



Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Национальный центр клинической морфологической диагностики



# ***Что есть истина: трудности на пути верификации аутоиммунного заболевания печени***

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

**Кирике Е.А.,** клинический ординатор 2 года обучения кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

**Панкратова Е.С.,** клинический ординатор 1 года обучения кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

**Воробьев С.Л.,** к.м.н., директор Национального центра клинической морфологической диагностики  
**Калашникова Е.С.,** врач-патоморфолог Национального центра клинической морфологической диагностики

**Бубякина В.Н.,** к.м.н., ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

**Сказываева Е.В.,** к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

## Жалобы

- Утомляемость
- Периодический кожный зуд
- Сухость кожи
- Отечность стоп



Пациентка В., 51г.

Госпитализация в гастроэнтерологическое отделение  
больницы Петра Великого **28.02.2024** в плановом порядке

## Объективно

- Состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное.
- Т 36,7°C. АД 124/64 мм.рт.ст. ЧСС=67 уд/мин.
- Дыхание везикулярное, хрипов нет, проводится во все отделы. ЧДД 17 в минуту.
- Язык чистый, влажный.
- Живот мягкий, безболезненный во всех отделах.
- Печень не пальпируется, в правом подреберье пальпируется нижний полюс селезенки.
- Кожные покровы физиологической окраски, умеренной влажности.
- Отеков стоп
- Рост 167 см, вес 60 кг, ИМТ 21,51 кг/м<sup>2</sup>.

•Синдром цитолиза  
(АСТ 4,9 N; АЛТ 4,9 N)  
СОЭ 88мм/ч.  
•ЖКБ. Холецистэктомия

•Синдром цитолиза  
(АСТ 4,9 N; АЛТ 3,8 N)  
•Синдром холестаза  
(ЩФ 7,2 N; ГГТ 19N)  
УДХК 750мг/сут

Периодический  
распространенный  
кожный зуд

↑ Не обследовалась

↑ Не обследовалась

2019 г.

2021г.

2023 г.

Лабораторно (03.2023г.):

АЛТ 3 N; АСТ 5 N; ГГТП 6,8 N;  
ЩФ 3,2 N.

**МРТ 16.05.2023г.:** состояние после холецистэктомии от 2019г. Гепатоспленомегалии. Картина цирротических изменений печени, с формированием узлов регенерации с выраженным перипортальным фиброзом. Мр картина кистозных включений печени (гемангиомы? Кисты?). Умеренная лимфаденопатия на уровне ворот печени. МР признаки портальной гипертензии.

Консультация  
гастроэнтеролога:

**Диагноз:**

Неверифицированный цирроз печени, вероятно, в исходе - перекрестного синдрома первичного билиарного холангита АМА-М2, гр-210 - положительного с аутоиммунным гепатитом 1 типа АНФ-положительным. Класс А по Чайлд - Пью (8 баллов). Портальная гипертензия. Образования печени (гемангиома, кисты:?) ЖКБ. Холецистэктомия в 2019г.  
К терапии: **УДХК, рифаксимина, лактулоза, анаприлин**

Рекомендована  
гепатобиопсия

АНФ 1:10240, митохондриальный тип свечения (АС -21), ядерный грануляционный тип свечения (АС -2,4)-640. гр210 «3+», АМА 1:10240, SS-A «2+», М2-3Е «3+», АМА - М2 «3+».

**УЗИ ОБП:** Признаки умеренной гепатоспленомегалии, умеренные диффузные изменения печени и поджелудочной железы. Воротная вена - 14 мм, селезеночная вена - 9мм.

**Эластометрия печени:** F4 стадия фиброза печени – цирроз по шкале METAVIR (Медиана модуля Юнга 14,97).

**ВКС:** Эпителиальное образование сигмовидной кишки. Подслизистое образование восходящего отдела толстой кишки. **Гистология:** villous adenoma сигмовидной кишки с умеренной дисплазией эпителия желез.

