная выживаемость без лечения пациентов с симптомами заболевания составляет 7,5 года с момента диагностики, а пациентов с бессимптомным течением – 16 лет [14].

Для расчёта выживаемости проводили экспоненциальную (т.е. имеющую в своём основании число Эйлера – основание натурального логарифма), двухточечную аппроксимацию, поскольку анализ выживаемости аппроксимируется именно на данную функцию.

Статистическую обработку материала проводили с использованием R версии 4.4.0 (2024-04-24 ucrt) -- "Puppy Cup".

Результаты. Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ детей 0–14 лет в 2023 и 2024 годах представлена на рис. 2 и 3, соответственно.



Заболеваемость детей 0-14 лет

Рисунок 2. Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ детей 0–14 лет по 13 субъектам Российской Федерации, предоставившим данные, на 100 000 детей 0–14 лет, 2023 год.

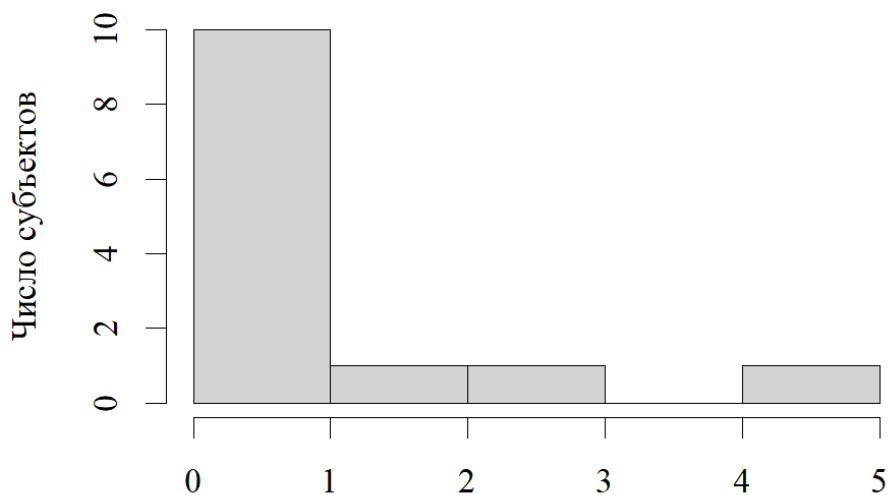
В 1 из 13 субъектов, предоставивших данные, отмечались «выпадающие» значения показателя. При анализе субъектов было обнаружено, что этим субъектом является Магаданская область, а высокая общая заболеваемость была обусловлена влиянием одного случая; т.е. выпадающие данные не являются дефектом выявления, либо статистического учёта, и могут быть включены в дальнейший анализ.

Медиана заболеваемости детей 0–14 лет в 2023 году составила 0,50 (95%ДИ 0,20–1,46) на 100 000 детей 0–14 лет.

Однако при рассмотрении дальнейшей межгодовой динамики серьёзные сомнения вызвали данные по Московской области: в 2023 году в целом по Московской области отмечалось 22 ребёнка с ПБХ, а в следующем, 2024 году – всего лишь один ребёнок. Таким образом, данные по ПБХ у детей Московской области были исключены из дальнейшего анализа.

С учётом этого исключения, медиана общей заболеваемости ПБХ детей 0–14 лет в 2023 году составила 0,45 (95%ДИ 0,20–0,95) на 100 000 детей 0–14 лет.

В целом же по субъектам, предоставившим данные, показатель общей заболеваемости детей 0–14 лет ПБХ составил в 2023 году 0,41 на 100 000 детей 0–14 лет; 95%ДИ 0,25–0,65 на 100 000 детей 0–14 лет.



Заболеваемость детей 0-14 лет

Рисунок 3. Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ детей 0–14 лет по 13 субъектам Российской Федерации, на 100 000 детей 0–14 лет, 2024 год.

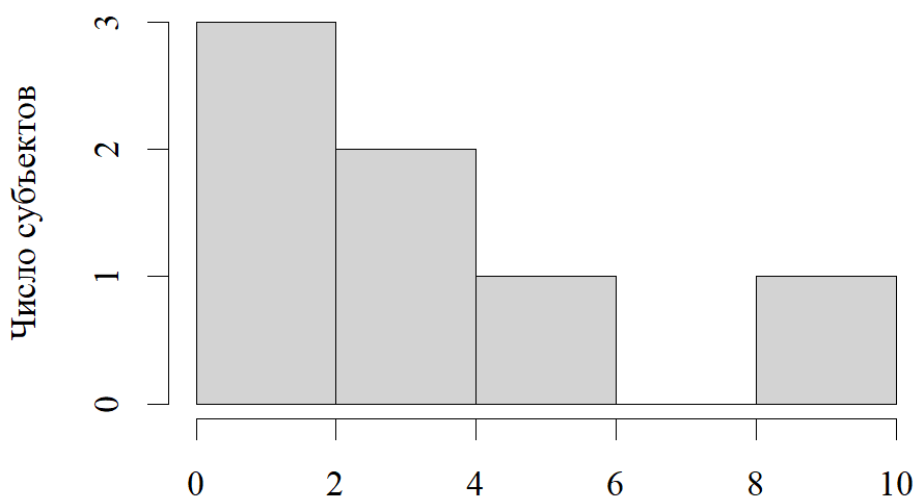
Кроме выпадающих значений по Магаданской области, обусловленных тем же ребёнком 0–14 лет, отмечалось ещё одно выпадающее значение, при анализе которого было установлено, что оно обусловлено предоставлением информации по Республике Тыва, где

