

<140/90 мм рт.ст. в 77,3% случаев, что доказывает высокую гипотензивную эффективность препарата. У больных с сопутствующим сахарным диабетом 2 типа более жесткий целевой уровень АД <130/80 мм рт.ст. на монотерапии экватором был достигнут в 35,1% случаев, что обуславливает необходимость у таких больных увеличения дозы препарата, его комбинации с другими классами гипотензивных средств, а также максимального использования немедикаментозных

методов снижения АД. Эффективность лечения экватором, зависела, помимо сахарного диабета, от степени повышения АД, стадии артериальной гипертензии, наличия побочных эффектов и образовательного уровня больных. По мнению большинства врачей и больных, участвовавших в исследовании, эффективность и переносимость экватора можно оценить как хорошую или отличную. Отмечена высокая приверженность больных к лечению препаратом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Диагностика и лечение артериальной гипертензии. Рекомендации Российского медицинского общества по артериальной гипертензии и Всероссийского научного общества кардиологов // Кардиоваск. профилактика и терапия. – 2008. – Т. 7. № 6. – Прил. 2.

2. Результаты первого этапа мониторинга эпидемиологической ситуации по артериальной гипертензии в Российской Федерации, проведенного в рамках Федеральной целевой программы «Профилактика и лечение артериальной гипер-

тензии в Российской Федерации» / Ю.А. Баланова, А.Д. Деев, В.М. Иванов и др. – М.: Медицина для вас, 2005. – 144 с.

3. Шестакова М.В. Сахарный диабет и артериальная гипертензия // Руководство по артериальной гипертензии / Под ред. Е.И. Чазова, И.Е. Чазовой. – М.: Медиа Медика. – 2005. – С.415-433.

4. Jamerson K., Weber M.A., Bakris G.L., et al. Benazepril plus amlodipine or hydrochlorothiazide for hypertension in high-risk patients // N. Engl. J. Med. – 2008. – Vol. 359. – P.2417-2428.

5. Moser M. The ASCOT trial // J. Clin. Hypertens. (Greenwich). – 2005. – Vol. 7. № 12. – P.748-750.

Адрес для переписки: 664033, г. Иркутск, ул. Лермонтова, д. 291, кв. 16; тел/факс (395-2) 39-86-49; protassov_k@rambler.ru
Протасов Константин Викторович – д.м.н., доцент кафедры терапии и кардиологии ИГИУВа; Дзизинский Александр Александрович – зав. кафедрой терапии и кардиологии ИГИУВа, член-корреспондент РАМН, заслуженный деятель науки РФ, профессор; Синкевич Денис Алексеевич – к.м.н., ассистент кафедры терапии и кардиологии ИГИУВа.

© СИЛИН А.П., ДАВЫДОВА А.В., ШЕСТОПАЛОВА А.В., СЕНДЕРОВА О.М., НЕЧАЕВА Е.В., ХОРОШИХ О.В., КАНЯ О.В. – 2009

БОЛЕЗНЬ ГОШЕ В ИРКУТСКОЙ ОБЛАСТИ

А.П. Силин¹, А.В. Давыдова¹, А.В. Шестопалова², О.М. Сендерова², Е.В. Нечаева², О.В. Хороших², О.В. Каня²
(¹Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра госпитальной терапии, зав. – д.м.н., проф. Г.М. Орлова; ²Иркутская область «Знак Почёта» областная клиническая больница, гл. врач – к.м.н. П.Е. Дудин)

Резюме. В статье приводится описание двух случаев редкого наследственного заболевания (болезни Гоше), зарегистрированных в Иркутской области. Представлены этапы диагностического поиска и пути коррекции данной патологии.

Ключевые слова: болезнь Гоше, дефицит глюкоцереброзидазы, гепатоспленомегалия, гиперспленизм.

THE GAUCHER DISEASE IN IRKUTSK REGION

A.P. Silin¹, A.V. Davydova¹, A.V. Shestopalova², O.M. Senderova², E.V. Nechaeva², O.V. Khoroshih², O.V. Kanya²
(¹Irkutsk State Medical University; ²Irkutsk Regional Clinical Hospital)

Summary. Two cases of rare hereditary disease (Gaucher disease), registered in Irkutsk area, are described. The diagnostic search stages and the correction ways are presented.

