

Аутоиммунный гепатит

**Обзор Клинических рекомендаций EASL (2015 г.),
Российской гастроэнтерологической ассоциации (2013 г.),
Союза педиатров России (2016 г.)**

Выполнила студентка 6 курса
педиатрического факультета
Хоткина Дарья, гр. 2.6.08 а

Аутоиммунный гепатит (АИГ): ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ

- Хроническое заболевание печени неизвестной этиологии
- Связано с HLA DR3, DR4
- Поражает лиц любого возраста, чаще женщин
- Характеризуется гипергаммаглобулинемией, наличием циркулирующих антител
- Варианты течения: от субклинического до фульминантного
- Не склонно к спонтанному излечению
- Имеет хороший ответ на иммуносупрессивную терапию
- Без лечения приводит к циррозу, печеночной недостаточности

Дебют АИГ

66% – стертая картина

25% – острое начало с
классической клиникой
гепатита

33% пациентов на момент
постановки диагноза уже
имеют цирроз печени



Модифицированная классификация степени тяжести цирроза по Чайлду – Пью

Признак	Баллы		
	1	2	3
Асцит	нет	небольшой (легко контролируемый)	умеренный/большой (плохо контролируемый)
Энцефалопатия	нет	1–2 степени	3–4 степени
Гипербилирубинемия, мкмоль/л	<34,2	34,2–51,3	>51,3
Уровень альбумина, г/л	>35	30–35	<30
Протромбиновый индекс, %	>80	60–80	<60
МНО	<1,8	1,8–2,3	>2,3

Сумма баллов 5–7 (класс А) – начальная стадия ЦП.

Сумма баллов 8–10 (класс В) – умеренно выраженный ЦП.

Сумма баллов 11 и более (класс С) – терминальная стадия ЦП.

Наслаивающиеся синдромы

АИГ-ПБЦ

Для ПБЦ:

- Активность ЩФ > 2N или ГГТП > 5N
- АМА
- Биопсия: выраженное поражение желчных протоков

Для АИГ:

- АЛТ > 5N
- IgG > 2N или наличие SMA
- Биопсия: перипортальный или перисептальный лимфоцитарный мелкоочаговый ступенчатый некроз

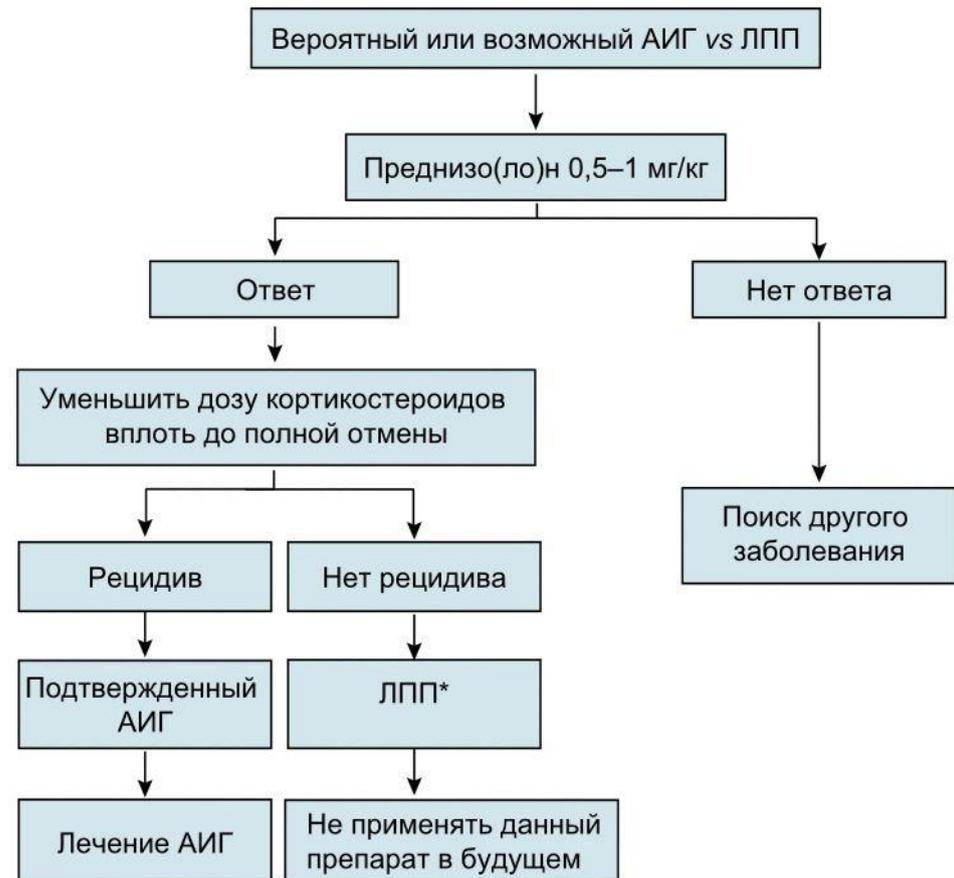
Сочетание АИГ с другими иммуновоспалительными заболеваниями: тиреоидит Хасимото, СД, НЯК

АИГ-ПСХ

Токсическое поражение печени ЛС и лекарственно-индуцированный АИГ

ЛС, вызывающие АИГ:

- нитрофурантоин,
- миноциклин,
- инфликсимаб,
- препараты ИФН-а



Лабораторно-инструментальные исследования

КАК: СОЭ повышена, умеренная тромбоцитопения, редко лейкопения и анемия

Б/х крови:

- Трансаминазы > 5-10N
- Билирубин за счет прямого > 2N
- γ -глобулины и IgG > 2N
- ЩФ, ГГТП близки к норме
- Альфа-1-АТ, медь, церулоплазмин N