численность детского населения также невелика. Поскольку, во-первых, нам была важна также ежегодная динамика показателя общей заболеваемости детей 0–14 лет, а, во-вторых, данные об общей заболеваемости ПБЦ трёх детей 0–14 лет вызывали сомнения (среди взрослых в этом же году было 6 случаев заболевания ПБХ) было принято решение об исключении данного выпадающего значения.

В 2024 году с учётом того, что данные по Московской области и Республике Тыва были исключены, медиана показателя общей заболеваемости ПБХ детей 0–14 лет по субъектам Российской Федерации составила 0,46 (95%ДИ 0,20–0,98), т.е. не изменилась по сравнению с предыдущим годом ($p=0,9$).

В целом же по субъектам Российской Федерации, предоставившим данные, показатель общей заболеваемости ПБХ детей 0–14 лет составил в 2024 году 0,39 на 100 000 детей 0–14 лет; 95%ДИ 0,24–0,63 на 100 000 детей 0–14 лет. Статистически значимой динамики показателя по сравнению с предыдущим годом выявлено не было ($p=1,0$).

Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ детей 15–17 лет в 2023 и 2024 годах представлена на рис. 4 и 5, соответственно.



Заболеваемость детей 15-17 лет

Рисунок 4. Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ детей 15–17 лет по 7 субъектам Российской Федерации, на 100 000 детей 15–17 лет, 2023 год.

Выпадающее значение показателя отмечалось в Московской области, где был зарегистрирован 21 подросток с ПБХ; причём данных по состоянию на 2024 год не было. Исходя из этого, данные по Московской области были исключены.

Медиана показателей общей заболеваемости ПБХ по 6 субъектам Российской Федерации составила 1,18 (95%ДИ 0,0–4,46).

В целом же по субъектам, предоставившим данные, показатель общей заболеваемости ПБХ детей 15–17 лет составил в 2023 году 0,92 на 100 000 детей 15–17 лет; 95%ДИ 0,31–2,69 на 100 000 детей 15–17 лет.

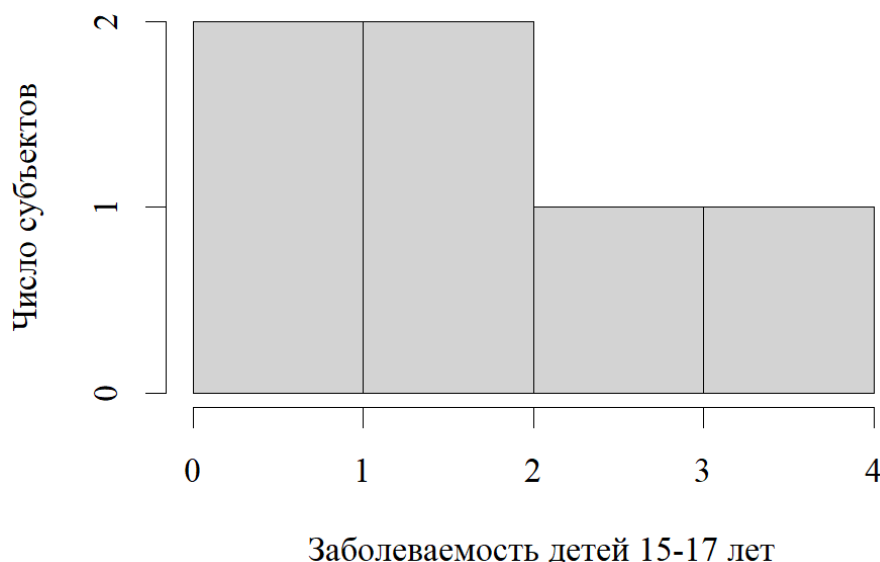


Рисунок 5. Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ детей 15–17 лет по 6 субъектам Российской Федерации, на 100 000 детей 15–17 лет, 2024 год.

Выпадающих значений показателя, требующих исключения, не было.

Медиана общей заболеваемости ПБХ по 6 субъектам Российской Федерации составила 1,44 (95%ДИ 0,0–3,66).

В целом же по субъектам, предоставившим данные, показатель общей заболеваемости детей 15–17 лет составил в 2024 году 1,04 на 100 000 детей 15–17 лет; 95%ДИ 0,41–2,68 на 100 000 детей 15–17 лет. Статистически значимой динамики показателя по сравнению с предыдущим годом выявлено не было ($p=0,6$).

Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБЦ взрослых в 2023 и 2024 годах представлена на рис. 6 и 7, соответственно.

