

АУТОИММУННЫЙ ГЕПАТИТ У ДЕТЕЙ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ АУТОИММУННОГО ПОЛИГЛАНДУЛЯРНОГО СИНДРОМА 1-го ТИПА

Горелова Е.С., Комарова А.Д.

Научные руководители: канд. мед. наук

Г.Б. Мовсисян, доктор мед. наук,

проф. А.С. Потапов

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; аутоиммунный гепатит;
диагностика

Актуальность. Аутоиммунный полигландулярный синдром 1-го типа (АПС-1) — редкое наследственное моногенное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, для которого характерна классическая триада признаков: грибковое поражение кожи и слизистых оболочек, гипопаратиреоз и первичная хроническая надпочечниковая недостаточность. Распространённость АПС-ассоциированного гепатита составляет до 10% с вариабельностью проявлений от бессимптомных лабораторных нарушений до фатальной фульминантной печёночной недостаточности.

Цель работы: определить у детей особенности дебюта и течения аутоиммунного гепатита (АИГ) в рамках АПС-1.

Материалы и методы. Проведён ретроспективный анализ историй болезни 6 больных, наблюдавшихся в гастроэнтерологическом отделении в 2017–2024 гг. Была включена оценка гендерного распределения, клинических проявлений и лабораторно-инструментальной диагностики АИГ.

Результаты. Из 6 детей с АИГ и АПС-1 было 4 мальчика. Дебют АПС-1 с АИГ установлен у 4 больных. Медиана возраста дебюта АИГ при АПС-1 составила 4,5 года. Клиническая симптоматика включала желтуху, полиморфную сыпь и артралгию — по 1 случаю, гепатоспленомегалию и лихорадку — по 2 случая, диарею — у 4 больных. Медиана лабораторных показателей: активность аланинаминотрансферазы — 490 ЕД/л, аспаргатаминотрансферазы — 254 ЕД/л, γ -глутамилтрансферазы — 45 ЕД/л, уровень общего билирубина — 17,9 мкмоль/л, общего белка — 79,1 г/л, IgG — 18,6 г/л, γ -глобулина — 25%, СОЭ — 5,5 мм/ч. Печёночные аутоантитела были выявлены только у 2 больных с титром АНФ-Нер2 1 : 1280. У 4 детей с отсутствием аутоантител диагноз АИГ установлен на основании морфологического анализа биоптатов печени. Всем больным с АИГ была назначена иммуносупрессивная терапия с положительным эффектом, из них комбинация преднизолона и азатиоприна — 3 детям.

Заключение. АИГ может быть одним из первых проявлений АПС-1 у детей с дебютом в раннем возрасте, превалированием у мальчиков, преобладанием серонегативных форм, положительным ответом на комбинированную иммуносупрессивную терапию. Раннее выявление АИГ с АПС-1 и назначение эффективного лечения с проведением регулярного лабораторного и инструментального обследования больных способствует профилактике цирроза как одного из грозных осложнений АИГ.

* * *