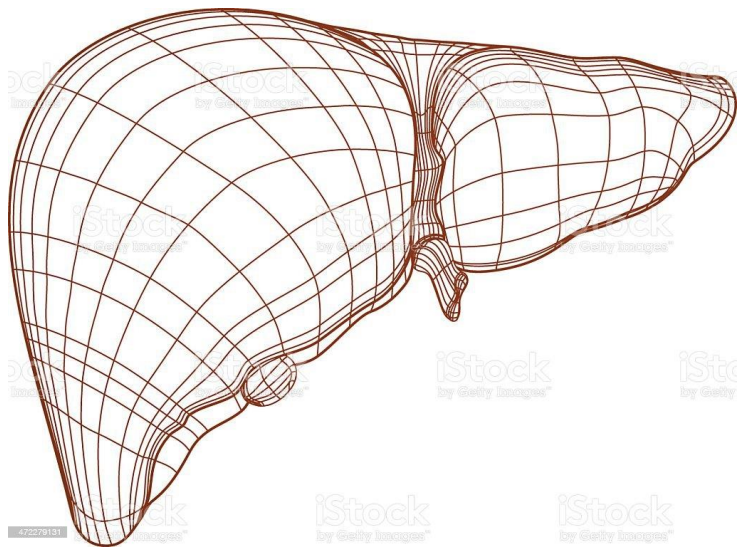




ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова»

Кафедра пропедевтики внутренних болезней,  
гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

# Гепатомегалия, как проявление системного заболевания. Клинический случай.



**Представляют:**

Ординатор 2 года по специальности терапия Зуева Д. С.

Ординатор 2 года по специальности гастроэнтерология Адамова Д. В.

**Кураторы:**

врач-гастроэнтеролог Попова Е. А.

Аспирант 3 года обучения кафедры пропедевтики внутренних болезней,  
гастроэнтерологии и диетологии им. С. М. Рысса Иванова К.Н.

Профессор кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и  
диетологии им. С. М. Рысса Чижова О.Ю.

к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и  
диетологии им. С. М. Рысса Белоусова Л. Н.

VII Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием  
«Мультидисциплинарный подход в гастроэнтерологии»  
8-9 сентября 2023

# Пациент Б, 55 лет, госпитализация 24.05.2023 в отделение гастроэнтерологии СЗГМУ им. И. И. Мечникова

## Жалобы

- **боль и тяжесть в правом подреберье**
- тяжесть и чувство распирания в эпигастральной области, усиливающиеся после приёма пищи
- снижение массы тела веса на 4 кг за полгода
- кожный зуд в течение дня
- сухость глаз
- выраженная слабость и повышенная утомляемость
- **неприятный привкус после съеденной пищи**

## Объективно

- состояние удовлетворительное
- кожный покров: телесного цвета, умеренной влажности
- язык: чистый, влажный
- **печень: 21-16-13 см, + 11 см из-под края рёберной дуги**
- селезёнка: + 5 см, поверхность мягкоэластичная, безболезненная



2010

## Anamnesis morbi

Жалоб нет  
По данным ФЛГ увеличение внутригрудных лимфоузлов

2019

## Динамическое наблюдение пульмонолога

Выполнение КТ ОГК ежегодно  
(КТ-картина саркоидоза легких 2 стадии)



Плазмоферез 1 раз в 6 месяцев, витамины А, Е курсами

**Январь 2022**

после выполнения физической нагрузки появились тяжесть и боли в правом подреберье, в дальнейшем присоединились жалобы на сухость глаз, усталость и повышенную утомляемость.

**УЗИ ОБП**

УЗ-признаки единичного полипа и перегиба жёлчного пузыря в шейке, печень не увеличена.

**КТ ОБП**

Гепатоспленомегалия ( КВР правой доли печени 224 мм), увеличение лимфатических узлов в области ворот печени. МКБ конкремент правой почки.

**ЭГДС**

Гиперпластический гастрит

**Июнь 2022**

Консультация гастроэнтеролога на амбулаторном этапе  
Иницирована терапия адеметионином.

