

ID: 2022-10-376-T-19730

Тезис

Мусаева З.Н.

## **Добросовестность в лечении как необходимое условие для достижения ремиссии больного ребенка с гликогенозом**

*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России*

**Актуальность.** Несмотря на успехи отечественной медицины, продолжает сохраняться гиподиагностика гликогеновой болезни. Патогенетическая терапия печеночных форм гликогенозов не разработана. Терапия гликогеновой болезни сырым кукурузным крахмалом позволяет длительно поддерживать нормогликемию, однако эффективность лечения уменьшается при недостаточной комплаентности больных детей и родителей.

**Цель:** описать клинический случай течения гликогеноза у пациента С., 10 лет.

**Задачи:** 1. Проанализировать течение гликогеноза у больного С. 2. Определить критерии эффективности терапии данного заболевания.

**Материал и методы.** По данным архива УКБ №1 им. С.Р. Миротворцева СГМУ проведен ретроспективный анализ историй болезни (2010 по 2019 г.) пациента С., 10 лет с диагнозом: Гликогеновая болезнь, печеночная форма.

**Результаты.** Впервые С. госпитализирован в 1г. 1мес. в связи с болями в животе, неустойчивым стулом, утомляемостью, слабостью. Клинически диагностирована гепатомегалия, биохимически - синдром цитолиза (АЛТ 508 ед/л, АСТ 297 ед/л) и холестаза (ЩФ-1023 ед/л). Клинический диагноз: Дисбактериоз и ДЖВП; проведена желчегонная терапия, коррекция дисбактериоза. Боли в животе сохранялись, выявлена гипогликемия 3,0 – 3,3 ммоль/л при физической активности. С учетом отягощенного генеалогического анамнеза (гликогеноз у брата), в 1г.5 мес. направлен на обследование в НИИ питания РАМН, г. Москва, установлен диагноз: Гликогеновая болезнь, печеночная форма. Сохранялся с. цитолиза, при дуплексном сканировании сосудов печени и селезенки - повышение периферического сопротивления в артериальном бассейне печени. Исключен пищевой сахар, принимал кукурузный крахмал (ситуационно), р-р гидрокарбоната натрия, курсами - желчегонные, гепатопротекторы, янтарную кислоту, препараты кальция, Элькар. Ежегодно обследуется в НИИ питания РАМН, г. Москвы и в УКБ №1 им. С.Р. Миротворцева СГМУ, соблюдает диету, назначения врачей. Отмечена положительная динамика: нормализация размеров печени, АЛТ 39 ед/л, АСТ 39,8 ед/л, восстановилась внутриселезеночная и внутриселезеночная гемодинамика (2019).

**Выводы.** 1. Учитывая своевременную диагностику гликогеноза, адекватное лечение, заболевание протекает благоприятно. 2. В результате приверженности больного к лечению наступила компенсация углеводного обмена, купирован с. цитолиза, с. холестаза, восстановлена гемодинамика печени и селезенки.

**Ключевые слова:** гликогеновая болезнь, гипогликемия, холестаз, цитолиз