



КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА

ТАРАСОВА К. А.
4 КУРС, 90 ГРУППА, МШ МБ



ПАЦИЕНТКА М. 38 ЛЕТ

При поступлении предъявляла жалобы на:

- Выраженную общую слабость
- Тяжесть в правом подреберье
- Увеличение в размерах живота
- Одышка, потливость
- Увеличение массы тела на 5 кг в течение недели
- Чувство жжения в коже
- Судороги ног
- Отеки ног к вечеру

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

- Год рождения: 1980 год
- Образование: высшее педагогическое
- Семейное положение: замужем, есть 2 детей
- Вредные привычки: отрицает
- Семейный анамнез: отец умер от рака легких, мать – от рака матки
- Гинекологический анамнез: с мая 2018 года до сентября 2018 года принимала жанин, последняя менструация в сентябре

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

	1998 год	2016 год	Апрель 2018	Октябрь 2018
Гепатомегалия				
Спленомегалия				
Чувство жжения кожи				
Асцит, одышка				
Диагноз, проведенная терапия	Госпитализация с рвотой, на УЗИ выявление гепатомегалии, терапия -	Выявление спленомегалии на УЗИ, Терапия -	Прием у невролога, принимает атаракс	Госпитализация, неуточненная этиология цирроза печени

ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

- Общее состояние средней тяжести, ясное сознание
- ИМТ = 26, 4 (избыточная масса тела)
- Кожа, слизистые бледно – розовые, умеренной влажности
- Живот увеличен за счет ненапряженного асцита, мягкий, умеренно болезненный в правом подреберье
- Симптомов раздражения брюшины нет
- Печень +2 см от края реберной дуги по правой срединно-ключичной линии
- Пальпируется нижний полюс селезенки, перкуторно 12*5 см
- Пастозность голеней

ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Лейкоциты	3,5 10 ⁹ /л	4-9
Эритроциты	4,21 10 ¹² /л	3,5 – 5,2
Гемоглобин	125 г/л	110-155
Гематокрит	38 %	32 - 45
Тромбоциты	168 10 ⁹ /л	180 - 320
Средний объем тромбоцитов	12 фл	7 – 10, 4
Тромбокрит	8%	10 - 50
Лимфоциты абс содержание	0,8 10 ⁹ /л	1 – 4,5
Лимфоциты	29%	18 - 40
Моноциты	2%	1 - 11
СОЭ	10мм/ч	2 -20

Биохимия		
АЛТ	49 Ед/л	4-32
АСТ	63 Ед/л	4-32
ЩФ	196 Ед/л	40-250
γ-ГТ	171 Ед/л	5-40
Альбумин	36,4 г/л	35-52
Билирубин общий	26,8 мкмоль/л	5-21
Билирубин связанный (прямой)	10,9 мкмоль/л	0-7
Билирубин связанный (прямой)	15,9 мкмоль/л	5-14
Опухолевые маркеры		
Альфа-фетопротеин	11,8 нг/мл	1,09-8,04
СА-125	182,1 Ед/мл	0-35
СА-19-9	22,47 Ед/мл	0-35
Гемостаз		
Протромбиновый индекс %	71 %	70-130
АЧТВ	37,8 сек	23-35

БИОХИМИЯ МОЧИ

Медь в моче	181,07 мкг/л	0-35
Суточное кол-во мочи	1,61 л	
Медь в суточной моче	272 мкг/сут	3-50

CHILD-PUGH ΣΚΑΛΑ

Clinical and Lab Criteria	Points*		
	1	2	3
Encephalopathy	None	Mild to moderate (grade 1 or 2)	Severe (grade 3 or 4)
Ascites	None	Mild to moderate (diuretic responsive)	Severe (diuretic refractory)
Bilirubin (mg/dL)	< 2	2-3	>3
Albumin (g/dL)	> 3.5	2.8-3.5	<2.8
Prothrombin time			
Seconds prolonged	<4	4-6	>6
International normalized ratio	<1.7	1.7-2.3	>2.3
Child-Turcotte-Pugh Class obtained by adding score for each parameter (total points) Class A = 5 to 6 points (least severe liver disease) Class B = 7 to 9 points (moderately severe liver disease) Class C = 10 to 15 points (most severe liver disease)			

УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ЗАБРЮШИННОГО ПРОСТРАНСТВА

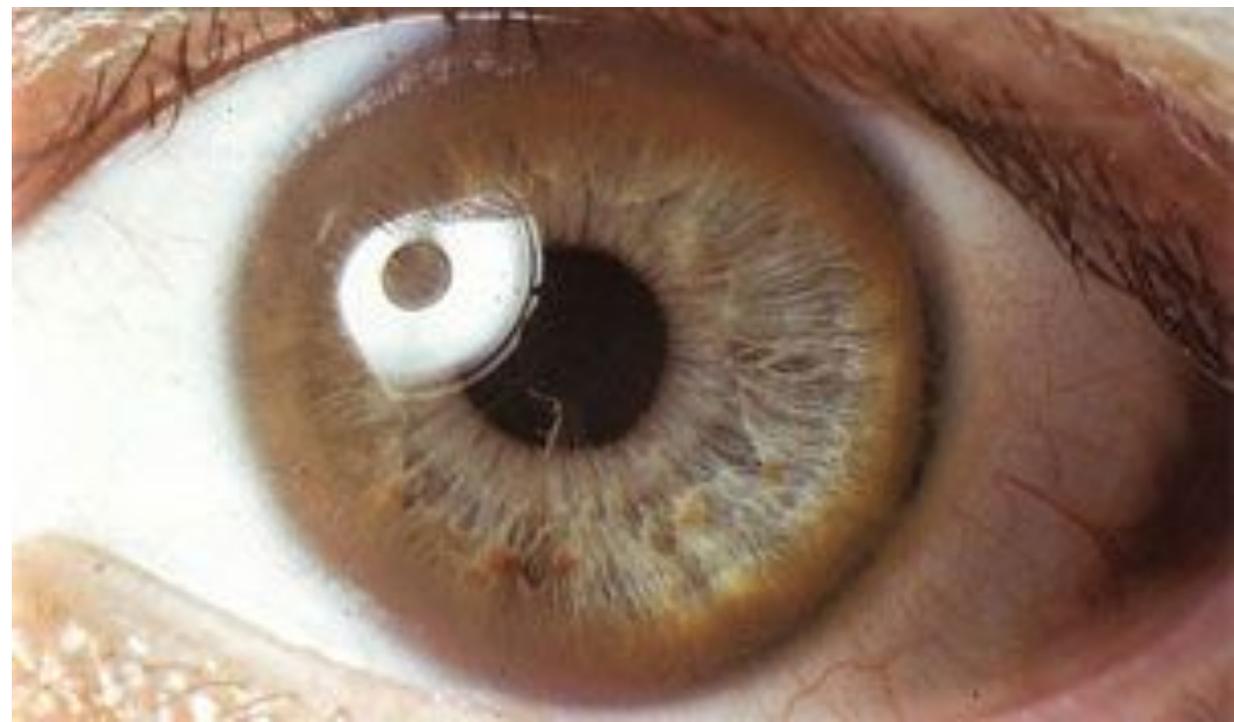
- Печень: контуры четкие, неровные. Размеры увеличены, эхогенность повышена. Эхоструктура выражено диффузно- неоднородная, с участками более низкой и высокой эхогенности, узлоподобного строения. Сосудистый рисунок деформирован. Печеночные вены не расширены, имеют извитой ход.
- Желчный пузырь: размер большой 119 * 37 мм, форма изменена, с перегибом в шейке. Толщина стенки увеличена, 2.0 мм. Эхогенность стенки повышенная, эхоструктура однородная. Пристеночные образования не выявлены. Содержимое с небольшим количеством мелкодисперсной гиперэхогенной взвеси.
- Внутрипеченочные желчные протоки не расширены. Гепатокохоледох: не расширен, 4.0 мм.
- Поджелудочная железа: контуры четкие, ровные. Размер не увеличен. Эхогенность умеренно понижена, эхоструктура умеренно диффузно – неоднородная. Главный панкреатический проток не расширен.

