

Менеджмент и экономика здравоохранения



© МЫЛЬНИКОВА Т. А., ФИНЧЕНКО Е. А., ЦЫЦОРИНА И. А., ШАЛЫГИНА Л. С., ИВАНИНСКИЙ О. И.

УДК 617.3-036.8-053.2:616.7-001-008.4:614.8

РЕЗУЛЬТАТЫ ЭКСПЕРТНОЙ ОЦЕНКИ ВЛИЯНИЯ ТРАВМАТОЛОГО-ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ НА УСЛОВНО ПРЕДОТВРАТИМУЮ СМЕРТНОСТЬ

Т. А. Мыльникова¹, Е. А. Финченко¹, И. А. Цыцорина², Л. С. Шалыгина^{1,2}, О. И. Ивановский¹

¹ ФГБУ Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии имени Я. Л. Цивьяна Министерства здравоохранения РФ, директор — д. м. н., проф. М. А. Садовой; ² ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения РФ, ректор — д. м. н., проф. И. О. Маринкин; кафедра организации здравоохранения и общественного здоровья ФПК и ППв, зав. — д. м. н., проф. М. А. Садовой.

Цель исследования. Оценка влияния травматолого-ортопедической помощи детям на условно предотвратимую смертность.

Материалы и методы. Разработана экспертная карта, позволяющая провести экспертную оценку влияния травматолого-ортопедической помощи детям на условно предотвратимую смертность. В качестве экспертов привлечено 99 специалистов из субъектов Российской Федерации, входящих в Сибирский федеральный округ.

Результаты. Эффективными инвестициями, позволяющими снизить условно предотвратимую смертность детского населения, являются инвестиции в специализированную и высокотехнологичную медицинскую помощь.

Заключение. Эффективная организация травматолого-ортопедической помощи может снизить условно предотвратимую смертность у детей на 22-59 % по разным видам медицинской помощи.

Ключевые слова: травматолого-ортопедическая помощь, детское население, условно предотвратимая смертность, экспертная оценка.

RESULTS OF EVALUATION OF TRAUMA EXPERT-FITTING CHILD TO CONDITIONAL PREVENTABLE DEATHS

T. A. Mylnikova¹, E. A. Finchenko¹, I. A. Tsytsorina², L. S. Shalygina^{1,2}, O. I. Ivaninsky¹

¹ Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopaedics n. a. Ya. L. Tsivyan; ² Novosibirsk State Medical University

The aim of the study is assessing the impact of trauma and orthopedic care for children on probation preventable mortality.

Materials and Methods. We developed expert card that allows to conduct an expert assessment of the impact of trauma and orthopedic care for children on probation preventable mortality. The experts involved 99 experts from the Russian Federation subjects of the Siberian Federal District.

Results. Effective investments that contribute to preventable deaths conditionally child population are investing in high-tech and specialized medical care.

Conclusion. Effective organization of trauma and orthopedic care can reduce preventable mortality conditional on children 22-59 % for different types of medical care.

Key words: trauma and orthopedic care, child population, relatively preventable mortality, expert evaluation.

Введение

Травматизм и болезни опорно-двигательного аппарата занимают одно из ведущих мест в структуре заболеваемости и инвалидности детского населения. Количество детей с заболеваниями костно-мышечной системы, обусловленными врожденными пороками развития и наследственно-системными болезнями ежегодно увеличивается. Динамика травматизма также характеризуется ростом. Так, за период 2007-2012 гг. уровень детского травматизма в Новосибирской области увеличился на 26,7% [3, 4, 5, 6, 7].

В настоящее время недостаточно изученной остается предотвратимая смертность, которая может быть использована как обобщенный индикатор оценки деятельности системы здравоохранения. При подготовке и принятии организационных решений в последнее время большое внимание уделяется такому виду информации как экспертная оценка, которая является важной, достаточно объективной и содержательной информацией [8]. Механизмы снижения смертности населения, определенные экспертами как предотвратимые усилиями системы

здравоохранения, могут быть использованы для повышения эффективности деятельности здравоохранения [1, 2].