Существенные «выпадающие» значения показателя общей заболеваемости отмечались в Республике Башкортостан (29,0 на 100 000 взрослых; при том, что в остальных субъектах Приволжского Федерального округа показатели общей заболеваемости ПБХ были в несколько раз ниже), а также в Ненецком АО (31,8 на 100 000 взрослых; при том что в географически, климатически и этнически близком к нему Ямало-Ненецком АО показатель составлял всего

лишь 2,36 на 100 000 взрослых). Также отмечалась слабо объяснимая межгодовая динамика показателя общей заболеваемости ПБХ взрослых в Республике Коми (число больных за год снизилось с 125 до 39, а показатель – с 21,8 до 6,86 на 100 000 взрослых).

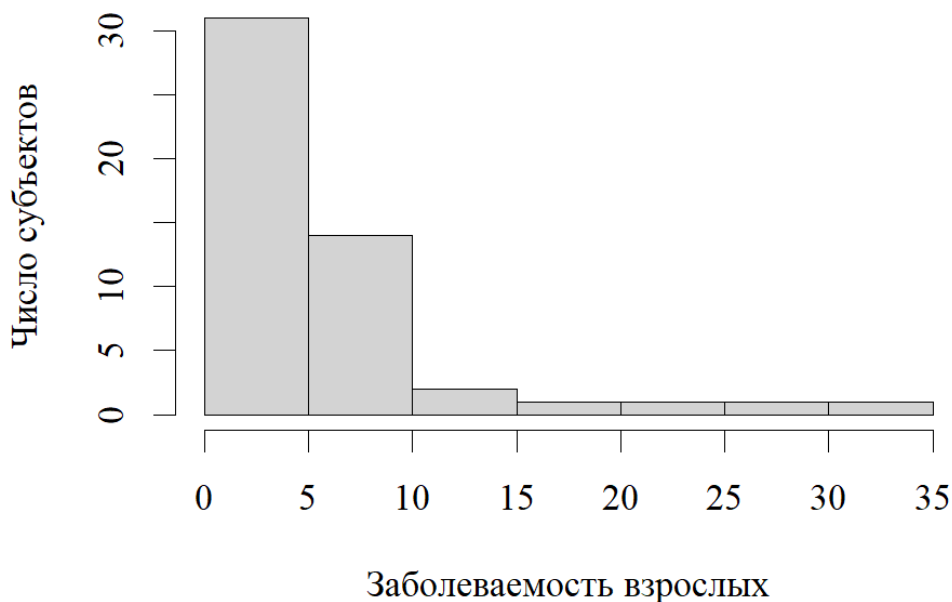


Рисунок 6. Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ взрослых (18 лет и старше) по 51 субъекту Российской Федерации, на 100 000 взрослых, 2023 год.

После удаления выпадающих значений, медиана показателя общей заболеваемости ПБХ взрослых составила 3,34 на 100 000 взрослых (95%ДИ 2,41–5,21).

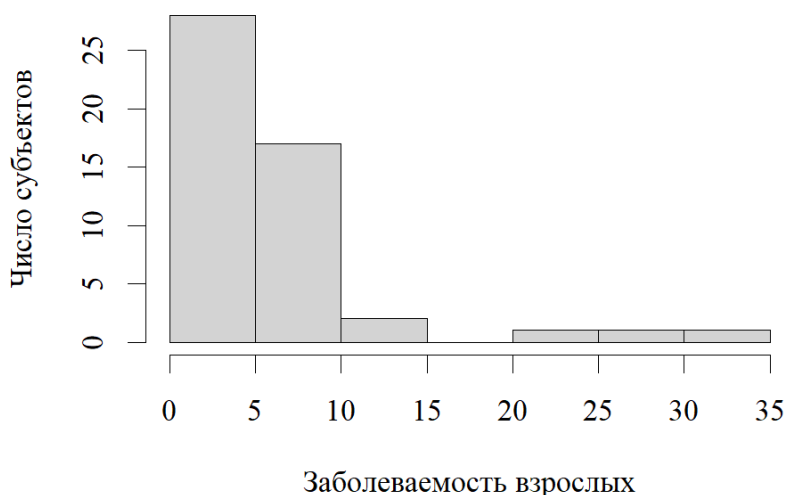


Рисунок 7. Гистограмма распределения показателя общей заболеваемости ПБХ взрослых (18 лет и старше) по 50 субъектам Российской Федерации, 2024 год.

В целом же по не исключённым из анализа субъектам, предоставившим данные, показатель общей заболеваемости ПБХ взрослых составил в 2023 году 4,55 на 100 000 взрослых; 95%ДИ 4,37–4,73 на 100 000 взрослых.

Также, как и в предыдущем году, были исключены существенно выпадающие данные по Республике Башкортостан и Ненецкому АО. Были исключены и данные по Республике Коми из-за необъяснимой динамики.

После удаления выпадающих значений медиана показателя общей заболеваемости ПБХ взрослых составила 3,98 на 100 000 взрослых (95%ДИ 2,75–5,95); динамика по сравнению с предыдущим годом статистически малозначима ($p=0,6$).

В целом же по не исключённым из анализа субъектам, предоставившим данные, показатель общей заболеваемости взрослых составил в 2024 году 5,00 на 100 000 взрослых; 95%ДИ 4,95–5,19 на 100 000 взрослых; это статистически значимо выше, чем в предыдущем году ($p=0,001$).

