



**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

# ***Миссия выполнима: диагностика тройного перекреста аутоиммунных заболеваний печени***

## **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Панкратова Е.С., клинический ординатор 2 года по гастроэнтерологии кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова  
Сказываева Е.В., к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова  
Петренко В.В., к.м.н., ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова  
Филь Т.С., к.м.н., ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, гастроэнтерологии и диетологии им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова  
Воробьев С.Л., к.м.н., директор Национального центра клинической морфологической диагностики  
Беляков И.А., врач-патоморфолог Национального центра клинической морфологической диагностики  
Константинова М.А., 4 курс, лечебный факультет им. С.М. Рысса СЗГМУ им. И.И. Мечникова

*VIII Всероссийский научно-практический конгресс с международным участием*

**«Мультидисциплинарный подход в гастроэнтерологии»**

Санкт-Петербург 6-7 сентября 2024г.

- Кожный зуд
- Общая слабость
- Чувство тяжести в эпигастральной области после еды

Май 2024 года  
СЗГМУ им. И.И.Мечникова



Пациентка Х., 46л.

- С 2018г –кожный зуд, общая слабость
- ✓ **! Обследование не проводилось**

**20.08.2020 - 31.08.2020** Госпитализация в стационар г. Санкт-Петербурга

Жалобы: желтушность кожных покровов, общая слабость, ноющие боли в правом подреберье

✓ **УЗИ ОБП 21.08.2020:**

Заключение: **Гепатомегалия. Диффузные изменения печени. Увеличение л/у в воротах печени.** Диффузные изменения поджелудочной железы. Диффузные изменения почек.

Ангиомиолиптома правой почки

✓ **ЭГДС 28.08.2020:**

Заключение: Скользящая ГПОД. Эритематозная антральная гастропатия

Диагноз:

**Портальная лимфоаденопатия.  
Механическая желтуха.**

Дальнейшее обследование не проводилось

✓ **Биохимический анализ крови 21.08.2020**

• **АЛТ 4.1 ВГН, АСТ 4.4 ВГН, ЩФ 20 ВГН,  
ОБ 2.3 ВГН, ПБ 8.1 ВГН**

✓ **Клинический анализ крови 22.08.2020**

• без клинически значимых отклонений

✓ **МСКТ ОБП 26.08.2020:**

Заключение: **Гепатомегалия.** Липома правой почки. Киста левой почки. Добавочная артерия правой почки. Изгибы обоих мочеточников на уровне пиелоретральных сегментов.

Рекомендации:

- Мебеверин 0,2г 2 раза в день
- Адеметионин 0,4г 2 раза в день

✓ **Биохимический анализ крови 18.11.2020**

• ЩФ 2.2 ВГН, ГГТ 7.5 ВГН, ОБ - норма

✓ **Клинический анализ крови 18.11.2020**

• СОЭ 2 ВГН

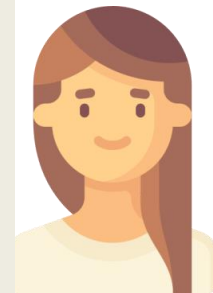
✓ **Серология АИЗП 20.11.2020**

• АМА 10240, АМА-М2 3+, АТ к SS-A 3+, АТ к СЕНР-В 2+

**Рекомендации:**

- УДХК 1000мг в сутки
- Адеметионин 1600мг в сутки
- Метилпреднизолон 8мг в сутки 2 недели

Пациентка Х., 46л.



✓ **УЗИ ОБП 21.08.2020:**

**Заключение:** Диффузные изменения печени, поджелудочной железы, почек, ангиомиолипома правой почки, умеренная лимфаденопатия в воротах печени

**Диагноз:**

**Диагноз:** Первичный билиарный цирроз, минимальной степени активности (АМА-позитивный) с нарушением пигментообразующей, белковосинтетической функций печени. Лимфаденопатия брюшной полости

• С **2020 по 2024г** - **общая слабость, кожный зуд** (3-4 балла по ВАШ), с увеличением интенсивности кожного зуда к 2024г до 7-8 баллов по ВАШ

✓ В **биохимическом анализе крови** сохранялся **минимальный цитолиз, холестаз**

✓ Принимала УДХК 1000мг в сутки практически постоянно

✓ **Эластография 14.09.2021:** FI-II по METAVIR

✓ **УЗИ ОБП 29.11.2023:** Гепатомегалия. Диффузные изменения структуры печени.

