

СИНДРОМ ВИЛЬСОНА — КОНОВАЛОВА

Подготовила студентка
2 курса СОЛОГ 21-14
Хайруллина М. И.

Это наследственное заболевание, связанное с нарушением обмена меди в организме, характеризующееся ее чрезмерным накоплением в печени, мозге, почках и токсическим (отравляющим) действием на многие внутренние органы (чаще в процесс вовлекается печень и нервная система).



- Когда меди в печени становится много-происходит их окислительное повреждение. Это приводит к воспалению печени, её фиброзу, и в итоге к циррозу. Также из печени в кровоток выделяется медь. Эта свободная медь оседает по всему организму, особенно в почках, глазах и головном мозге.



Типичным симптомом болезни является кольцо Кайзера-Флейшера – отложение по периферии роговой оболочки содержащего медь зеленовато-бурого пигмента; оно более выражено при поздних формах заболевания



Выделяют 3 группы симптомов, возникающих при болезни Вильсона-Коновалова:

1) *Поражение печени:* желтуха, увеличение печени, боль в правом подреберье;



2) Поражение нервной системы и психические расстройства:

навязчивые (повторяющиеся) движения конечностей (гиперкинезы);

параличи (отсутствие движений, обездвиживание);

судорожные припадки (резкая активизация мозговых клеток, сопровождающаяся слабым сознанием, частыми мышечными подергиваниями и нередко обмороками);

нарушение глотания;

нарушение речи, координации движений;

3) Поражение других внутренних органов:

эндокринные нарушения (снижение либидо (полового влечения), импотенция (половое бессилие), бесплодие);

анемия (малокровие);

переломы, остеомалация (размягчение костной ткани за счет уменьшения минеральных веществ в костях));

сухость, шелушение кожи;

появление золотисто-коричневого кольца Кайзера-Фляйшера вокруг роговицы глаза;

Выделяют 5 форм болезни Вильсона-Коновалова:

Брюшная – изолированное поражение печеночной ткани, рано приводящее к летальному исходу (смерти).

Ригидно-аритмогиперкинетическая – быстрое прогрессирование заболевания с преимущественным поражением мышечно-связочного аппарата, нервной системы и сердечной мышцы с развитием нарушений ритма сердечных сокращений. Возможен летальный исход (смерть) через 2-3 года после начала заболевания.

Дрожательно-ригидная – одна из самых частых форм, которая характеризуется температурой (до 37,5° С), одновременным сильным сокращением мышц и их дрожанием, поражением печени.

Дрожательная – возникает в среднем возрасте (20-30 лет), характеризуется длительным (10-15 лет) течением, во время которого преобладает дрожание конечностей с постепенным возникновением сильных мышечных сокращений и медленной монотонной речи.

Экстрапирамидно-корковая – редкая форма, которая характеризуется типичными симптомами с постепенным преобладанием над ними параличей конечностей (невозможность осуществить движение конечностей) и тяжелого слабоумия. Длится от 6 до 8 лет с последующим летальным исходом.

Лечение

1) Уменьшение употребления в пищу продуктов, содержащих большое количество меди: мяса, морепродуктов, сои, орехов, грибов, сухофруктов, шоколада, какао, бобовых.

2) Проведение трансплантации (пересадка) печени при отсутствии эффекта от консервативного лечения.



Без соответствующего лечения быстро приводит к летальному исходу (смерти).

Спасибо за внимание!