**I. Общие сведения**

1. Фамилия, имя, отчество: С.
2. Возраст: 28 лет (22.04.1976).
3. Место работы: ...
4. Должность: электрогазосварщик.
5. Домашний адрес: г. Москва.
6. Дата поступления в клинику: 2005 года.

**II. Анамнез (Anamnesis)**

1. **Жалобы**

Жалобы в настоящее время (при поступлении в клинику): жалобы на слабость, дискомфорт в правом подреберье, тошноту, периодические боли в низу живота, неустойчивый стул, вздутие, урчание в животе, на тремор пальцев рук.

1. **История настоящего заболевания (Anamnesis morbi)**

Считает себя больным с 04.1997 г., когда появились жалобы на слабость, дискомфорт в правом подреберье, периодические боли в низу живота, темная моча (цвета пива), светлый кал, неустойчивый стул, вздутие, урчание в животе, желтуху. По месту жительства желчнокаменная болезнь была исключена, в КДО МОНИКИ был исключен вирусный гепатит.

В общем анализе крови: Hb 123 г/л; эр 4,11; цп 0,89; лейк 4,0; п 2%; с 46%; эоз 5%; лимф 45%; мон 1%; СОЭ 40 мм/час. Общий анализ мочи: относительная плотность 1016; белок и глюкоза не обнаружены; лей 0-1-3 в п/зр; эритроц 0-0-0 в п/зр; амилаза мочи 21,2 мгс/л. Копрограмма: мышечные волокна без исчерченности немного; жирные кислоты умеренное количество; растительная клетчатка непереваренная много; крахмал; единичные клетки. Биохимический анализ крови: билир 15/26 мкмоль/л; холестерин 2,8 ммоль/л; общий белок 79 г/л; тимоловая проба 1,7 ед; сахар 3,5; АЛТ 89 ед/л (норма до 40); АСТ 69 ед/л; ЩФ 365 ед/л (норма до 295); гамма-глютамил-транспептидаза 145 (норма до 50). Белковые фракции: общий белок 79 г/л; альбумины 43%; альфа-1 4,0%; альфа-2 6%; бета 11%; гамма 36%. Определение антиядерных антител ANA титр 1:80; определение антигладкомышечных антител AMA титр 1:20; свечение в иммунофлюоресцентном тесте (++++). Коагулограмма: ПТИ 24с – 79%; тромбиновое время 35 с; свободный гепарин 12 с; фибриноген 2,2 г/л; фибринолитическая активность > 240 мин.

В качестве терапии с 1.04.97 по 05.05.97 г. получал урсодезоксихолевую кислоту 10-15 мг/кг, мезим-форте 2 т. х 4 р/день. На фоне проводимого лечения восстановились сон, аппетит, исчезла неустойчивость стула, перестали беспокоить урчание и вздутие. Вес 88 кг. Диагноз – аутоиммунный гепатит.

С мая 1997 г. по ноябрь 2004 г. самочувствие удовлетворительное, никакого лечения не получал.

Ноябрь 2004 г. – кровотечение из ВРВП; перелита 1 порция плазмы. Был диагностирован аутоиммунный гепатит и эрозивный гастрит. Вес 77 кг.

Общий анализ крови: эритр 2,44; гемм 99; лей 79; э 3; п 5; с 58; л 26; м 7; СОЭ 20. Общий анализ мочи: реакция кислая; удельный вес 1020; сахар – нет; белок – нет; лейк 0-1; эритр 0-1. Биохимический анализ крови: билирубин общий 16; непрямой 16; мочевина 6,3; общий белок 5; глюкоза 5,0; АЛТ 39; АСТ 49; К 4,1; Na 137; Са 2,34; Р 0,91. RW, ВИЧ, HBs, HCV – отрицательные.

С 17.11.2004 по 08.12.2004 в качестве терапии получал трихопол, фамотидин, метилурацил 1 т. х 2 р., урсус 2 т. х 2 р., омез 20 мг х 2 р., маолокс 1 п. х 4 р. Выписан в удовлетворительном состоянии.

В клинику поступил 04.04.2005 г. для обследования, уточнения диагноза и подбора адекватной терапии.

1. **Перенесенные заболевания**

В детстве не болел (со слов пациента).

Операций не было.

Экстракции зубов.

Ранений, контузий не было. Венерическими заболеваниями не страдал. В контакте с инфекционными больными не был.

 Отравлений не было.

Инвалидности нет.

 «Листок нетрудоспособности» практически не выдавался.

 Прививки – от оспы, все плановые детские прививки.

1. **Аллергологический анамнез**

Непереносимости лекарственных препаратов, пищевых продуктов, парфюмерных изделий больной не отмечает.

1. **Семейный анамнез и наследственность**

Мать жива – стенокардия.

Отец – умер в 1999 г. (тромбоэмболия – гангрена ноги).

Дед со стороны матери – умер в 2005 г. (рак прямой кишки).

Бабка состороны матери – здорова.

Детей нет.

Среди родственников больного никто не страдает гипертонической болезнью, психическими заболеваниями, туберкулёзом, венерическими заболеваниями.

1. **История жизни больного (Anamnesis Vitae)**

Родился в срок, от 1-ой беременности. Возраст отца при рождении ребенка – 25 лет, матери – 23 года. Вскармливался грудью. Ходить начал в 1,5 года, говорить в 2,5 года.

С 7 лет пошел в школу, учился хорошо. От сверстников в умственном и физическом развитии не отставал.

Имеет два среднее специальное образование.

Живет в благоустроенной изолированной квартире со всеми коммунальными удобствами. Одежда и обувь соответствуют сезону, гигиеничные. Питание в течение жизни полноценное, регулярное.

Отдыхает ежегодно.

Работа не связана с производственными вредностями, не требует психоэмоционального напряжения (работает не по специальности).

Период полового созревания проходил без осложнений в возрасте 14-16 лет. Половой жизнью живет с 20 лет. Детей нет.

Вредные привычки: курение (в течение последнего месяца не курил) – с 20 лет, по пачке сигарет в день. Алкоголь: периодически (1-2 р/мес) пиво 1-5 бутылок и др. алк. напитки в разном количестве.

Наркотические средства не употребляет.

**III. Данные объективного исследования**

Состояние больного удовлетворительное, tº тела – 36,5 ºС.

Положение больного в постели активное. Сознание ясное. Выражение лица не представляющее каких-либо болезненных процессов.

Телосложение правильное, нормостенический тип конституции. Рост 177 см, масса тела – 77 кг. Нарушений осанки и походки не отмечается.

**Кожные покровы** желтушны. Кожа умеренной влажности, эластичность ее хорошая. Нет участков облысения в волосяном покрове головы. Ногти не изменены. Телеангиэктазии на плечах (спереди и сзади 5-7). В углах рта – заеды. Слизистая рата бледная. Пальмарная эритема (неяркая).

**Подкожно-жировой слой** развит нормально (толщина кожной складки на животе на уровне пупка – 2 см), распределен равномерно. Толщина кожной складки у нижнего угла лопатки 2 см. Отёков нет. Щитовидная железа не увеличена.

**Лимфатические узлы** при осмотре не видны, пальпируются как образования мягкоэластической консистенции, размером с горошину.

Общее развитие **мышечной системы** удовлетворительное. Болезненность при пальпации мышц отсутствует. Тонус мышц одинаков с обеих сторон. Мышечная сила удовлетворительная.

При обследовании **костей** черепа, грудной клетки, позвоночника, конечностей болезненность и деформации не отмечаются.

**Суставы** правильной конфигурации, безболезненные. Активные и пассивные движения в полном объёме.

Субиктеричность склер.

Стул 1 раз в день.

**Органы дыхания**

Носовое дыхание свободное. Отделяемого из носа нет. Форма носа не изменена.

Грудная клетка правильной конфигурации, нормостенического типа, коничяеская, без деформаций, симметричная. Тип дыхания – грудной. Дыхание ритмичное. Частота дыхания – 16 в минуту. Дыхательные движения с обеих сторон грудной клетки средние по глубине, равномерные и симметричные. Вспомогательная дыхательная мускулатура в акте дыхания не участвует.

Грудная клетка безболезненна. Эластичночть грудной клетки нормальная. Голосовое дрожание одинаковое с обеих сторон.

Положение лопаток на одном уровне, плотно прилегают к грудной клетке.

**Перкуссия лёгких**

При *сравнительной перкуссии* лёгких выявляется ясный легочный звук.

*Данные топографической перкуссии*

 Высота стояния верхушек:

Спереди: справа – на 1 см выше уровня ключицы,

 слева – на 1 см выше уровня ключицы

Сзади: на уровне остистого отростка VII шейного позвонка

Ширина полей Кренига: справа – 5 см, слева - 5 см.

Нижние границы лёгких::

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Топографические линии | Справа | Слева |
| ОкологрудиннаяСреднеключичнаяПередняя подмышечнаяСредняя подмышечнаяЗадняя подмышечнаяЛопаточнаяОколопозвоночная | V межреберьеVI реброVII реброVIII реброIX реброX реброОстистый отростокXI грудного позвонка | --VII реброVIII реброIX реброX ребро Остистый отростокXI грудного позвонка |

Подвижность нижних краёв лёгких (в см)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Топографические линии | Справа | Слева |
| Среднеключичная | 2 | 2 | 4 | - | - | - |
| Средняя подмышечная | 3 | 3 | 6 | 3 | 3 | 6 |
| Лопаточная | 2 | 2 | 4 | 2 | 2 | 4 |

***Аускультация лёгких***

При аускультации над лёгкими определяется жесткое дыхание. Бронхофония не изменена, одинаковая с обеих сторон.

**Сердечно- сосудистая система**

Область сердца не изменена.

Верхушечный толчок не визуализируется, пальпируется в V межреберье, по левой среднеключичной линии, ограниченный, низкий, неусиленный, нерезистентный. Пульсация у медиального края правой лопатки.

***Перкуссия сердца***

Границы относительной тупости сердца:

правая – 0 см кнаружи от правого края грудины (в IV межреберье),

верхняя – на уровне III межреберья,

левая – 1,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии (в V межреберье).

Поперечник относительной тупости сердца: 3+8,5=11,5 см. Конфигурация сердца не изменена.

Границы абсолютной тупости сердца:

правая – 1 см кнутри от правого края грудины,

верхняя – на уровне IV межреберья,

левая – на 0,5 см кнаружи от левой среднеключичной линии

Ширина сосудистого пучка – 4см.

***Аускультация сердца***

Тоны сердца приглушены. Частота сердечных сокращений – 68 в 1 минуту. Ритм сердечных сокращений правильный. Шумов нет.

***Исследование сосудов***

Пульс 88 ударов в 1 минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения, нормальной величины, одинаковый на обеих руках.

При аускультации артерий патологические изменения не выявлены.

Артериальное давление: на левой руке 120/80 мм рт. ст., на правой руке - 120/80 мм рт. ст.

При исследовании вен – варикозно расширенные вены на правой ноге.

Капиллярного пульса нет.

**Система пищеварения**

Запаха изо рта нет. Слизистая оболочка ротовой полости розовой окраски, миндалины не увеличены. Дёсны бледно-розового цвета, кариозных зубов нет.

Язык розовой окраски, влажный, чистый, сосочки выражены хорошо.

Живот не увеличен, симметричен. Окружность живота на уровне пупка 80 см. Мышцы брюшной стенки активно участвуют в акте дыхания. При перкуссии живота определяется тимпанический звук.

При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный. Симптом раздражения брюшины (Щёткина-Блюмберга) отрицательный.

*Сигмовидная кишка* пальпируется в левой подвздошной области на протяжении 12 см цилиндрической формы, диаметром 2,5 см, плотно-эластической консистенции, гладкая, подвижная, безболезненная, не урчащая.

*Слепая кишка* пальпируется в правой подвздошной области на протяжении 10 см цилиндрической формы, диаметром 4 см, плотноэластической консистенции, гладкая, подвижная, безболезненная, урчащая при пальпации.

Остальные отделы толстой кишки не пальпируются.

*Малая кривизна желудка* и *привратник* не пальпируются.

*Поджелудочная железа* не пальпируется.

При аускультации живота выслушиваются перистальтические кишечные шумы.

Выпячивания, деформации в области *печени* не выявляются.

Размеры печёночной тупости по Курлову:

по среднеключичной линии – 12 см

срединной линии тела – 10 см

по левой рёберной дуге – 9 см

Печень пальпируется на 1 см ниже края правой рёберной дуги на глубоком вдохе, край печени плотный, острый, ровный, гладкий, болезненный (умеренно).

*Желчный пузырь* не пальпируется.

При осмотре области селезенки выпячиваний и деформаций нет. При перкуссии селезёнки по X ребру – длинник 10 см, поперечник 6 см (между IX и XI ребрами). Селезенка не пальпируется.

Симптом Ортнера – отр.

Симптом Мерфи – отр.

Симптом Мэрфи – отр.

Симптом Мюсси – отр.

Симптом Мэйо-Робсона – отр.

Симптом Гротта – отр.

**Органы мочевыделения**

При осмотре области *почек* патологические изменения не выявляются. Почки не пальпируются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

*Мочевой пузырь* перкуторно не выступает над лобком, не пальпируется.

**Нервно-психический статус**

Сознание ясное, нет головных болей, нет головокружения, хорошая степень работоспособности, сон не нарушен. Оценка общего состояния адекватная. Интеллект соответствует уровню своего развития. Внимание не ослаблено, память не снижена, настроение ровное, общителен, уравновешен, не суетлив.

**Органы чувств**

Без особенностей.

**Эндокринная система**

Жажды нет. Характер оволосения по мужскому типу. Тремора пальцев рук нет. Щитовидная железа не увеличена.

Симптом Графе – отр.

Симптом Мебиуса – отр.

**IV. Предварительный диагноз**

Цирроз печени в исходе аутоиммунного гепатита с синдромом печеночно-клеточной недостаточности и портальной гипертензии (ВРВП, состояние после кровотечения).

**V. План обследования**

1. Клинический анализ крови, тромбоцитов, ретикулоцитов.
2. Время свёртывания крови, время кровотечения, коагулограмма, ПИ.
3. Группа крови, резус-фактор, Реакция Вассермана, HBsAg.
4. АСТ, АЛТ, гамма-ГТ, ЛДГ, СДГ, ХЭ, ЩФ, амилаза, ингибитор трипсина.
5. Биохимический анализ крови (12-канальный, 6-канальный).
6. СРБ, гексозы, формоловая проба.
7. Общий белок и белковые фракции.
8. Иммуноглобулины, комплемент.
9. Реакция Ваалер-Роузе, латекс-тест, LE-клетки, альфафетопротеин.
10. HBsAg, HBsAb, HBeAg, HBeAb, HBeAb IgM, HBeAb IgG.
11. HCVAb, HBVDNA, HCVRNA.
12. Функциональное исследование сердца и лёгких: спирометрия с лекарственными пробами, ЭКГ, мониторирование АД, ЭКГ с нагрузкой калием, обзиданом, ортопробы, велоэргометрия, реовазография и др.
13. УЗИ: сердца, брюшной полости, почек, мочевого пузыря, предстательной железы, щитовидной железы, гениталий. (***Показания*** для УЗИ брюшной полости и почек: у больного с длительным анамнезом аутоиммунного гепатита, сформировавшимся циррозом печени и состоявшимся кровотечением из ВРВП необходимо оценить состояние печени, вен печени.)
14. Рентгеноскопия органов грудной клетки.
15. Исследование кала на яйца гельминтов.
16. Экскреция меди с мочой.
17. Церулоплазмин сыворотки.
18. Консультация окулиста.
19. Биопсия печени.

**VI. Данные лабораторных и инструментальных**

**методов исследования**

Группа крови и Rh

Группа крови III

Rh +

06.04.2005

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | Значение | Норма |
| HBsAg | отр | отр |
| HBsAb | отр | отр |
| HBoorAb (сумм) | Полож **↑** | отр |
| HBoorAb (IgM) | отр | отр |
| HCVAb | отр | отр |
| HBeAb | отр | отр |

ЭКГ (05.04.2005)

ЭОС отклонена влево. Синусовая брадиаритмия. Нерезко выраженные изменения миокарда.

06.04.2005

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единицы измерения | Норма |
| РФ (кач) | отр | МЕ/мл | отр |
| СРБ | отр | мг/дл | отр |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единицы измерения | Норма |
| IgA | 325 **↑** | мг/дл | 50-300 |
| IgM | 318 **↑** | мг/дл | 40-200 |
| IgG | 1500  | мг/дл | 600-2000 |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Норма |
| ANA | отр | отр |
| AMA | отр | отр |
| ASMA | 1:80 | отр |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единицы измерения | Норма |
| Комплемент | 31,2 | гем. ед.  | 20-40 |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Норма |
| А/т к ДНК (кач) | отр | отр |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Параметр | Значение | Единицы измерения | Норма |
| АФП | 5,0 | нг/мл | 0-8,5 |

Исследование крови на тиреоидные гормоны (11.04.2005)

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Результат | Значение | Единицы измерения | Норма |
| Т3 (сумм) | 1,47 | нмоль/л | 1,0-3,0 |
| Т4 (своб) | - | пмоль/л | 11,5-23,2 |
| ТТГ | 4,81 ↑ | МЕ/л | 0,17-4,05 |

Коагулограмма (8.04.2005)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показатель | Результат | Норма |
| АЧТВ | 37 | 27-49 |
| ПТИ | 90 | 86-110% |
| Фибриноген | 2,45 | 1,8-4,0 г/л |
| Фибринолиз | > 3 | > 3 часов |
| РКФМ | 0,330 **↓** | 0,350-0,470 ед. экстинкц. |
| ТВ | 32 | 27-33 сек |

Заключение: без существенных отклонений от нормы.

14.04.2005.

Исследование кала на яйца глист. – отр.

УЗИ брюшной полости и почек (8.04.2005)

Печень по размерам больше нормы: верхне-нижний размер левой доли 103 мм, толщина левой доли 79 мм, правой – 146 мм, хвостатая доля нормальных размеров – толщина 26 мм. Контуры неровные. Паренхима диффузно повышенной эхогенности, неоднородной структуры. Сосудистый рисунок сохранен. Воротная вена шириной 15 мм. Печеночные вены шириной 7 мм, печеночный сегмент нижней полой вены 15 мм, в проекции круглой связки печени кровоток не регистрируется. Желчный пузырь нормальных размеров, стенка утолщена до 4 мм, просвет свободный. Внутрипеченочные желчные протоки не расширены. Гепатикохоледох шириной 3 мм. Поджелудочная железа осмотрена в области головки и тела, размеры нормальные, паренхима повышенной эхогенности. Селезенка увеличена – 173-66 мм, без структурных изменений. Селезеночная вена расширена до 12 мм. Почки определяются в типичном месте. Размеры нормальные. Контуры ровные. Паренхима толщиной 17 мм нормальной эхогенности. ЧЛС не расширены, конкрементов нет. Жидкости в брюшной полости и в малом тазу нет.

Заключение: эхокартина диффузных изменений печени, расширенных воротной и селезеночной вен, увеличенной селезенки.

Эндоскопия (13.04.2005)

Пищевод свободно проходим. В нижней и средней трети пищевода просвет деформирован и сужен на 1/3 за счет варикозно расширенных вен на всех стенках. В области кардии и терминальном отрезке пищевода слизистая над венами местами эрозирована (линейные геморрагические эрозии). В желудке умеренное количество светлой жидкости. Рельеф не изменен. Складки эластичные, воздухом расправляются. Слизистая розовая, в антральном отделе с яркой очаговой гиперемией. Малая кривизна и угол ровные. Привратник округлый, свободно проходим. Луковица 12 п. к-ки не изменена.

Заключение: Варикозно-расширенные вены нижней и средней трети желудка III степени. Антральный поверхностный гастрит, обострение.

 Ренгеновское исследование (07.04.2005)

 Легкие без свежих очаговых и инфильтративных изменений. Корни легких структурные. Диафрагма обычно расположена. Плевральные синусы свободны. Сердце и аорта без особенностей. В области лопаток дополнительных образований не выявлено.

 Консультации окулиста (11.04.2005)

 При биомикроскопии переднего отрезка глазного яблока в свете щелевой лампы выявляется кольцо Кайзера-Флейшера.

**IV. Клинический диагноз**

Болезнь Коновалова-Вильсона, стадия цирроза печени.

**В пользу диагноза** болезнь Коновалова-Вильсона свидетельствуют:

* + Кольцо Кайзера-Флейшера при исследовании глазного яблока с помощью щелевой лампы (является одним из характерных признаков болезни Вильсона-Коновалова, но не абсолютным).
	+ В анамнезе желтуха (гемолиз при выходе ферментов печени в кровь при цитолизе в печени).
	+ В анамнезе синдром цитолиза (↑АЛТ, ↑АСТ).
	+ Гепатомегалия.

*Стадия цирроза печени* выставлено на основании:

* + Синдром портальной гипертензии (расширение печеночной и селезеночной вен, спленомегалия).
	+ ВРВП.
	+ Состоявшееся кровотечение из ВРВП.
	+ Неровный край печени при УЗИ.
	+ Синдром холестаза в анамнезе (↑ЩФ, ↑ГГТ, диспепсия).

**Сопутствующие заболевания:**

* Поражение печени алкогольной этиологии (длительный алкогольный анамнез, ↑IgA).

**Назначения:**

1. Омез 20 мг 1 х 2 р.
2. Маолокс 1 пак. х 3.
3. Купренил 250 мг 1 т – утро.