Keywords: Gaucher's disease, glucocerebrosidase deficiency, hepatosplenomegaly, hypersplenism.

Диагноз болезни Гоше в настоящее время установлен у 2-х взрослых жителей Иркутской области. Ввиду редкости патологии, считаем интересным привести оба наблюдения. Вопросы диагностики и лечения болезни Гоше более подробно изложены в обзоре литературы, представленном в этом же журнале.

1. Больная М., 1969 г.р., впервые поступила в детскую больницу в возрасте 9 лет (1978 г.) по поводу ежедневных обильных носовых кровотечений, которые беспокоят с 6-летнего возраста. Периодически появлялись «синяки» в легко ранимых местах.

Из анамнеза: ребёнок Rh(+) от Rh(-) матери (Rh-конфликта не было), период новорождённости протекал без патологии, желтухи не было. Из перенесенных заболеваний – частые ОРЗ (после года), дизентерия (в 2,5 года), ветряная оспа. Гепатитом не болела.

При объективном осмотре впервые выявлена гепатоспленомегалия (печень +7-8 см, селезёнка +8 см – плотные, несколько болезненные), в остальном – без патологии.

В общем анализе крови (ОАК) отмечалась легкая нормохромная анемия, тромбоцитопения не было. Биохимический анализ крови, коагулограмма – без отклонений от нормы. Реакция на австралийский антиген отрицательная.

Больной был установлен диагноз «Спленомегалический цирроз печени. Субатрофический ринит. Аденоиды. Носовые кровотечения. Постгеморрагическая железодефицитная анемия легкой степени тяжести».

Для уточнения характера поражения печени была проведена спленопортография: патологии портальной сосудистой системы, гипертензии в системах портальной и селезеночной вен не выявлено.

Болезнь Гоше была установлена тогда же в 1978 году в НИИ Педиатрии и детской хирургии АМН СССР (Москва), на основании исследования пунктата костного мозга. Получала лечение дексазоном 3,5 мг/сут. по схеме (назначения НИИ Педиатрии и детской хирургии АМН СССР). В дальнейшем наблюдалась в ДОКБ. По данным от 1979 г. печень и селезенка на уровне пупка, безболезненные, плотные.

В возрасте 17 лет (1987 г.) перенесла правостороннюю плевропневмонию. В ОАК в это время отмечена легкая гипохромная анемия, тромбоциты не исследовались; в биохимическом анализе крови – однократное повышение тимоловой пробы до 10 ед. По УЗИ органов брюшной полости сохранялась гепатоспленомегалия: печень выступала из-под реберной дуги на 10 см, эхоструктура обычная, однородная, контуры ровные. Селезёнка 13х26,5 см, однородная, несколько повышенной эхогенности.

В связи с сохраняющимися носовыми кровотечениями в 1987 г. больной была проведена спленэктомия.

Геморрагический синдром после спленэктомии протекал более мягко: носовые кровотечения беспокоили значительно реже. Однако в течение жизни отмечает обильные менструации по 5-7 дней. В 1989 г. родила дочь. Роды осложнились кровотечением, потребовавшим гемотрансфузий. Через 10 лет после спленэктомии сохранялась гепатомегалия (по УЗИ КВР 19,7 см, структура обычная, контуры ровные). Признаков портальной гипертензии не определялось (*v. portae* 1,2 см, *v. lienalis* 0,8 см).

В июле 2008 года в Медико-генетическом научном центре г. Москвы подтвержден диагноз болезнь Гоше на основании результатов энзимодиагностики: активность бета-D-глюкозидазы в лейкоцитах составила 0,8 нМ/мг/час (N: 4,70-18,70), активность хитотриозидазы плазмы – 9537 нМ/мг/час (N: 4,50-198,00).

К 2008 г. больную беспокоили постоянная слабость, повышенная утомляемость, головокружение, боли в костях рук и ног, плохое заживление мелких ссадин, обильные менструации, незначительные боли в правом подреберье. В 2008-2009 гг. проведена диагностика костной патологии: по данным рентгеновской остеоденситометрии в костях дистального отдела недоминирующего предплечья отмечается значительное снижение минеральной плотности костной ткани (остеопороз). Потеря костной массы составляла 34% по сравнению с возрастной нормой. При остеосцинтиграфии очаговых изменений в конечностях не выявлено.