Умеренные диффузные изменения структуры поджелудочной железы

✓ **Биохимический анализ крови 25.04.2024** АЛТ 1.7 ВГН, АСТ 1.7 ВГН, ЩФ 6.7 ВГН, ГГТ 20.2 ВГН, холестерин 1.9 ВГН, ПБ 2.1 ВГН

✓ **Биохимический анализ крови 15.05.2024**

• **АЛТ 1,8 ВГН, АСТ 1,7 ВГН, ЩФ 6,7 ВГН, ГГТ 20,2 ВГН, ОБ – норма**

✓ **УЗИ ОБП 07.05.2024 :**

**Заключение:** Эхографические признаки **диффузных изменений печени**

✓ **ЭГДС 08.05.2024 :**

**Заключение:** Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Поверхностный очаговый гастрит

✓ **МРТ ОБП, ЗП, МРХПГ 14.05.2024:**

**Заключение:** **Гепатоспленомегалия. Диффузные структурные изменения печени.** Киста левой почки. МР-данных за холедохолитиаз и билиарную гипертензию не получено. **Учитывая неравномерное сужение ОПП, МР-картина может соответствовать умеренным проявлениям ПСХ**

**Диагноз:**

**Перекрестный синдром: Первичный билиарный холангит (АМА-М2, АНФ-позитивный) и первичный склерозирующий холангит крупных внепеченочных протоков, минимальной биохимической активности. FI-II по METAVIR (эластография от 14.09.2021).** Функциональная диспепсия: СЭБ. Неэрозивная рефлюксная болезнь. ГПОД? Гиперхолестеринемия

- Кожный зуд
- Общая слабость
- Чувство тяжести в эпигастральной области после еды



**Пациентка Х., 46л.**

✓ **Клинический анализ крови 15.05.2024** - без клинически значимых отклонений

✓ **Серология АИЗП - АМА - М2 141,3 Е/мл, АНФ 10240, цитоплазматический тип свечения**

✓ **Показатели обмена железа и меди** - не изменены

✓ **Ig G, Ig A, гамма-глобулин** - норма

✓ **Ig M 1,3 ВГН**

**Рекомендации:**

- ✓ **УДХК 1000мг/сут постоянно**
- ✓ **Фенофибрат 145 мг/сут длительно** (под контролем липидограммы)
- ✓ **Пантопразол 40мг/сут - 2 месяца**
- ✓ **Мебеверин 200мг 2 раз/сут- 2 месяца**
- ✓ **Биопсия печени в плановом порядке**
- ✓ **Переводится на следующий этап лечения: госпитализация в хирургическое отделение СЗГМУ им. И.И. Мечникова**





✓ 17.05.2024 – операция: трепанбиопсия печени

### Гистологическое исследование биопсийного материала (23.05.2024)

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Гистологическая картина хронического аутоиммунного поражения печени с умеренной активностью (A2 по METAVIR, ИГА по Knodell 7 баллов) выраженным фиброзом с аннулярной перестройкой (F4 по METAVIR, F4 по Knodell), морфологическими признаками, характерными для аутоиммунного гепатита.

**Примечания:**

С учетом клинических данных, характера инфильтрации, структурных изменений, наличия признаков ассоциации воспалительного компонента с мелкими желчными протоками, наличия отдельных желчных протоков среднего калибра с муфтообразным фиброзом подобная гистологическая картина может отражать сочетание аутоиммунного гепатита и аутоиммунного поражения печени, ассоциированного с желчными протоками ( первичного билиарного холангита и первичного склерозирующего холангита).

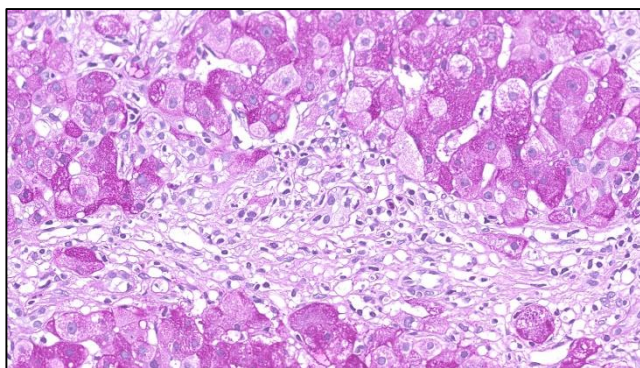


Рис.1 Портальная инфильтрация, ассоциированная с желчными протоками, PAS-реакция, x400

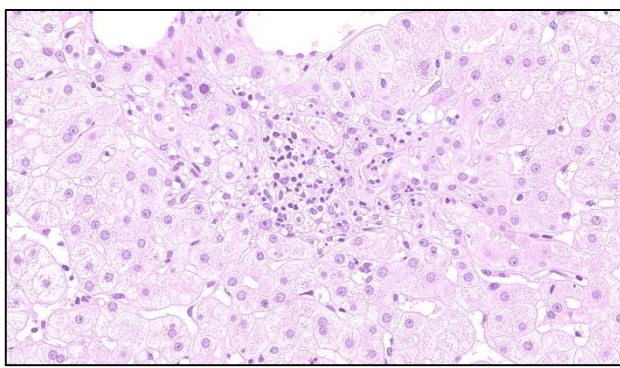


Рис. 2 Фокальный некроз, ассоциированный с лобулярными желчными протоками, гз, x400

