

ID: 2014-04-8-T-3583

Тезис

Урис Д.Д.

Болезнь Вильсона-Коновалова

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра терапии педиатрического и стоматологического факультетов

Научный руководитель к.м.н., асс. Пахомова А.Л.

Болезнь Вильсона–Коновалова – редкое наследственное заболевание, обусловленное нарушением метаболизма меди. Наше клиническое наблюдение демонстрирует трудности диагностики и эффективность патогенетической терапии.

Больная К., 24 лет, наблюдается в гастроэнтерологическом отделении 5ГКБ в течение 4 лет. Первыми проявлениями болезни стали желтуха, слабость. При обследовании выявлен цирроз печени неясной этиологии. Лечилась преднизолоном, азатиоприном с незначительным эффектом. В апреле 2011г самостоятельно прекратила лечение, около 1,5 лет сохранялось удовлетворительное самочувствие. В сентябре 2012г. появился асцит, отеки ног, желтуха, отмечалось изменение функциональных показателей печени. Получала гептор, верошпирон, метадоксил с временным эффектом. В апреле 2013г. снова появилась желтуха, асцит. Обнаружены портальная гипертензия, спленомегалия, варикоз вен пищевода II степени. Проводилось лечение преднизолоном, азатиоприном, гептором, верошпироном, фуросемидом. В течение месяца состояние ухудшилось, появился выраженный тремор. Заподозрена болезнь Вильсона-Коновалова. При обследовании: снижен церулоплазмин крови, экскреция меди с мочой в норме, кольцо Кайзера-Флейшера не обнаружено. Назначены диетотерапия, купренил, препараты цинка, гепатопротекторы, диуретики с хорошим эффектом - уменьшился асцит, желтуха, исчез тремор. В ноябре 2013г. консультирована неврологом НЦ Неврологии. Диагноз болезнь Вильсона-Коновалова подтвержден. Последняя госпитализация с 4.12.13 по 12.12.13, диагноз: Болезнь Вильсона-Коновалова. Цирроз печени, класс В по Чайльд-Пью. Портальная гипертензия. Спленомегалия. Тромбоцитопения. Хронический панкреатит в фазе ремиссии. На момент госпитализации жалоб не предъявляла.

Объективные данные: Состояние удовлетворительное, контактна. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, безболезненная. Асцита, периферических отеков нет. ИМТ 19. Проведены обследование и патогенетическая терапия. Больная выписана в удовлетворительном состоянии.

Ключевые слова: болезнь Вильсона-Коновалова, диагностика, лечение