

АНЕМИЯ У РЕБЁНКА С ЦИРРОЗОМ ПЕЧЕНИ В ИСХОДЕ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА И ПЕРВИЧНОГО БИЛИАРНОГО ХОЛАНГИТА

Яснева А.М.¹, Мовсисян Г.Б.¹, Красновидова А.Е.¹

Научный руководитель: проф. Е.Л. Семикина^{1,2}

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; бета-талассемия; цирроз печени; аутоиммунный гепатит; первичный билиарный холангит; диагностика

Актуальность. Цирроз печени (ЦП) — патологический процесс, характеризующийся трансформацией структуры печени с развитием осложнений, одним из которых является анемия, возникающая на фоне хронического заболевания, железодефицита, гиперспленизма. Бета-талассемия — наследственная микроцитарная гемолитическая анемия, в основе которой лежит снижение синтеза β-цепей гемоглобина. При сочетанном течении этих форм патологии особый интерес представляет алгоритм диагностического поиска.

Описание клинического случая. Дебют заболевания у девочки в 7 лет с желтухи, осветления стула, потемнения мочи. Лабораторно — синдром цитолиза до 24 норм, холестаз, гипокоагуляция, анемия. Исключены вирусные гепатиты, болезни накопления, муковисцидоз. Антигладкомышечные антитела 1 : 640, установлен диагноз: Аутоиммунный

гепатит 1-го типа. Лабораторно, помимо ранее перечисленного, — микроцитарная гипохромная гиперрегенераторная анемия (Hb 102 г/л; MCV = 62 фл; ретикулоциты = 136×10^9 /л) без лабораторных признаков дефицита железа: Fe сыворотки крови до 28 мкмоль/л, ферритин до 152 мкг/л. Уровень общего билирубина 40,3 мкмоль/л, в том числе прямой 18 мкмоль/л, повышен уровень лактата, аммиака, α-фетопротеина. Данные фиброэластометрии печени соответствуют циррозу. При биопсии — хронический перипортальный гепатит, перидуктальный фиброз, пролиферация желчных протоков. Установлен диагноз: ЦП в исходе аутоиммунного гепатита в сочетании с первичным билиарным холангитом. Иницирована терапия метилпреднизолоном и азиатиоприном. При оценке анемии были рассчитаны скрининговые индексы Ментцера (MCV/RBC 12,6) и Сирдаха (MCH/RBC 4,27), результаты указывают на β-талассемию. Проведён электрофорез типов гемоглобина, выявлено снижение фракции А (91,3%), повышение фракций F (3,5%) и А2 (5,2%), диагностирована малая форма β-талассемии. Таким образом, течение ЦП отягощено хроническим гемолизом эритроцитов. В возрасте 9 лет у больной достигнута ремиссия основного заболевания на фоне иммуносупрессивной и стероидной терапии. Специфическое лечение гемоглобинопатии данному ребёнку не требовалось.

Практическая значимость. При нетипичной лабораторной картине анемии в диагностическом поиске следует учитывать редкие причины анемического синдрома, в том числе гемоглобинопатии, которые могут отягощать течение основного заболевания.

* * *