Цель исследования — оценить влияние травматолого-ортопедической помощи детям на условно предотвратимую смертность для принятия организационных решений в здравоохранении на региональном уровне.

Материалы и методы

В рамках настоящего исследования разработана экспертная карта, включающая следующие разделы: факторы (доступность, своевременность, объем, качество, стоимость), ресурсы здравоохранения (кадровые, материально-технические, финансовые, правовые, информационно-технические, организационные) и дефекты оказания медицинской помощи (несвоевременное обращение больного, организационные и клинические дефекты), влияющие на условно предотвратимую смертность на разных этапах оказания травматолого-ортопедической помощи детям; виды (первичная медико-санитарная помощь (ПМСП), скорая медицинская помощь (СМП), специализированная медицинская помощь (СпМП), высокотехнологичная медицинская помощь (ВМП), медицинская реабилитация) и разделы (профилактика, ранняя выявляемость, амбулаторное и стационарное лечение) травматолого-ортопедической помощи детям; инвестиции (кадровые, материально-технические), которые могут дать наибольший эффект в снижение условно предотвратимой смертности.

Опрос проведен по методике Е.Н. Шигана (1986) [9]. В качестве экспертов привлечено 99 специалистов из числа руководителей органов управления здравоохранением (22,7%) и главных специалистов (травматологов-ортопедов) (77,3%) субъектов Российской Федерации, входящих в Сибирский федеральный округ.

Экспертная оценка проведена с использованием градации ответов по пятибалльной шкале (5 баллов — очень высокая оценка, 4 балла — высокая оценка, 3 балла — средняя оценка, 2 балла — низкая оценка, 1 балл — очень низкая оценка).

Описательные статистики представлены процентными долями и их стандартной ошибкой ($P \pm m$). Уровень согласованности экспертов определялся с помощью коэффициента конкордации Кендалла.

Статистическая обработка результатов исследования проведена с использованием стандартных пакетов обработки данных Statistica v. 6,0 и Microsoft Excel.

Результаты и обсуждение

Проведенное исследование позволило получить следующие результаты.

По оценкам экспертов, кадровые и материально-технические инвестиции (ресурсы) могут дать наибольший эффект в снижении условно предотвратимой смертности детского населения (по следующим классам болезней):

- болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани в целом — на $46,68 \pm 7,52\%$, при вложении ресурсов в профилактику — $51,91 \pm 7,53\%$, раннюю выявляемость заболеваний — $45,13 \pm 7,50\%$, стационарное лечение — $43,0 \pm 7,46\%$;

- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (травмы) в целом — на $46,50 \pm 7,52\%$, в профилактику — $37,29 \pm 7,29\%$, раннюю выявляемость заболеваний — $42,47 \pm 7,45\%$, стационарное лечение — $59,75 \pm 7,39\%$;

- врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения в целом — на $44,45 \pm 7,49\%$, в профилактику — $41,4 \pm 7,43\%$, раннюю выявляемость заболеваний — $42,0 \pm 7,44\%$, стационарное лечение — $49,9 \pm 7,54\%$.

По мнению экспертов, наиболее эффективными инвестициями в травматолого-ортопедическую помощь, позволяющими снизить условно предотвратимую смертность детского населения, являются инвестиции в диагностику и лечение следующих заболеваний: системные поражения соединительной ткани — $50,87 \pm 7,54\%$, дорсопатии — $48,92 \pm 7,54\%$, политравма — $48,04 \pm 7,53\%$, травмы живота, нижней части спины, поясничного отдела позвоночника и таза — $47,97 \pm 7,53\%$.

В профилактике наиболее эффективными являются инвестиции в диагностику и лечение болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани (дорсопатии — $56,8 \pm 7,47\%$; системные поражения соединительной ткани — $48,5 \pm 7,53\%$).

В ранней выявляемости заболеваний также наиболее эффективными являются инвестиции в диагностику и лечение болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани (системные поражения соединительной ткани — $53,7 \pm 7,52\%$, дорсопатии — $47,5 \pm 7,53\%$).

