



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  
СПб ГБУЗ «ГМПБ№2»

# Метаморфоз диагноза у пациента с аутоиммунным заболеванием печени

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

**Бурлакова С.А., 6 курс, лечебный факультет**

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

**Воробьев С.Л., к.м.н., директор Национального центра клинической морфологической диагностики**

**Филимонова Ю.А., врач-гастроэнтеролог**

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

Больной К., 67 лет



Рост 182 см, вес 103 кг,  
ИМТ- 31,1 кг/м<sup>2</sup>  
Курение - отрицает  
Алкоголь – редко

В анамнезе - синдром  
Жильбера

Начало заболевания - с сентября 2023 года

- Жалобы на дискомфорт в правом подреберье, связанный с приемом жирной пищи, небольших доз алкоголя; утомляемость
- В течение двух недель появилась иктеричность склер, кожных покровов
- *Б/х анализ крови*
  - ✓ АЛТ 1539 Ед/л (37,5 ВГН)
  - ✓ АСТ 999 Ед/л (27 ВГН)
  - ✓ ЩФ - норма
  - ✓ ГГТ 346 Ед/л (7,1 ВГН)
  - ✓ Билирубин общий 43,8 мкмоль/л (2,2 ВГН)
- УЗИ ОБП: гепатоспленомегалия, картина жирового гепатоза. Изменения структуры, стенки, содержимого ЖП. Диффузные изменения ПЖ (УЗ-признаки холецистопанкреатита). ВВ 11 мм

Диагноз: ? Терапия: спазмолитики, желчегонные

Сохраняются жалобы на утомляемость, дискомфорт в правом подреберье, иктеричность кожи и склер

Больной К., 67 лет

Вторая половина сентября 2023 года – госпитализация в ГБУЗ Сортавальская ЦРБ

• *Б/х анализ крови*

✓ АЛТ 1351 Ед/л (27 ВГН)

✓ АСТ 924 Ед/л (18,5 ВГН)

✓ ЩФ - норма

✓ ГГТ 226,7 Ед/л (4,1 ВГН)

✓ Билирубин общий 120 мкмоль/л (5,7 ВГН)

• *МРТ с в/в контрастированием*: МР-картина диффузно - неоднородной структуры ПЖ. Единичная простая киста печени (SVIII). Немногочисленные простые кисты почек; немногочисленные парапелъвикальные кисты почек. Деформация ЖП.

• *Скрининг АИЗП*: АНФ 1:1280

• *Маркеры вирусных гепатитов*: отрицательные

• *ЭГДС*: Гастропатия

Диагноз: Хронический гепатит

Терапия: УДХК 1000 мг в сутки

Самочувствие без существенной динамики

Вторая половина октября 2024 - госпитализация в гастроэнтерологическое отделение ГМПБ № 2

• *Б/х анализ крови*

✓ АЛТ 1135 Ед/л (20 ВГН)

✓ АСТ 919 Ед/л (27 ВГН)

✓ ЩФ - норма

✓ ГГТ 134 Ед/л (2 ВГН)

✓ Билирубин общий 135 мкмоль/л (7 ВГН)

Аутоиммунный гепатит?

Преднизолон 60 мг/сутки со

снижением дозы

УДХК 1250 мг/сутки

Адеметионин 800 мг/сутки

• *Б/х анализ крови*

✓ АЛТ 560 Ед/л (10,1 ВГН)

✓ АСТ 201 Ед/л (5,9 ВГН)

✓ Билирубин общий 66 мкмоль/л (3,2 ВГН)

МРТ с в/в контрастированием - магнитно-резонансная томография с внутривенным контрастированием, МР-картина - магнитно-резонансная картина

- *МРХПГ*: перегибы ЖП. Данных за ЖКБ, холедохолитиаз, дилатацию желчных протоков не получено
- *Развернутая серология АИЗП*
- ✓ АНФ на клеточной линии Нер-2 - 5120, мембранный тип свечения (АС-11,12)
- ✓ Антитела к гладким мышцам - 2560
- ✓ АНЦА класса IgG - 80, цитоплазматический тип свечения