Формирование оценок показателя общей заболеваемости ПБХ всего населения проводилось с использованием нескольких подходов. Первый подход включал в себя экстраполяцию верхних и нижних границ 95% доверительных интервалов медиан показателей за 2023 и 2024 годы на значение в целом по Российской Федерации. При этом для детей 15–17 лет делали поправку нижней границы 95% доверительного интервала для медианы исходя из фактически зарегистрированного числа больных в тех субъектах, которые предоставили данные. В качестве нижней границы 95% доверительного интервала медианы показателя заболеваемости детей 15–17 лет и за 2023 и за 2024 гг. выступает нулевое значение; однако при этом в субъектах, не исключённых по критериям отбора, было зарегистрировано 3 ребёнка этого возраста с ПБХ в 2023 и 4 – в 2024 гг. Следовательно, требовалось учесть в качестве нижней границы оценки числа больных не нулевое значение детей этого возраста, а, как минимум, наличие этих четырёх детей. Учитывая среднегодовую численность населения, значение нижней границы 95% доверительного интервала было скорректировано с 0,00 до 0,08. Значения самих медиан показателей за 2023 и 2024 гг. усредняли.

Второй подход предусматривал использование оценок показателей в целом по субъектам, предоставивших данных с учётом границ 95% доверительных интервалов показателей. В качестве нижней границы оценки использовали минимальное значение за 2023 и 2024 годы; в качестве верхней границы оценки – максимальное значение за 2023 и 2024 годы.

Оптимальная оценка получалась путём усреднения показателей за 2023 и 2024 годы. Данную оценку мы далее называем «консервативной».

Результаты применения этих двух подходов к формированию оценок представлены в таблице 1.

Таблица 1.

Оценки значений показателей и числа больных ПБХ в целом по Российской Федерации (на период 2023–2024 гг.)

Способ оценки	Уровень оценки	Значения показателей				Число больных			
		Дети 0–14	Дети 15–17	Взрослые	Всего	Дети 0–14	Дети 15–17	Взрослые	Всего
По медианам	Минимум	0,20	0,08	2,41	1,95	50	4	2803	2857
	Оптимум	0,46	1,31	3,66	3,03	114	65	4258	4436
	Максимум	0,98	4,46	5,21	4,46	245	220	6061	6525
В целом по группе субъектов	Минимум	0,24	0,31	4,37	3,53	60	15	5083	5159
	Оптимум	0,40	0,98	4,78	3,90	100	48	5555	5703
	Максимум	0,65	2,69	5,19	4,33	162	133	6037	6332

Используя границы оценок, можно предполагать, что в Российской Федерации имеется от 2857 до 6526 больных ПБХ (при консервативной оценке – от 5159 до 6332). Оптимальные оценки числа больных составляют 4436 и 5703 с использованием каждого из методов, соответственно, либо 5069 в среднем.