КТ ИССЛЕДОВАНИЕ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ С ВНУТРИВЕННЫМ КОНТРАСТИРОВАНИЕМ

- Печень: контуры четкие, бугристые. Поперечный размер 166*150 мм, вертикальный размер правой доли по правой среднеключичной линии 162 мм. Коэффициент соотношения поперечника хвостатой доли к правой доле – 0,83 (норма менее 0,65). Плотность паренхимы в пределах нормальных значений. Структура диффузно неоднородная.
- Селезенка увеличена в размерах до 139 * 72 *197 мм. Селезеночный индекс равен 1820 (норма менее 420). В центральных отделах определяется гемангиома
- Определяется реканализированная околопупочная вена диаметром 6 мм.
- Заключение: КТ признаки цирроза печени, синдрома портальной гипертензии. КТ – картина единичной простой кисты левой почки, гемангиомы селезенки.

КОНСУЛЬТАЦИЯ СПЕЦИАЛИСТОВ

- Пациентка осмотрена офтальмологом.
- Заключение: при осмотре за щелевой лампой имеется кольцо Кайзера- Флейшера.



КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

- Цирроз печени, класс В по Child-Pugh. Портальная гипертензия: спленомегалия, асцит
- Болезнь Вильсона-Коновалова

ЛЕЧЕНИЕ

1) до УКБ № 2, на фоне данных препаратов появились судороги

- Урсосан 1,0/сут
- Гепта-мерц
- Гептрал
- Верошпирон 350 мг/день
- Диета 5 стол

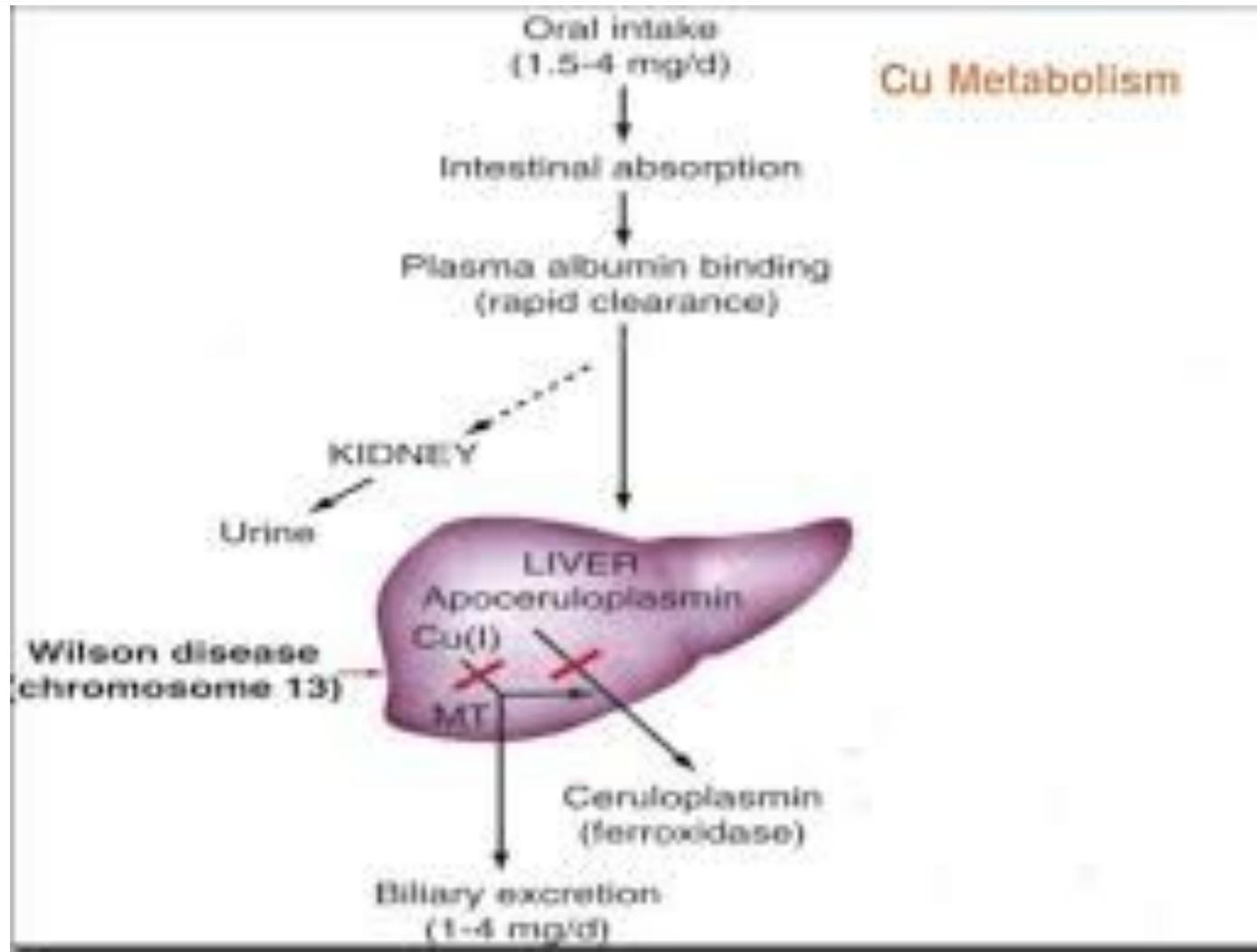
БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА - КОНОВАЛОВА

