

*СЗГМУ им. И.И.Мечникова, кафедра пропедевтики внутренних болезней,
гастроэнтерологии и диетологии им С.М. Рысса*



Хитросплетение диагнозов: Синдром перекреста аутоиммунного гепатита и первичного склерозирующего холангита у пациента с язвенным колитом. Клинический случай

Клинический ординатор: Березницкая Мария Максимовна

Куратор: Белоусова Лия Николаевна, к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса

Лечащий врач: Бубякина Валерия Николаевна, к.м.н., врач-гастроэнтеролог
Студент 3 курса 343Б группы Бурима Никита Валентинович

Пациент Л. 1984 г.р, поступил на гастроэнтерологическое отделение 24/4 в марте 2024 года

Жалобы: на стул до 10 раз в сутки, в том числе в ночное время, 6 тип по БШ, без патологических примесей, общую слабость, пожелтение кожных покровов.

Anamnesis vitae Без особенностей

Anamnesis morbi В 2021 г. холецистэктомия по поводу желчнокаменной болезни.
Болевой синдром в правом подреберье, синдром цитолиза в биохимическом анализе крови.



Скрининг аутоиммунных заболеваний печени

антимитохондриальные антитела (AMA)	<1:40
антитела к гладкомышечным клеткам (ASMA)	1:40
антитела к микросомам печени и почек (aLKM1)	<1:40
антинуклеарный фактор (АНФ)	1:5120
антитела к париетальным клеткам желудка (AGPA)	<1:40

По результатам дообследования к врачу не обращался, самостоятельно не лечился.

В 2022 году впервые отметил появление диарейного синдрома (стул до 10 раз в сутки, в том числе в ночное время, 6 тип по Бристольской шкале, без примесей крови и слизи) не чаще 2-3 раз в месяц, к врачам не обращался, не обследовался, терапию не принимал.

В 2024 году диарейный синдром стал ежедневным, в связи с чем обратился к врачу по месту жительства. Госпитализирован в гастроэнтерологическое отделение 24/4 СЗГМУ им. Мечникова.

Госпитализация на гастроэнтерологическое отделение 03.2024

синдром цитолиза
(АЛТ 4 верхних
границ нормы (ВГН), АСТ 5 ВГН)

синдром холестаза
(ЩФ 6.5 ВГН, ГТПП 7 ВГН)

анемический синдром
(Hb 107 г/л)

ASMA >1:160, AGPA <1:40, АНФ >1:1280,
гранулярный тип свечения.
IgG 27.13 г/л.

Колоноскопия: Эндоскопическая картина Язвенного колита, обострение.

Биопсия: Хронический неактивный илеит. Хронический активный колит с преимущественной локализацией в сигмовидной, прямой кишках. По совокупности признаков гистологическая картина не противоречит язвенному колиту.

УЗИ ОБП: спленомегалия, холедохозктазия,
диффузные изменения печени

Эластография:
F0-1 по METAVIR (3,8кПа)

МРХПГ: признаки холангита,
гепатоспленомегалии.

Диагноз основной: Язвенный колит, впервые выявленный, тотальное поражение, среднетяжелая атака (индекс Мейо 6 баллов)

Конкурирующий: Синдром аутоиммунного перекреста : аутоиммунный гепатит 1 типа, минимальной биохимической активности и первичный склерозирующий холангит крупных внутрпеченочных и внепеченочных желчных протоков

Синдром аутоиммунного перекреста

АИГ

Синдром перекреста

1-6 %

ПСХ

Синдром перекреста характеризуется одновременным наличием признаков двух различных заболеваний печени: например, АИГ и ПБЦ или АИГ и ПСХ [1].

ПСХ

60-80 %

ВЗК

Сочетание ПСХ и ВЗК

Сочетание с язвенным колитом (ЯК) (80%)
сочетание с болезнью Крона (10-15%) [2].

ПСХ

АИГ

5 %

ВЗК

Хитросплетение диагнозов

Заболевания гепатобилиарной системы у пациента могут развиваться раньше или позже ВЗК. Длительное время симптомы гепатобилиарных заболеваний могут оставаться незамеченными у пациента с ВЗК или проявляться в виде неспецифических жалоб, таких как общая слабость, тошнота, анорексия [1].