При стационарном лечении наиболее эффективными являются инвестиции в лечение травм (верхние конечности — $65,8 \pm 7,15\%$, нижние конечности — $63,7 \pm 7,25\%$, травмы живота — $59,0 \pm 7,42\%$).

Таким образом, по мнению экспертов, наиболее эффективными инвестициями в травматолого-ортопедическую помощь, позволяющими снизить условно предотвратимую смертность детского населения, являются инвестиции в диагностику и лечение болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани — на $46,68\%$ и травм — $46,50\%$.

Экспертная оценка видов травматолого-ортопедической помощи, в которые инвестиции (кадровые и материально-технические) позволят снизить условно предотвратимую смертность детского населения позволила получить следующие результаты.

Вложение инвестиций в следующие классы болезней может снизить условно предотвратимую смертность детского населения:

- болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани — при вложении в ПМСП — на $41,79 \pm 7,44\%$, СМП — $22,50 \pm 6,30\%$, СпМП — $59,33 \pm 7,41\%$, ВМП — $45,89 \pm 7,51\%$, медицинскую реабилитацию — $38,37 \pm 7,33\%$;

- травмы — в ПМСП — на $37,0 \pm 7,28\%$, СМП — $43,08 \pm 7,47\%$, СпМП — $47,16 \pm 7,53\%$, ВМП — $33,41 \pm 7,11\%$, медицинскую реабилитацию — $26,99 \pm 6,69\%$;

- врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения — в ПМСП — на $35,5 \pm 7,21\%$, СМП — $23,6 \pm 6,40\%$, СпМП — $68,3 \pm 7,01\%$, ВМП — $39,3 \pm 7,36\%$, медицинскую реабилитацию — $35,2 \pm 7,20\%$.

По заболеваниям наиболее эффективными являются инвестиции в диагностику и лечение в:

– ПМСП – болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани (системные поражения соединительной ткани – $42,4 \pm 7,45\%$, дорсопатии – $42,3 \pm 7,45\%$);

– СМП – травм (живота – $47,3 \pm 7,53\%$, головы – на $45,9 \pm 7,51\%$);

– СпМП – врожденных аномалий (пороков развития), деформаций и хромосомных нарушений – на $68,3 \pm 7,01\%$, болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани (болезни мышц – на $66,8 \pm 7,10\%$, артрозы и другие поражения суставов – на $64,0 \pm 7,24\%$, дорсопатии – на $59,2 \pm 7,41\%$);

– ВМП – артрозов и других поражений суставов – на $47,9 \pm 7,53\%$, системных поражений соединительной ткани – $47,5 \pm 7,53\%$, болезней мышц – $47,4 \pm 7,53\%$;

– медицинской реабилитации – болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани (дорсопатии – на $44,1 \pm 7,49\%$).

Таким образом, по мнению экспертов, наиболее эффективными инвестициями в травматолого-ортопедическую помощь, позволяющими снизить условно предотвратимую смертность детского населения, являются инвестиции в СпМП и ВМП.

Наибольшее влияние на условно предотвратимую смертность детского населения оказывают: доступность – $49,52 \pm 7,54\%$, качество – $47,94 \pm 7,53\%$ и своевременность оказания травматолого-ортопедической помощи – $46,48 \pm 7,52\%$. В меньшей степени – объемы оказания – $43,94 \pm 7,48\%$ и стоимость медицинской помощи – $43,37 \pm 7,47\%$ (табл. 1).

Коэффициент конкордации Кендалла $W = 0,65$ ($p < 0,01$).

В ПМСП наибольшее влияние на условно предотвратимую смертность оказывают качество – $46,9 \pm 7,52\%$ и доступность медицинской помощи – $46,8 \pm 7,52\%$; СМП – своевременность – $57,2 \pm 7,54\%$ и доступность – $57,3 \pm 7,46\%$; СпМП – стоимость – $51,0 \pm 7,54\%$ и качество медицинской помощи – $46,9 \pm 7,52\%$.

