

D.K. Isaeva – Student
P.B. Gvozdev – Neurosurgeon, PhD, Associate Professor
A.A. Gaponov – Master of Biological Sciences, Department Assistant
A.V. Gulin - Radiologist
***Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**
darinasysueva26@gmail.com

УДК 616.8-091

БОЛЕЗНЬ ФАРА: НАБЛЮДЕНИЕ РЕДКОЙ ПАТОЛОГИИ ПРИ ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОМ ВСКРЫТИИ

Щеглова Анна Владимировна¹, Деркач Андрей Юрьевич¹, Малов Ярослав Сергеевич^{2,3}, Спирин Алексей Васильевич^{1,3}

¹Кафедра патологической анатомии и судебной медицины
ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО «Центральная городская клиническая больница № 24»

³ГБУЗ СО «Центральная городская клиническая больница № 1»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Болезнь Фара – это редкое нейродегенеративное заболевание, связанное с неатеросклеротическим обызвествлением различных отделов головного мозга. **Цель исследования** – описание гистологической картины болезни Фара на примере случая из практики. **Материал и методы.** Проведен анализ современной литературы об особенностях болезни Фара, ретроспективный анализ случая на базе ГБУЗ СО «ЦГКБ № 24» с применением рутинного гистологического исследования. **Результаты.** Дана клинико-морфологическая характеристика гистологических препаратов головного мозга женщины 67 лет. **Выводы.** Болезнь Фара является редкой патологией, из-за чего ее этиология мало изучена, ввиду этого исследования данного заболевания представляют особый научный интерес.

Ключевые слова: болезнь Фара, кальциноз головного мозга, нейродегенеративное заболевание, синдром Фара.

FAHR'S DISEASE: AN OBSERVATION OF A RARE PATHOLOGY AT AUTOPSY

Shcheglova Anna Vladimirovna¹, Derkach Andrei Yurievich¹, Malov Yaroslav Sergeevich^{2,3}, Spirin Alexei Vasilievich^{1,3}

¹Department of Pathological Anatomy and Forensic Medicine

Ural State Medical University

²Central City Clinical Hospital № 24

³Central City Clinical Hospital № 1

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Fahr's disease is a rare neurodegenerative disorder associated with non-atherosclerotic calcification of various parts of the brain. **The aim of the study** is to describe the histological picture of Fahr's disease using a case study as an example. **Material and methods.** The analysis of modern literature on the features of Fahr's disease, retrospective analysis of the case based on the Central City Clinical Hospital № 24 using routine histological examination was performed. **Results.** The clinical and morphological characteristics of histological preparations of the brain of a woman, 67 years old, are given. **Conclusions.** Fahr's disease is a rare pathology, therefore its etiology is poorly understood, which means studies of this disease present a particular scientific interest.

Keywords: Fahr's disease, calcification of the brain, neurodegenerative disease, Fahr's syndrome.

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Фара – это редкое нейродегенеративное заболевание, характеризующееся первичным двусторонним симметричным отложением кальцинатов в стенке мелких артерий и артериол и веществе базальных ганглиев, таламуса, зубчатых ядер мозжечка, коры и белого вещества большого мозга [1]. Она была названа в честь немецкого патоморфолога Карла Теодора Фара (Karl Theodor Fahr), который в 1930 году описал указанную морфологическую картину при вскрытии 81-летнего мужчины, при жизни имевшего клинические признаки деменции [2, 6]. Считается, что распространенность болезни Фара составляет менее 1 случая на 1000000 населения, однако истинная оценка эпидемиологии данного заболевания

затруднительна в связи с наличием субклинических форм, полиморфизмом клинической картины, индивидуальной трактовкой результатов нейровизуализационных исследований и критериев диагноза [1]. Сложность диагностики данного заболевания, полиморфизм клинкоморфологической структуры поражения головного мозга, а также редкость болезни Фара обуславливают актуальность нашего наблюдения.

