



Северо-Западный Государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова
Кафедра пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

Клинический случай острого тяжёлого аутоиммунного гепатита и его успешной иммуносупрессивной терапии

Кириллова Анна Александровна, студент 5 курса лечебного факультета,
Худолей Константин Дмитриевич, студент 5 курса лечебного факультета,
Журавлева Мария Сергеевна, к.м.н., доцент кафедры,
Божко Екатерина Яковлевна, врач-гастроэнтеролог Клиники СМТ,
Петренко Валентин Валерьевич, к.м.н., врач-гастроэнтеролог
отделения гастроэнтерологии больницы им. Петра Великого, ассистент кафедры

VI Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием
«Петербургская весна гепатологии»
18 апреля 2023 г., Санкт-Петербург

Пациентка И., 57 лет (1965 г.р.)

Жалобы в настоящее время: общая слабость 7 баллов по ВАШ, дискомфорт в правом подреберье.

Anamnesis morbi:

Октябрь 2022 г. – впервые иктеричность склер и кожи, кожный зуд, общая слабость. Лабораторные данные: АЛТ - 627 ед/л (15N), АСТ - 482 ед/л (11N), коэффициент de Ritis - 1.3, Общий Билирубин - 76 мкмоль/л (4N), ЩФ - 264 ед/л (2N), ГГТП - 243 ед/л (6N). Маркеры вирусных гепатитов (HBsAg, anti-HCV-AB) отрицательные. Рабочий диагноз **«Неверифицированный гепатит»**. Продолжен диагностический поиск. Терапия адеметионином 800 мг в сутки per os. Выполнен серологический скрининг на аутоиммунные заболевания печени: ASMA 1:640, ANA 1:10240 с ядерным гранулярным типом свечения. Назначена терапия урсодезоксихолевой кислотой 500 мг в сутки.



29.11.2022 г. – прогрессирование желтухи и астении, боль в правом подреберье, отрицательная лабораторная динамика: АЛТ 1789 ед/л (43N), АСТ 1073 ед/л (26N), коэффициент de Ritis - 1.67, Общий Билирубин - 281 мкмоль/л (15N). В связи с нарастанием желтухи, высокой активностью цитолитического синдрома и развитием печеночной энцефалопатии экстренная госпитализация в отделение гастроэнтерологии. **Ig G – 33,3 г/л (N 7-16), γ-глобулины – 39,3% (N 8,4-21,6%), Ig M HAV – отрицательный.**

Anamnesis vitae:

Профессия: Зубной техник

Сопутствующие заболевания: Ревматоидный артрит, серопозитивный, с преимущественным поражением суставов кистей; Аутоиммунный тиреоидит; Сухой синдром; Желчнокаменная болезнь (ЖКБ).

Наследственность: у матери, бабушки - аутоиммунный тиреоидит, у сестры матери - ЖКБ



1-ый день госпитализации, в ОРИТ больницы им. Петра Великого.

Письменное согласие пациентки на публикацию фото получено.

Пациентка И., 57 лет (1965 г.р.)

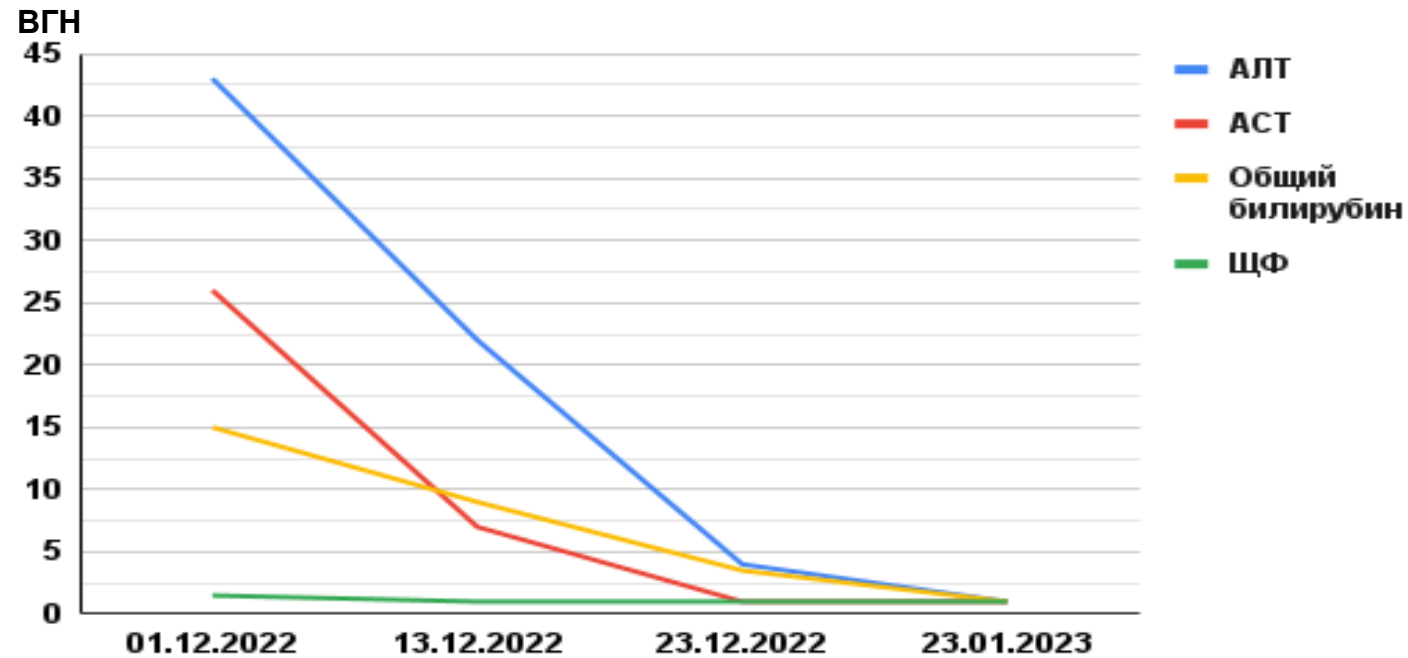
Расчёт вероятности наличия аутоиммунного гепатита по балльной шкале International Autoimmune Hepatitis Group (IAIHG, 1999)