Аутоантитела

УЗИ ОБП

Биопсия

Аутоантитела

АИГ-1: 90% ANA, SMA, анти-SLA/LP *

- HLA DR3, 4, 13
- Любой возраст дебюта,
- Как правило, эффективно лечение

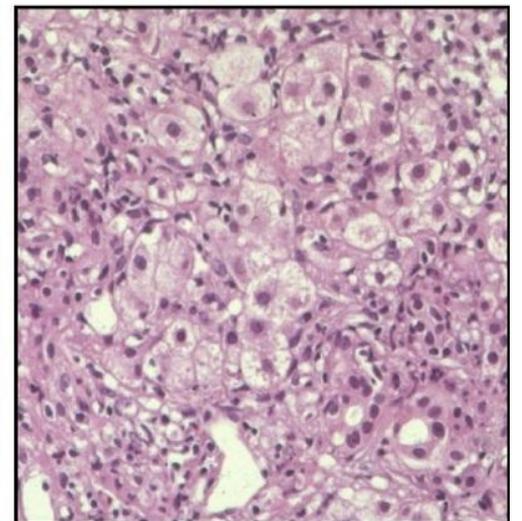
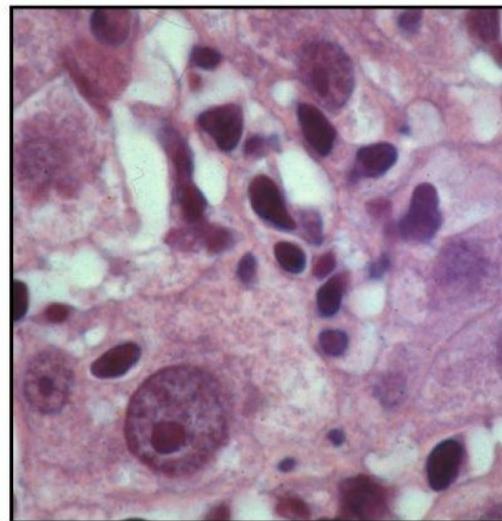
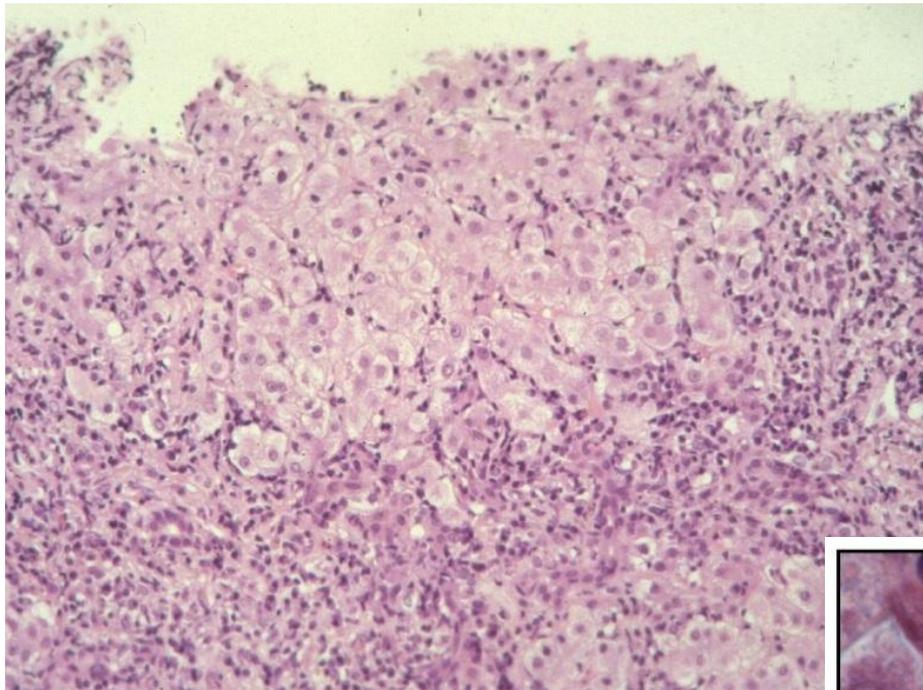
АИГ-2: 10% Анти-LKM1, анти-LC1, редко LKM3

- HLA DR3, 7
- Дебют обычно в детском и молодом возрасте
- Острое, тяжелое течение
- Часто неэффективное лечение.
- Частые рецидивы и длительное поддерживающее лечение.
- Высокая частота сопутствующих аутоиммунных заболеваний.

АИГ-3: анти-SLA/LP*

- См. АИГ-1

Биопсия печени



Критерии диагноза

Показатель	Дискриминатор	Оценка
ANA или SMA	$\geq 1:40$	+1*
	$\geq 1:80$	+2*
Или LKM+	$\geq 1:40$	+2*
Или SLA/LP+	Любой титр	+2*
IgG или гамма-глобулины	$> N$	+1
	$> 1,1N$	+2
Гистологическая картина гепатита (необходимый признак)	Соответствует АИГ	+1
	Типична для АИГ	+2
	Нетипична	0
Отсутствие вирусного гепатита	Нет	0
	Да	+2

7 баллов и более - АИГ

Лечение



Осложнения и исходы

- АИГ не склонен к самостоятельному излечению
- Без лечения АИГ приводит к циррозу, ПечН
- Переход острого АИГ в ОПечН происходит редко
- Высокий риск инфекционных осложнений и злокачественных новообразований на фоне иммуносупрессорного лечения.
- Гепатоцеллюлярный рак является закономерным следствием АИГ, но чаще через стадию цирроза.