

ID: 2013-02-4-T-2316

Тезис

Куликова Т.Н., Горбачёва И.В.

Сложности диагностики порфирии в отделении реанимации

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И.Разумовского Минздрава России, кафедра скорой неотложной и анестезиолого-реанимационной помощи

Научный руководитель: к.м.н, ассистент Куликова Т.Н.

Актуальность проблемы: Порфирия - наследственные или приобретённые дефекты генов ферментов, участвующих в синтезе гема. Патогенез: накопление в нейронах дельта-аминолевулиновой кислоты, торможение натрий-, калийзависимой аденозинфосфатазы и блок мембранного транспорта ионов. Развивается демиелинизация, аксональная невропатия.

Цель исследования: Анализ клинических наблюдений больных с острой порфирией, находящихся на лечении в ОРИТ ОКБ.

Материал и методы: В 2000-2012 гг в ОКБ находилось 6 больных женского пола, четыре в возрасте 18-27 л и двое – старше 40 л. У всех во время приступа острой порфирии отмечалось изменение цвета мочи — от розоватого до красно-бурого (цвета бургундского вина). Исследовалось содержание общих порфиринов, порфобилиногена, дельта-аминолевулиновой кислоты.

Результаты: Больные поступили в тяжелом состоянии с подозрением на острый живот, по этому поводу проводились диагностические лапароскопии, оперативные вмешательства. Б-я К., 21 года, с жалобами на боли в животе обратилась в ЦРБ, ей была выполнена аппендэктомия и вскоре появилась слабость в ногах; повторно оперирована для исключения кишечной непроходимости, после чего наросли двигательные расстройства и нарушилось дыхание. Была переведена в реанимационное отделение ОКБ. Основные патологические синдромы: тяжелая полинейропатия, грубый тетрапарез, паралич дыхательной мускулатуры. У других больных наблюдались эпилептиформные приступы, галлюцинаторно-параноидный синдром. Изменение цвета мочи отмечалось у всех пациентов, содержание порфобилиногена повышалось до 77,3 мг/л (норма 0-20), дельта-аминолевулиновой кислоты до 25,3 мг/л (норма 0,1-4,5). Четыре случая с летальным исходом. Лечение включало углеводную диету, большие дозы глюкозы парентерально, терапию рибоксином и фосфаденом, патогенетическую терапию аргинатом гемеина (нормосанг).

Выводы: В результате полисиндромности проявлений порфирии больные поступают в стационары различных профилей. При неверной диагностике летальность составляет 60%. Клиницисты, сталкивающиеся с острой порфирией, должны иметь список лекарственных препаратов, провоцирующих заболевание, к ним относят анальгетики, сульфаниламиды, барбитураты и пр. Более частое проявление острой порфирии у женщин указывает на связь с гормональным фактором.

Ключевые слова

порфирия, реанимация, лечение