

Т.Н. Проскокова

СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГЕПАТОЛЕНТИКУЛЯРНОЙ ДЕГЕНЕРАЦИИ

Дальневосточный государственный медицинский университет, г. Хабаровск

Гепато-
ленти-
куляр-
ная де-
генера-
ция

(болезнь Вильсона) — наследственное аутосомно-рецессивное заболевание с нарушением метаболизма меди в результате отсутствия или дисфункции транспортирующей медь АТФ-азы Р-типа, которая в норме экспрессируется в гепатоцитах и транспортирует медь для внедрения в церулоплазмин и в желчь (для экскреции). Экскреция с желчью является единственным механизмом экскреции меди, поэтому при болезни Вильсона наблюдается прогрессирующее отложение меди в печени. Когда запасы меди в печени становятся избыточными, происходит разрушение гепатоцитов с высвобождением меди в плазму, гемолиз и отложение меди в других органах и тканях. Наиболее опасными состояниями при этом являются печеночная недостаточность и поражение нервной системы. В целях успешной терапии гепатолентикулярной дегенерации необходимо выявление заболевания на ранних стадиях, что на практике затруднено из-за полиморфной клинической картины. Рассмотрим клинические примеры.

Больная Н., 27 лет, находится под наблюдением специалистов кафедры неврологии ДВГМУ с 1993 г. Больна с 1991 г., когда манифестировала гепатопатия неясной этиологии с выраженной паренхиматозно-гемолитической желтухой. Заболевание протекало по ремиттирующему типу. С 1994 г. на фоне гепатолиенального синдрома появилась неврологическая симптоматика: замедленность и неловкость движений, нарушение глотания, речи, почерка, тремор рук, нарушение походки. При неврологическом обследовании выявлялись гипомимия, насильственная улыбка, дизартрия, дисфония, дисфагия, диффузное снижение мышечной силы, олиго- и брадикинезия, пластическая гипертония, стахокинетический тремор головы, рук, мозжечковая атаксия, микрография, гиперсаливация. Эмоционально лабильна, эйфорична.

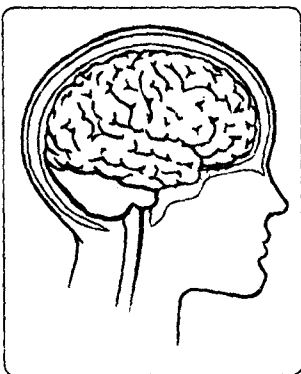
В результате обследования диагностированы гепатолентикулярная дегенерация (ригидно-дрожательная форма), цирроз печени, гепатолиенальный синдром.

Больная В., 19 лет, поступила в клинику нервных болезней в январе 2002 г. с жалобами на пошатывание, затруднение речи, общую слабость, ноющие боли в правом подреберье, при-

ступы потери сознания. Заболевание началось с 1995 г. (периодические ноющие боли в правом подреберье), в августе 1999 г. остро развилась гемолитическая анемия. В декабре 1999 г. больной выполнена спленэктомия. С осени 2001 г. появилась неврологическая симптоматика в виде атаксии, непостоянной диплопии, фокальных височных припадков. После комплексного обследования также диагностирована болезнь Вильсона.

В обоих случаях были недооценены печеночные проявления в преневрологическую стадию болезни (боли в правом подреберье, особенно при погрешностях диеты, увеличение печени, синдром «плохого питания»). Обязательным признаком заболевания у женщин является дисменорея, которая также не была учтена у больных.

Таким образом, во всех случаях неуточненного характера цирроза печени, хронического гепатита, острой печеночной недостаточности, гемолитической анемии у лиц молодого возраста и детей необходимо проводить исследование обмена меди и уровня церулоплазмينا сыворотки крови для дифференциальной диагностики с гепатолентикулярной дегенерацией.



С.П. Авраменко

НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ ТЕЧЕНИЯ И ИСХОДОВ ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ В УСЛОВИЯХ ГОРОДСКОГО НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАЦИОНАРА

ММУ «Городская больница №3 им. профессора С.К.Нечепалева», г. Хабаровск

Цереброваскулярные заболевания (ЦВЗ) являются важной медико-социальной проблемой в развитых странах мира в связи с высокими показателями распространенности, инвалидизации и смертности населения [4]. В России на протяжении последнего десятилетия отмечается существенный

рост этой патологии. В нашей стране ежегодно происходит более 400 тыс. инсультов. По некоторым данным, проявления начальной недостаточности мозгового кровообращения отмечаются еще у 4—8% взрослого населения. Смертность от сосудистых заболеваний мозга в России составляет 279,2 на 100 тыс. населе-

ния, и показатель этот постоянно растет.

Эти же тенденции прослеживаются на примере поступления больных с ЦВЗ в неврологическое отделение городской больницы №3 г. Хабаровска. Анализ основных итогов работы неврологического отделения за несколько лет показывает рост экстрен-

ной патологии, в основном, цереброваскулярных заболеваний. Так, больных с ОНМК в 1996 г. было 366 чел., в 1997 г. — 436 чел., в 1998 г. — 448 чел., в 1999 г. — 716 чел., в 2000 г. — 790 чел. Отмечается также рост количества больных с декомпенсацией сосудистой энцефалопатии (в 1996 г. их поступило 75 чел., 1997 г. — 91 чел., в 1998 г. — 186 чел., в 1999 г. — 240 чел., 2000 г. — 248 чел.). На протяжении последних 5 лет наблюдается существенное увеличение поступления пожилых больных. Так, старше 70 лет в 1997 г. было госпитализировано 52 пациента (9,6%), в 1998 г. — 65 (12,2%), в 1999 г. — 127 (16,3%), в 2000 г. — 221 (21,7%), в 2001 г. — 251 (24,2%).

