

Поражение почек у пациентки с первичным билиарным холангитом

**Григорьева Е.В., Апаркина А.В.,
Азаркина К.С., Дарбинян В.О.
20.11.2021, Москва**

Первичный билиарный холангит

- Хроническое аутоиммунное медленно прогрессирующее холестатическое заболевание печени
- Редкое заболевание (19-35 случаев на 1 млн. населения), чаще у женщин 12:1 (старше 35 лет)
- В 70% случаях сочетается с другими заболеваниями, преимущественно аутоиммунной природы

Критерии диагноза

- Повышение уровня ЩФ в 2 раза, либо уровня ГГТП более, чем в 5 раз от верхней границы нормы
- Наличие антимитохондриальных антител в титре 1:40 и выше
- Наличие негнойного деструктивного холангита по данным биопсии печени

Доклад Григорьевой Е.В. XVI Всероссийская научно-практическая конференция РДО 19-20 ноября 2021

Варианты поражения почек при ПБХ

- Почечный канальцевый ацидоз
- Мембранозный вариант гломерулонефрита
- **ФСГС**
- Синдром Гудпасчера
- Болезнь минимальных изменений
- АНЦА-ассоциированный БПГН
- IgA-нефропатия

19-20 ноября 2021

Доклад Григорьевой Е.В.

XVI Общероссийская научно-
практическая

конференция РДО

19-20 ноября 2021

**Клиническое
наблюдение**

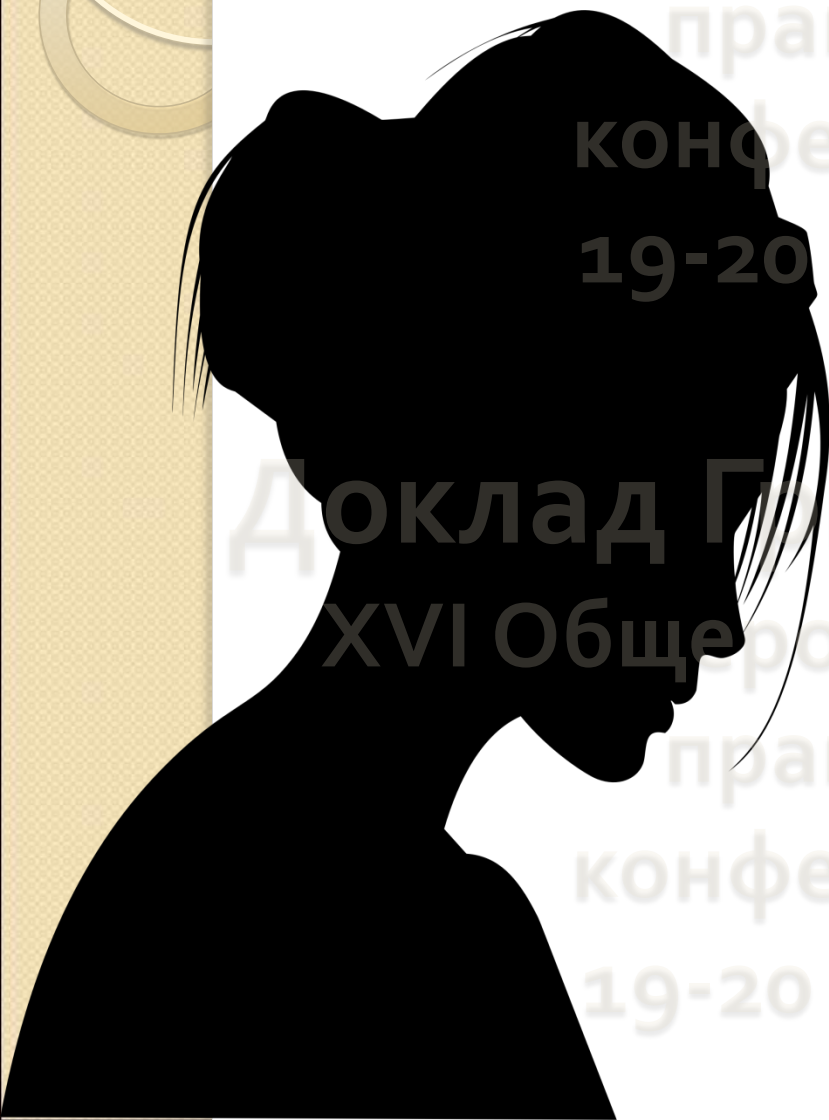
Пациентка Ф., 46 лет

Доклад Григорьевой Е.В.

