

Щербакова Е.С.,

студентка

4 курс, лечебный факультет

Пермский Государственный Медицинский Университет им. академика

Е.А. Вагнера

Россия, г. Пермь

Лусевич А.И.,

студентка

4 курс, лечебный факультет

Пермский Государственный Медицинский Университет им. академика

Е.А. Вагнера

Россия, г. Пермь

Гилев А.А.,

студент

6 курс, лечебный факультет

Пермский Государственный Медицинский Университет им. академика

Е.А. Вагнера

Россия, г. Пермь

СИММЕТРИЧНЫЙ БИЛАТЕРАЛЬНЫЙ ИНТРАЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ КАЛЬЦИНОЗ

Аннотация: В статье рассматривается нейродегенеративное заболевание – болезнь Фара. Проводится анализ литературы по данной теме, дается классификация форм этой патологии. Освещаются патогенетические механизмы и клиническая картина. Дается описание болезни на уровне патологической анатомии. Представлены методы диагностики и лечение.

Ключевые слова: лечение, диагностика, головной мозг, наследственное заболевание, кальцификация.

Annotation: *The article considers neurodegenerative disease – Fahr's disease. An analysis of the literature on this topic is carried out, a classification forms of this pathology is given. Pathogenetic mechanisms and clinical picture are highlighted. A description of the disease at the level of pathological anatomy is given. Methods of diagnosis and treatment are presented.*

Key words: *treatment, diagnosis, brain, hereditary disease, calcifications.*

В современной медицине встречаемость неврологических заболеваний довольно высока. Врачи в своей практики сталкиваются с различными заболеваниями от головной боли напряжения до деменции. К неврологическим заболеваниям относят: сосудистые, дегенеративные, демиелинизирующие, травматические заболевания, невропатии, опухоли и пороки развития.

Болезнь Фара – нейродегенеративное заболевание, которое связано с неатеротромботическим обызвествлением коры полушарий, базальных ганглиев и зубчатых ядер мозжечка. Это идиопатическая симметричная кальцификация структур головного мозга. Болезнь Фара встречается редко [3, с.15].

Классификация.

Выделяют 2 основные формы болезни Фара:

1). Ювенильная. Чаще наблюдается в детском и подростковом возрасте. Клинически проявляется беспорядочными, нерегулярными, отрывистыми движениями или хореоатетозом, т.е. быстрыми движениями и медленными судорожными движения, дистонией, дизартрией, эпилептическими припадками. Может наблюдаться умственная отсталость.

2). Сенильная. Наблюдается в среднем и пожилом возрасте. Ярким клиническим проявлением является паркинсонизм, который характеризуется гипокинезией, ригидностью, замедленной монотонной речью, деменцией,

нарушением координации, обусловленное поражением мозжечка, эпилептическими припадками [4, с.109].

Этиология и патогенез.

Симметричный билатеральный интрацеребральный кальциноз наследуется по аутосомно-доминантному, реже по аутосомно-рецессивному или рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу. Болезнь Фара поражает и детей, и взрослых. Чаще заболевают мужчины. Больных условно делят на: лица подросткового и молодого возраста с признаками церебрального кальциноза; пациенты с недостатком паратгормона и пожилые с относительно невыраженной кальцификацией [3, с.17].

Основная этиологическая причина данного заболевания до конца не установлена.

Выделяют несколько механизмов патогенеза. Одним из основных механизмов считают нарушение кальций-фосфорного метаболизма, причиной которого является эндокринный аденоматоз щитовидной или паращитовидной железы. Второй – хронический респираторный алкалоз, вследствие которого возникают гиперкальциемия и гипонатриемия, что приводит к гипоксии мозга. Третий механизм – генетический. Нарушение обмена кальция ассоциировано с определенным локусом хромосомы 14q [3, с.16].

Патологическая анатомия.

В структурах головного мозга видны участки с ветвистыми плотными белесоватыми сосудами. При исследовании обнаруживаются кольцевидные отложения солей кальция, которые располагаются между адвентицией сосудов и средней оболочкой. Кальцификация возникает во всех участках головного мозга с преобладанием в базальных ганглиях. Поражаются артерии среднего и мелкого диаметра и капилляры.

При исследовании гистологических препаратов в коре ГМ обнаруживаются мягкие мозговые оболочки неравномерно разволокненные, отечные, со слабо выраженным мелкоочаговым диапедезом эритроцитов.

Наблюдается неравномерное кровенаполнение сосудов, на их стенках начальная стадия склероза. Стенки сосудов утолщены. Соединения кальция располагаются в виде скоплений различной величины [2, с. 36].

Клиника.

В большинстве случаев болезнь Фара протекает бессимптомно, только, примерно, 6% больных имеют клинические проявления. Классической триадой при данной болезни считают типичные нейропсихиатрические симптомы, гипопаратиреоз и симметричная кальцификация базальных ганглиев.

К неврологическим симптомам, в первую очередь, относят экстрапирамидные нарушения. У молодых пациентов чаще наблюдаются гиперкинезы: атетоз (медленная тоническая судорога), хорееатетоз, торсионная дистония (неравномерно повышается мышечный тонус, возникают спазмы мышц туловища). А более взрослые пациенты могут наблюдать вторичный паркинсонизм: отсутствие выразительности лицевой мускулатуры, больной не может выразить свои эмоции и мысли с помощью мимики, брадикинезия, т.е. наблюдаются замедленные активные и содружественные движения, замедленные скованные движения, шаркающая походка, тремор [4, с.112].

У пациентов часто отмечается нарушение координации, нистагм (непроизвольные движения глаз колебательного характера), ощущение слабости в конечностях, повышение сухожильных рефлексов, дизартрия, дисфагия, ухудшение памяти, снижение внимания [1, с.42].

Диагностика.

Для подтверждения диагноза необходимо увидеть очаги кальциноза в головном мозге. С помощью компьютерной томографии возможно определить не только наличие очага, но и количество кальция. Магнитно-резонансная томография дает возможность выявить другие дегенеративные процессы, которые сопутствуют кальцификации. Так же проводится УЗИ щитовидной и паращитовидной железы [1, с.43].

Для полного обследования необходимы данные лабораторных исследований. В общем анализе крови определяют уровень ионизированного кальция, фосфора, калия, натрия, паратгормона. В ОАМ важен уровень меди [4, с.128].

Лечение.

Вследствие того, что заболевание изучено не полностью, на данный применяется симптоматическая терапия, которая направлена на повышение кальций-фосфорного обмена. Используются стимуляторы тканевого метаболизма для повышения обмена, цитопротекторы. При паркинсонизме – препараты леводопы, при гиперкинезах – препараты бензодиазепинового ряда. Так же применяются антиоксиданты, чтобы воздействовать на электролиты в крови [1, с.44-45].

Использованные источники:

1. Пономарев В.В., Науменко Д.В. Болезнь Фара: клиническая картина и подходы к лечению // Журнал неврологии и психиатрии. — 2004. — № 3. — С. 42-45.
2. Федулова М.В., Русакова Т.И., Ермоленко Э.Н. Болезнь Фара, выявленная при судебно-медицинской экспертизе // Судебно-медицинская экспертиза. — 2006. — № 5. — С. 35-37.
3. Евтушенко С.К. Синдром болезни Фара (соматоневрологические проявления) // Редкие и труднодиагностируемые заболевания нервной системы. — Святогорск, 2003. — С. 15-20.
4. Яхно Н.Н., Штульман Д.Р. Болезни нервной системы. М.: Медицина, 2001; 2: 106–142.