У 87% пациентов ЦВЗ наблюдалось на фоне артериальной гипертонии, сочетание артериальной гипертонии и атеросклероза было у 62% больных, сахарный диабет — у 16% пациентов.

В 2000—2001 гг. в первые 6 ч госпитализировалось 65% больных с нарушением мозгового кровообращения, что существенно отличается от показателей 1997 г., когда в этот срок поступило только 30% пациентов.

Уровень летальности в неврологическом отделении 3-й клинической больницы на протяжении ряда лет

увеличивался. В 1997 г. умерло 137 больных (9%), в 1998 г. — 158 (11,8%), в 1999 г. — 218 (14,2%), в 2000 г. — 261 (16,6%). Снижение летальности наступило только в 2001 г. — умер 221 пациент (14%). Уровень летальности зависит от многих причин: возраста пациентов, наличия сопутствующих заболеваний, сроков госпитализации. По нашим наблюдениям, у больных пожилого возраста инсульт протекает значительно тяжелее и сопровождается большей летальностью, чем у лиц относительно молодого возраста. В 2000—2001 гг. из общего числа пожилых людей, поступивших с цереброваскулярными заболеваниями, умерло 45%, тогда как среди больных с ЦВЗ относительно молодого возраста погибло 22,5%.

Таким образом, рост летальности от ЦВЗ в неврологическом отделении во многом связан с поступлением пожилых людей, а этот показатель из года в год растет. Летальность среди лиц относительно молодого возраста в неврологическом отделении 3-й клинической больницы г.Хабаровска не выше, чем в других аналогичных лечебных учреждениях [5].

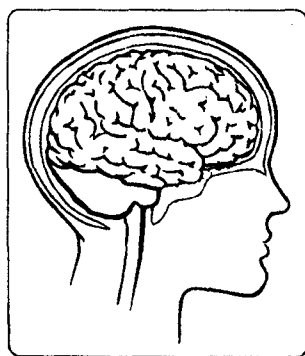
Влияние сопутствующих заболеваний на тяжесть течения инсультов описано многими авторами [1].

Наши наблюдения позволяют констатировать, что у всех умерших больных было несколько сопутствующих заболеваний, которые отягощали течение инсульта.

Влияние сроков госпитализации на тяжесть течения инсультов и их исходы изучалось многими исследователями [1, 2, 3]. Наши данные свидетельствуют, что при прочих равных условиях летальность среди пациентов, поступивших в первые 6 ч от начала заболевания, была меньше на 17%. Однако оценить влияние временных и других факторов на течение и исходы инсультов достаточно трудно. Эта проблема требует дальнейшего изучения.

Л и т е р а т у р а

1. Ворлоу Ч.П., Ван Гейн Ж., Деннис М.С. Инсульт: Практическое руководство для ведения больных. СПб.: Политехника, 1998. 629 с.
2. Верещагин Н.В., Пирадов М.А. // Мед. газета. 1999. № 43.
3. Гусев Е.И., Скворцова В.И. // Concilium medicum. 2000. Т.2, № 2. С.60-65.
4. Курачицкий В.И. // Журн. неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова. 1995. №2. С.4-5.
5. Суслина З.А. // Лечение нервных болезней. 2000. №1. С.3-7.



М.Г. Жестикова, И.Р. Шмидт, М.Н. Булгакова, Н.П. Шахворост

ЛЕЧЕНИЕ НАРУШЕНИЙ ЦИКЛА “СОН—БОДРСТВОВАНИЕ” У БОЛЬНЫХ С ГИПОТАЛАМИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

ГИДУВ, г. Новокузнецк

Проблема нарушений сна — одна из наиболее распространенных и трудно решаемых задач в медицине. По статистическим данным нарушения сна встречаются у 45—75% людей. Инсомния — расстройство, связанное с трудностями инициации и/или поддержания сна. Клиническая феноменология инсомний разнообразна и включает пресомнические, интрасомнические и постсомнические расстройства.

С 1988 г. в мировой практике появилась новая группа снотворных средств — имидазопиридины. Торговое название фармакологического средства — ивадал. Механизм действия его связан со специфическим

агонистическим действием на ω_1 -рецепторы, являющиеся частью ГАМК-рецепторного комплекса, влияющего на хлоридные каналы. Всасываемость препарата составляет 70%, максимальная концентрация в крови наступает через 1,6 ч, а период полувыведения составляет 2,5 ч. Процессы элиминации ивадала заканчиваются к моменту утреннего пробуждения. Исследования структуры сна показали, что ивадал укорачивает время засыпания, количество ночных пробуждений и длительность бодрствования в период ночного сна, представленность 2-й стадии, не уменьшая количества δ -сна и быстрого сна.

Мы рекомендовали ивадал 40 больным с гипоталамическим синдромом различной этиологии, которые

предъявляли жалобы на нарушения сна. Возраст пациентов в группе составлял от 20 до 60 лет, среди них было 24 женщины и 16 мужчин. Длительность инсомнии составляла от 2 мес. до 3 лет, частота нарушений сна — от 1 до 7 раз в неделю. Все пациенты употребляли различные снотворные препараты из группы барбитуратов, но их прием был прекращен за 1 мес. до начала исследования. Ивадал назначали по 10 мг в течение 10 дней.

Для субъективной оценки качества сна нами был использован метод анкетирования. В анкете представлены следующие параметры: время засыпания, продолжительность сна, количество ночных пробуждений, качество сна, количество сновидений, качество утреннего пробуждения. Анкетирова-