Таким образом, по мнению экспертов, наибольшее влияние на условно предотвратимую смертность детского населения оказывают: доступность, качество и своевременность оказания травматолого-ортопедической помощи.

Экспертная оценка влияния ресурсов здравоохранения на условно предотвратимую смертность детского населения позволила получить следующие результаты (табл. 2).

Из ресурсов здравоохранения на условно предотвратимую смертность детского населения наибольшее влияние оказывают: материально-технические – $56,61 \pm 7,47\%$, кадровые – $55,48 \pm 7,49\%$, финансовые – $53,80 \pm 7,52\%$ и организационные ресурсы – $52,93 \pm 7,52\%$.

Коэффициент конкордации Кендалла $W = 0,67$ ($p < 0,01$).

В ПМСП наибольшее влияние на условно предотвратимую смертность детского населения оказывают:

Таблица 1

Факторы здравоохранения, влияющие на условно предотвратимую смертность детского населения по видам травматолого-ортопедической помощи (в процентах) ($P \pm m$)*

Факторы	ПМСП	СМП	СпМП	Медицинская помощь в целом
Всего	$44,8 \pm 7,50$	$49,2 \pm 7,54$	$44,7 \pm 7,50$	$46,2 \pm 7,52$
Доступность	$46,8 \pm 7,52$	$57,3 \pm 7,46$	$44,5 \pm 7,49$	$49,5 \pm 7,54$
Своевременность	$45,0 \pm 7,50$	$57,2 \pm 7,54$	$37,3 \pm 7,29$	$46,4 \pm 7,52$
Объем	$40,8 \pm 7,41$	$47,1 \pm 7,53$	$44,0 \pm 7,48$	$43,9 \pm 7,48$
Качество	$46,9 \pm 7,52$	$50,0 \pm 7,54$	$46,9 \pm 7,52$	$47,9 \pm 7,53$
Стоимость	$44,8 \pm 7,50$	$34,3 \pm 7,16$	$51,0 \pm 7,54$	$43,3 \pm 7,47$

($P \pm m$)* – средняя процентная доля и средняя ошибка.

Таблица 2

Ресурсы здравоохранения, влияющие на условно предотвратимую смертность детского населения по видам травматолого-ортопедической помощи (в процентах) ($P \pm m$)*

Факторы	ПМСП	СМП	СпМП	Медицинская помощь в целом
Всего	$53,7 \pm 7,52$	$47,3 \pm 7,53$	$53,7 \pm 7,52$	$51,5 \pm 7,53$
Кадровые	$57,1 \pm 7,46$	$54,4 \pm 7,51$	$55,0 \pm 7,50$	$55,4 \pm 7,49$
Материально-технические	$57,4 \pm 7,45$	$52,2 \pm 7,53$	$60,2 \pm 7,38$	$56,6 \pm 7,47$
Финансовые	$56,9 \pm 7,47$	$48,8 \pm 7,54$	$55,7 \pm 7,49$	$53,8 \pm 7,52$
Правовые	$48,5 \pm 7,53$	$39,9 \pm 7,38$	$44,9 \pm 7,50$	$44,4 \pm 7,49$
Информационно-технические	$45,8 \pm 7,51$	$38,3 \pm 7,33$	$54,0 \pm 7,51$	$46,0 \pm 7,51$
Организационные	$56,4 \pm 7,48$	$50,1 \pm 7,54$	$52,2 \pm 7,53$	$52,9 \pm 7,52$

($P \pm m$)* – средняя процентная доля и средняя ошибка.

материально-технические – $57,4 \pm 7,45\%$ и кадровые ресурсы – $57,1 \pm 7,46\%$; в СМП – кадровые – $54,4 \pm 7,51\%$ и материально-технические ресурсы – $52,2 \pm 7,53\%$; в СпМП – материально-технические – $60,2 \pm 7,38\%$, кадровые – $55,0 \pm 7,50\%$ и финансовые ресурсы – $55,7 \pm 7,49\%$.