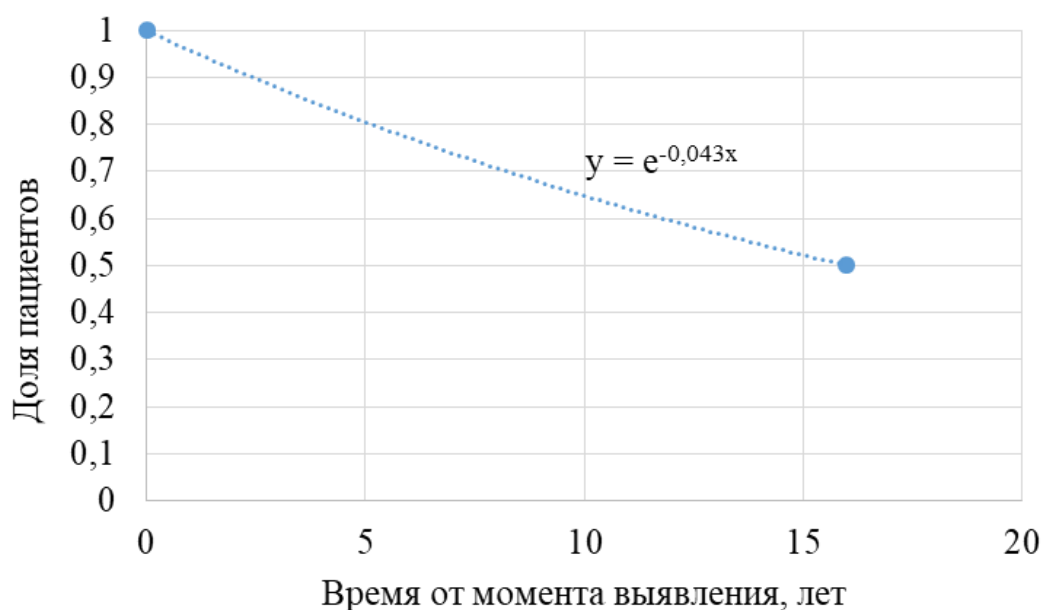


Рисунок 8. Модель выживаемости пациентов с бессимптомным течением заболевания

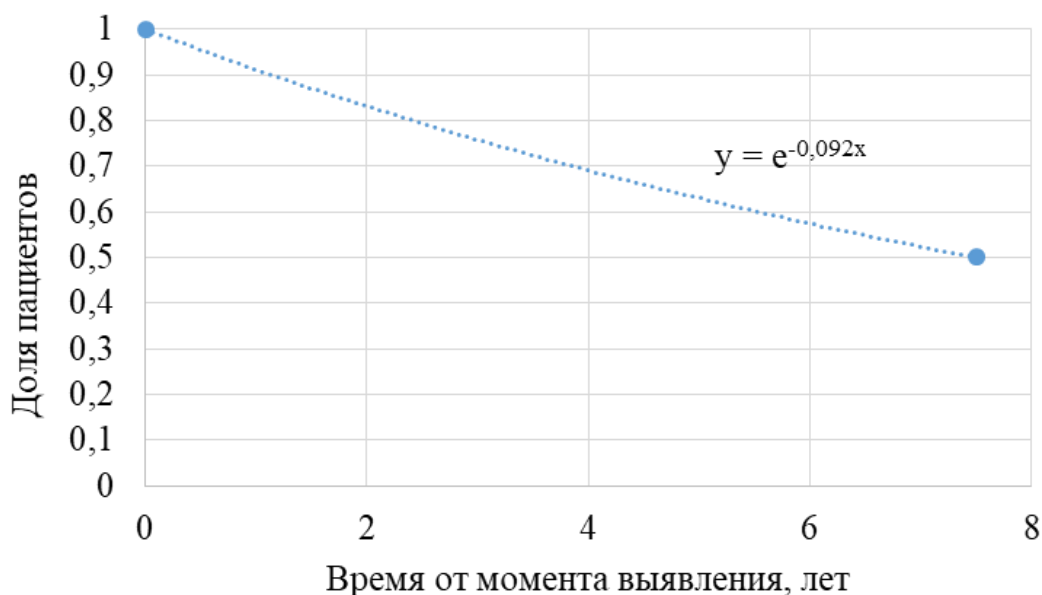


Рисунок 9. Модель выживаемости пациентов с наличием симптомов заболевания

Опираясь на значения общей заболеваемости и ранее описанные данные о выживаемости пациентов с бессимптомными и клинически проявленными формами заболевания, были подобраны описывающие их экспоненциальные модели (рис. 8 и 9).

Опираясь на ранее описанные доли бессимптомных и клинически проявленных форм заболевания, суммарная формула, описывающая выживаемость всех пациентов имеет вид (1):

$$\text{Выживаемость} = 0,3e^{-0,092 \times \text{год}} + 0,7e^{-0,043 \times \text{год}} \quad (1), \text{ где:}$$

год – год жизни, для которого рассчитывается выживаемость;

Выживаемость – доля выживших пациентов на определённый год заболевания.

Год – год жизни пациента.

Экспоненциальная функция никогда не достигнет нулевой отметки; в связи с этим, а также в связи с тем, что подавляющее большинство больных ПБЦ составляют женщины (соотношение женщин и мужчин составляет около 9:1 [15]), выживаемость рассчитана до максимального возраста ожидаемой продолжительности жизни при рождении женщин и мужчин при соотношении 9:1 (согласно данным Росстата – 80,19 для женщин и 70,41 – для мужчин; для соотношения 10:1 – 79,2 года).

При суммировании значений долей выживших пациентов от 1 до 79 лет число инцидентных случаев для оптимального значения ожидаемого числа превалентных случаев в целом по Российской Федерации (5069 пациентов) составляет 276 случаев.

Аналогичным образом рассчитаем нижние границы интервала неопределённости: для минимальной оценки (2857 пациентов) она составит 156 случаев, а для максимальной оценки (6525) – 355 случаев. Минимальная оценка показателя первичной заболеваемости при данных значениях показателей составляет 0,11; средняя – 0,19; максимальная – 0,24 на 100 000 населения.

Обсуждение. Полученное значение показателя общей заболеваемости, который, фактически, является интервальным аналогом преваленса (1,95 до 4,46), не является самым низким в мире, поскольку нижняя граница оценки общей заболеваемости выше минимального значения 1,9 на 100 000 населения по данным [15]; тем не менее, это существенно ниже верхнего значения распространённости по данным эпидемиологических исследований – 40,2 на 100 000 населения [16]. Наша оценка соответствует значению распространённости ПБХ в такой стране, как Южная Корея – 3,9 на 100 000 населения [7], хотя и значительно ниже по сравнению с США (39,2) [17] или странами азиатско-тихоокеанского региона (от 49,96 до 187,55 [8]. Что касается первичной заболеваемости (от 0,11 до 0,24 на 100 000 населения), то она близка к нижней границе мировых данных – 0,3 – 5,8 на 100 000 населения [15]. Таким образом, оценка общей и первичной заболеваемости ПБХ в Российской Федерации ближе к низким значениям распространённости и заболеваемости ПБХ в мире. Вероятнее всего это связано с проблемами выявления данного заболевания. Организация своевременного выявления и действенного лечения таких пациентов будет способствовать и увеличению выявления пациентов, и улучшению их качества и продолжительности жизни.

