

БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА У ВОЕННОСЛУЖАЩИХ: КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ СОПОСТАВЛЕНИЕ, АНАЛИЗ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ В МНОГОПРОФИЛЬНОМ ЛЕЧЕБНОМ УЧРЕЖДЕНИИ

Титкова Е.В., Хотянович Н.В., Алексеюк М.Н.

*Военно-медицинский институт в учреждении образования «Белорусский
государственный медицинский университет», г. Минск,
Республика Беларусь*

Актуальность. Болезнь Вильсона-Коновалова (далее – БВК) – редкое (орфанное) генетическое заболевание, которое наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Манифестация заболевания преимущественно наблюдается в возрасте 20 – 30 лет, но может встречаться во всех возрастных группах. Ранняя диагностика и лечение дают шанс на сохранение здоровья, значительное улучшение качества жизни.

Цель. Провести клинико-диагностическое сопоставление и анализ оказания медицинской помощи военнослужащим срочной военной службы, военнослужащим, проходящим военную службу по контракту, военным пенсионерам с правом обслуживания (далее – военнослужащие) по поводу БВК.

Материалы и методы. Объект исследования: военнослужащие госпитализированные в 432 ГВКМЦ в 2017-2019 гг. Проведен ретроспективный, с элементами проспективного, анализ 6 случаев диагностированного заболевания БВК с оказанием медицинской помощи в стационарных условиях, в том числе и повторные госпитализации (11 эпизодов стационарного лечения по медицинским картам стационарных пациентов). В ходе исследования также были изучены данные анамнеза, сомато-неврологического осмотра, клинико-инструментальной (МРТ, УЗИ ОБП и др.) и лабораторной диагностики (в том числе - исследование уровня церрулоплазмينا и меди в крови), осмотров врачей-специалистов; были использованы оценочные шкалы с целью проведения диагностики и определения прогноза у военнослужащих с БВК (диагностическая оценочная шкала болезни Вильсона (Scoring system developed at the 8th International Meeting on Wilson's disease, Leipzig 2001), прогностический индекс болезни Вильсона (New Wilson Index for Predicting Mortality в модификации Dhawan et al.)

Результаты. Возраст военнослужащих: от 19 до 55 лет. Медиана возраста 6 пациентов с БВК составила 21 ± 3 года, из них – 3 военнослужащие срочной службы (50%), 1 – военнослужащие, проходящие службу по контракту (16,3%), 1 – призывник (16,3%), 1 – военный пенсионер с правом обслуживания в 432 ГВКМЦ (16,3%). В большинстве случаев пациенты были госпитализированы по направлению врача амбулаторного центра – 3 (50%), 2 (33,4%) – по направлению врача воинской части и 1 (16,7%) военкомата.

Средняя длительность госпитализации – 25 койко-дней. На основании анамнеза длительность заболевания у 3 военнослужащих (50%) составила от 5 до 25 лет.

Наибольший удельный вес (67%; n=4) составили пациенты с неврологическими проявлениями, из которых наибольший вес имели гиперкинезы верхних конечностей, что и послужило причиной для обращения за медицинской помощью. У 2 пациентов (33%) диагноз был выставлен на основании изменений биохимического анализа крови, а госпитализация была по другому заболеванию. При углубленном физикальном обследовании были выявлены когнитивные и поведенческие расстройства у 2 пациентов (33%).

По результатам МРТ ГМ только у 1 пациента (16,7%) выявлены явные изменения в подкорковых структурах головного мозга, методом УЗИ ОБП только у 1 пациента (16,7%) выявлены явные изменения печени (хронический гепатит).

У всех пациентов, которым было проведено исследование крови на определение уровня церрулоплазмينا и определен уровень меди в крови, выявлено значимое снижение показателей.

По результатам исследования с применением диагностической шкал БВК установлен благоприятный прогноз для всех пациентов.

Результативность решения экспертных вопросов: в отношении 4 пациентов проводилась ВВК (66,7%), из них – 2 военнослужащих признаны не годными к дальнейшему прохождению военной службе по 23 статье, 1 военнослужащий – не годен к военной службе в мирное время по 13 статье, 1 военнослужащий не годен к военной службе в мирное время по 59 статье.

Выводы:

1. Военнослужащим с установленным диагнозом болезнь Вильсона-Коновалова была оказана медицинская помощь в достаточном объеме в установленном порядке.

2. Средний возраст манифестации БВК у военнослужащих (n=6) составил 21 ± 3 год.

3. Наибольший удельный вес (до 67% случаев, n=4) составили пациенты с неврологическими проявлениями (в виде гиперкинезов и координаторных нарушений).

4. Целесообразно применение диагностических оценочных шкал и проведение медико-генетического консультирования всем пациентам с БВК, а также их близким родственникам на амбулаторном этапе для определения тактики лечения и индивидуального прогноза.

5. Актуальность проблемы БВК обуславливают целесообразность продолжения изучения значимых аспектов оказания медицинской помощи этой категории пациентов.