1. Hannah Gordon, Johan Burisch, Pierre Ellul, Konstantinos Karmiris, Konstantinos Katsanos, Mariangela Allocca, Giorgos Bamias, Manuel Barreiro-de Acosta, Tasanee Braithwaite, Thomas Greuter, Catherine Harwood, Pascal Juillerat, Triana Lobaton, Ulf Müller-Ladner, Nurulamin Noor, Gianluca Pellino, Edoardo Savarino, Christoph Schramm, Alessandra Soriano, Jürgen Michael Stein, Mathieu Uzzan, Patrick F van Rheenen, Stephan R Vavricka, Maurizio Vecchi, Stephane Zuiily, Torsten Kucharzik, ECCO Guidelines on Extraintestinal Manifestations in Inflammatory Bowel Disease // Journal of Crohn's and Colitis, Volume 18, Issue 1, January 2024, Pages 1–37

2. Ивашкин В.Т., Широкова Е.Н., Маевская М.В. с соавт. Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации и Российского общества по изучению печени по диагностике и лечению холестаза // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2015; 2: 41–57

Лечение

Инициирована терапия преднизолоном в дозировке 60мг.

На фоне проводимого лечения отмечена нормализация стула (до 2 раз в сутки, 4 тип по Бристольской шкале), снижение цитолитического синдрома (АЛТ 2.8 ВГН, АСТ 2 ВГН). Сохраняется синдром холестаза.

Рекомендации:

1. Преднизолон 60 мг до двух недель, далее 50 мг 1 неделю, далее снижать по 1 т. в неделю до 20 мг, дальнейшее снижение под контролем гастроэнтеролога амбулаторно.
2. Азатиоприн 50 мг 1 капсула под контролем клинического анализа крови, АЛТ, АСТ, билирубина, креатинина, амилазы; при хорошей переносимости увеличение дозы до 100 мг в сутки.
3. УДХК 1000 мг в сутки.
4. Сорбифер 100 мг в сутки на 1 месяц.
5. Гепатобиопсия в плановом порядке.
6. Эластография 1 раз в год.
7. Колоноскопический контроль через 3 месяца.

Прогноз

Прогноз пациента с перекрестом АИГ и ПСХ в долгосрочной перспективе (> 10 лет) неблагоприятный, в большинстве случаев наблюдается прогрессирование заболевания с исходом в цирроз печени [1]. Одновременное наличие ПСХ и ВЗК повышает риск развития колоректального рака [2]. Однако согласно современным данным сочетание синдрома перекреста с ВЗК обуславливает более мягкое течение АИЗП при вовремя назначенной терапии [3].

Своевременное выявление и лечение ПСХ у пациента с ВЗК улучшает прогноз [4].

1. А.М. Алиева, И.И. Алмазова, Л.А. Бруцкая, И.Е. Байкова, Р.А. Аракелян, А.И. Сальникова, О.А. Эттингер, В.А. Кисляков, А.В. Модестова, Т.В. Пинчук, А.С. Тихомирова, Г.Г. Тотолян, М.В. Кудяева, Д.А. Эльмурзаева, Р.К. Кадырова, А.М. Рахаев, Р.К. Валиев, И.Г. Никитин, Перекрестный синдром: аутоиммунный гепатит и первичный склерозирующий холангит // Терапия №5 / 2021
2. Tabibian JH, Ali AH, Lindor KD: Primary sclerosing cholangitis, part 2: Cancer risk, prevention, and surveillance. // Gastroenterol Hepatol (NY). 14(7):427-432, 2018
3. Kaplan GG, Laupland KB, Butzner D, et al: The burden of large and small duct primary sclerosing cholangitis in adults and children: a population-based analysis. // Am J Gastroenterol 102(5):1042-1049, 2007
4. Ивашкин В.Т., Широкова Е.Н., Маевская М.В. с соавт. Клинические рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации и Российского общества по изучению печени по диагностике и лечению холестаза // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2015; 2: 41-57