

АБДОМИНАЛЬНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА У ДЕТЕЙ

А.В. Муратходжаева¹ Е. Хамдамова²

Ташкентский педиатрический медицинский институт¹, Отделение скрининга
«Матери и ребенка» РСНПЦЗМиР²

Гепатолентикулярная дегенерация, или болезнь Вильсона-Коновалова – тяжелое прогрессирующее заболевание, характеризующееся сочетанием поражения внутренних органов и мозга.

Симптомы поражения печени у детей variabelны и имеют тенденцию к более ранней манифестации, чем неврологическая симптоматика.

Цель исследования: изучить особенности клинических и биохимических показателей при абдоминальной Форме болезни Вильсона-Коновалова.

Материалы и методы исследования: Обследовано 32 ребенка с болезнью Вильсона-Коновалова и 20 практически здоровых детей (контрольная группа). У 9 пациентов поставлен предварительный клинический диагноз – абдоминальная форма болезни Вильсона-Коновалова.

Первые признаки заболевания проявлялись в возрасте 8,5-10,5 лет, на фоне перенесенных ОРВИ, ангины, выявлено резкое повышение уровней АлТ и АсТ.

Все формы вирусных гепатитов были исключены.

Результаты исследования. Ультразвуковое обследование печени выявило умеренное увеличение как печени, так и селезенки по сравнению с нормой. Наблюдалось однотипность изменений структуры паренхимы печени и селезенки в виде множественных гипоэхогенных участков неправильной формы с размытыми контурами, размером 4-6 мм на фоне диффузной неоднородностью паренхимы.

Анализ биохимических показателей в сравнении с контрольной группой определил высокий уровень церулоплазмина ($P < 0,05$), щелочной фосфатазы ($P < 0,001$), АлТ ($P < 0,01$) и АсТ ($P < 0,05$), медь в суточной моче ($P < 0,05$).

Выводы: выявленные данные ультразвуковой картины гепатита, изменения биохимических показателей свидетельствует о нарушении метаболизма меди с последующим проведением молекулярно-генетической диагностики заболевания.