

ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКАЯ НАХОДКА - ИДИОПАТИЧЕСКОЕ ОБЫЗВЕШТВИЕНИЕ

А.А Бибикова, Л.П Пикалова

ФГБОУ ВО Тверской государственный медицинский университет Минздрава России

Человеческий мозг самый загадочный и малоизученный орган тела. Большая половина заболеваний, о причинах возникновения которых врачи могут только догадываться протекает именно в нем. К такой болезни относится и синдром Фара.

В практике врача-патологоанатома относительно редки случаи обнаружения на аутопсии неатеросклеротических нейродегенеративных заболеваний. Основными этиологическими факторами чаще всего являются алкогольное и вирусное поражение вещества головного мозга, реже — остро развившиеся демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы. Сложность диагностики в таких случаях связана с неубедительным либо скудным анамнезом, неспецифическими изменениями в сосудах и нейронах, отсутствием клинического прижизненного обследования на различные вирусные антигены, схожестью морфологических проявлений при вирусном поражении, невозможностью проведения электронной микроскопии и иммунофлюоресцентного исследования, так как в арсенале врача-патологоанатома чаще всего для диагностики имеется лишь обычный световой микроскоп.

Цель исследования приведены собственные наблюдения секционного случая с акцентом на гистологическую картину поражения головного мозга.

Материалы и методы ретроспективный анализ секционного случая.

Результаты исследования

Морфологические изменения стенок сосудов подкорковой области в виде обызвествления, без признаков склероза - можно расценить как идиопатическое обызвествление (болезнь Фара).

Болезнь Фара — это редкое нейродегенеративное заболевание, впервые описанное немецким неврологом Карлом Теодором Фаром в 1930 г. [6]. В литературе она мало изучена и публикации относятся преимущественно к неврологической практике. По данным ряда авторов, прижизненно болезнь выявляется только в 1-2% случаев. Заболевание имеет аутосомно-доминантный тип наследования, относится к числу редких, его распространенность менее 1/1.000.000. В литературных источниках имеется описание около 200 случаев заболевания. Болезнь Фара (стриопаллидодентальный кальциноз, феррокальциноз сосудов головного мозга, идиопатический кальциноз базальных ганглиев) - идиопатическая неатеросклеротическая симметричная интрацеребральная кальцификация коры полушарий, базальных ганглиев и зубчатых ядер мозжечка, связанная с отложением солей кальция на стенках мелких артерий и артериол, а также в веществе головного мозга. Являясь нейродегенеративным заболеванием ЦНС,

синдром Фара приводит к медленному угасанию основных функций головного мозга.

Сложность определения синдрома Фара заключается также в том, что морфологическая картина не соответствует симптомам заболевания. Так, сильно выраженное кальцирование стенок сосудов при посмертной морфологической диагностике сопровождается слабо выраженными клиническими симптомами при жизни.

Первыми симптомами патологии являются головная боль, головокружение, слабость в ногах, различного рода экстрапирамидные нарушения, мозжечковые симптомы и нарушения речи[1,2, 3,4]. Заболевание поражает людей любого возраста, но наиболее часто молодого и среднего (20-30 лет). Учитывая редкость болезни, причины по которым синдром развивается, точно не выяснены до настоящего времени.

Установлено, что основное влияние на развитие синдрома Фара имеют патологические изменения щитовидной или других эндокринных желез. При сбоях в их работе запускаются изменения в процессах обмена кальция и фосфора.

Еще одной причиной, может быть нарушения кислотно-щелочного баланса организма, при котором уменьшается содержание кислот и, наоборот, очень увеличивается количество щелочных соединений. Очень противоречива, но имеет право на существование, гипотеза о генетической природе болезни. Кальцификацию базальных ганглиев может вызвать родовая травма. Изредка заболевание диагностируются у детей с синдромом Дауна и лейкоэнцефалитами, у людей перенесших облучение головы, при отравлении угарным газом, а также как последствие отравления ядами, свинцом, при хронической интоксикации витамином D, у лиц, перенесших краснуху и больных СПИДом.

В судебно-медицинских исследованиях описаны случаи обнаружения болезни Фара у М.М. Рубинчик, Н.Д. Асмоловой (1988), М.В. Федуловой, Т.И. Русаковой, Э.Н. Ермоленко (2006). [4,5]. В практике судебно-медицинского эксперта-гистолога нередко встречаются изменения сосудов головного мозга, свойственные болезни Фара. Определить их частоту трудно, поскольку это является случайной находкой при микроскопическом исследовании гистопрепаратов вещества головного мозга у лиц, погибших от других причин, как насильственного, так и ненасильственного характера.

Нами проведен анализ собственное исследования. Гр. Н, 31 года, в результате ДТП получил смертельную сочетанную травму головы и грудной клетки. На гистологическое исследование были взяты кусочки различных органов и тканей, в том числе головного мозга (кора, подкорковые ядра, ствол мозга). Препараты заливали в парафин, срезы окрашивали гематоксилин – эозином, по Перлсу.