**ВЭГДС:** недостаточность кардии. СГПОД. Поверхностный антральный гастрит. Нр тест (-).

**Денситометрия:** остеопороз.

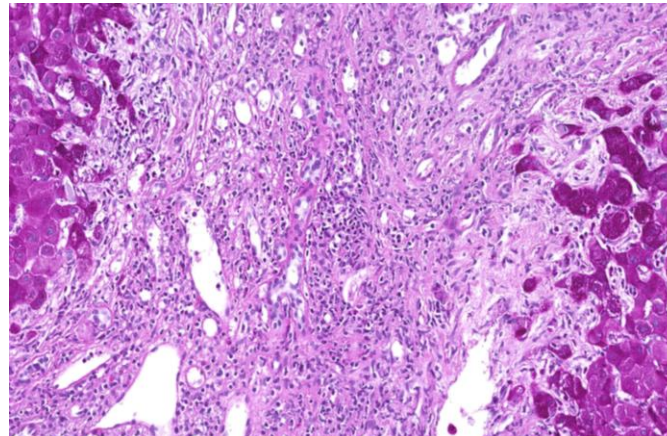
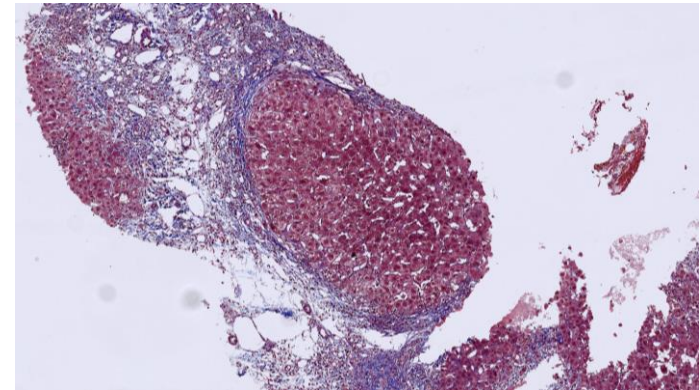
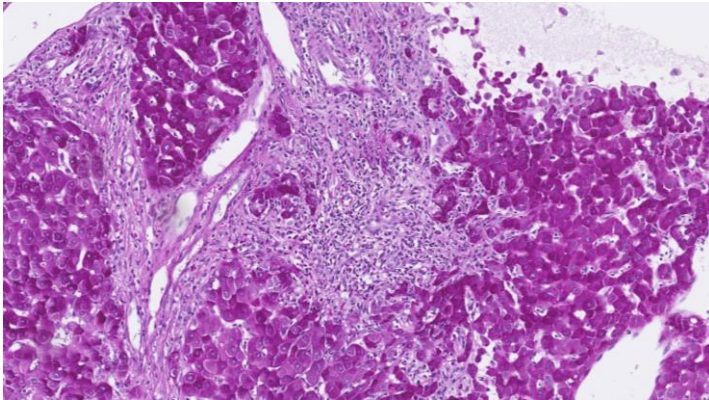
2023г.

**Гепатобиопсия 07.11.2023:** хронический гепатит слабовыраженной степени активности (ИГА по R.Knodell 5 баллов, METAVIR A1, степень фиброза по R.Knodell 3 балла, METAVIR F2). Гистологическая картина может соответствовать **первичному билиарному холангиту**.

2024г.

**Пересмотр биопсийного материала:**

картина хр. гепатита с умеренной активностью (**A3** по METAVIR), выраженным фиброзом с цирротической трансформацией (**F4** METAVIR), морфологические признаки соответствующими **аутоиммунному гепатиту**.



2023г.

**Гепатобиопсия 07.11.2023:** хронический гепатит слабовыраженной степени активности (ИГА по R.Knodell 5 баллов, METAVIR A1, степень фиброза по R.Knodell 3 балла, METAVIR F2). Гистологическая картина может соответствовать **первичному билиарному холангиту**.

2024г.

**Пересмотр биопсийного материала:** картина хр. гепатита с умеренной активностью (**A3** по METAVIR), выраженным фиброзом с цирротической трансформацией (**F4** METAVIR), морфологические признаки соответствующими **аутоиммунному гепатиту**.