По данным ряда авторов, в отличие от других аутоиммунных заболеваний печени ПБХ не встречается у детей [6]. В то же время, в нашем исследовании, ПБХ у детей регистрировался; при этом ожидаемый показатель общей заболеваемости детей 0–14 лет ПБХ составил 0,24 до 0,65 на 100 000 населения (от 2,3 до 6,5 случаев на миллион детей), а детей 15–17 лет от 0,31 до 2,69 на 100 000 населения (от 3,1 до 26,9 случаев на миллион подростков). Данное отличие, вероятно, связано с тем, что в нашем исследовании рассмотрены показатели, полученные на основании налаженной системы регистрации случаев заболевания большого числа детей, которые, к тому же, проходят регулярные медицинские осмотры с целью выявления заболеваний.

Отсутствие чёткой маршрутизации пациентов с ПБХ значительно затрудняет тактику ведения пациентов с данной патологией. Решением ряда проблем могло бы стать создание

российского регистра пациентов с ПБХ, что позволило бы оптимизировать сортировку пациентов на тот или иной вид лечения и последующее динамическое наблюдение.

Заключение. Полученные в ходе исследования данные и используемая методика позволили предположить число больных ПБХ (от 2857 до 6525), которые нуждаются в лечении. Ожидаемое значение показателя общей заболеваемости в настоящее время составляет от 1,95 до 4,46, что соответствует заболеваниям, имеющим статус орфанных.

Тем не менее, поскольку показатели общей и первичной заболеваемости близки к наиболее низким показателям других стран, вероятно также имеет место гиподиагностика случаев ПБХ. Улучшение возможностей по скринингу данного заболевания и лечению этих пациентов может привести к росту продолжительности их жизни и росту показателя общей заболеваемости.

Список литературы

1. Звягинцева Т.Д., Чернобай А.И. Первичный билиарный цирроз. Новости медицины и фармации. 2012;2 (414): 60–65.
2. Lee YM, Kaplan MM. The natural history of PBC: has it changed? *Seminars in Liver Disease*. 2005; 25: 321–326. DOI: 10.1055/s-2005-916323
3. Carey EJ, Ali AH, Lindor KD. Primary biliary cirrhosis. *Lancet*. 2015; 386 (10003): 1565–1575. DOI: 10.1016/S0140-6736(15)00154-3
4. Fan X, Wang T, Shen Y, Xi X, Yang L. Underestimated male prevalence of primary biliary cholangitis in China: Results of a 16-yr cohort study involving 769 patients. *Scientific Reports*. 2017; 7 (6560)
5. Kogiso T, Egawa H, Teramukai S, Taniai M, Hashimoto E et al. Risk factors for recurrence of primary biliary cholangitis after liver transplantation in female patients: A Japanese multicenter retrospective study. *Hepatol Commun*. 2017; 1 (5): 394–405. DOI: 10.1002/hep4.1037.
6. Gershwin ME, Ansari AA, Mackay IR, Nakanuma Y, Nishio A, Rowley MJ, Coppel RL. Primary biliary cirrhosis: an orchestrated immune response against epithelial cells. *Immunol Rev*. 2000;174:210-225. DOI: 10.1034/j.1600-0528.2002.017402.x
7. Ильинский И.М., Цирульникова О.М. Первичный билиарный холангит. Вестник трансплантологии и искусственных органов. 2021;23(1):162–170. DOI: 10.15825/1995-1191-2021-1-162-170

8. Saleem R, Shakeel A, Riaz R, Noman F, Nasser N. Iqirvo for primary biliary cholangitis - efficacy, safety, and future directions. *Ann Med Surg (Lond)*. 2025;87(5):2758–2762. DOI: 10.1097/MS9.0000000000003183
9. Kogiso T, Egawa H, Teramukai S, Taniai M, Hashimoto E, Tokushige K, Sakisaka S, Sakabayashi S, Yamamoto M, Umeshita K, Uemoto S. Risk factors for recurrence of primary biliary cholangitis after liver transplantation in female patients: A Japanese multicenter retrospective study. *Hepatol Commun*. 2017; 1(5):394–405. DOI: 10.1002/hep4.1037
10. Marchioni Beery RM, Vaziri H, Forouhar F. Primary Biliary Cirrhosis and Primary Sclerosing Cholangitis: a Review Featuring a Women's Health Perspective. *J Clin Transl Hepatol*. 2014;2(4):266-284. DOI: 10.14218/JCTH.2014.00024
11. Abid S, Ghaffar S, Qaisar A, Bin Abid H, Farhan K, Akhtar M, Mahmmoud Fadelallah Eljack M, Goyal A. Elafibranor for primary biliary cholangitis: a dual PPAR agonist changing the treatment landscape. *Ann Med Surg (Lond)*. 2025;87(7):4017–4020. DOI: 10.1097/MS9.0000000000003395
12. Salamat Ali J, Salamat Ali T, Al Hasibuzzaman M. Latest FDA approved drug Elafibranor (Iqirvo): a novel prospect for treatment of primary biliary cholangitis. *Ann Med Surg (Lond)*. 2025;87(1):30–32. DOI: 10.1097/MS9.0000000000002868
13. Tanaka A, Takikawa H, Mochida S, Koike K, Miwa H, Shimosegawa T. Changing Nomenclature for PBC from «Primary Biliary Cirrhosis» to «Primary Biliary Cholangitis». *J Gastroenterol*. 2016; 51 (7): 748–749. DOI: 10.1007/s00535-016-1223-z
14. Lee YM, Kaplan MM. The natural history of PBC: has it changed? *Seminars in Liver Disease*. 2005; 25: 321–326. DOI: 10.1055/s-2005-916323
15. Lindor KD, Gershwin ME, Poupon R, Kaplan M, Bergasa NV, Heathcote EJ. Primary biliary cirrhosis. *Hepatology*. 2009;50(1):291–308. DOI: 10.1002/hep.22906
16. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. *Journal of Hepatology*. 2017; 67:145–172.
17. Пенкина Т.В., Шикина Е.А., Дичева Д.Т., Березутская О.Е., Головкина Н.Л., Бектемирова Л.Г., Андреев Д.Н., Караулов С.А. Первичный билиарный холангит – новая нозологическая единица в классификации болезней печени (обзор литературы и собственное клиническое наблюдение). *Медицинский совет*. 2019;3:76-82. DOI: 10.21518/2079-701X-2019-3-76-82