**Март 2023**

УЗИ ОБП: размер правой доли (КВР) 210 мм, левой доли 99 мм, портальная и селезеночная вены не расширены, печёночные вены не расширены, диаметр 5.00 мм, внутри- и внепечёночные протоки не расширены.

КТ ОБП: По сравнению с данными от КТ 2022: нарастание гепатоспленомегалии, более выражено неравномерное накопление контрастного препарата паренхимой печени и селезёнки.



### ЭГДС от 29.05.23

Эрозивный рефлюкс-эзофагит, эрозивная антральная гастропатия, Нр+ (ВIОНit), данных за ВРВП не получено  
При **цитологическом исследовании** отложения амилоида не выявлены, признаки гранулематозного воспаления отсутствуют

### МРХПГ 30.05.23

Картина изменения коллоидных свойств желчи, единичного полипа/холестеронового псевдополипа желчного пузыря. МР-картина гепатомегалии, спленомегалии

### УЗИ ОБП от 29.05.23

Эхографические признаки гепатоспленомегалии, увеличение регионарных лимфоузлов до 36x16 мм

### Эластография от 30.05.23г

Фиброз по шкале METAVIR 4

Лабораторно протеинурия (3г/л), белок Белур 5,76 г/л, эритроцитурия 0,6 мг/л

Легкие цепи Ig к-типа **150 мг/л**  
Легкие цепи Ig л-типа **40 мг/л**

**Консультация нефролога:**  
амлоидоз AL типа с поражением почек и печени ?

**Консультация гематолога:** с учетом протеинурии, гепатоспленомегалии на фоне саркоидоза не исключается AL амилоидоз, рекомендована биопсия печени, почек, консультация оториноларинголога

