Заболевание чаще возникает при длительном холестазе на уровне крупных внутри- и внепечёночных жёлчных протоков. Этиологические факторы: желчнокаменная болезнь, послеоперационные и воспалительные сужения (стриктуры) жёлчных путей, индуративный панкреатит, первичные и метастатические опухоли гепатопанкреодуоденальной зоны, паразитарные заболевания печени и жёлчных путей (эхинококкоз печени, аскаридоз, описторхоз), реже кисты внутрипечёночных жёлчных протоков, вторичный склерозирующий холангит, у детей — врождённая билиарная атрезия, киста общего жёлчного протока, другие врождённые пороки развития жёлчных путей. **Наиболее благоприятный фон** для развития цирроза печени — неполная обструкция жёлчного протока. Формирование цирроза происходит в среднем в течение 3–18 мес после нарушения его проходимости.

В **морфогенезе** вторичного билиарного цирроза важную роль играет расширение внутрипечёночных жёлчных протоков. Вначале видна извитость мелких жёлчных протоков, выстланных цилиндрическим билиарным эпителием, очаговые некрозы гепатоцитов в центральных, а затем в периферических отделах долек. Перипортальные некрозы на большом протяжении образуют озёра жёлчи. Они возникают вследствие заброса жёлчи из внутрипечёночных жёлчных протоков и служат отличием от внутрипечёночного холестаза.

При инфицировании (восходящем из двенадцатиперстной кишки или гематогенном) возникает полиморфноклеточная (с примесью значительного количества нейтрофильных лейкоцитов) инфильтрация портальных трактов. На фоне гнойного холангита могут развиться острые абсцессы печени и значительные перипортальные некрозы. Прогрессирование процесса вызывает фиброз и формирование соединительнотканных септ, соединяющих портальные зоны с центрами долек. Очаговая или узловая регенерация гепатоцитов нарушает дольковую структуру, формируется билиарный мелкоузловой монолобулярный цирроз.

Клинически вторичный билиарный цирроз может проявляться эпизодами желтухи, кожного зуда, однако часто его развитие замаскировано симптомами основного заболевания.

Причины смерти: печёночно-клеточная недостаточность или вторичная инфекция (двусторонняя бронхопневмония, абсцедирование, сепсис).

Интересные статьи:

1) Формы гликогенозов

2) Гипотеза М. Лайон

3) Нарушения автоматизма