XVI Общероссийская научно-
практическая

конференция РДО

19-20 ноября 2021



**2004г
(31г)**

**А
н
а
м
н
е
с
и
с
м
о
р
б
и**

Признаки холестаза: кожный зуд,
образование ксантелазм.
Не обследовалась

2005г

Беременность. III триместр - кожный зуд,
появление желтушности, лабораторно –
синдром цитолиза и холестаза, терапия –
гепатопротекторы, сорбенты, УДХК 1000
мг/сут.

2006г

Самостоятельно курсами принимает
гепатопротекторы, постоянный прием
урсодезоксихолевой кислоты 1000 мг/сут.

2008г

А
п
а
т
н
е
s
i
s
м
о
г
р
и
з

Госпитализация в отделение
гастроэнтерологии Областной клинической
больницы г. Саратова

Результаты обследования:

- холестерин 9,2 ммоль/л,
ЩФ 1418 е/л, ГГТП 296,2 е/л,
билирубин общий 58,3 мкмоль/л,
прямой билирубин 41,3 мкмоль/л;
- АСТ 73,9 е/л, АЛТ 107 е/л;
- **АМА-M2 – 250 МЕ/л;**
- УЗИ ОБП: гепатоспленомегалия,
портальная гипертензия.
- Исключены другие причины
холестаза.
- **Аутоиммунный тиреоидит**

2008г

А
н
а
м
н
е
с
і
s

м
о
р
б
і

Диагноз:

Первичный билиарный холангит.
Гепатоспленомегалия. Портальная
гипертензия. Аутоиммунный тиреоидит.

*Учитывая недостаточный
биохимический ответ на лечение
препаратами УДХК*
назначается преднизолон 150 мг/сут.
в/в капельно №5, затем **30 мг/сут.**
внутри – 3 недели со снижением до 5
мг/сут, **УДХК 1500 мг/сут,**
гепатопротекторы, сорбенты,
гастропротекторы

2012г

**Компрессионный перелом 3 поясничного позвонка.
Денситометрия - остеопороз, лечение.**

Назначен Буденофальк 9мг/сут

**08.2019
(46 лет)**

**Отеки стоп.
ОАМ: протеинурия 1 г/л.
креатинин, мочевины - норма.**

Е.В.
верошпирон 100мг/сут

05.12.2019

Появление общей слабости, повышение температуры тела до 37,9

14.12.2019

Нарастание отеков ног до уровня колен, отечность лица, рук, уменьшение диуреза, эпизод макрогематурии

17.12.2019

Госпитализирована в отделение нефрологии ОКБ г. Саратова

Данные объективного осмотра

Ксантелазмы



Отеки до колен

АД 130 и 80 мм рт ст



Лабораторные методы исследования

ОАК:

эритроц. $3,3 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин 108 г/л,
тромбоциты $140 \cdot 10^9/л$, лейкоц. $6,1 \cdot 10^9/л$

Биохимический анализ крови:

общий белок 63 г/л, альбумин 29 г/л, холестерин 8 ммоль/л, креатинина 216 мкмоль/л,
Общий билирубин 10 мкмоль/л, ЩФ 668 е/л, ГГТП 51 е/л. АСТ 25 е/л, АЛТ 25 е/л, СРБ 80 мг/л

Проба Нечипоренко:

лейк. 3000/мл, эритроц. 6000/мл, цилиндры 800/мл

Суточная протеинурия:

Диурез 500 мл, белок 1,1 гр.

Инструментальные методы.