References

1. Zvyagintseva T.D., Chernobay A.I. Pervichnyy biliarnyy tsirroz [Primary biliary cirrhosis]. *Novosti meditsiny i farmatsii* [Medical and pharmaceutical news]. 2012;2 (414): 60–65.
2. Lee YM, Kaplan MM. The natural history of PBC: has it changed? *Seminars in Liver Disease*. 2005; 25: 321–326. DOI: 10.1055/s-2005-916323
3. Carey EJ, Ali AH, Lindor KD. Primary biliary cirrhosis. *Lancet*. 2015; 386 (10003): 1565–1575. DOI: 10.1016/S0140-6736(15)00154-3
4. Fan X, Wang T, Shen Y, Xi X, Yang L. Underestimated male prevalence of primary biliary cholangitis in China: Results of a 16-yr cohort study involving 769 patients. *Scientific Reports*. 2017; 7 (6560)
5. Kogiso T, Egawa H, Teramukai S, Taniai M, Hashimoto E et al. Risk factors for recurrence of primary biliary cholangitis after liver transplantation in female patients: A Japanese multicenter retrospective study. *HepatoL Commun*. 2017; 1 (5): 394–405. DOI: 10.1002/hep4.1037.
6. Gershwin ME, Ansari AA, Mackay IR, Nakanuma Y, Nishio A, Rowley MJ, Coppel RL. Primary biliary cirrhosis: an orchestrated immune response against epithelial cells. *Immunol Rev*. 2000;174:210-225. DOI: 10.1034/j.1600-0528.2002.017402.x
7. Il'inskiy I.M., Tsirul'nikova O.M. Pervichnyy biliarnyy kholangit [Primary biliary cholangitis]. *Vestnik transplantologii i iskusstvennykh organov* [Bulletin of Transplantology and Artificial Organs]. 2021;23(1):162–170. DOI: 10.15825/1995-1191-2021-1-162-170
8. Saleem R, Shakeel A, Riaz R, Noman F, Nasser N. Iqirvo for primary biliary cholangitis - efficacy, safety, and future directions. *Ann Med Surg (Lond)*. 2025;87(5):2758–2762. DOI: 10.1097/MS9.0000000000003183
9. Kogiso T, Egawa H, Teramukai S, Taniai M, Hashimoto E Tokushige K, Sakisaka S, Sakabayashi S, Yamamoto M, Umeshita K, Uemoto S. Risk factors for recurrence of primary biliary cholangitis after liver transplantation in female patients: A Japanese multicenter retrospective study. *HepatoL Commun*. 2017; 1(5):394–405. DOI: 10.1002/hep4.1037
10. Marchioni Beery RM, Vaziri H, Forouhar F. Primary Biliary Cirrhosis and Primary Sclerosing Cholangitis: a Review Featuring a Women's Health Perspective. *J Clin Transl Hepatol*. 2014;2(4):266-284. DOI: 10.14218/JCTH.2014.00024Abid S, Ghaffar S, Qaisar A, Bin Abid H, Farhan K, Akhtar M, Mahmmoud Fadelallah Eljack M, Goyal A. Elafibranor for primary biliary cholangitis: a dual PPAR agonist changing the treatment landscape. *Ann Med Surg (Lond)*. 2025;87(7):4017–4020. DOI: 10.1097/MS9.0000000000003395

