

Н.В. Хотянович, М.Н. Алексеюк
БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА У ВОЕННОСЛУЖАЩИХ
Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Е.В. Титкова
Кафедра военно-полевая терапия
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

N.V. Hotyanovich, M.N. Alekseyk
WILSON-KONOVALOV DISEASE IN MILITARY PERSONNEL
Tutor: PhD, associate professor E.V. Titkova
Department of Military Field Therapy
Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Данная статья представляет собой анализ данных анамнеза, объективного обследования, лабораторных и инструментальных методов диагностики пациентов с болезнью Вильсона-Коновалова.

Ключевые слова: гепатолентикулярная дегенерация, диагностика, клиника, болезнь Вильсона-Коновалова

Resume. This article is an analysis of the data of anamnesis, objective examination, laboratory and instrumental methods of research of patients with Wilson-Konovalov disease.

Keywords: hepatolenticular degeneration, clinic, Wilson-Konovalov disease.

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.

Задачи:

1. Провести клинико-диагностическое сопоставление и анализ оказания медицинской помощи военнослужащим по поводу БВК.

2. Оценить значимость важнейших аспектов оказания медицинской помощи при БВК - клинико-anamnestических и инструментальных данных, а также возможностей медико-генетической диагностики, продолжительности и динамики клинических проявлений, своевременности госпитализации и проведения).

3. Выявить проблемные вопросы оказания медицинской помощи с целью оптимизации проведения лечебно-диагностических мероприятий.

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 па-

циентов). 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 церрулоплазмина 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 и их обсуждение. 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%) (Рис. 1). 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. (Рис. 2). Средняя длительность госпитализации – 25 койко-дней. На основании анамнеза длительность заболевания у 3 военнослужащих (50%) составила от 5 до 25 лет.



Рис. 1 – Распределение военнослужащих по категориям



Рис. 2 – Госпитализированы по направлению

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 (Рис. 3). При углубленном физикальном обследовании были выявлены когнитивные и поведенческие расстройства у 2 пациентов (33%).

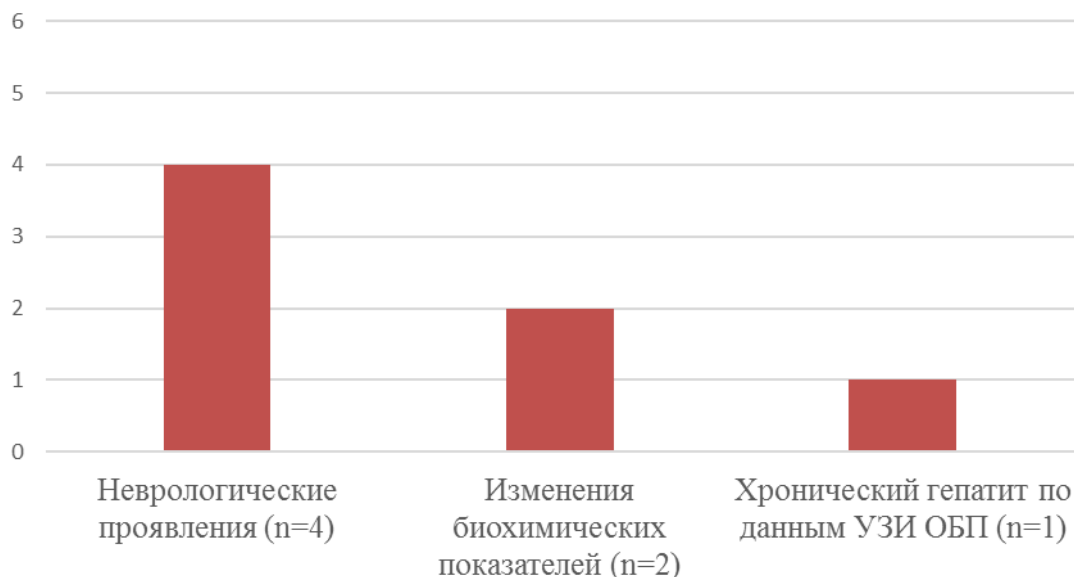


Рис. 3 – Проявления заболевания по системам

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 (Рис. 4 и 5).

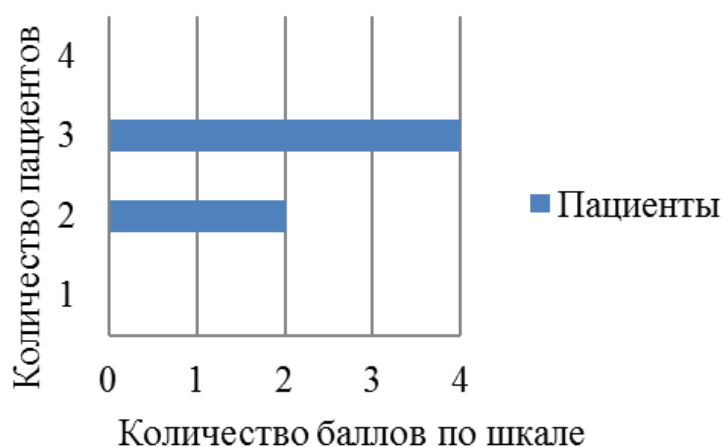


Рис. 4 – Результаты использования диагностической оценочной шкалы БВК



Рис. 5 – Результаты использования прогностической оценочной шкалы БВК

Результативность решения экспертных вопросов: в отношении 4 пациентов проводилась БВК (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.

Литература

1. Неврология : национальное руководство / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалова, В. И. Скворцовой. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. (Серия "Национальные руководства").
2. Неврология и нейрохирургия : учеб. пособие. В 2 ч. Ч. 1. Пропедевтика и семиотика поражений нервной системы / А.С. Федулов, Е.С. Нургужаев. — Минск : Новое знание, 2015. — 304 с. [32] л. ил. : ил
3. Проскокова Т.Н., Вялова Н.В., Сердюк Н.Б., Хелимский А.М. Трудности ведения пациентов с гепатолентикулярной дегенерацией. Анналы клинической и экспериментальной неврологии. 2018; 12(1): 50–53.
4. Волошин-Гапонов И.К. Клиника церебральных нарушений при гепатоцеребральной дегенерации // Международный неврологический журнал. 2014. №2, Вып. 64. С. 18–24.