УЗИ почек:

диффузные изменения почек. Симптом выделяющихся пирамидок. Паренхима 17 мм

УЗИ ОБП:

Гепатоспленомегалия (печень 134x79 мм, селезенка 134x35x47 мм), эхогенность печени повышена, свободной жидкости в брюшной полости нет.

Дуплексное исследование портальной системы:

признаки портальной гипертензии (v. portae 16 мм, v. linalis 10 мм).

Эластометрия печени:

признаки фиброза печени, стадия F2 по шкале METAVIR

Рентгенография органов грудной клетки:

Легочная ткань прозрачна, легочный рисунок несколько усилен за счет интерстициального компонента. Синусы плевры свободны. Остеопороз позвонков.

Дегенеративно-дистрофические изменения грудных позвонков.



Денситометрическое исследование:

Минеральная плотность костей при обследовании поясничного отдела позвоночника (Z-критерий на уровне L1-L4 = - 0,8 SD), в области L4 = -1,5 SD проксимальных отделов бедер (Z-критерий в области шеек слева -0,5 SD, справа -0,9 SD) соответствует **остеопении.**

практическая
конференция РДО
19-20 ноября 2021

Гепаторенальный
синдром?

Острый
гломерулонефрит,
ГЛПС?

Причины:
ОПП,
остронефритический
синдром

Гломерулонефрит
в рамках БПЦ?

Другие причины
(СКВ, АНЦА-
ассоциированный
гломерулонефрит и
др.)

Результаты обследования:

- **АМА-М2 – 100 МЕ/л**
- **АТ к двуспиральной ДНК – 1,8 МЕ/мл**
- **ANA, АНЦА – отр.**
- **АГ/АТ к ВИЧ – отр.**
- **HBsAG, АТ к HCV – отр.**
- **АТ к стрептолизину-О – отр.**
- **Определение JgM к вирусу ГЛПС на 2 и 8 сутки – полож., прирост в 5 раз.**

Диагноз:

Основное заболевание:

Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, средне-тяжелое течение.

Сопутствующее заболевание:

Первичный билиарный холангит, F2 по шкале METAVIR. Гепатоспленомегалия. Портальная гипертензия. Аутоиммунный тиреоидит. Остеопения.

Осложнения:

ОПП 2 ст. Анемия легкой степени

	08.19	17.12	27.12	14.01.20	21.01.20	21.02.20	08.2020
Отеки	+	++	+++	+++	++	-	-
Креатинин мкмоль/л	86	216	363	193	140	109	84
диурез	1200	400	800	1300	1400	1500	1400
Pro	1.0	1.1	4,8	5,6	3,2	1,8	Отр.
Об. белок, альбумин	72 39	63 29	55 27	49 22	55 27	69 41	72 42
Мочевой осадок	-	+++	++	++	++	++	-

37,9°C



30 мг/сут метип ред



ФСГС, острый канальцевый некроз

Диагноз:

1. Первичный билиарный холангит, F2 по шкале METAVIR. Гепатоспленомегалия. Портальная гипертензия. Аутоиммунный тиреоидит. Остеопения. ФСГС. Нефротический синдром.

2. Геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, средне-тяжелое течение.

Осложнение:

ОПП 2 ст. Анемия легкой степени

Заключение

- Согласно данным литературы первичный билиарный холангит в 70% случаев сочетается с другими заболеваниями, преимущественно аутоиммунной природы. Одним из факторов риска развития системных поражений при первичном билиарном холангите является длительность болезни. У нашей пациентки длительность заболевания составила 15 лет (аутоиммунный тиреоидит, остеопения, гломерулонефрит).

19-20 ноября 2021

- Патология почек при ПБХ встречается значительно реже, чем поражение других органов. Характер патологии почек может быть различным, в нашем клиническом наблюдении ФСГС.
- На хроническую форму нефропатии указывает появление протеинурии за 3 месяца до развития нефротического синдрома
- ГЛПС – триггер развития тяжелого обострения гломерулонефрита
- Назначение системных глюкокортикоидов способствовало достижению полной ремиссии ФСГС и купированию симптомов ОПП.

Спасибо за
внимание!

