

ВАЖНО УЧИТЫВАТЬ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ С НАЖБП/НАСГ

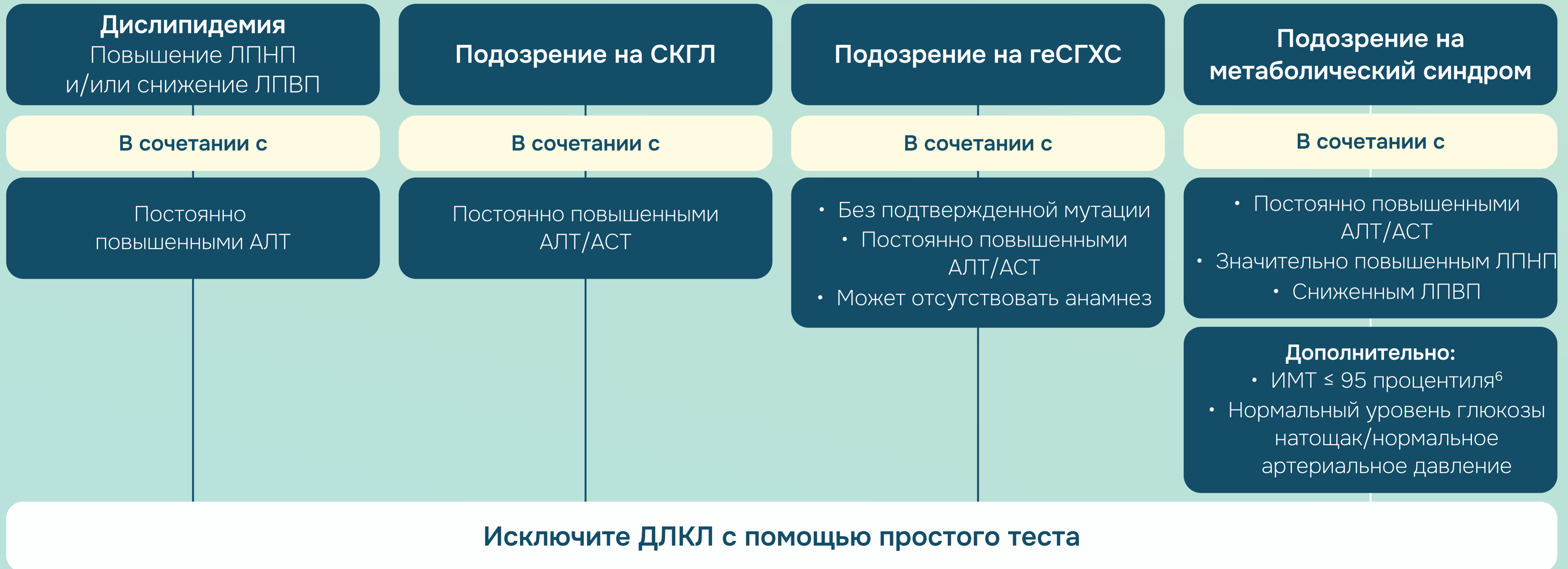
Ключевые отличия	ДЛКЛ ¹²	НАЖБП/НАСГ ¹
ППШ	↑	Нормальный или повышенный
АЛТ	↑	↑ (может нормализоваться с потерей веса)
ИМТ	нормальный вес	Избыточный вес/ожирение
Биопсия	Микровезикулярный или смешанный стеатоз	Макровезикулярный стеатоз

Если у пациента есть подозрение на НАЖБП/НАСГ:

1. Уровень АЛТ стойко повышен и не нормализуется с потерей веса, и/или
2. ЛПНП значительно повышены
3. Нет ожирения
4. Быстро прогрессирует фибро/цирроз печени

СЛЕДУЕТ ОБЯЗАТЕЛЬНО ЗАПОДОЗРИТЬ И ИСКЛЮЧИТЬ ДЛКЛ!

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИ ОБНАРУЖЕНИИ У ПАЦИЕНТА НАРУШЕНИЙ СО СТОРОНЫ ЛИПИДНОГО ПРОФИЛЯ



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИ ДЛИТЕЛЬНОМ НАБЛЮДЕНИИ ПАЦИЕНТА С ТАКИМИ ДИАГНОЗАМИ КАК КРИПТОГЕННЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ, ГЕПАТИТ НЕЯСНОЙ ЭТИОЛОГИИ



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ДЛКЛ С РЕДКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

Клинические проявления	Болезнь Ниманна-Пика тип В	Болезнь Гоше 1 типа	ДЛКЛ	Болезнь Ниманна-Пика тип С	Болезнь Вильсона-Коновалова
Дисфункция печени	++ Гепатомегалия, фиброз, цирроз, повышение уровня ферментов	++ Гепатомегалия, фиброз, цирроз, очаговые повреждения, желчекаменная болезнь	+++ Гепатомегалия стеатоз, фиброз, цирроз, повышение уровня ферментов	+ Холестатическая болезнь печени, гепатомегалия, желтуха	++ Повышение трансаминаз, фиброз, цирроз
Спленомегалия	+++	++	++	++	++
Гематологические нарушения (тромбоцитопения)	+++	+	++	+	—
Вовлечение костной системы	++	—	—	—	+
Вовлечение дыхательной системы	+++	+	—	+	—
Дислипидемия с низким уровнем ЛПВП	++	+	+++	+	+
Вовлечение сердечно-сосудистой системы	++	—	+++	—	++
Вовлечение нервной системы	+	+++	—	+++	++

- Не отмечено
- + Встречается часто
- ++ Встречается у большинства
- +++ Встречается редко

ИСКЛЮЧИТЕ ДЛКЛ ИЛИ ПРЕДУПРЕДИТЕ развитие негативных последствий с помощью определения лизосомной кислой липазы