

Рецензия

На реферативную работу Михайловой Риты Имрановны

<<Болезнь Вильсона — Коновалова или гепатоцеребральная дистрофия или гепатолентикулярная дегенерация или болезнь Вестфаля — Вильсона — Коновалова >>

Болезнь Вильсона — Коновалова или гепатоцеребральная дистрофия или гепатолентикулярная дегенерация или болезнь Вестфаля — Вильсона — Коновалова — врожденное нарушение метаболизма меди, приводящее к тяжелейшим наследственным болезням центральной нервной системы и внутренних органов. Диагностируется у 5-10 % больных циррозом печени дошкольного и школьного возраста. Заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу, обусловлено низким или аномальным синтезом церулоплазмينا — белка, транспортирующего медь. Ген АТР7В, мутации которого вызывают заболевание, расположен на 13-й хромосоме (участок 13q14-q21). Патогенетическое лечение при гепатолентикулярной дегенерации направлено на увеличение выведения меди из организма. Для этого применяются комплексоны (тиоловые соединения). Наиболее эффективным оказался пеницилламин. Его следует принимать постоянно по 1,5-2 г внутрь ежедневно. Лечение пеницилламином сопровождается заметным улучшением состояния больных или даже приводит к полной ликвидации симптомов. Вполне удовлетворительные результаты получены и при применении унитиола.

В реферате приведены сведения о патогенезе, основных клинических проявлениях, диагностике и лечении болезни Вильсона-Коновалова. Реферат информативен, написан грамотным языком, оформлен, соответствует требованиям, предъявляемым к данному виду работ.

Ассистент кафедры нервных болезней с курсом ПО

Субочева С.А.