## Anamnesis morbi

Пациентка В., 51г.

28.02. – 12.03.2024 Госпитализация в клинику Петра Великого

**На момент поступления:**

**АСТ 5,9 N; АЛТ 3,2 N; ГГТП 5,8 N; ЩФ 3,3 N; ОБ 2,1N, СОЭ 120 мм/час, альбумин – 25 г/л, МНО – 1,1**

02.03.2024г

Инициирована терапия **преднизолон 60мг/сутки**

05.03.2024г

**АСТ 6.5 N; АЛТ 5.5 N; ГГТП 7.1 N; ЩФ 2.8 N.**

07.03.2024г

**АСТ 4.5 N; АЛТ 5.6 N;**

09.03.2024г

**преднизолон 50мг/сутки**

11.03.2024г

**АСТ 3.6 N; АЛТ 4.4 N; ГГТП 8.9 N; ЩФ 2.2 N, ОБ 1,9N.**

**УЗИ ОБП:** Эхографические признаки цирроза печени, кисты и гемангиомы печени, спленомегалии, портальной гипертензии, холестероза желчного пузыря, расширения нижней полой и печёночных вен, небольшого количества жидкости в брюшной полости, увеличения регионарных лимфоузлов.

**УЗИ сосудов внутренних органов:** Ультразвуковые признаки портальной гипертензии, увеличение скоростных показателей в селезёночной артерии, расширения нижней полой и печёночных вен. Воротная вена 15мм, селезёночная вена 12 мм

**ВЭГДС:** Эндоскопическая картина ВРВП 1 ст, антральной эритематозной гастропатии.

**Консультация Врача-дерматовенеролога:** Сегментарное витилиго. Ксероз кожи.

## Клинический заключительный диагноз:

**ОСНОВНОЙ:** Цирроз печени в исходе аутоиммунного гепатита 1 типа, АНФ-позитивного, умеренная биохимическая активность. А3, F4 по METAVIR (биопсия печени от 10.2023г.). Класс В по Чайлд - Пью (9 баллов). MELD 13 баллов. Носительство антител gp210, AMA, R0-52, SS-A.

**ОСЛОЖНЕНИЯ:** Портальная гипертензия (расширение воротной, селезеночной вены, ВРВП 1ст, гепатоспленомегалия, гиперспленизм: латентная тромбоцитопения, лейкопения легкой степени, анемия легкой степени). **Асцит 1ст. ПЭ 1-2ст.**

**СОПУТСТВУЮЩИЙ:** ЖКБ. Холецистэктомия от 2018г. Кисты и гемангиомы печени. Сегментарное витилиго. Ксероз кожи. Виллезная аденома сигмовидной кишки (ВКС от 09.2023г.). ФАМ молочных желез. Остеопороз смешанного генеза (Т-показатель 2,9). Хронический пиелонефрит, вне обострения.

## Рекомендации

- Преднизолон 50мг до 15.03.2024г., далее 40мг до 23.03, далее 30мг до 30.03, далее 25мг до 06.04, далее 20мг, дальнейшее снижение под контролем лабораторных показателей гастроэнтерологом амбулаторно
- Азатиоприн 50мг/сут, подключить после контроля СРБ, АЛТ, АСТ, ГГТП, ЩФ, билирубина, креатинина, МНО, дальнейшее увеличение дозы азатиоприна (до 100мг/сутки) возможно через 2нед. от начала приема азатиоприна, при хорошей переносимости и под контролем лабораторных показателей гастроэнтерологом амбулаторно
- Р-р Альбумина 20-40г в/в при снижении уровня альбумина в крови
- Орнитин 5 г - 1саше 3 р/сут в 150мл воды 1мес. курсы
- Рифаксимин-а 400мг 3 р/сут по 7дней каждого месяца
- Дополнительное энтеральное питание (Нутрикомп гепа, Нутриэн гепа) 500ккал/сутки
- Лактулоза 15мл 2р/сут, под контролем частоты и характера стула
- Препараты кальция+витамин Д 1т. 2р/сут