

* * *

ТРИЕНТИН КАК ВТОРАЯ ЛИНИЯ ТЕРАПИИ У РЕБЁНКА С БОЛЕЗНЬЮ ВИЛЬСОНА И НЕПЕРЕНОСИМОСТЬЮ Д-ПЕНИЦИЛЛАМИНА

Комарова А.Д.¹

Научный руководитель:
профессор А.С. Потапов^{1,2}

¹ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;

²ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), Москва, Россия

Ключевые слова: клинический случай; дети; болезнь Вильсона; Д-пеницилламин; триентин

Актуальность. Терапевтические подходы при болезни Вильсона (БВ) основаны на восстановлении баланса между поступлением меди и ее экскрецией. Основным лечением считается назначение Д-пеницилламина, непереносимость которого обуславливает необходимость индивидуального подбора безопасной и эффективной терапии с целью улучшения течения и прогноза заболевания.

Описание клинического случая. Мальчик М. болен с 6 лет, когда впервые при обследовании по поводу носовых кровотечений в биохимии крови было выявлено повышение уровней АЛТ — 185 ЕД/л и АСТ — 123 ЕД/л, в дальнейшем не снижающихся на фоне 6-месячной терапии урсодезоксихолевой кислотой. При дообследовании были установлены: уменьшение в крови уровней церулоплазмينا (16 мг/дл), повышение экскреции меди с мочой (404 мкг/л), гомозиготная мутация в гене АТР7В и установлен диагноз болезнь Вильсона. Начата терапия Д-пеницилламином в дозе 500 мг/сутки, на фоне которой отмечались тошнота, рвота, боли в животе, фебрильная лихорадка и препарат был отменен. При уменьшении дозы Д-пеницилламина до 250 мг/сут было отмечено снижение АД до 60/40 мм рт. ст., лихорадка, слабость и головокружение. Проведена смена терапии на соли цинка. В связи с сохранением волнообразной лабораторной активности (АЛТ 468–144 ЕД/л; АСТ 196–60 ЕД/л, медь в моче 152 мкг/сут) на фоне 5-летнего приема цинка, больной в возрасте 12 лет поступил в НМИЦ здоровья детей. Учитывая минимальный цитоллиз (АЛТ — 94 ЕД/л, АСТ — 58 ЕД/л), уровень меди в мо-

че — 56 мкг/сут, терапия цинком сульфатом была продолжена. При обследовании через 6 мес., принимая во внимание нарастание уровней трансаминаз (АЛТ — 235 ЕД/л, АСТ — 112 ЕД/л) и меди в моче (251 мкг/сут), непереносимость Д-пенициллина, ребёнку был назначен триентин с постепенным увеличением дозы до 20 мг/кг/сутки. Через 3 мес. от начала приема препарата отмечена отчетливая положительная динамика в виде снижения цитолиза (АЛТ — 54 ЕД/л, АСТ — 30 ЕД/л) и уровня меди до целевых значений — 163 мкг/сут, также не было зафиксировано аллергических реакций и нарушения обмена железа, что свидетельствует о безопасности и эффективности лечения.

Заключение. Цинка сульфат как препарат второй линии малоэффективен у симптоматических больных и требует тщательного врачебного мониторинга, в связи с чем при непереносимости Д-пенициллина в качестве следующей ступени терапии показано назначение триентина, который можно считать безопасной и эффективной альтернативой Д-пенициллину, в том числе у детей.

* * *