

Литература

1. Гайдаров Г.М., Гончарова Н.Г., Залуцкая А.Г. Система контроля качества и эффективности медицинской помощи в клиниках медицинских ВУЗов. Методические рекомендации № 96/109, МЗ РФ. — Иркутск, 1996 - 15с.
2. Гайдаров Г.М. Информационное обеспечение управление деятельностью клиник медицинских ВУЗов// В сб.: Актуальные вопросы современной клинической медицины. — Иркутск, 1995 - С.36-38.
3. Кириллов Ю.Б., Беркутов А.М., Прошин А.М. Система информационного обеспечения в теоретической медицине и практике здравоохранения// Здравоохранение РФ. — 1995. - №2 - С.21-22.
4. Кольба А.Н. Некоторые аспекты компьютеризации лечебно-профилактических учреждений // Здравоохранение РФ. — 1997. - №9 - С.178-179.
5. Лисицин Ю.П. Руководство по санитарной гигиене и организации здравоохранения. - М.: Медицина, 1987. - Т. 2 - С.463.
6. Основы управления и АСУ в здравоохранении. Методические рекомендации/ Под ред. Ю.П. Лисицина. - Москва - Луганск, 1991 — 15 с.
7. Сайфутдинов Р.Г., Оськин О.Н., Беляева Т.В., Сидорова А.С. Компьютеризация ЛПУ// В сб.: Актуальные вопросы современной клинической медицины. - Иркутск, 1995. - С.45-48.
8. Столяр В.А., Иванов А.А. Информационная система «история болезни» на персональных ЭВМ// В кн.: Роль математического обеспечения в прогрессе медицины. — М., 1988. - С. 173-180.
9. Шантуров А.Г., Носуля Е.В., Гайдаров Г.М. Компьютерная диагностическая система в практике отоларингологической клиники// В сб.: Актуальные вопросы современной клинической медицины. — Иркутск, 1995. - С.148-150.

© ГРИНШТЕЙН А.Б., ГОРЕТОВ А.П., ДЕРЕВЯНКИН Ю.С., ДРОЗДОВА Л.Н., КАВЕРИНА В.М. - 1999
УДК 616.5 - 006.31

К ПРОБЛЕМЕ ФАКОМАТОЗОВ

А.Б.Гринштейн, А.П.Горетов, Ю.С.Деревянкин, Л.Н.Дроздова, В.М.Каверина

(Красноярская государственная медицинская академия, ректор – проф. В. И. Прохоренков, Краевая клиническая больница N 1, главный врач - Б. П. Маштак)

Резюме. В статье приводятся результаты двухлетнего наблюдения случаев факоматозов у 5 пациентов. Отмечена возможность наличия переходных форм данных заболеваний.

Из многообразия факоматозов с кожными проявлениями и пароксизмальными состояниями заслуживают особого внимания формы с сочетанной патологией внутренних органов. К таким относится и наше двухлетнее наблюдение за пятью больными.

Больной С., 20 лет, история болезни № 20224. Обследовался в нефрологическом отделении ККБ № 1 с 30.10. 98 г. по 26.11.98 г. Родился с «пламенным» невусом на правой половине лица, с 3-х летнего возраста появились генерализованные эпилептические приступы до 2-3 раз в год. Кроме того, бывают фокальные приступы с ощущением удара в левый висок, головокружения, онемения левой щеки с распространением на левые конечности и присоединением миоклоний в левой руке с последующей утратой сознания. После приступа около суток держится слабость в левой руке. За всю жизнь фокальных приступов с послепадочным парезом было пять. Прекратились они около года назад. Но вместо них ежемесячно возникают приступы вздрагивания с кратковременной потерей сознания без падения. Иногда эти приступы бывают сериями, 2-3 дня подряд. Заслуживает внимания эпизод генерализованных судорог с длительной потерей сознания до недели в 1991 году и с последующей слабостью в левых конечностях до полутора месяцев. Тогда обследовался в нейрохирургическом отделении,

делалась пневмоэнцефалография (без патологии при нормальном составе ликвора). С 3-х летнего возраста определяется повышенное внутриглазное давление, которое стало стойким к 11 годам с присоединением сужения полей зрения и снижения его остроты. Перенес 10 операций по поводу врожденной глаукомы (последняя - в 16 лет). С 1993 по 1994 гг. отмечались трофические язвы на передней поверхности обеих голеней, потребовавшие дерматопластики, а в июле 1998 г. выявлена протеинурия до 3,4 г/л, что явилось поводом для обследования в отделении нефрологии.

Объективно: диспластическое телосложение - узкое лицо с оттопыренными ушными раковинами, малиновый пламенный невус на правой половине лица, более однородный в зоне иннервации II ветви тройничного нерва, в виде брызг - на ушных раковинах, левой щеке, на шее, кистях, предплечьях и отдельные точечные пятна на туловище. На бедрах, передней поверхности брюшной стенки определяется сетчатое ливедо, а на передних поверхностях обеих голеней - белесые рубцы (следы залеченных дерматопластикой трофических язв). Внутренние органы физикально без особенностей. В неврологическом статусе отмечается психическое недоразвитие в форме негрубого инфантилизма. Очаговой и менингеальной симптоматики не обнаружено.