Цель исследования – описать наблюдение редкой патологии центральной нервной системы по материалу патологоанатомического вскрытия.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Материалом исследования послужили данные вскрытия, проведенного в патологоанатомическом отделении ГАУЗ СО «Центральная городская клиническая больница № 24 город Екатеринбург» (заведующий – Я.С. Малов). Изучали гистологические препараты, приготовленные традиционным способом с гистологической проводкой, заключением тканей в парафин и последующей заливкой их в бальзам, окрашенный гематоксилином и эозином. Проводили литературный поиск по базам данных PUBMED, ResearchGate и Elibrary с последующим анализом полученной информации.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Представляем клинкоморфологическую характеристику нашего материала.

Женщина, 67 лет доставлена бригадой скорой медицинской помощи (БСМП) в терапевтическое отделение ГАУЗ СО ЦГКБ №24. Из анамнеза: пациентка состоит на учете у невролога с диагнозом: Болезнь Фара, акинетико-ригидный синдром, выраженные когнитивные нарушения. В настоящий момент находилась в пансионате под медикаментозной седацией на искусственной вентиляции легких. Со слов БСМП, сотрудники пансионата в «последние сутки» отметили у пациентки резкий подъем температуры и кашель, вызвали БСМП. При поступлении установлен диагноз: Внебольничная двусторонняя пневмония (клинически), ДН III, септический шок, кома. В связи с тяжестью состояния пациентка госпитализирована в отделение анестезиологии и реанимации, терапия назначена. Состояние пациентки оставалось тяжелым, через 9 часов от поступления констатирована биологическая смерть, труп пациентки направлен в патологоанатомическое отделение с клиническим диагнозом

Основной диагноз:

Болезнь Фара, акинетико-ригидный синдром, выраженные когнитивные нарушения. Энцефалопатия сложного генеза с формированием генерализованной атрофии головного мозга и симметричного обызвествления базальных ганглиев.

Фоновые заболевания:

Распространенный атеросклероз.

Сопутствующая патология:

Хронический бронхит, тяжелое течение, обострение.

Осложнения:

ДН II ст. Полиорганная недостаточность (дыхательная, церебральная, печеночно-почечная). Сепсис. Водно-электролитные нарушения. Отек головного мозга.

Проанализированы результаты компьютерной томографии (КТ) головного мозга: определяются симметричные очаги кальциноза коры головного мозга и стволовых структур в сочетании с центральной и кортикальной атрофией.

Во время проведения патологоанатомического вскрытия при макроскопическом исследовании головного мозга гибридным методом Фишера-Флексига определяются симметричные участки с ветвистыми плотными белесоватыми сосудами мелкого калибра, расположенные диффузно, преимущественно в области базальных ганглиев, таламуса и конвекситальной коры головного мозга. Пораженные сосуды выступали над поверхностью разреза наподобие «игл ежа», при проведении серийных разрезов головного мозга отмечался выраженный хруст.

При микроскопическом исследовании в стенке сосудов мелкого калибра, преимущественно артериол и мелких артерий, а также в веществе головного мозга определялись темно-базофильные кальцинаты (Рис. 1).

