

АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ПОЗДНИМ РЕЦИДИВОМ АУТОИММУННОГО ГЕПАТИТА У РЕБЕНКА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ



© Сидорова Н.В.^{2*}, Семочкин С.В.², Румянцев С.А.^{1,2}

¹ГНЦ РФ ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России, Москва

²РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва

АКТУАЛЬНОСТЬ. Около 5% случаев апластической анемии АА может наблюдаться после аутоиммунного гепатита (АИГ). Ассоциированная с гепатитом, или постгепатитная апластическая анемия (ПГАА) представляет собой вариант АА, при котором недостаточность костного мозга следует за острым приступом гепатита менее чем через 6 месяцев от постановки диагноза АИГ. Интерферон- γ , продуцируемый Т-клетками, и последующие цитокиновые каскады становятся вовлеченными в патогенез ПГАА. Это указывает на то, что АА и гепатит имеют один и тот же механизм, при котором запускается Т-клеточно-опосредованный иммунный процесс.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ. Пациент И., мальчик 7 лет, дебют заболевания был в 2012 году, с клиники холестаза, гиперферментемии с проявлениями цитолиза. Выполнена биопсия печени, МРТ брюшной полости: у ребенка диагностирован аутоиммунный серонегативный гепатит на фоне первичного склерозирующего холангита. Проводилась терапия, согласно рекомендациям Европейской ассоциации по изучению печени (EASL): преднизолон 30 мг/сут внутривенно, с положительной динамикой, снижением уровня билирубина, трансаминаз. С 2013 по 2017 г. все показатели были в норме. В июле 2018 г. впервые выявлена изолированная цитопения, уровень ферментов печени был в норме, поскольку пациент был бессимптомным, выбран наблюдательный подход в качестве основной тактики. В октябре 2018 г. желтушность, выраженная слабость, прогрессирующая цитопения, определялись маркеры цитолиза. Биопсия костного мозга: аплазия. Кортикостероидная терапия аутоиммунного гепатита не проводилась. Было принято решение о проведении алло-ТГСК от идентичного сибса. Кондиционирование включало: циклофосфамид 100 мг/кг + флударабин 100 мг/м² + антитимоцитарный иммуноглобулин 100 мг/кг + ритуксимаб 375 мг/м². Профилактика РТПХ (реакция «трансплантат против хозяина»): циклоспорин А (ЦсА) + микофеноловая кислота (ММФ). Функция трансплантата зарегистрирована на +24 день, отсутствует трансфузионная зависимость, полный донорский химеризм определялся с +100 дня после алло-ТГСК (95% клеток донора). В позднем посттрансплантационном периоде отмечалось повышение уровня трансаминаз и общего билирубина сыворотки. Данное состояние было расценено как РТПХ с поражением печени, в терапии конверсия ЦсА на такролимус (Такро), с положительным эффектом. Гемограмма оставалась нормальной.

ОБСУЖДЕНИЕ. При анализе данного случая обнаружено достаточно редкое течение серонегативного АИГ у ребенка, с двумя эпизодами активности с интервалом в 6 лет, а также нетипичная клиника развития апластической анемии на фоне аутоиммунного гепатита. Прогноз ПГАА согласно современным публикациям благоприятен только при проведении своевременной диагностики и терапии. После серонегативного гепатита необходимо контролировать показатели гемограммы и при наличии минимальной цитопении больных направлять в гематологический стационар. Данный вывод следует из нашего случая, когда динамическое наблюдение за больным согласно клиническим рекомендациям АИГ не предотвратило развитие жизнеугрожающего синдрома костномозговой недостаточности.

ЦИТИРОВАТЬ:

Сидорова Н.В., Семочкин С.В., Румянцев С.А. Апластическая анемия, ассоциированная с поздним рецидивом аутоиммунного гепатита у ребенка: клинический случай // *Эндокринная хирургия*. — 2023. — Т. 17. — №4. — С. 91. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12912>

TO CITE THIS ABSTRACT:

Sidorova NV, Semochkin SV, Rumyantsev SA. Aplastic anemia associated with late recurrence of autoimmune hepatitis in a child: a clinical case. *Endocrine surgery*. 2023;17(4):91. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12912>

*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author.

