



Долгий путь к верному диагнозу

Пономаренко Виктория Александровна, ординатор 2-го года обучения по специальности «Терапия» кафедры внутренних болезней, клинической фармакологии и нефрологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова

Ершова Анастасия Дмитриевна, ординатор 2-го года обучения по специальности «Терапия» кафедры внутренних болезней, клинической фармакологии и нефрологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова

Топалова Юлия Геннадьевна, аспирант 2-го года обучения кафедры внутренних болезней, клинической фармакологии и нефрологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова topalova.julias@yandex.ru

Бакулина Наталья Валерьевна, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой внутренних болезней, клинической фармакологии и нефрологии СЗГМУ им. И.И. Мечникова

Жалобы пациентки:

Пол: ж

Возраст: 32

Место жительства: Афганистан

2021

- выраженная общая слабость, субфебрильная t до $37,5^{\circ}\text{C}$, сухость кожных покровов, боль в суставах, выпадение волос.
- к врачам не обращалась.

Май 2022

- тяжесть в правом подреберье, неприятное ощущение в эпигастральной области.
- выявлен цитоллиз до 3N.
- терапия: гепатопротекторы (Т. Адеметионин) и спазмолитики с положительным эффектом.

Август
2022

- желтушность кожных покровов, увеличение живота в объеме, терапия прежняя.
- эпизоды кашля с прожилками крови.

Октябрь
2022

- нарастание вышеперечисленной симптоматики-> госпитализирована в СЗГМУ им И.И. Мечникова.

Перенесенные заболевания и лекарственный анамнез:

В 14 лет было однократное повышение температуры тела до 38,0 С (1 день). Болей в горле не было, других жалоб не предъявляла.



В 21 год - синкопальный эпизод на фоне учащенного сердцебиения и гипотонии.



Госпитализирована в Индии. Со слов, выполнена коронарография.



Терапия:

Pulv. Benzathini benzylpenicillini в/м
1 раз в месяц, до настоящего времени.

КАК, коагулограмма - в норме
БХАК- цитолиз до 2N,
холестаз (ЩФ 2N, ГГТП 7N)
IgM 6,12г/л (N 0,4 - 2,3).
IgG 18,89 г/л (N 7 - 16).
ЦИК 240 Ед (N 50 – 80).

Лабораторные
исследования

ПБХ?

Из серии 20 измерений
плотности печени
составляет 48.8 кПа,
что соответствует **F IV**
стадии по METAVIR.

Эластометрия

**Антисинтеазный
синдром?**

Дифф. DS

Туберкулез?

АНФ на HEp-2
1: 10240,
митохондриальный тип
свечения.
Антисинтеазные антитела –
OJ, PL-7, PM-Scl 75, Ku, Mi-2,
AMA-M21 1:5120
АТ к возбудителю туберкулеза
(ИФА) +

Иммунологические
исследования

АИГ?

КТ
ОГК+ОБП

Данных за ТЭЛА нет.
Единичный
поствоспалительный очаг S2
справа.
Изменения структуры
печени соответствуют циррозу.
Спленомегалия.

Инвазивные вмешательства

Гепатобиопсия

- Гистологическая картина (22.02.2023) хронического гепатита с минимальной активностью (A1 по METAVIR), выраженным фиброзом (F4 по METAVIR), морфологическими признаками наиболее характерными для аутоиммунного гепатита.
- **Примечание:** преобладание фиброза в сравнении с воспалительным компонентом, ассоциированным с аутоиммунным характером поражения, может быть следствием предшествующего поражения, возможно, постнекротического генеза.

Кардиологический аспект

- По данным ЭХОКГ от 01.11.22: ФВ 59%, Митральный клапан утолщён, комиссуры запаяны, кальциноз минимальный, диастолический прогиб - признаки умеренного митрального стеноза. Мах PG 11,8 ммHg; средний PG 6,0 ммHg. Дав. ЛА 34,8 мм рт.ст.
- Заключение: **Ревматический митральный стеноз умеренный.** Увеличение ЛП. ЛГ 1 ст.
- ЧП-ЭХОКГ от 01.03.2023г: Внутрисердечных тромбов не найдено. Створки МК: ревматический митральный порок-стеноз тяжелой степени (средний PG=15.4 ммHg), МР-1 ст, кольцо 31 мм. Створки сращены по комиссурам, утолщена передняя створка до 3 мм, подвижность сохранена, диастолический прогиб, некальцинирована. ЛГ 2 ст. (65 мм рт. ст).
- **Баллонная вальвулопластика от 04.04.23г.**
- Контрольное интраоперационное ЧПЭХОКГ от 04.04.23: средний PG 14 mmHg.
- При контроле - средний PG 5 mmHg. Снижение давление в легочной артерии с 65 мм рт. ст до 33 мм рт.ст.

Диагноз:

ОСНОВНОЙ:	Цирроз печени в исходе аутоиммунного гепатита 1 типа минимальной степени биохимической активности с иммунологическим синдромом (АНФ 1:10240, антисинтетазные антитела – OJ, PL-7, PM-Scl 75, Ku, Mi-2, AMA-M21 1:5120), артралгиями, прогностический класс по Child-Pugh B - 7 баллов, MELD - 9 баллов (эластометрия печени от 20.10.2022, гепатобиопсия от 01.03.2023: FIV по METAVIR).
СОПУТСТВУЮЩИЕ:	ХРБС. Тяжелый митральный стеноз. Баллонная вальвулопластика от 04.04.23г.
ОСЛОЖНЕНИЯ:	Печеночно-клеточная недостаточность В. Печеночная энцефалопатия латентная.

Рекомендованное лечение:

1. Т. Преднизолон инициация терапии от 29.10.2022 – 40 мг/сут, с постепенным снижением на 5 мг в неделю, в настоящее время 10 мг/сут
2. Т. Азатиоприн 50 мг 1 раз в день, утром
3. Т. Верошпирон 25 мг 1 раз в день, утром
4. Т. Урсодезоксихолевая кислота 500 мг 1 раз в день, вечером
5. Сусп. Лактулоза по 10 мл 1 раз в сутки
6. Т. Метопролол 12,5 мг 2 раза в день
7. Т. Альфа-рифаксимин 400 мг 3 раза в день в течение 7 дней каждого месяца