Изучение микропрепаратов проводилось с помощью световой микроскопии, в проходящем свете на оптическом бинокулярном микроскопе «Olympus CX 41» с применением увеличения x10,x20,x40. При изучении гистологических

препаратов вещества головного мозга прослеживались кровоизлияния, характерные для травмы. В двух полях зрения подкорковой области в субэпендимарной зоне выявлены артерии преимущественно небольшого диаметра, в стенках которых отмечались различной интенсивности отложения мелких частиц и округлых образований базофильного цвета, без изменения структуры интимы – кальцификаты (рис.1). При окраске по Перлсу выявлена положительная реакция (отложения окрасились в голубовато-синеватый цвет). Стенки единичных перифокально расположенных интрацеребральных сосудов оказались несколько утолщены за счет пролиферации адвентициальных и эндотелиальных клеток. Сосуды других внутренних органов не были изменены. При малом опыте работы такую гистологическую картину можно принять за артефакт, особенно учитывая очаговость поражения, молодой возраст потерпевшего и наличие черепно-мозговой травмы. При сборе катмнеза родственники умершего отметили, что в последнее время гр-на Н. «мучали» головные боли, принимал обезболивающие препараты, связывали это с перегрузкой на работе.

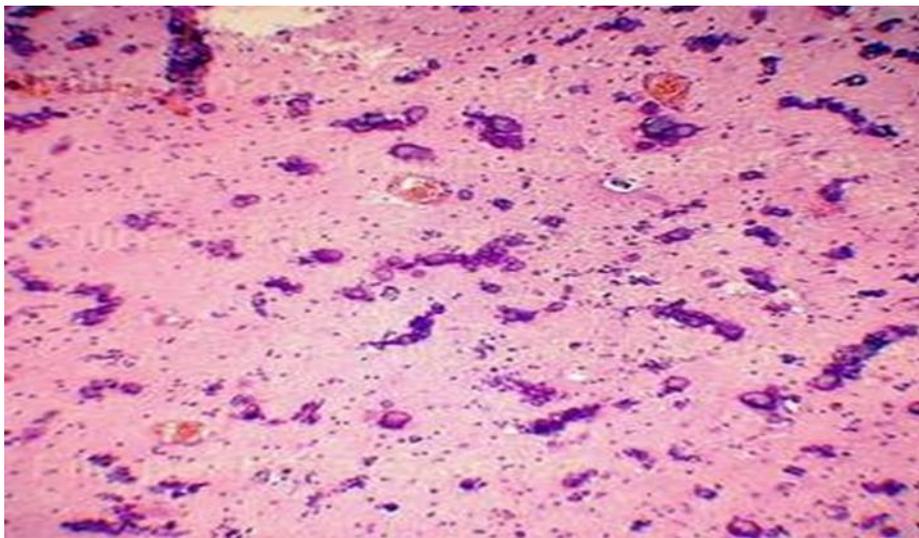


Рис. 1 Окраска: гематоксилин и эозин
Увеличение x 10

В стенках части интрацеребральных сосудов и периваскулярно расположены пылевидные и небольшие округло-овальные частицы окрашенные в темно базофильный цвет (кальцинаты).

В рассмотренном случае, своеобразное изменения стенок сосудов подкорковой области в виде обызвествления, без картины их склероза, с учетом данных катмнеза, можно расценить как идиопатическое обызвествление (болезнь Фара). При переживаемости черепно-мозговой травмы, с наличием вышеописанных изменений в стенках сосудов и посттравматических геморрагий, эксперту-гистологу необходимо быть осторожным при решении вопроса давности черепно-мозговой травмы.

Дифференциальный диагноз таких изменений стенок сосудов головного мозга надо проводить с постнекротическим кальцинозом (в данном случае кальцинаты расположены преимущественно в зоне погибших нейронов), с псаммомоподобными кальцинатами в веществе мозга при хронической почечной недостаточности с развитием вторичной гиперкальциемии и другими состояниями.

Выводы: Данный ретроспективный анализ подтвердил необходимость внимательного изучения каждого секционного случая в практике врача-патологоанатома, а также важность преемственности знаний между патологом и клиницистом в повседневной работе. Представленные результаты исследования могут быть интересны врачам разных специальностей, так как ранняя диагностика данного заболевания и правильно подобранная симптоматическая терапия позволят значительно улучшить качество жизни пациентов с этой патологией. Более того, каждый клинически подтвержденный случай болезни Фара приблизит нас к пониманию этиологии и патогенеза данной патологии, и позволит разработать эффективную терапию в будущем.

Литература

1. Величко М.А., Васильев В.В., Филиппов Ю.Л. Синдром Фара при гипертонической болезни // Клиническая медицина. 1993. №2. С. 55-58.
2. Петелин Л.С., Фокин М.А., Борзунова Т.А., Шаповалова М.В. Синдром Фара // Журнал неврологии и психиатрии. 1988. №9. С.65-67.
3. Пономарев В.В., Науменко Д.В. Болезнь Фара: клиническая картина и подходы к лечению // Журнал неврологии и психиатрии. 2004. №3. С. 42-45.
4. Федулова М.В., Русакова Т.И., Ермоленко Э.Н. Болезнь Фара, выявленная при судебно-гистологическом исследовании трупа с автомобильной травмой // Судебно-медицинская экспертиза. 2006. №5. С.36-37.
5. М.М. Рубинчик.,Н.Д.Осмолова. Влияние болезни Фара на динамику посттравматических церебральных геморрагий// Судебно-медицинская экспертиза. 1988. №45. С.11-13.
6. Fahr T. // Zbl. Allg. Pathol. 1930. Bd 30.S. 129-133.