Аутоиммунный гепатит 1 типа, выраженной биохимической степени активности

Преднизолон 50 мг/сутки со снижением дозы  
УДХК 1250 мг/сутки  
Адеметионин 800 мг/сутки

	01.11.2023	07.11.2023	06.12.2023
АЛТ	185 Ед/л (4,5 ВГН)	159 Ед/л (3,2 ВГН)	81,7 Ед/л (1,6 ВГН)
АСТ	74 Ед/л (2 ВГН)	82 Ед/л (1,6 ВГН)	55 Ед/л (1,1 ВГН)
ЩФ	121 Ед/л (норма)	87,4 Ед/л (норма)	114,8 Ед/л (норма)
ГГТ	64 Ед/л (1,3 ВГН)	-	16,5 Ед/л (норма)
Билирубин общий	94,9 мкмоль/л (4,6 ВГН)	60,6 мкмоль/л (2,8 ВГН)	26,1 мкмоль/л (1,2 ВГН)

17.11.2023 выполнена гепатобиопсия



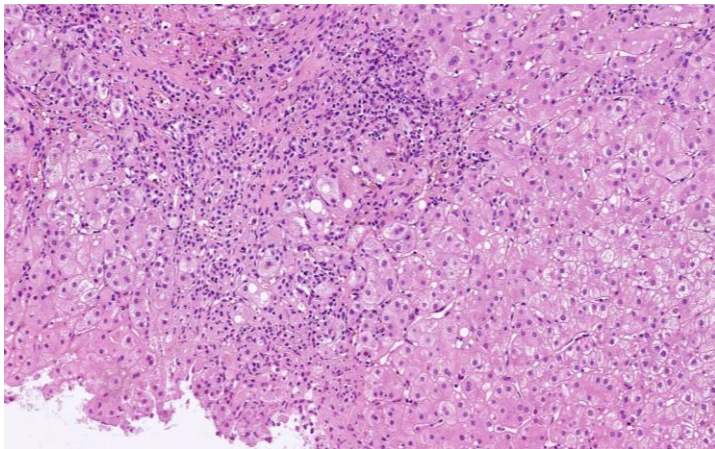
Больной К., 67 лет

17.11.2023 Гистологическое исследование биопсийного материала: гистологическая картина хронического гепатита с умеренным стеатозом (30%), слабой активностью (A2 по METAVIR), выраженным фиброзом с цирротической трансформацией (F4 по METAVIR), **морфологическими признаками аутоиммунного гепатита.**

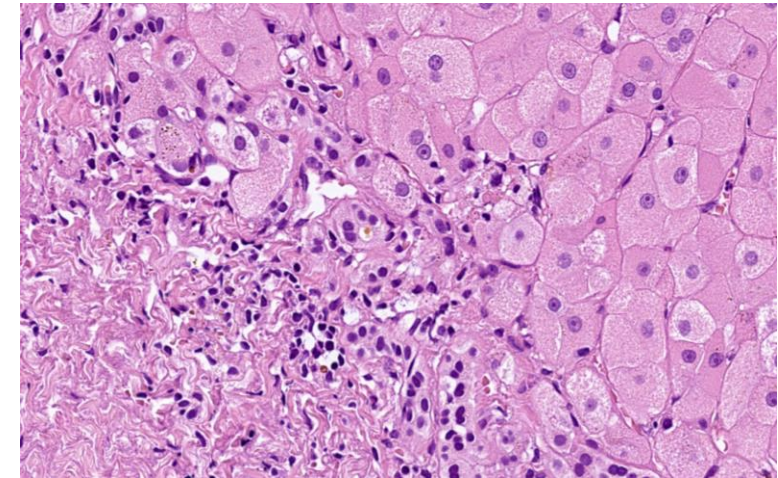
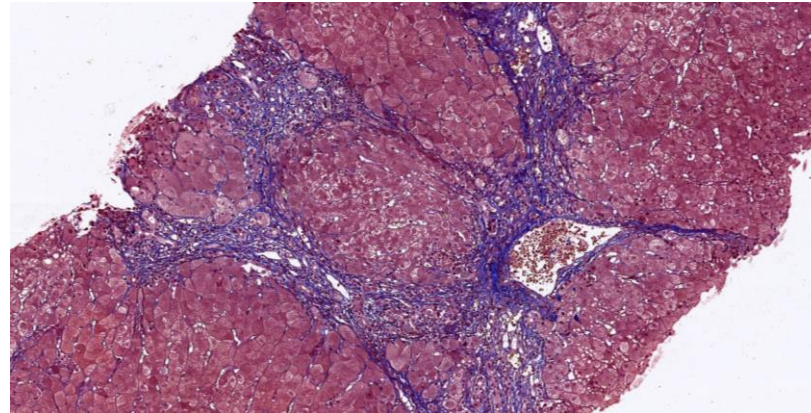
Примечание: характер инфильтрации, вовлечение желчных протоков в воспалительную инфильтрацию, выраженный холестаз не исключает **сочетание аутоиммунного поражения, ассоциированного с желчными протоками, возможно, первичного билиарного холангита.**