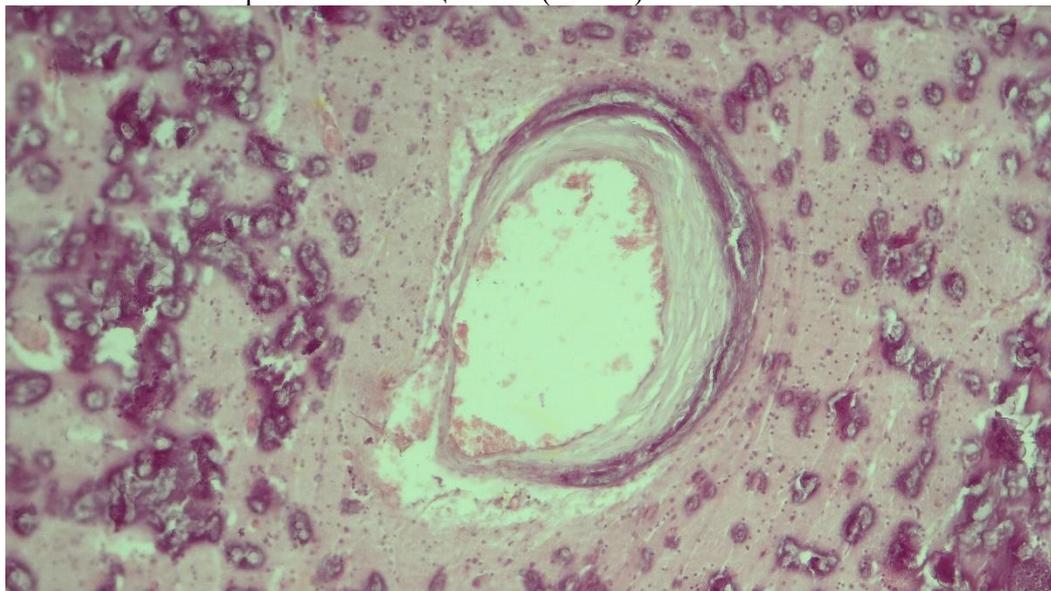


Рис. 1. Микроскопическая картина: отложения солей кальция в стенке сосудов и веществе базальных ганглиев. Окраска гематоксилином и эозином, увеличение x50.

После проведения аутопсии и гистологической диагностики был поставлен следующий патологоанатомический диагноз

Основное заболевание:

Идиопатическая кальцификация вещества и сосудов больших полушарий головного мозга и мозжечка (болезнь Фара) с генерализованной атрофией головного мозга, акинетико-ригидным синдромом и выраженными когнитивными нарушениями.

Осложнения:

Прогрессирующая церебральная недостаточность. Отек головного мозга с вклиниванием его ствола в большое затылочное отверстие.

ОБСУЖДЕНИЕ

В литературе имеется достаточно большое количество публикаций, посвященных данной патологии.

Болезнь Фара считается наследственным заболеванием, в связи с чем имеет и второе название – семейная идиопатическая кальцификация базальных ганглиев [1, 6]. Тип наследования чаще всего аутосомно-доминантный, гораздо реже встречаются случаи аутосомно-рецессивного наследования и крайне редко встречаются спорадические случаи истинной болезни Фара [1].

Клинически болезнь Фара нередко протекает бессимптомно: так, в одном из исследований при выявлении по результатам КТ головного мозга в 19 случаях выраженной двусторонней симметричной кальцификации базальных ганглиев, характерной для болезни Фара, лишь у 6 пациентов отмечены ее клинические проявления [1]. Клинический дебют болезни Фара возможен в любом возрасте, но чаще всего приходится на 30-60 лет, особенно на 3-4 декады жизни [1, 5]. Клинические проявления крайне разнообразны и, в основном, представлены расстройствами двигательных функций и нейропсихиатрическими нарушениями [1]. В описанном нами наблюдении клинически отмечены акинетико-ригидный синдром и выраженные когнитивные нарушения.

Корреляции между выраженностью морфологических и клинических проявлений при болезни Фара не отмечено [1]. Патогенез данной патологии до сих пор до конца не изучен, однако в зонах кальцификации отмечено снижение перфузии структур головного мозга, в связи с чем в этих зонах могут возникать ишемические изменения [1].

Инструментально диагноз подтверждается с помощью методов нейровизуализации, наиболее чувствительным из которых в данном случае является КТ головного мозга, позволяющее также оценить локализацию и размеры кальцинатов [1, 3]. В описываемом нами случае локализацией кальцинатов являлись кора головного мозга и стволые структуры.