Критерий	Баллы	Критерий	Баллы
Женский пол	+2	Приём гепатотоксичных препаратов Да Нет	-4
Соотношение ЩФ/АЛТ (или АСТ) <1.5 1.5-3.0 >3.0	+2		Употребление алкоголя <25 грамм в сутки >60 грамм в сутки
	0	+2	
	Сывороточный глобулин или IgG выше верхней границы >2.0 1.5-2.0 1.0-1.5 <1.0	+3	Гистология Перипортальный гепатит Лимфоплазмочитарная инфильтрация Розетки? Ничего из вышеперечисленного Изменение желчных протоков Другие особенности
ANA, SMA или анти-LKM-1 >1:80 1:80 1:40 <1:40	+2	+3	
	+3	+1	
	+1	+1	
AMA положительные	+1	Другие аутоиммунные заболевания у пациента или ближайших родственников	-5
	0		-3
Маркеры вирусного гепатита Положительные Отрицательные	-4	Интерпретация: >15 баллов - «достоверный» диагноз АИГ; 10-15 баллов - «вероятный» диагноз АИГ	-3
	+3		+2

- Балльный индекс аутоиммунного гепатита у пациентки - **18 баллов** без результатов гистологического исследования гепатобиоптатов, что соответствует **«достоверному» аутоиммунному гепатиту.**
- В связи с тяжестью состояния пациентки и высоким риском острой печеночной недостаточности принято решение о неотложной инициации иммуносупрессивной терапии до выполнения биопсии печени.

Пациентка И., 57 лет (1965 г.р.)

Динамика биохимических показателей на фоне проводимой терапии в период госпитализации в отделение гастроэнтерологии и после выписки



С 02.12.2022 **Преднизолон** 60 мг/сутки в/в, затем 45 мг/сутки per os с последующим снижением дозы

С 18.12.2022 **Азатиоприн** 2 мг/кг массы тела (100 мг в сутки)

С 01.12.2022 Инфузионная терапия

Примечание: ВГН – верхняя граница нормы

Гистологическое исследование гепатобиоптата (13.03.2023):

Заключение: Гистологическая картина хронического недифференцированного гепатита со слабой активностью (A1 по METAVIR), умеренным стеатозом (15% клеток), слабым фиброзом (F2 по METAVIR), морфологическими признаками, наиболее характерными для аутоиммунного гепатита (*консультировал Воробьев С.Л.*).



Гистологическая верификация диагноза АИГ

Основное заболевание: Аутоиммунный гепатит 1 типа (ANA, ASMA-позитивный), манифестация в форме острого тяжелого гепатита в декабре 2022 г., комбинированная иммуносупрессивная терапия (преднизолон 10 мг в сутки per os и азатиоприн 2 мг/кг - 100 мг в сутки) с 02.12.2022, биохимическая ремиссия, слабая гистологическая активность (A1 по METAVIR), фиброз 2 стадии (F2 по METAVIR) – гепатобиопсия от 13.03.2023 г.

Осложнение: Кушингоидный синдром.

Сопутствующие заболевания: Аутоиммунный тиреоидит. Резекция щитовидной железы по поводу диффузного токсического зоба (1990 г.), послеоперационный гипотиреоз.

Сухой синдром.

Лимфоаденопатия лимфоузлов правой подмышечной области.

Ревматоидный артрит, серопозитивный, с преимущественным поражением суставов кистей.

Желчнокаменная болезнь. Холецистэктомия (2018 г.).

Основные рекомендации:

- Продолжить иммуносупрессивную терапию в течение минимум 2-х лет в условиях сохранения биохимической ремиссии с последующим решением вопроса о возможной её отмене;
- Контроль клинического анализа крови, СОЭ, биохимического анализа крови (АЛТ, АСТ, ЩФ, ГГТ, Общий билирубин, креатинин, панкреатическая амилаза), уровня Ig G и γ-глобулинов – 1 раз в 4 недели.

Заключение

- ❖ **Представленный клинический случай** демонстрирует манифестацию аутоиммунного гепатита 1 типа (ANA+, ASMA+) у женщины 57 лет с острого тяжёлого гепатита, характеризующегося:
 - выраженной желтухой и гипербилирубинемией до 640 мкмоль/л,
 - проявлениями печеночной энцефалопатии (снижением концентрации внимания, эйфоричным настроением, замедлением выполнения теста связи чисел до 90 секунд),
 - отсутствием признаков коагулопатии,
 - необходимостью инициации иммуносупрессивной терапии до гистологической верификации диагноза по жизненным показаниям.

- ❖ **Согласно литературным данным**, такой вариант манифестации аутоиммунного гепатита встречается у 20-25% пациентов и может осложниться развитием острой печеночной недостаточности.

- ❖ **Диагностический поиск при остром гепатите неясной этиологии** должен включать аутоиммунный гепатит с использованием расширенной балльной шкалы IAHG (1999) с последующей гистологической верификацией диагноза, поскольку своевременно инициированная иммуносупрессивная терапия способна предотвратить развитие острой печеночной недостаточности и избежать необходимости трансплантации печени.