С января 2009 г. получает препарат глюкоцереброзидазы. К настоящему моменту получила 10 введений препарата глюкоцереброзидазы. Субъективно на фоне лечения отмечает улучшение состояния в виде уменьшения слабости и утомляемости.

2. Больной А., 21 г., студент, поступил в отделение гастроэнтерологии ГУЗ ИОКБ 30.01.09 с направительным диагнозом «Хронический гепатит неуточненной этиологии с возможной трансформацией в цирроз печени». При поступлении предъявлял жалобы на частые носовые кровотечения (от нескольких раз в неделю до 2-3 раз в сутки), эпизодические ноющие боли в левом и правом подреберьях. Носовые кровотечения беспокоят с раннего детства; отоларингологом проводилась лазерная коагуляция сосудов носа – без эффекта.

В 2005 г. впервые выявлены антитела к вирусу гепатита С, а также увеличение селезенки. Противовирусная терапия не проводилась, в течение 2-х лет за медицинской помощью не обращался.

В 2007 г. в Иркутском ДЦ продолжено обследование по поводу вирусного гепатита С, однако были получены противоречивые результаты: анти-НСV-сумм. – положительные, анти-НСV-core – отрицательные, анти-НСV-NS – положительные; ПЦР качественная, количественная – отрицательные.

В декабре 2008 г. при УЗИ брюшной полости обнаружена гепатомегалия (+2,0 см), спленомегалия (площадь 150 см²), расширение *v. portae* 1,3 см, *v. lienalis* 1,0 см. Свободной жидкости в брюшной полости не обнаружено.

Дальнейшее обследование проводилось в инфекционной больнице, где в анализах крови обнаружена начальная тромбоцитопения, минимальное повышение щелочной фосфатазы. Остальные показатели общего и биохимического анализов крови без отклонений от нормы. По УЗИ сохранялась гепатоспленомегалия, признаки портальной гипертензии. Антител к ВИЧ не обнаружено. Маркеров вирусных гепатитов А, В, С, D методом ИФА и ПЦР не выявлено.

Из анамнеза жизни: отец армянин, мать русская. Евреев Ашкенази в роду не было. Операции, гемотрансфузии, наркоманию отрицает, гепатитом не болел; был перелом большого пальца левой руки (в детстве). Отец страдает эпилепсией, мать – хронической железodefицинтной анемией, брат – врожденным пороком сердца. Смертей в молодом возрасте, онкологических заболеваний в семье не было. Аллергоанамнез не отягощен.

При объективном осмотре: печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5-2 см, мягко-эластической консистенции, при пальпации безболезненная. Размеры по Курлову 11-9-9 см. Селезенка выступает из-под края левой реберной дуги на 7-8 см, перкуторные размеры 18 × 8 см, плотная, умеренно болезненная при пальпации. По другим органам и системам – без патологии.

По лабораторным данным у больного усугубились явления тромбоцитопении ($92 \times 10^9/\text{л}$), в остальном – без отклонений от нормы. В биохимическом анализе крови – щелочная фосфатаза 160 МЕ/л (N: 42-121 МЕ/л). Другие маркеры холестаза, цитолиза, печеночно-клеточной недостаточности не были изменены. Коагулограмма, ОАМ, водородный дыхательный тест – в пределах нормы. Маркеры вирусных гепатитов В и С: HBsAg – не обнаружен, а-НСVсумм. – обнаружены. По ФГДС – бородчатый гастрит с высокой обсемененностью *H. pylori*. Варикозно-расширенных вен пищевода и желудка не определялось. По данным УЗИ брюшной полости сохранялась гепатомегалия (+1 см; КВР 15,5 см), спленомегалия (125 см²).

По результатам статической γ-сцинтиграфии печени определялись резко выраженные диффузные изменения в печени, гепатоспленомегалия, признаки портальной гипертензии. В то же время портальная γ-сцинтиграфия печени признаков порто-системного шунтирования не выявила (индекс шунтирования 14%).

При исследовании сосудов портальной зоны в триплексном режиме выявлены признаки портальной гипертензии в виде увеличения диаметра притоков воротной вены: селезеночной и верхнебрыжеечной вен; снижение средней скорости кровотока по портальной вене, а также расширение и гипердинамический тип кровотока по селезеночной артерии.