х10, трихром по Массону.

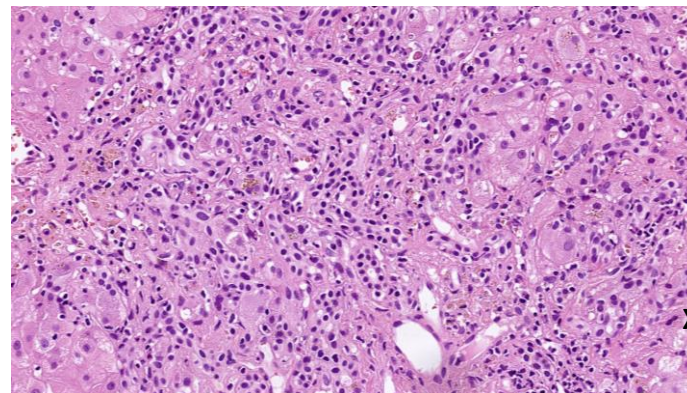
Аннулярная перестройка, цирроз



х10, ГЭ. Поражение пограничной пластинки, пролиферация желчных протоков, холестаз



х20, ГЭ. Интраканаликулярный холестаз



х20, ГЭ. Проплиферация желчных протоков, вовлечение протоков в воспаление

Больной К., 67 лет

Консультация в СЗГМУ им.И.И.Мечникова



Перекрестный синдром аутоиммунного гепатита 1 типа (ANA, ASMA-позитивного) с первичным билиарным холангитом (серонегативным), высокая биохимическая активность → низкая биохимическая активность (на терапии преднизолоном, УДХК) с трансформацией в фиброз печени. A2F4 по METAVIR (гепатобиопсия от 17.11.2023).  
Синдром Жильбера

Выявлено повышение уровня ферритина, максимально до 735 мкг/л, другие показатели обмена железа не изменены  
Рекомендовано - исследование мутации гена HFE



Преднизолон 30 мг/сутки со снижением дозы  
Азатиоприн 100 мг/сутки  
УДХК 1250 мг/сутки  
Витамин Д 1000 МЕ/сутки

Обнаружен патологический фенотип гена HFE. Обнаружен компаудный гетерозиготный фенотип C282Y/H63D. Обнаружено гетерозиготное носительство аллели S65C(S65C/N)

Консультация гематолога: Наследственный гемохроматоз? Рекомендовано наблюдение

Больной К., 67 лет

	10.04.2024
АЛТ	36,1 Ед/л (норма)
АСТ	32,5 Ед/л (норма)
ЩФ	76,5 Ед/л (норма)
ГГТ	19,5 Ед/л (норма)
Билирубин общий	32,5 мкмоль/л (1,54 ВГН)

Преднизолон 12,5 мг/сутки со снижением дозы  
Азатиоприн 100 мг/сутки  
УДХК 1250 мг/сутки  
Витамин Д 1000 МЕ/сутки

Перекрестный синдром аутоиммунного гепатита 1 типа (ANA, ASMA-положительного) с первичным билиарным холангитом (серонегативным), высокая биохимическая активность → биохимическая ремиссия (на терапии преднизолоном, азатиоприном, УДХК) с трансформацией в фиброз печени. A2F4 по METAVIR (гепатобиопсия от 17.11.2023).  
Наследственный гемохроматоз?  
Синдром Жильбера