Таким образом, по мнению экспертов, наибольшее влияние на условно предотвратимую смертность детского населения оказывают кадровые и материально-технические ресурсы.

Экспертная оценка дефектов оказания медицинской помощи, влияющих на условно предотвратимую смертность детского населения позволила получить следующие результаты (табл. 3).

Коэффициент конкордации Кендалла $W = 0,62$ ($p < 0,01$).

Основными дефектами по видам травматолого-ортопедической помощи детям, оказывающими влияние на условно предотвратимую смертность, являются: несвоевременное обращение больного за травматолого-ортопедической помощью – $48,68 \pm 7,54\%$, при этом организационные – $42,07 \pm 7,44\%$ и клинические дефекты – $40,05 \pm 7,39\%$ оказывают значительно меньшее влияние. Подобная ситуация отмечается по всем видам травматолого-ортопедической помощи.

Таблица 3
Дефекты оказания медицинской помощи, влияющие на условно предотвратимую смертность детского населения по видам травматолого-ортопедической помощи (в процентах) ($P \pm m$)*

Факторы	ПМСП	СМП	СпМП	Медицинская помощь в целом
Всего	50,0± 7,54	46,7± 7,52	34,1± 7,15	43,6±7,48
Несвоевременное обращение больного	54,3± 7,51	52,1± 7,53	39,6± 7,37	48,6±7,54
Организационные дефекты	47,5± 7,53	46,5± 7,52	32,2± 7,04	42,0±7,44
Клинические дефекты	48,1± 7,53	41,5± 7,43	30,6± 6,94	40,0±7,39

(* $P \pm m$) – средняя процентная доля и средняя ошибка.

Таким образом, по мнению экспертов, наибольшее влияние на условно предотвратимую смертность детского населения в ПМСП, СМП и СпМП оказывает несвоевременное обращение больного за медицинской помощью – 54,3%±7,51, 52,1±7,53% 39,6±7,37% соответственно.

Заключение

По результатам проведенного исследования на основании экспертных оценок можно сделать следующие выводы.

Наибольшее влияние на условно предотвратимую смертность детского населения оказывают: доступность, качество и своевременность оказания медицинской помощи; из ресурсов здравоохранения – кадровые и материально-технические. Основным фактором, влияющим на условно предотвратимую смертность, является несвоевременное обращение больного за медицинской помощью.

Совершенствование травматолого-ортопедической помощи детям по этим направлениям позволит, по мнению экспертов, снизить условно предотвратимую смертность на разных этапах ее оказания на 22-59%.

Литература

1. Зелинская Д.И., Терлецкая Р.Н., Землянова Е.В., Бабкина Л.М., Сокович О.Г. Предотвратимые потери здоровья в детском возрасте: концептуальные подходы // Социальные аспекты здоровья населения: электронный научный журнал. – 02.12.2010. – Режим доступа: <http://vestnik.mednet.ru/content/view/246/30/lang,ru/>.

2. Михайлова Ю.В., Шестаков М.Г., Соболева Ю.В., Сабгайда Т.П., Назаров В.И. Предотвратимые потери здоровья населения как объект анализа // Экономика здравоохранения. – 2008. – № 2 (123). – С. 37-42.

3. Основные показатели здоровья и здравоохранения Сибирского федерального округа в 2008 году // Сборник статистических и аналитических материалов. – Новосибирск: Сибмедиздат «Новосибирский государственный медицинский университет», 2009. – 310 с.

4. Основные показатели здоровья населения и здравоохранения Сибирского федерального округа в 2009 году

// Сборник статистических и аналитических материалов. – Новосибирск: ООО Издательский дом «Манускрипт», 2010. – 396 с.

5. Основные показатели здоровья населения и здравоохранения Сибирского федерального округа в 2010 году // Сборник статистических и аналитических материалов. – Новосибирск: ООО «Альфа Ресурс», 2011. – 426 с.