Диагностические критерии болезни Фара [1, 4-6]: 1) наличие двусторонней симметричной кальцификации базальных ганглиев; 2) прогрессирующий неврологический дефицит; 3) дебют в любом возрасте, но более характерен для 3-4-й декады жизни; 4) отсутствие соматических и биохимических нарушений, характерных для метаболических, эндокринных и других системных заболеваний; 5) отсутствие инфекционного, токсического, травматического факторов повреждения центральной нервной системы в анамнезе; 6) семейный анамнез болезни Фара, чаще по аутосомно-доминантному типу наследования.

Среди указанных критериев достаточно весомыми являются 4 и 5 критерий, поскольку болезнь Фара следует дифференцировать от так называемого синдрома Фара. Данная патология имеет сходные с болезнью Фара морфологические проявления, однако развивается в следствие системной патологии или патологии прочих органов и тканей, вызывающей длительную гиперфосфатемию и гипокальциемию с развитием метастатического обызвествления сосудов мелкого калибра и вещества головного мозга или образование множественных очагов дистрофического обызвествления вещества головного мозга. К такой патологии можно отнести [1, 3-6]: гиперпаратиреоз; гипопаратиреоз, в том числе вследствие хирургического удаления паращитовидных желез во время резекции щитовидной железы; ВИЧ-энцефалопатия; перенесенные или имеющиеся токсоплазмоз и цистицеркоз головного мозга, краснуха и другие.

Кроме того, болезнь Фара следует дифференцировать от так называемой сенильной кальцификации [3]. Она характеризуется точечным характером, не имеет симметричного расположения, развивается в возрасте старше 40 лет, чаще поражает медиальную часть бледного шара. В целом, обнаружение кальцинатов по результатам КТ головного мозга считается патологическим, если они обнаружены в возрасте младше 40 лет, локализованы в базальных ганглиях (в частности, чечевицеобразном ядре) или зубчатом ядре мозжечка [1].

В представленном нами наблюдении у пациентки не было отмечено ни одно из перечисленных выше состояний, которое могло бы привести к синдрому Фара, то есть к вторичной кальцификации структур головного мозга, в связи с чем данный патологический процесс был определен как первичный, то есть как болезнь Фара.

ВЫВОДЫ

1. Болезнь Фара представляет собой редкую патологию и ее распространенность составляет менее 1 случая на 1000000 населения.

2. Кальцификация отделов мозга может происходить при различных патологиях, что свидетельствует о важности проведения нескольких вариантов диагностических манипуляций.

3. Не менее важно дифференцировать «болезнь Фара» от «синдрома Фара»: при последнем происходит вторичное поражение структур головного мозга.

4. Этиология болезни Фара не до конца изучена, поэтому исследования данной патологии представляют собой особую научную ценность.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Неврологические проявления болезни Фара / Л.Б. Новикова, А.П. Акоюн, К.М. Шарипова, О.А. Карасева // Российский неврологический журнал. – 2021. – Т. 26, № 5. – С. 39-43.
2. Fahr, T. Idiopathische Verkalkung der Hirngefasse / T. Fahr // Zentralblatt fur allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie. – 1930-1931. – Vol. 50. – P. 129-133.
3. Шарипова, С.З. Болезнь и синдром Фара: КТ, МРТ-находки / С.З. Шарипова, Р.М. Кабдолла, А.С. Есиркеп. // Молодой ученый. — 2022. — № 20 (415). — С. 202-208.
4. Amisha, F. Fahr Syndrome / F. Amisha, S. Munakomi // StatPearls Publishing. – 2023. – Vol. 15. – P. 92-96.
5. Fahr's syndrome: literature review of current evidence / S. Saleem, H. M. Aslam, M. Anwar [et al.] // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2013. – Vol. 8. – P. 1-9.
6. Basal ganglia calcifications (Fahr's syndrome): related conditions and clinical features / G. Donzuso, G. Mostile, A. Nicoletti, M. Zappia // Neurological sciences. – 2019. – Vol. 40. – P. 2251-2263.