Учитывая тот факт, что результаты вирусологического исследования были противоречивыми, биохимические маркеры печеночного поражения без отклонений от нормы, а признаки портальной гипертензии, выявленные при статической гамма-сцинтиграфии и УЗИДГ портальной зоны, могли быть объяснены имеющейся выраженной спленомегалией, усилением притока, а, соответственно, и оттока от селезенки, возникли сомнения в наличии хронического гепатита и цирроза у данного больного.

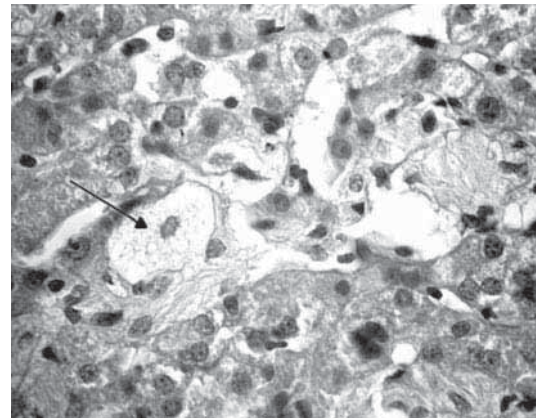


Рис. 1. Биоптат печени больного А.: гистиоцитоподобные клетки с цитоплазматическими включениями (клетки Гоше).

Для разрешения наших сомнений больному была выполнена пункционная биопсия печени. Гистологическое исследование: фиброза нет, в большей части синусоидов пролиферация мономорфных гистиоцитоподобных клеток с небольшим количеством лимфоцитов, единичными нейтрофилами. Зернистая дистрофия гепатоцитов. При иммунофенотипировании обнаружены CD68(+) (маркер клеток макрофагального ряда), ОЛА(+) (общий лейкоцитарный антиген), С100(-) (маркер поражения нервной системы), МеланА(-) (маркер веретеновидных

клеток, характерных для метастазов меланомы в печени). Заключение: пролиферация гистиоцитов в паренхиме печени (рис. 1).

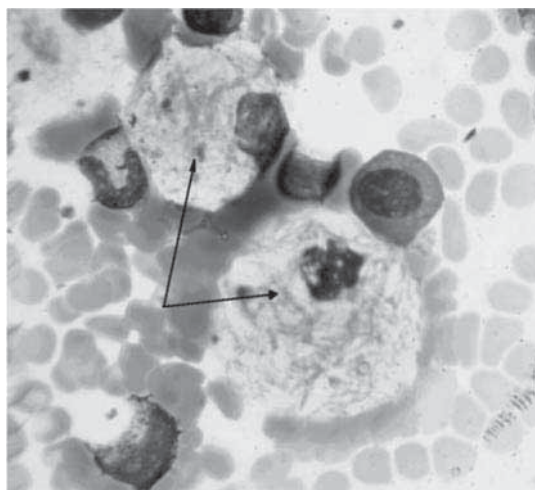


Рис. 2. Костно-мозговой пунктат больного А.: видны крупные клетки Гоше, цитоплазма имеет характерный вид «мятой бумаги» за счет отложения глюкоцереброзида.

В миелограмме: костномозговой пунктат нормоклеточный. Красный росток в норме. В гранулоцитарном ростке задержка созревания клеток. Мегакариоцитарный росток количественно в пределах нормы, отщиповка тромбоцитов небольшая. При обзорном просмотре в полях зрения встречаются клетки Гоше (соотношение 9:100) (рис. 2).

На основании проведенного исследования у больного А. была заподозрена болезнь Гоше, которой могла

быть объяснена вся имеющаяся симптоматика: спленомегалия с явлениями гиперспленизма (тромбоцитопения), развившийся на этом фоне геморрагический синдром (рецидивирующие носовые кровотечения). Морфологических, биохимических и клинических данных за хроническую HCV-инфекцию на момент осмотра не найдено, однако, учитывая периодическое обнаружение анти-HCV, рекомендовано обследование методами ИФА и ПЦР в динамике.