6. Основные показатели здоровья населения и здравоохранения Сибирского федерального округа в 2011 году // Сборник статистических и аналитических материалов. – Новосибирск: ООО «ТД Сибирский», 2012. – 436 с.

7. Основные показатели здоровья населения и здравоохранения Сибирского федерального округа в 2012 году // Сборник статистических и аналитических материалов. – Новосибирск: ООО «Альфа Ресурс», 2013. – 444 с.

8. Фисун К.В. Использование экспертных оценок при принятии управленческих решений // Теория и практика общественного развития. – 2012. – № 10. – С. 238-241.

9. Шиган Е.Н. Методы прогнозирования и моделирования в социально-гигиенических исследованиях. – М.: Медицина, 1986. – 208 с.

References

1. Zelinskaya D.I., Terletskaia R.N., Zemlyanova E.V., Babkina L.M., Sokovich O.G. Avoidable loss of health in childhood: Approaches // Social aspects of public health: electronic scientific journal. 02.12.2010. – Mode of access: <http://vestnik.mednet.ru/content/view/246/30/lang,ru/>.

2. Mikhaylova Yu.V., Shestakov M.G., Soboleva Yu.V., Sabgayda T.P., Nazarov V.I. Avoidable loss of population health as an object of analysis // Health Economics. – 2008. – № 2 (123). – P. 37-42.

3. Key indicators of health and health care of the Siberian Federal District in 2008 // Collection of statistical and analytical materials. Novosibirsk Sibmedizdat «Novosibirsk State Medical University», 2009. – 310 p.

4. Key indicators of health and health-Siberian Federal District in 2009 // Collection of statistical and analytical materials. Novosibirsk: Publishing house «Manuscript», 2010. – 396 p.

5. Key indicators of health and health-Siberian Federal District in 2010 // Collection of statistical and analytical materials. Novosibirsk: «Alfa Resource», 2011. – 426 p.

6. Key indicators of health and health-Siberian Federal District in 2011 // Collection of statistical and analytical materials. Novosibirsk: «TD Siberian», 2012. – 436 p.

7. Key indicators of health and health-Siberian Federal District in 2012 // Collection of statistical and analytical materials. Novosibirsk: «Alfa Resource», 2013. – 444 p.

8. Fisunov R.V. Using expert estimates in management decisions // Theory and Practice of Community Development. – 2012. № 10. – P. 238-241.

9. Prediction methods and modeling in social hygiene studies. – M.: Medicine, 1986. – 208 p.

Сведения об авторах

Мыльникова Тамара Алексеевна – руководитель научно-организационного отдела ФГБУ Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии имени Я. Л. Цивьяна Министерства здравоохранения РФ.

Адрес: 630091, г. Новосибирск, ул. Фрунзе, г. 17; тел. 8(383) 3633131 (1441); e-mail: TMylnikova@niito.ru.

Финченко Евгений Александрович – главный научный сотрудник ФГБУ Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии имени Я. Л. Цивьяна МЗ РФ.

Адрес: 630091, г. Новосибирск, ул. Фрунзе, г. 17; тел. 8(383) 3633131 (1239); e-mail: EFinchenko@niito.ru

Цыцорина Ирина Агольфовна – доктор медицинских наук, доцент кафедры организации здравоохранения и общественного здоровья ФПК и ППВ ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет МЗ РФ.

Адрес: 630091, г. Новосибирск, ул. Красный проспект, г. 52; тел. 8(383) 2011301; e-mail: tsytsorina@mail.ru.

Шалыгина Лада Станиславовна – кандидат медицинских наук, заместитель директора по организационно-методической работе ФГБУ Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии имени Я. Л. Цивьяна МЗ РФ, ассистент кафедры организации здравоохранения и общественного здоровья ФПК и ППВ ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет МЗ РФ.

Адрес: 630091, г. Новосибирск, ул. Фрунзе, г. 17; тел. 8(383) 2244777; e-mail: L.Shalygina@mail.ru.

Иванинский Олег Иванович – кандидат медицинских наук, доцент кафедры организации здравоохранения и общественного здоровья ФПК и ППВ ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет МЗ РФ.