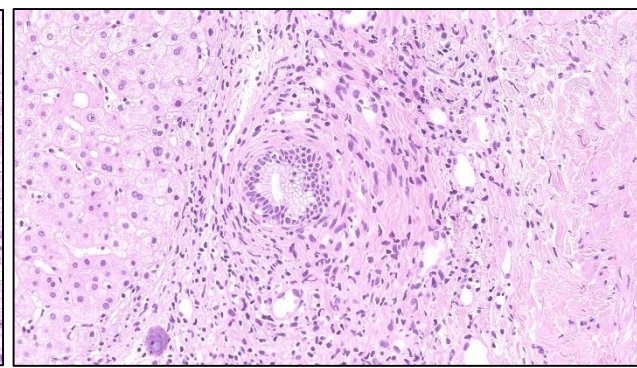


Рис. 3 Перидуктальный фиброз, гз, x200

Июль 2024 года. КДЦ СЗГМУ им .И.И.Мечникова

**Диагноз:** Перекрестный синдром аутоиммунного гепатита АНФ-положительного, первичного билиарного холангита АМА-М2 положительного, АНФ-положительного и первичного склерозирующего холангита внепеченочных и мелких внутрипеченочных желчных протоков, минимальная биохимическая активность, А2 по METAVIR, Knodell 76, F4 (гепатобиопсия от 17.05.2024). Функциональная диспепсия: СЭБ. НЭРБ. Гиперхолестеринемия.

#### Рекомендации:

- УДХК 1000мг/сут длительно
- Преднизолон 25мг/сут, снижение дозы - под контролем биохимического анализа крови
- Витамин Д 1000 МЕ/сут
- Фиброэластография
- Развернутая серология АИЗП
- Денситометрия

# Трудности диагностики перекрестного синдрома АИГ/ПБХ/ПСХ:

Review > J Clin Med. 2020 May 13;9(5):1449. doi: 10.3390/jcm9051449.

## Treatment of Overlap Syndromes in Autoimmune Liver Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis

Benjamin L Freedman<sup>1</sup>, Christopher J Danford<sup>2</sup>, Vilas Patwardhan<sup>3</sup>, Alan Bonder<sup>3</sup>

Affiliations + expand

PMID: 32414025 PMCID: PMC7291241 DOI: 10.3390/jcm9051449

- ✓ Общепризнанные критерии постановки диагноза отсутствуют, что затрудняет создание стандартизированных рекомендаций
- ✓ Распространенность данного перекрестного синдрома неизвестна

JOURNAL ARTICLE

## A195 TRIPLE OVERLAP SYNDROME? A RARE CASE OF AIH, PBC AND PSC OVERLAP

W Alghamdi, K Qumosani

Journal of the Canadian Association of Gastroenterology, Volume 1, Issue suppl\_2, February 2018, Page 287, <https://doi.org/10.1093/jcag/gwy009.195>

Published: 01 March 2018

- ✓ В 2018 году Канадская ассоциация гастроэнтерологов описала клинический случай тройного перекреста, указав в статье, что это всего лишь третий зарегистрированный случай

Case Reports > J Transl Autoimmun. 2019 Dec 17;3:100033. doi: 10.1016/j.jtauto.2019.100033. eCollection 2020.

## A patient with primary biliary cholangitis, autoimmune hepatitis, and primary sclerosing cholangitis variant syndrome

Benedetta Terziroli Beretta-Piccoli<sup>1, 2</sup>, Luca Mazzucchelli<sup>3</sup>, Chiara Taiana<sup>4</sup>, Giuseppe Mossi<sup>5</sup>, Corrado Usai<sup>6</sup>, Diego Vergani<sup>2</sup>, Giorgina Mieli-Vergani<sup>7</sup>

Affiliations + expand

PMID: 32743518 PMCID: PMC7388380 DOI: 10.1016/j.jtauto.2019.100033

- ✓ В 2019 году опубликован первый хорошо документированный случай перекрестного синдрома АИГ/ПБХ/ПСХ

**Данный клинический случай демонстрирует трудности постановки диагноза перекрестного синдрома АИГ/ПБХ/ПСХ. Трудности не только диагностики, но и лечения данной патологии связаны с отсутствием стандартизированных рекомендаций из-за очень редкой ее встречаемости в популяции**