Для окончательной верификации болезни Гоше кровь больного была направлена в лабораторию наследственных болезней обмена веществ Медико-генетического научного центра (г. Москва). Получены следующие результаты: активность бета-D-глюкозидазы в лейкоцитах составила 0,8 нМ/мг/час (N: 4,70-18,70), активность хитотриозидазы плазмы – 10085,8 нМ/мг/час (N: 4,50-198,00). Резкое снижение активности бета-D-глюкозидазы (глюкоцереброзидазы) в лейкоцитах при значительном повышении активности хитотриозидазы плазмы патогномично для болезни Гоше.

Таким образом, у обоих больных отмечались схожие симптомы: геморрагический синдром в дебюте заболевания, отсутствие тяжелых поражений костей. У обоих больных первоначально было установлено поражение печени. Спленэктомия, проведенная больной М., на момент диагностики у нее заболевания (70-е гг. XX в.) была единственным методом лечения болезни Гоше. В настоящее время этот метод уже не применяется, так как приводит к накоплению клеток Гоше в других органах и тканях. Во втором случае диагноз был поставлен больному на ранней стадии заболевания, до развития поражений скелета, что при пожизненной специфической терапии позволит вести ему нормальный образ жизни. Оба больных включены в Российский федеральный регистр болезни Гоше, им назначена специфическая терапия препаратом глюкоцереброзидазы.

Адрес для переписки: 664079, г. Иркутск, м/р Юбилейный, 100, ОКБ, кафедра госпитальной терапии, Давыдова Анна Владиленовна, тел. (3952) 40-79-26; e-mail: danya71@mail.ru; Силин Александр Павлович – к.м.н., ассистент кафедры госпитальной терапии ИГМУ; Давыдова Анна Владиленовна – к.м.н., ассистент кафедры госпитальной терапии ИГМУ; Шестопалова Альбина Васильевна – врач отделения гастроэнтерологии ГУЗ Иркутской областной клинической больницы; Сендерова Ольга Михайловна – к.м.н., врач-гематолог ГУЗ Иркутской областной клинической больницы; Нечаева Елена Витальевна – заведующая отделением гастроэнтерологии ГУЗ Иркутской областной клинической больницы; Хороших Оксана Владимировна – врач-лаборант ГУЗ Иркутской областной клинической больницы; Каня Олег Витославович – заведующий отделением Иркутского областного патологоанатомического бюро.

© КОПЫСОВА В.А., КАПЛУН И.В., ЦЫГАНОВ А.А., АГАФОНОВ Н.Е., ПЕТРЯКОВ М.Н. – 2009

РЕКОНСТРУКТИВНЫЙ ОСТЕОСИНТЕЗ БИФОКАЛЬНЫХ ИМПРЕССИОННЫХ ПЕРЕЛОМОВ ПРОКСИМАЛЬНОГО СЕГМЕНТА ПЛЕЧЕВОЙ КОСТИ

В.А. Копысова, И.В. Каплун, А.А. Цыганов, Н.Е. Агафонов, М.Н. Петряков

(Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию», ректор – д.м.н., проф. А.В. Колбаско, кафедра травматологии и ортопедии с курсом имплантатов с памятью формы, зав. – д.м.н., проф. В.А. Копысова)

Резюме. У 65 больных с внесуставными бифокальными переломами (тип В) и внутрисуставными оскольчатыми переломами (тип С) проксимального сегмента плечевой кости остеосинтез выполнен с использованием конструкций с эффектом памяти формы. Костные дефекты замещали пористыми имплантатами. У больных с повреждением вращательной манжетки плечевой кости, переломовывихами использовали трансакромиальный доступ. Хорошие функциональные результаты лечения получены в 81,8-85,7% случаев. Результаты реконструкции проксимального сегмента плечевой кости после первичного несостоятельного остеосинтеза значительно хуже. Полное восстановление функции плечевого сустава достигнуто лишь у 5 (55,6%) из 9 больных.

Ключевые слова: плечевая кость, проксимальный сегмент, остеосинтез.

HUMERUS PROXIMAL SEGMENT BIFOCAL DEPRESSED FRACTURE RESTORATIVE OSTEOSYNTHESIS

V.A. Kopysova, I.V. Kaplun, A.A. Tsyganov, N.E. Agafonov, M.N. Petrjakov

(Novokuznetsk State Institute for the Continuing Education of Doctors, the Federal Agency of Public Health and Social Development)