Консультация оториноларинголога



При непрямой ларингоскопии отложения амилоида на голосовых связках не выявлено

## Результаты гистологического исследования печени

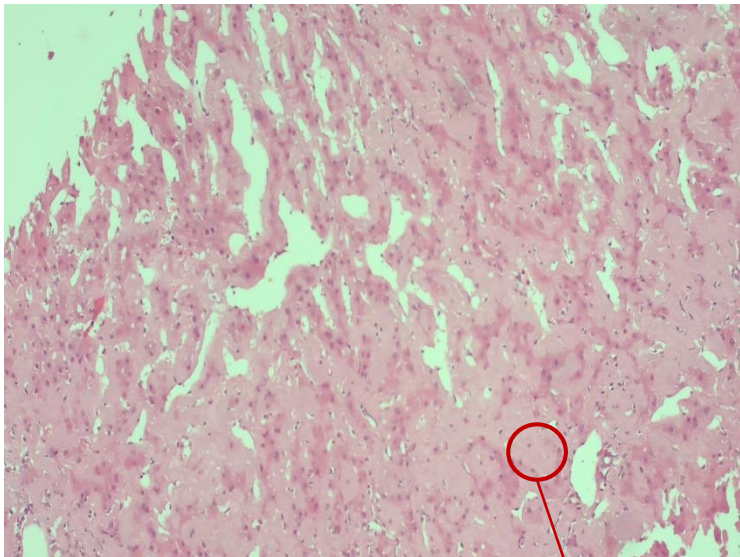


Фото 1, x100, окраска гематоксилином и эозином

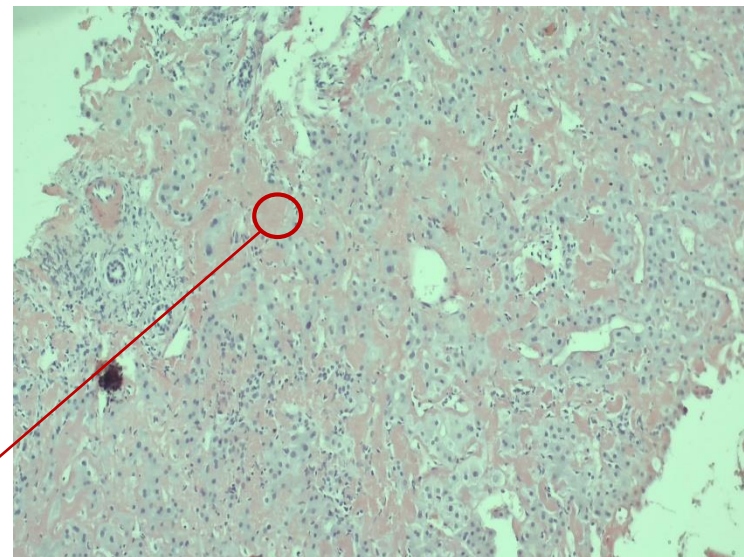


Фото 2, x100, окраска Конго красный

Балочная структура нарушена, в гепатоцитах **отложения гомогенных эозинофильных масс** ( окраска по Конго положительная ).  
Заключение: Амилоидоз печени.

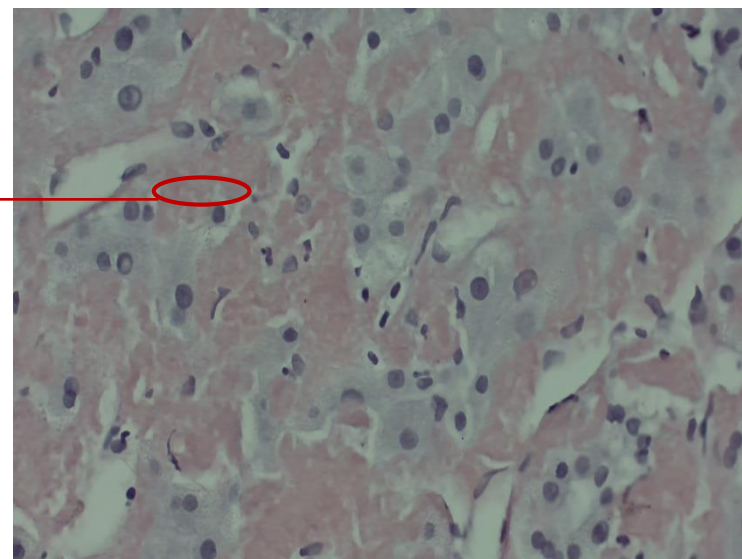


Фото 3, x400, окраска Конго красный

Снимки предоставлены с разрешения заведующим патологоанатомическим отделением, доцентом, к.м.н. Винничук С.А.

## Заключительный диагноз

**Основной:** Системный AL-амилоидоз с преимущественным поражением печени и почек

**Осложнение:** Фиброз печени (F4 по данным эластографии от 30.05.23 г.) ХБП С3а (СКФ 55 мл/мин/1,73м<sup>2</sup> по CKD EPI). Сухой кератоконъюнктивит

**Сопутствующий:** Саркоидоз легких 2 стадии и внутрибрюшных лимфатических узлов, стабильное течение.

ГЭРБ, эрозивный эзофагит ст А по LA классификации. Эрозия антрального отдела желудка (Нр-статус положительный, БУТ 2023г). Полип желчного пузыря. МКБ, конкремент правой почки.

## Рекомендации

Динамическое наблюдение пульмонолога, гастроэнтеролога, нефролога, кардиолога.

Наблюдение у гематолога с дальнейшим решением вопроса о выборе терапии химиотерапии.

Контроль клинического и биохимического анализа крови (АСТ, АЛТ, ЩФ, ГГТ, общ. билирубин, креатинин, альбумин, общ. белок, СРБ, мочевины, калий, натрий), коагулограмма

Контроль легких цепей Ig k-типа, л-типа в динамике

Общий анализ мочи

ЭхоКГ

ЭГДС в динамике

УЗИ ОБП 1 раз в год

Трепанобиопсия костного мозга и миелограмма с проточной цитометрией.

Оценка М-градиента.

Итоприда гидрохлорид 50 мг по 1 таблетке за 30 мин до приема пищи утром в течение 8 недель

Рабепразол 20 мг по 1 таблетке за 30 мин до приема пищи утром в течение 8 недель

Ребамипид 100 мг по 1 таблетке 3 раза в день в течение 4 недель

Решение вопроса об эрадикационной терапии

Препараты на основе искусственной слезы