

## АБДОМИНАЛЬНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА У ДЕТЕЙ

А.В. Муратходжаева<sup>1</sup> Е. Хамдамова<sup>2</sup>

Ташкентский педиатрический медицинский институт<sup>1</sup>, Отделение скрининга  
«Матери и ребенка» РСНПЦЗМиР<sup>2</sup>

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

Симптомы поражения печени у детей variabelьны 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.