Сведения об авторах

А.В. Щеглова* – ординатор
А.Ю. Деркач – ординатор
Я.С. Малов – врач-патологоанатом
А.В. Спиринов – кандидат медицинских наук, доцент кафедры

Information about the authors

A.V. Shcheglova* – Postgraduate student
A.Yu. Derkach – Postgraduate student
Ya.S. Malov – Pathologist
A.V. Spirin – Candidate of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):
ann257goldfinch@gmail.com

УДК: 618.1-089

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ЭНДОМЕТРИОЗА ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ

Эрлиш Дарья Сергеевна¹, Богданова Анна Михайловна^{1,2}, Мамин Эдуард Леонидович²,
Ураков Андрей Владимирович²

¹Кафедра анатомии, топографической анатомии и оперативной хирургии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГБУЗ СО «Центральная городская больница № 7»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Эндометриоз — гинекологическое заболевание, при котором ткань, подобная эндометрию, локализуется вне полости матки. Одной из форм является эндометриоз брюшной стенки, развивающийся после оперативных вмешательств, таких как кесарево сечение. **Цель исследования.** Оценить взаимосвязь между эндометриозом передней брюшной стенки и оперативными вмешательствами в анамнезе. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ 14 медицинских карт пациенток, госпитализированных в ГБУЗ СО «ЦГКБ № 7» г. Екатеринбург (2019–2023 гг.). В исследование включены женщины с эндометриозом передней брюшной стенки или пупочной области, перенесшие кесарево сечение или другие операции. **Результаты.** Средний возраст пациенток составил 34 года. В 11 из 14 случаев (78,5 ± 0,1%) в анамнезе отмечалось кесарево сечение. Средний интервал от кесарева сечения до симптомов составил 4,5 года. **Выводы.** Диагностика эндометриоза передней брюшной стенки требует учета хирургического анамнеза и дифференциальной диагностики с другими заболеваниями, такими как грыжи.

Ключевые слова: эндометриоз, кесарево сечение, рубцовый эндометриоз, эндометриоз ПБС.

SURGICAL TREATMENT OF ABDOMINAL WALL ENDOMETRIOSIS

Erlish Darya Sergeevna¹, Bogdanova Anna Mikhailovna^{1,2}, Mamin Eduard Leonidovich¹, Urakov Andrey Vladimirovich¹.

¹Department of Anatomy, Topographic Anatomy, and Operative Surgery

Ural State Medical University

² Central City Hospital № 7

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Endometriosis is a gynecological condition in which tissue similar to the endometrium grows outside the uterine cavity. One of its forms is endometriosis of the abdominal wall, which develops after surgical interventions such as cesarean section. **The aim of the study.** Evaluate the relationship between abdominal wall endometriosis and surgical interventions in the medical history. **Material and methods.** A retrospective analysis of 14 medical records of patients hospitalized at the State Budgetary Healthcare Institution of Sverdlovsk Region “Central City Hospital No. 7” in Yekaterinburg (2019–2023). The study included women with endometriosis of the anterior abdominal wall or umbilical area who had undergone cesarean section or other surgeries. **Results.** The average age of the patients was 34 years. In 11 out of 14 cases (78.5 ± 0.1%), there was a history of cesarean section. The average interval from cesarean section to the onset of symptoms was 4.5 years. **Conclusions.** The diagnosis of endometriosis of the anterior abdominal wall requires consideration of surgical history and differential diagnosis with other conditions, such as hernias.

Keywords: endometriosis, cesarean section, scar endometriosis, endometriosis of the abdominal wall.

ВВЕДЕНИЕ

Эндометриоз — это гинекологическое эндокринное заболевание, при котором ткань, подобная эндометрию, локализуется вне полости матки, вызывая циклические боли и другие