- Аутосомно- рецессивное заболевание, ген расположен в 13 хромосоме
- Синонимы: гепатолентикулярная дегенерация, гепатоцеребральная дистрофия)
- Эпидемиология: 1:30 000. Обнаруживается у пациентов в основном в возрасте 5-35 лет
- Формы: Абдоминальная/ церебральная

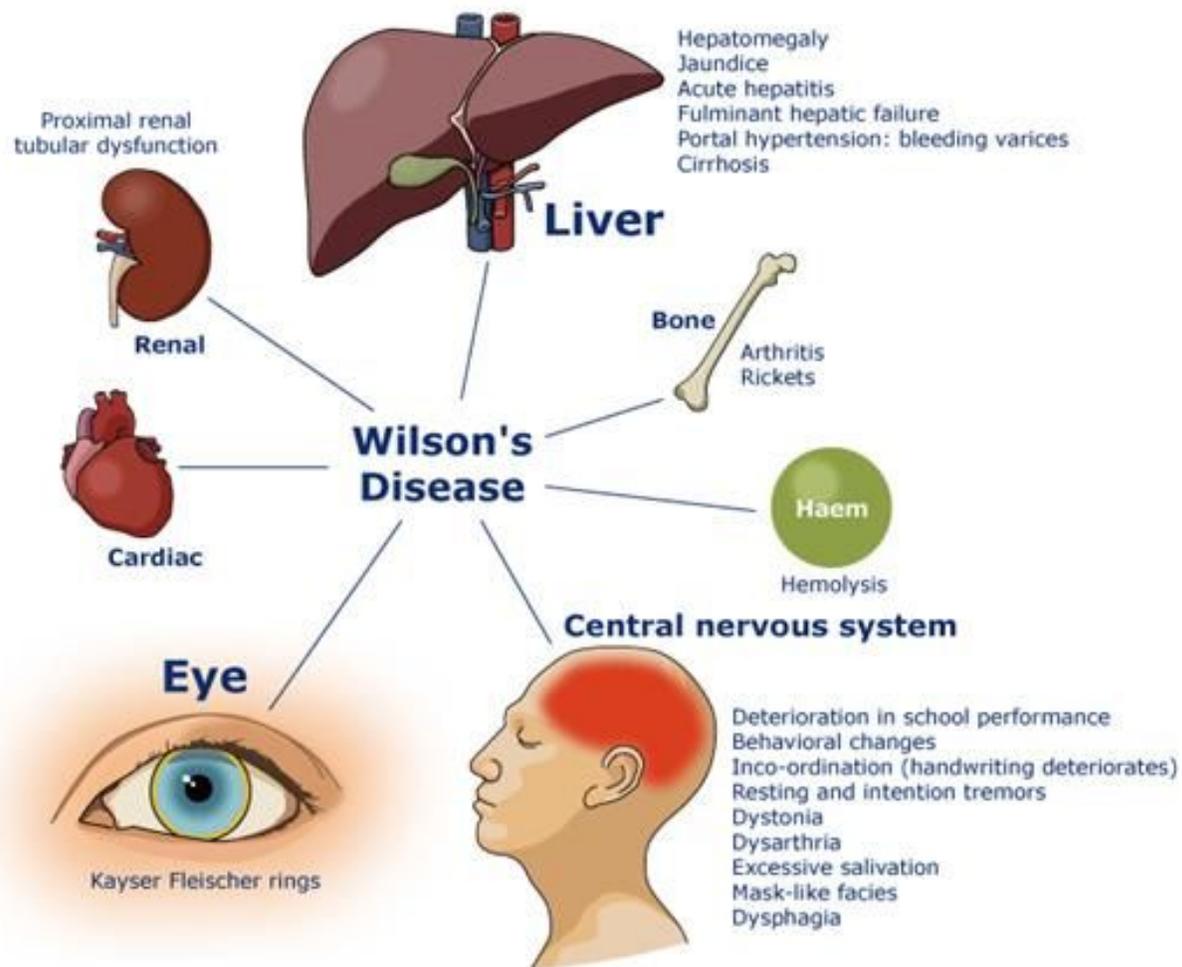
При осмотре:

- Офтальмологические признаки: кольцо Кайзера- Флейшера, катаракта подсолнечника
- Неврологические признаки: тремор, атаксия, дистония
- Печеночная недостаточность
- Дифференциальный диагноз: острый вирусный гепатит

БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА- КОНОВАЛОВА. ПАТОГЕНЕЗ.



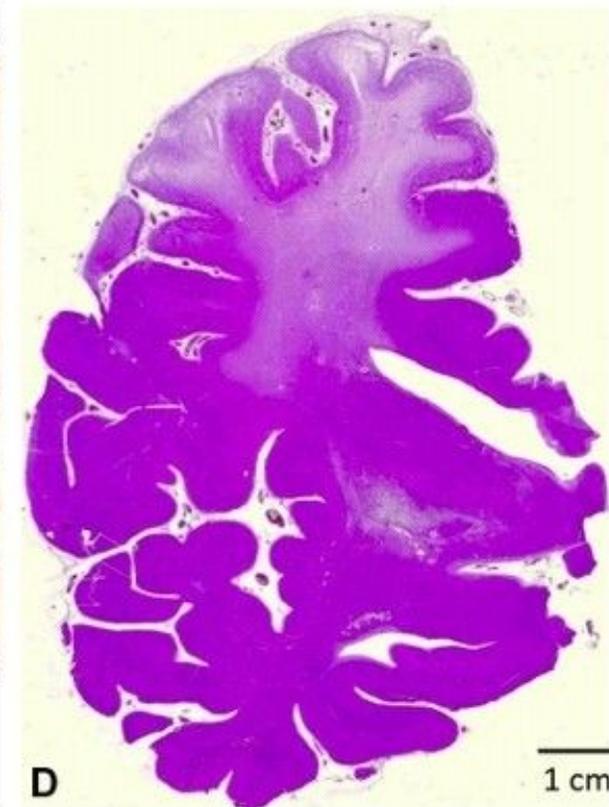
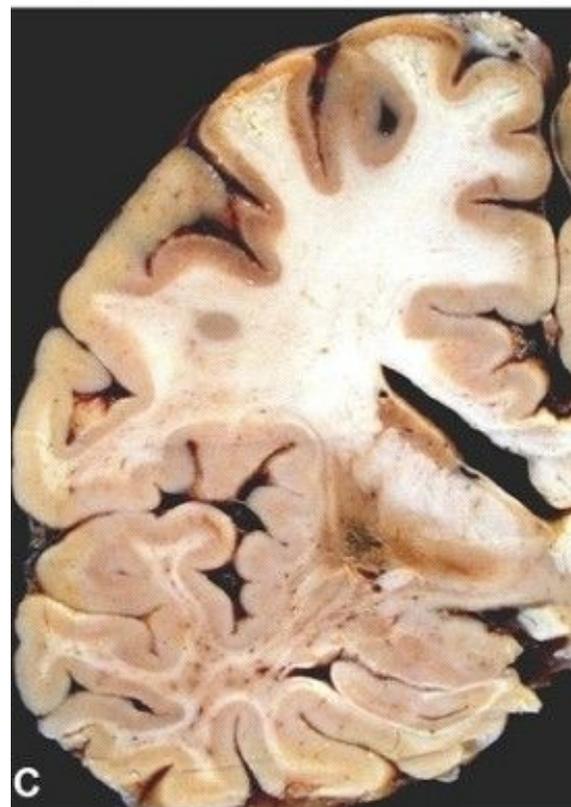
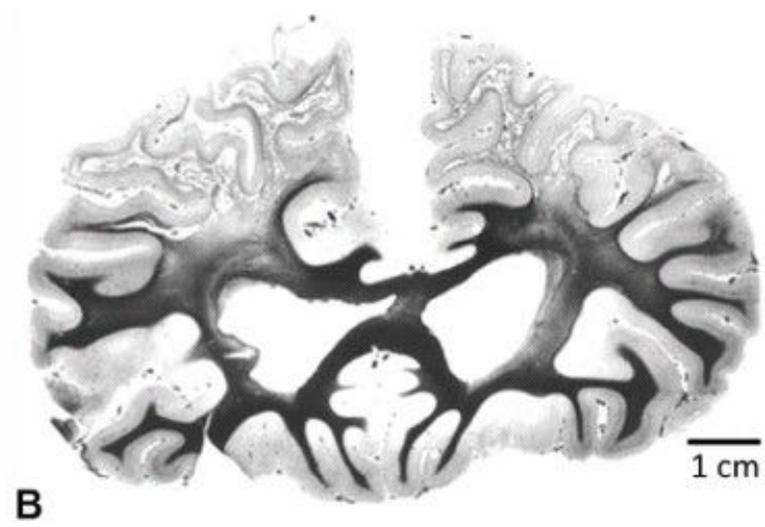
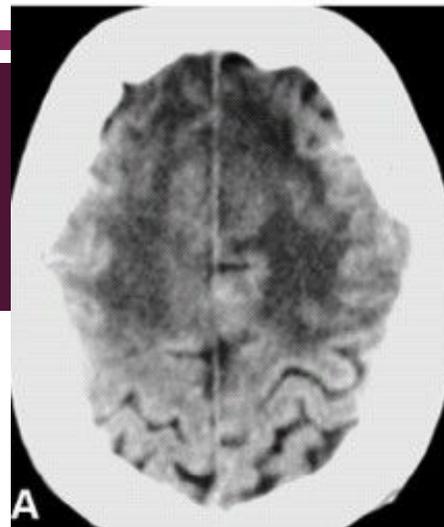
БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА- КОНОВАЛОВА. ОРГАНЫ МИШЕНИ



КТ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Головной мозг мягкий, с заметной потерей поверхностного и глубокого белого вещества, но присутствует относительное сохранение поверхностной коры

Handbook of Clinical Neurology, pages 77 – 89,
Aurélia Poujois, Jacqueline Mikol, 2017



БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА- КОНОВАЛОВА. ЛЕЧЕНИЕ

- Диета 5 стол, исключение продуктов, богатых медью (шоколад, кофе, орехи, бобовые и тд)
- Прием препаратов, выводящие из организма медь:
D-пеницилламин, соли цинка, триентин или ТЕТА (нет в России)
- Трансплантация печени
- Экспериментальные методы: клеточная терапия, использование мезенхимальных клеток, доставка в ДНК функционального гена АТР7В

EASL Clinical Practice Guidelines: Wilson's disease, 2012

Update on the clinical management of Wilson's disease, Petera Hedera, 2017

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни Вильсона – Коновалова, 2013



- Спасибо за внимание