Адрес: 630091, г. Новосибирск, ул. Фрунзе, г. 17; тел. 89139154400; e-mail: ivaninskiy@gmail.com.

Случаи из практики



© ЕГОРОВА А. Т., БАЗИНА М. И., МАЙСЕЕНКО Д. А., КИСЕЛЕВА Е. Ю., ЦАРЮК Е. П.
УДК 616.36 – 008.82:546.56] – 06:618.3

БОЛЕЗНЬ ВИЛЬСОНА-КОНОВАЛОВА И БЕРЕМЕННОСТЬ

А. Т. Егорова, М. И. Базина, Д. А. Маисеенко, Е. Ю. Киселева, Е. П. Царюк

ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого Министерства здравоохранения РФ, ректор – д. м. н., проф. И. П. Артюхов; кафедра акушерства и гинекологии ИПО, зав. – д. м. н., проф. А. Т. Егорова; МБУЗ ГКБ № 20 имени И. С. Берзона, гл. врач – к. м. н., В. А. Фокин.

Резюме. Болезнь Вильсона-Коновалова многие врачи считают очень редким заболеванием. Однако, несмотря на редкость в популяции в целом, в гепатологических стационарах доля больных, которые страдают от этого заболевания, может составлять до 7%. В статье представлен клинический случай сочетания болезни Вильсона-Коновалова и беременности с неблагоприятным перинатальным исходом и случаем материнской смертности.

Ключевые слова: беременность, болезнь Вильсона-Коновалова, медь, печень.

WILSON-KONOVALOV DISEASE AND PREGNANCY

A. T. Egorova, M. I. Bazina, D. A. Maiseenko, E. Yu. Kiseleva, E. P. Tsaryuk

City hospital №20 named after I.S. Berzon, Krasnoyarsk, Russia;
Krasnoyarsk State Medical University named after Prof. V. F. Voino-Yasensky

Abstract. Wilson-Konovalov disease is considered by many doctors as a very rare disease. However, despite the rarity of the general population, in hepatology hospitals the proportion of patients who suffer from this disease, can be up to 7%. The article presents a clinical case of a combination of Wilson's disease and pregnancy with adverse perinatal outcome and maternal mortality.

Key words: pregnancy, Wilson's disease, copper, liver.

Болезнь Вильсона-Коновалова – (гепатоцеллюлярная дистрофия, болезнь Вильсона, гепатолентикулярная дегенерация) – редкое наследственное заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, проявляющееся преимущественно в молодом возрасте и характеризующееся избыточным накоплением меди в организме.

Впервые заболевание описано английским невропатологом – А. К. Вильсоном в 1912 году и названо им «гепатолентикулярная дегенерация – ГЛД». Более детально данный патологический синдром был описан в 1960 году Н. В. Коноваловым под названием гепатоцеребральная дистрофия [2,5].

Число заболеваний данной патологией составляет от 10 до 30 случаев на 1 миллион населения. Чаще болеют мужчины, чем женщины (4:1). Болезнь манифестирует в возрасте 8-16 лет, однако неврологические симптомы появляются только к 19-20 годам [2, 6].

Болезнь Вильсона – наследственное заболевание, которое передается по аутосомно – рецессивному типу (оба родителя являются носителями аномального гена). Причиной заболевания является мутация гена, отвечающего за синтез белка, который осуществляет транспорт меди (церулоплазмин). Этот ген имеет название АТ-Р7В, и он находится на длинном плече хромосомы под номером 13. В случае избытка медь накапливается в печени. В то же время блокируется процесс выделения микроэлемента с желчью, что еще больше увеличивает ее количество. Постепенно избыток меди приводит к хронической интоксикации, медь накапливается в других органах и системах (нервная система) [1, 4].

В патогенезе болезни Вильсона-Коновалова основную роль играет нарушение баланса между поступлением и экскрецией меди. У пациентов с этим заболеванием процессы абсорбции меди в желудочно-кишечном тракте не нарушены, но отмечается значительное снижение активности