Анализы крови (клинические, электролиты, мочевина, креатинин, белковые фракции, билирубин, АлТ, АсТ) нормальные. В моче: белка 3,2 г/л, лейкоцитов 1-2 в поле зрения, цилиндров и форменных элементов крови нет. При выписке - анализ мочи нормален, белка в моче нет. УЗИ внутренних органов: почки обычных размеров, чашечно-лоханочная система не изменена. Печень обычных размеров, в левой доле - сосудистая порто-кавальная мальформация (гемангиома) 4,9 x 4,0 x 7,0 см. Рентгенограмма черепа - диффузное утолщение костей свода (толщина лобной кости 0,6-0,8 см, чешуи затылочной кости до 1,0 см). Компьютерная томография головного мозга: умеренная смешанная гидроцефалия, гиподенсивные участки в базальных отделах и обызвествление сосудистых сплетений в задних рогах боковых желудочков. Острота зрения: 0,5 на оба глаза (не корригируется). Поля зрения сужены с носовых сторон на 20-30°. На глазном дне - глаукоматозная экскавация умеренной степени. Внутриглазное давление аппликационное 27 мм рт. ст.

Сочетание пылающего невуса лица, туловища, конечностей с фокальными и генерализованными эпилептиками, ишемическим инсультом в анамнезе и врожденной глаукомой типично для синдрома Стердж-Вебера-Краббе. В то же время, определенные трудности в дифференциальной диагностике с туберозным склерозом вызывает наличие полости в печени и наличие невуса на туловище и конечностях. В данном случае, по-видимому, можно предположить переход одной формы факоматоза в другую.

Синдром Стердж-Вебера-Краббе отмечен в 3 других наблюдениях, среди больных М., 20 лет (история болезни № 922), С., 19 лет (история болезни № 289) и П., 23 лет (история болезни № 1477), наблюдавшихся нами в неврологическом отделении городской больницы № 1. Общим для них являлось наличие разной степени выраженности черт дизрафического статуса, начало эпилептиков джексоновской и генерализованной эпилепсии с детских лет, снижение интеллекта, наличие изменений со стороны глазного дна, пигментных очагов в сетчатке глаза, снижения остроты и полей зрения, очагов обызвествления различных размеров (от 0,5 до 1,5 см) по данным компьютерной томографии, преимущественно в затылочной области.

Со стороны неврологического статуса имели место снижение памяти, критики, различной степени выраженности снижение интеллекта, пылающие невусы, охватывающие зоны I, II веточек V пары черепно-мозговых нервов, распространяющиеся на волосистую часть головы, заушную область слева и справа. Отмечалась болезненность мест выхода I, II веточек V пары черепно-мозговых нервов, негрубые оболочечные знаки. Двигательная сфера - сохранность объема движений и мышечной силы, анизорефлексия, элементы статической и динамической атаксии, отсутствие менингеальных и патологических знаков. Чувствительная сфера - гиперестезия в зоне I, II веточек V пары черепно-мозговых нервов. На электроэнцефалограмме у всех пациентов - дизритмические изменения, эпилепсические, преимуще-

ственно в затылочных и височных областях полушарий головного мозга. Со стороны внутренних органов данных за органическое поражение не обнаружено.

Другие наблюдения можно лишь условно отнести к факоматозам.

Больная Н. (история болезни № 16808/803) находилась на лечении в неврологическом отделении с 9.09. по 7.10.1998 г. с жалобами на умеренную головную боль диффузного характера, припадки с потерей сознания или без потери сознания, снижение зрения, памяти. В неврологическом статусе: сознание сохранено, ответная реакция замедлена, не проявляет интереса к жизни, не читает художественную литературу, не интересуется окружающей обстановкой, интеллект снижен. Черепно-мозговые нервы: зрачки S=D, лицо гипомимично. Двигательная сфера: движения в плечевом поясе резко ограничены, особенно вверх и кзади. Гипотрофия мышц плечевого пояса и верхних конечностей с обеих сторон, рефлексы с рук одинаковы, коленные - повышены, ахилловы - на грани выпадения. Пальце-носовая проба положительная, походка замедлена, стопных и кистевых патологических знаков нет. Чувствительная сфера сохранена. Глазное дно: полная осложненная катаракта справа и афакция слева. При электроэнцефалографии: значительные структурные изменения в коре и подкорковых образованиях, высокая степень эпилептизации головного мозга с наличием генерализованных пароксизмальных эпилепсических. При ЯМР определяется сочетание признаков перестройки головного мозга, симметричное обызвествление подкорковых ядер, а также в мозжечке. Наличие эпилептиков, дементности, обнаружение на компьютерной томографии симметричных кальцификатов в зоне базальных узлов позволили диагностировать болезнь Фара. Актуальной является дифференциация болезни Фара с туберозным склерозом, при котором также характерны эпилептиков, пирамидные и экстрапирамидные симптомы, снижение интеллекта. Но при туберозном склерозе характерно наличие опухолей в печени, селезенке, поликистоз почек, чего не обнаружено у нашей пациентки.

В целом наши наблюдения позволяют дополнить опубликованные в литературе данные по факоматозам и отметить иногда возникающие трудности в дифференциальной диагностике синдрома Стердж-Вебера-Краббе с туберозным склерозом, в связи с чем мы разделяем мнение о возможности переходных форм, относящихся к этой группе заболеваний.

TO PROBLEM OF FACOMATOSIS

A.B. Grinshtein, A.P. Goretov,
Yu.S. Derevyankin, L.N. Drozdova,
V.M. Kaverina.

(Krasnoyarsk State Medical Academy)

The results of observation of 5 cases of facomatosis are presented. Possibility of transitional forms of these diseases is noted.