

синдромы

Поражения печени

Аутоиммунный гепатит

- **АИГ** - это хронический воспалительный неразрешившийся процесс в печени неизвестной природы, характеризующийся перипортальным или более обширным воспалением, наличием гипергаммаглобулинемии, тканевых аутоантител.

Распространенность

- АИГ относится к редким заболеваниям: в Европе и Северной Америке заболеваемость составляет от 50 до 200 случаев на 1 млн населения. По данным европейской и североамериканской статистик, больные аутоиммунным гепатитом составляют до 20 % всех больных хроническим гепатитом. В Японии АИГ диагностируется в 85 % всех случаев хронического гепатита.

Патогенетические факторы

- Болеют преимущественно женщины в молодом возрасте. Соотношение женщин и мужчин среди заболевших 8:1. Для аутоиммунного гепатита характерна тесная связь с рядом антигенов главного комплекса гистосовместимости (МНС; HLA у человека), участвующих в иммунорегуляторных процессах. В частности, ассоциированы аллели HLA DR3, A1, B8, DR4, DQ2, B14, C4AQ0. Имеются доказательства о значении дефекта транскрипционного фактора (AIRE-1) в развитии аутоиммунного гепатита (предполагается его роль в формировании и поддержании иммунологической толерантности). В связи с тем, что аутоиммунный гепатит развивается не у всех носителей указанных выше аллелей, обсуждается роль дополнительных триггерных (пусковых) факторов, запускающих аутоиммунный процесс, среди которых вирусы гепатита А, В, С, герпеса (HHV-6 и HSV-1), Эпштейна-Барр, реактивные метаболиты лекарственных препаратов и др.

- Сущность патологического процесса сводится к дефициту иммунорегуляции. У больных, как правило, наблюдается снижение Т-супрессорной субпопуляции лимфоцитов, позже в крови и тканях появляются антиядерные антитела к гладким мышцам, к специфическому липопротеиду печени. Частое обнаружение LE-клеточного феномена с наличием выраженных системных (внепеченочных) поражений, свойственных системной красной волчанке, дало основание J. Маскау назвать это заболевание "люпоидным гепатитом".

Период проявления симптомов

- Более чем у половины больных первые симптомы появляются в возрасте от 10 до 30 лет, второй пик приходится на постменопаузальный период. Примерно у 1/3 лиц заболевание начинается внезапно и клинически неотличимо от острого гепатита, который не разрешается даже спустя несколько месяцев от начала патологического процесса. У части больных заболевание возникает незаметно, появляется тяжесть в правом подреберье, недомогание, первыми симптомами могут быть внепеченочные системные проявления.

Симптомы

- Для аутоиммунного гепатита характерно сочетание поражения печени и признаков иммунных расстройств. Наиболее часто появляется желтуха, гепатомегалия и спленомегалия. У 1/3 женщин наблюдается аменорея. Более чем у 1/4 больных встречаются кожные сыпи, язвенный колит, перикардит, миокардит, тиреоидит, специфические язвы. В 5-10 раз повышается активность аминотрансфераз, появляется диспротеинемия, гипергаммаглобулинемия, изменена осадочных проб. Очень часто бывают положительные серологические реакции, выявляющие LE-клетки, антинуклеарные антитела, тканевые антитела к гладкой мускулатуре, слизистой оболочке желудка,

3 типа аутоиммунного гепатита

- тип 1 (анти-SMA, анти-ANA позитивный);
- тип 2 (анти-LKM-I позитивный);
- тип 3 (анти-SLA позитивный).
- каждый из типов имеет не только своеобразный серологический профиль, но и особенности естественного течения, а также ответа на иммуносупрессивную терапию и прогноз.

Тип 1

- характеризуется циркуляцией антинуклеарных (ANA) аутоантител у 70-80 % больных и/или антигладкомышечных аутоантител (SMA) у 50-70 % нередко в сочетании с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами р-типа (pANCA). Может развиваться в любом возрасте, однако типичны характерные возрастные пики (10-20 лет и постменопаузальный период). У 43 % пациентов при отсутствии патогенетического лечения цирроз формируется в течение 3 лет. У большинства больных этой группы отмечается хороший ответ на кортикостероидную терапию, при этом у 20 % сохраняется стойкая ремиссия после отмены иммуносупрессоров.

Тип 2

- с антителами к микросомам печени и почек 1 типа (анти-LKM-I) определяется у 100 % больных, иногда в сочетании с анти-ЬКМ-3 и антителами к печеночно-цитозольному антигену (анти-LC-I). Наблюдается существенно реже (10-15 % больных АИГ) и преимущественно у детей Течение заболевания характеризуется более высокой биохимической и гистологической активностью. Цирроз за 3-летний период формируется в 2 раза чаще, чем при АИГ типа 1, что определяет худший прогноз Тип 2 более резистентен к медикаментозной иммуносупрессии, а отмена препаратов обычно ведет к рецидиву заболевания.

Тип 3

- характеризуется наличием антител к растворимому печеночному антигену (анти-SLA) и печеночно-панкреатическому антигену (анти-LP).
- Помимо традиционных типов аутоиммунных гепатитов, в клинической практике нередко встречаются нозологические формы, имеющие, наряду с классическими признаками, черты ПБЦ, ПСХ или хронического вирусного гепатита. Данные формы обозначают как overlap синдромы или перекрестные аутоиммунные синдромы.
- Варианты атипичного аутоиммунного гепатита: