

MATERIAŁY
XI MIĘDZYNARODOWEJ
NAUKOWI-PRAKTYCZNEJ KONFERENCJI

**«WSCHODNIE PARTNERSTWO -
2015»**

07-15 września 2015 roku

Volume 3
Medycyna
Ekologia
Rolnictwo
Fizyczna kultura i sport

Przemysław
Nauka i studia
2015

Wydawca: Sp. z o.o. «Nauka i studia»

Redaktor naczelna: Prof. dr hab. Sławomir Górniak.

Zespół redakcyjny: dr hab. Jerzy Ciborowski (redaktor prowadzący), mgr inż. Piotr Jędrzejczyk, mgr inż. Zofia Przybylski, mgr inż. Dorota Michałowska, mgr inż. Elżbieta Zawadzki, Andrzej Smoluk, Mieczysław Luty, mgr inż. Andrzej Leśniak, Katarzyna Szuszkiewicz.

Redakcja techniczna: Irena Olszewska, Grażyna Klamut.

Dział sprzedaży: Zbigniew Targalski

Adres wydawcy i redakcji:

37-700 Przemyśl, ul. Łukasińskiego 7

tel (0-16) 678 33 19

e-mail: paha@rusnauka.com

Druk i oprawa:

Sp. z o.o. «Nauka i studia»

Cena 54,90 zł (w tym VAT 22%)

Materiały XI Międzynarodowej naukowo-praktycznej konferencji «Wschodnie partnerstwo - 2015» Volume 3. Medycyna. Ekologia. Rolnictwo. Fizyczna kultura i sport: Przemyśl. Nauka i studia - 64 str.

W zbiorze ztrzymają się materiały XI Międzynarodowej naukowo-praktycznej konferencji «Wschodnie partnerstwo - 2015». 07-15 września 2015 roku po sekcjach: Medycyna. Ekologia. Rolnictwo. Fizyczna kultura i sport

Wszelkie prawa zastrzeżone.

Żadna część ani całość tej publikacji nie może być bez zgody

Wydawcy – Wydawnictwa Sp. z o.o. «Nauka i studia» – reprodukowana,

Użyta do innej publikacji.

ISBN 978-966-8736-05-6

© Kolektyw autorów, 2015

© Nauka i studia, 2015

Сигало С.Г.

Днепропетровская медакадемия МОЗ Украины

НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОСТРЫХ ПОРФИРИЙ

Порфирии – группа заболеваний наследственных или с наследственным предрасположением, при которых в организме обнаруживается увеличение содержания порфиринов или их предшественников, что обуславливает ряд клинических признаков, различных для разных видов порфирий. Их именуют также первичными порфиринауриями, в отличие от вторичных порфирий (порфиринаурий), к которым относят приобретенные заболевания и интоксикации. При вторичных нарушениях обмена порфиринов наряду с порфиринаурией постоянно констатируют порфиринемию, увеличение содержания порфиринов в эритроцитах.

Острая перемежающаяся порфирия – наследственное заболевание, сопровождаемое поражением периферической и центральной нервной системы, болями в животе, повышением артериального давления и выделением розовой мочи в связи с большим количеством в ней предшественника порфиринов – порфобилиногена.

Наиболее характерным признаком острой перемежающейся порфирии являются боли в животе. Иногда они локализуются в эпигастриальной области, напоминая прободную язву желудка, могут локализоваться в, правой подвздошной области, имитируя острый аппендицит, в правом подреберье, напоминая боли при желчнокаменной болезни; в поясничной области, обуславливая диагноз почечной колики, а иногда внематочной беременности, так как сильным болям нередко предшествует задержка менструаций. Нередко больных оперируют, но не находят причины боли.

При острой порфирии поражается периферическая нервная система по типу тяжелого полиневрита. Он начинается с болей в конечностях, затруднений в движениях, связанных как с болью, так и с симметричными моторными нарушениями, прежде всего в мышцах конечностей (рис. 166). Если в патологический процесс вовлекаются мышцы запястья, лодыжки, кисти, то могут развиваться почти необратимые деформации. При прогрессировании процесса возникает тетрапарез, в дальнейшем возможны паралич дыхательной мускулатуры и смерть.

Кроме периферической, при острой перемежающейся порфирии поражается и центральная нервная система: отмечаются судороги, эпилептиформные припадки, бред, галлюцинации, иногда слепота.

У значительной части больных повышено артериальное давление, иногда бывает выраженная артериальная гипертония с повышением как систолического, так и диастолического давления.

При острой перемежающейся порфирии выделяется розовая, а иногда и красная моча, особенно в период обострения.

Течение заболевания различное. Чаще болезнь поражает молодых женщин, девушек и провоцируется беременностью, родами, приемом ряда лекарств (барбитураты, сульфаниламидные препараты, анальгин). Особенно сильные обострения наступают после операций, когда для премедикации используется тиопентал натрия. До операции больная жаловалась лишь на сильные боли в животе, а после операции появляются тяжелые неврологические расстройства, требующие искусственной управляемой вентиляции легких. Ряд как будто бы безобидных лекарств (валокордин, белласпон, белоид, теофедрин) содержат фенобарбитал и могут обострять болезнь. Обострение этой формы порфирии наступает под влиянием женских половых гормонов, противогрибковых препаратов (гризеофульвин).

Тяжелые неврологические расстройства могут привести к смерти, но иногда неврологическая симптоматика идет на убыль и наступает ремиссия. В связи с этим болезнь и называли «острой перемежающейся порфирией». Новое обострение может наступить спонтанно, а также под влиянием лекарств или некоторых химических веществ, особенно хлорофоса.

Следует отметить, что далеко не у всех носителей патологического гена болезнь проявляется клинически. Нередко у родственников больных, особенно у мужчин, есть биохимические признаки болезни, однако нет и не было никаких клинических симптомов. Это латентная форма острой перемежающейся порфирии. У таких людей при воздействии неблагоприятных факторов может наступить тяжелое обострение.

Диагностика острой перемежающейся порфирии основывается на обнаружении в моче у больных предшественников синтеза порфиринов – порфобилиногена и δ -аминолевулиновой кислоты. Существуют несложная количественная проба Mauzerall, Granick (1956) для определения этих веществ в моче и простая качественная проба: в пробирку к 1–2 мл свежей мочи больного прибавляют равное количество реактива Эрлиха (2% раствор парадиметиламинобензальдегида на 4 М хлористоводородной кислоте). В присутствии порфобилиногена появляется вишнево-красное окрашивание. Такое же окрашивание может быть при большом количестве уробилина в моче, и для уточнения к смеси мочи и реактива прибавляют равное количество хлороформа. После отстаивания хлороформ окazujeается внизу, а водный слой сверху. Если окраска связана с уробилином, то она переходит в нижний, хлороформный, слой, при порфирии окраска остается в верхнем, водном, слое.

Дифференциальная диагностика острой перемежающейся порфирии проводится с другими более редкими формами порфирии (наследственная копропорфирия, вариегатная порфирия), а также со свинцовым отравлением. Для наследственной копропорфирии и для вариегатной порфирии характерны значительное повышение содержания в моче δ -аминолевулиновой кислоты и порфобилиногена в период обострения болезни и его нормализация в период ремиссии; в ряде случаев есть признаки фотосенсибилизации. При свинцовом отравлении

наблюдаются боли в животе, полиневрит. Однако свинцовое отравление в отличие от острой порфирии сопровождается гипохромной анемией с базофильной пунктацией эритроцитов и высоким содержанием железа сыворотки. Для острой порфирии анемия не характерна. У женщин, страдающих острой порфирией и меноррагиями, может быть хроническая постгеморрагическая железодефицитная анемия, однако содержание железа сыворотки при этом низкое. Качественная проба на порфобилиноген при свинцовом отравлении чаще отрицательная, но так же, как и при острой порфирии, при свинцовом отравлении выделяется с мочой δ -аминолевулиновая кислота.

Этиология и патогенез. Болезнь наследуется аутосомно по доминантному типу. В основе патогенеза лежат, по всей вероятности, нарушение активности фермента уропорфириноген I-синтазы и повышение активности синтазы δ -аминолевулиновой кислоты. Клинические проявления болезни связаны, по всей вероятности, с накоплением в нервной клетке токсического вещества – δ -аминолевулиновой кислоты. Она концентрируется в гипоталамусе и тормозит активность мозговой натрий-калийзависимой аденозинфосфатазы, что приводит к нарушению транспорта ионов через мембраны и нарушает функцию нерва. Возможно, что токсическое воздействие на нервную клетку связано не только с δ -аминолевулиновой кислотой, но и с другими монопирролами. Развиваются демиелинизация нервов, аксональная нейропатия, что и обуславливает все клинические проявления болезни.

Прогноз серьезный в случаях с тяжелым поражением нервной системы, особенно тогда, когда возникает необходимость в искусственной вентиляции легких. Без таких тяжелых нарушений прогноз лучше. Нередко удается добиться ремиссии у больных с тяжелыми тетрапарезами, психическими нарушениями. Необходимо обследовать родственников больных для выявления биохимических признаков порфирии. Всем таким больным с латентной формой порфирии рекомендуют избегать лекарств и химикатов, вызывающих обострение порфирии.

Наследственная копропорфирия – сравнительно редкая форма порфирии, описанная Berger, Goldberg в 1955 г. По клиническим проявлениям эта болезнь напоминает острую перемежающуюся порфирию.

Наиболее частым симптомом болезни являются боли в животе, иногда являются психические расстройства, парезы, но они более редкие и не столь тяжелые, как при острой перемежающейся порфирии. Может повышаться артериальное давление, бывает тахикардия. У части больных имеются признаки буллезного фотодерматита. По данным Brodie, Goldberg (1980), у больных наследственной копропорфирией в 80% случаев наблюдаются боли в животе, у $\frac{1}{2}$ больных выявляется повышенная чувствительность к солнцу, у такого же количества развиваются парезы, психические расстройства, рвота, запор, у 20% бывает небольшое повышение температуры, у 15% – эпилептические припадки, гипербилирубинемия, гипертония, тахикардия, у 10% – поносы.

В моче у больных наследственной копропорфирией обнаруживается в период обострения повышение количества δ-аминолевулиновой кислоты и порфибилиногена, хотя их уровень ниже, чем при острой перемежающейся порфирии. В моче и в кале резко увеличено количество копропорфирина. Содержание уропорфирина мочи и протопорфирина кала в пределах нормы. Содержание порфиринов эритроцитов не увеличено. В период ремиссии содержание порфибилиногена и δ-аминолевулиновой кислоты в моче может быть нормальным, однако содержание копропорфирина в моче и в кале остается повышенным и в ремиссии.

Этиология и патогенез. Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу, часто протекает латентно. При наследственной копропорфирии обнаруживается нарушение активности фермента копропорфириногенаксидазы. При этом в печени обнаруживается повышение синтеза δ-аминолевулиновой кислоты. Поражение нервной системы при наследственной копропорфирии связано, по всей вероятности, также с накоплением δ-аминолевулиновой кислоты или каких-то пиррольных соединений.

Лечение обострений при наследственной копропорфирии не отличается от лечения острой перемежающейся порфирии. При тяжелых кризах используют большие концентрации глюкозы, применяют аденозинмонофосфат (аденил, фосфаден), рибоксин, при тяжелых кризах – гематин. При кожных проявлениях используют солнцезащитные кремы «Луч», «Щит».

Прогноз при наследственной копропорфирии значительно лучше, чем при острой перемежающейся порфирии. Болезнь не дает таких тяжелых кризов, как при острой перемежающейся порфирии, чаще наступает ремиссия, реже бывают повторные обострения.

Вариегатная порфирия встречается наиболее часто у лиц белой расы, проживающих в Южной Африке, потомков переселенцев из Голландии, приехавших в XVII веке (Dean). Mustajoki (1976) обнаружил больных вариегатной формой порфирии в Финляндии.

Вариегатная форма порфирии имеет как признаки острой перемежающейся порфирии, так и кожную симптоматику. Болезнь встречается как у мужчин, так и у женщин, но поражения кожи чаще встречаются у мужчин, а признаки острой порфирии – чаще у женщин. Боли в животе, неврологическая симптоматика возникают так же, как и при острой перемежающейся порфирии, под влиянием барбитуратов, сульфаниламидных препаратов, аналгина, гризеофульвина. Острые симптомы болезни напоминают острую перемежающуюся порфирию: боли в животе, запор, тахикардия. При вариегатной порфирии в отличие от острой перемежающейся формы иногда развивается почечная недостаточность. Неврологические нарушения бывают очень тяжелыми.

Кожные проявления наблюдались у 80% лиц, страдающих вариегатной порфирией в Африке. По данным Mustajoki (1976), кожная симптоматика у лиц, проживающих в Европе, встречается значительно реже и выражена гораздо меньше.

Вариетатную порфирию сопровождает постоянное значительное увеличение количества протопорфирина в кале. Содержание δ -аминолевулиновой кислоты и порфобилиногена увеличивается в период обострения болезни и значительно снижается или становится совершенно нормальным после улучшения состояния больного, уменьшения болей в животе, сглаживания неврологической симптоматики.

Этиология и патогенез. Болезнь наследуется аутосомно-доминантно. В основе патогенеза лежит, по-видимому, нарушение активности фермента протопорфириноген-оксидазы, ответственной за синтез протопорфирина из протопорфириногена, с повышением синтеза δ -аминолевулиновой кислоты. Для решения задачи ранней диагностики острых порфирий требуется внедрение в практику лабораторных тестов на выявление случаев острой порфирий, что позволило бы значительно снизить смертность при этом заболевании. В первую очередь было бы целесообразно внедрение дешевых скрининговых методов (скрининг-тест с реактивом Эрлиха). При положительном результате скринингового теста у пациента с клинической картиной острой порфирий необходимо проведение дальнейшей диагностики. Приоритетным и перспективным направлением должно быть налаживание молекулярной диагностики всех нозологических форм, составляющих группу порфирий.

Сигало С.Г.

Днепропетровская медакадемия МОЗ Украины

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Системная красная волчанка относится к группе заболеваний соединительной ткани, т.н. коллагенозам. Соединительная ткань составляет 50% массы тела человека. Она состоит из волокнистых структур (коллагеновых, эластиновых, ретикулиновых волокон), межклеточного (основного) вещества (протеогликанов, гликопротеинов, минеральных в-в), клеточных элементов – фибробластов, макрофагов, тучных клеток. Это стромфункцию общей и местной защиты (это макрофаги, звездчатые клетки печа органов и систем, (костного мозга, лимфоузлов, селезенки, почек, кишечника и др.), это хрящевая ткань, это система мононуклеарных фагоцитов– совокупность всех клеток организма, обладающих способностью определить частицы и откладывать их в виде зерен – т.е. наличия антигенов захватывать HLA-A,B8, DR2, DR3; генетическая гетерогенность, обуславливающая клинический полиморфизм СКВ; семейный характер заболевания, который отличается у 5-10% больных СКВ, обычно СКВ выявляется у обоих монозиготных близнецов, при этом у здоровых членов семьи обладающх фагоцитарной активностью, выполняющих ени, береговые клетки лимфоузлов, клетки