

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, статокинетический тремор головы, рук, мозжечковая атаксия, микрография, гиперсаливация. Эмоционально лабильна, эйфорична.

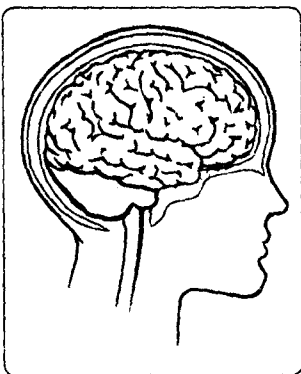
В результате обследования диагностированы гепатолентикулярная дегенерация (ригидно-дрожательная форма), цирроз печени, гепатолиенальный синдром.

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-