11. Salamat Ali J, Salamat Ali T, Al Hasibuzzaman M. Latest FDA approved drug Elafibranor (Iqirvo): a novel prospect for treatment of primary biliary cholangitis. *Ann Med Surg (Lond)*. 2025;87(1):30–32. DOI: 10.1097/MS9.0000000000002868
12. Tanaka A, Takikawa H, Mochida S, Koike K, Miwa H, Shimosegawa T. Changing Nomenclature for PBC from «Primary Biliary Cirrhosis» to «Primary Biliary Cholangitis». *J Gastroenterol*. 2016; 51 (7): 748–749. DOI: 10.1007/s00535-016-1223-z
13. Lee YM, Kaplan MM. The natural history of PBC: has it changed? *Seminars in Liver Disease*. 2005; 25: 321–326. DOI: 10.1055/s-2005-916323
14. Lindor KD, Gershwin ME, Poupon R, Kaplan M, Bergasa NV, Heathcote EJ. Primary biliary cirrhosis. *Hepatology*. 2009;50(1):291–308. DOI: 10.1002/hep.22906
15. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. *Journal of Hepatology*. 2017; 67:145–172.
16. Penkina T.V., Shikina E.A., Dicheva D.T., Berezutskaya O.E., Golovkina N.L., Bektemirova L.G., Andreev D.N., Karaulov S.A. Pervichnyy biliarnyy kholangit – novaya nozologicheskaya edinitsa v klassifikatsii bolezney pecheni (obzor literatury i sobstvennoe klinicheskoe nablyudenie) [Primary biliary cholangitis is a new nosological entity in the classification of liver diseases (literature review and own clinical observation)]. *Meditinskiy sovet [Medical Council]*. 2019;3:76-82. DOI: 10.21518/2079-701X-2019-3-76-82

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Acknowledgments. The study did not have sponsorship.

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interest.

Сведения об авторах

Зеленова Ольга Владимировна – доктор медицинских наук, профессор образовательного отдела, ФГБУ «Национальный Медицинский исследовательский центр хирургии им. А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 117997, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, дом 27; Главный научный сотрудник ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 127254, Россия, Москва, ул. Добролюбова, д. 11. e-mail: zelenova@ixv.ru, SPIN code: 8913-8349, ORCID: 0000-0002-9297-275X

Оськов Юрий Иванович – заведующий отделением статистики специализированных служб, ФГБУ «Центральный научно – исследовательский институт организации и информатизации

здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 127254, Россия, Москва, ул. Добролюбова, д. 11. e-mail: oskovyi@mail.ru ORCID:0000-0002-3659-2699

Люцко Василий Васильевич – доктор медицинских наук, профессор, Ученый секретарь, ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 127254, Москва, ул. Добролюбова, д.11, e-mail: vasiliy_1@mail.ru, ORCID: 0000-0003-2114-8613, SPIN: 6870-7472

Стерликов Сергей Александрович – доктор медицинских наук, главный научный сотрудник отдела общественного здоровья и демографии, ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 127254, Россия, г. Москва, ул. Добролюбова, д. 11, e-mail: sterlikov@list.ru, ORCID: 0000-0001-8173-8055, SPIN: 8672-4853

Гурмиков Беслан Нуралиевич – доктор медицинских наук, доцент, заведующий онкологическим отделением хирургических методов лечения ФГБУ «НМИЦ хирургии имени А.В. Вишневского» Минздрава России; г. Москва, ул. Большая Серпуховская, д.27. e-mail: gurmikov@mail.ru, ORCID: 0000-0001-5958-3608

Information about authors

Zelenova Olga Vladimirovna - MD, PhD, Educational Department of the A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery, 27 Bolshaya Serpukhovskaya str., Moscow, 117997, Head specialist, Russian Research Institute of Health. Moscow, Russian Federation, 11 Dobrolyubova str., Moscow, 127254, Russia, E-mail: e-mail: zelenova@ixv.ru, SPIN code: 8913- 8349, ORCID: 0000-0002-9297-275X

Oskov Yuri Ivanovich - head of the Department of statistics of specialized services, Russian Research Institute of Health. Moscow, Russian Federation, 11 Dobrolyubova str., Moscow, 127254, Russia. e-mail: oskovyi@mail.ru ORCID: 0000-0002-3659-2699

Liutsko Vasilij Vasilyevich - Doctor of Medical Sciences, Professor, Chief Researcher, Russian Research Institute of Health, 127254, Moscow, Dobrolyubova str., 11, e-mail: vasiliy_1@mail.ru, ORCID: 0000-0003-2114-8613, SPIN: 6870-7472

Sterlikov Sergey Aleksandrovich – PhD in medical sciences, Chief Researcher in Russian Research Institute of Health, Moscow, Russian Federation. Dobrolyubova str., 11, Moscow, 127254, Russia. e-mail: sterlikov@list.ru, ORCID: 0000-0001-8173-8055, SPIN: 8672-4853

Gurmikov Beslan Nurallievich - Doctor of Medical Sciences, Associate Professor, Head of the Oncology Department of Surgical Treatment Methods, A.V. Vishnevsky National Medical Research Center of Surgery, Ministry of Health of the Russian Federation; Moscow, 27 Bolshaya Serpukhovskaya St. e-mail: gurmikov@mail.ru, ORCID: 0000-0001-5958-3608

Статья получена: 16.12.2025 г.
Принята к публикации: 25.03.2026 г.