

УДК: 616.83-006.31

О СИНДРОМЕ ШТУРГЕ-ВЕБЕРА**В.А. Басинский, д.м.н., профессор; Э.А. Горбунова; Д.В. Невгень**

Кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины

УО «Гродненский государственный медицинский университет»

Представлено редкое наблюдение синдрома Штурге-Вебера, характеризовавшегося гемангиомами кожи лица, мягкой мозговой оболочки и вещества головного мозга. К особенностям случая следует отнести манифестацию клинических проявлений болезни после травмы черепа, отсутствие данных о патологии глаз и сочетание с множественными эпидермальными кистами кожи.

Ключевые слова: Синдром Штурге-Вебера, ангиоматоз мягкой мозговой оболочки.

A rare case of the Sturge-Weber syndrome, characterized by hemangiomas of facial skin, pia mater, and brain tissue is presented. Peculiarities of the case include the manifestations of clinical symptoms of the disease following cranial injury, absence of eye pathologic signs, and associated multiple epidermal skin cysts.

Key words: Sturge-Weber syndrome, angiomatosis of pia mater.

Синдром Штурге-Вебера – это энцефалотригеминальный ангиоматоз, относящийся к факоматозам. Факоматозы (греч. Phakos – пятно) – наследственные болезни, объединенные общими звеньями патогенеза, в отличие от более широкой группы нейрокожных синдромов [3, 4]. Болезнь характеризуется капиллярными или кавернозными гемангиомами, появляющимися на одной стороне лица (но не всегда) в пределах зоны кожной иннервации тройничного нерва, а также преимущественно венозными гемангиомами на мягкой мозговой оболочке над затылочной, теменной и лобной долями с той же стороны. Реже ангиомы располагаются в мозжечке, спинном мозге и во внутренних органах. Описывают отложение солей кальция в сосудах мозга – петрификаты. Выраженность ангиом может значительно варьировать. Ангиомы на коже обычно бывают уже при рождении, имеют вид «пылающего пятна» Самые частые расстройства – паралич, утрата чувствительности и стойкий дефект полей зрения – могут начинаться незаметно, медленно прогрессировать или возникать апоплектиформно. Как правило, синдром сопровождается глаукомой. Диагностируют ее у детей старше 3-5 лет чаще случайно во время профосмотров, когда выясняется значительное понижение остроты и сужение границ поля зрения, а также определяется небольшая застойная инъекция. При исследовании внутриглазного давления (даже пальпаторно) оно оказывается повышенным, но чаще незначительно (до 30 мм рт. ст.). Наиболее явным и броским признаком ангиоматоза является сине-багровое пятно на коже лица, располагающееся по ходу тройничного нерва. Пламенные пятна могут быть также на конъюнктиве, в сосудистой оболочке и в других отделах глаза [2]. Судороги, встречающиеся в 83% случаев, могут начаться уже в младенчестве. Они являются контралатеральными по отношению к врожденной капиллярной аномалии мягкой и паутинной оболочек головного мозга. Чаще судороги бывают локальными, реже генерализованными. Описаны гемипарезы. Судороги и умственная отсталость при синдроме Штурге-Вебера обусловлены отложениями кальция в местах сосудистых аномалий. Избыточный рост, встречающийся при синдроме Штурге-Вебера, всегда вторичен по отношению к сосудистым аномалиям. Описаны гемигипертрофия верхней челюсти, ушных раковин [1]. Наследуется синдром аутосомно-доминантно, однако встречаются и аутосомно-рецессивные формы. Большинство пациентов с этим заболеванием живут довольно долго (многие годы), но часто имеют резидуальный интеллектуальный дефект и гемипарез. Слабоумие сочетается с выраженными изменениями в эмоциональ-

но-волевой сфере: злопамятность, эгоцентризм, аффективность, мстительность. У больных ухудшаются память, внимание, способность усваивать новые сведения; указанные факторы значительно осложняют процесс обучения и воспитания. Эти нарушения психики отмечаются и в период между приступами. Выраженность расстройств интеллекта, особенно памяти, нарастает по мере учащения судорог. Среди умственно отсталых частота болезни Штурге-Вебера составляет 0,1%.

В классическом варианте наблюдается триада симптомов: ангиоматоз кожных покровов, судорожные приступы и глаукома. Течение болезни медленно прогрессирующее; болезнь возникает, как правило, спорадически, семейные случаи являются исключительными. В связи с редкостью патологии каждое наблюдение имеет несомненный теоретический и практический интерес. Целью исследования стал клинико-морфологический анализ собственного летального наблюдения синдрома Штурге-Вебера.

Больной, 33 года, поступил в тяжелом состоянии в реанимационное отделение больницы. За неделю до поступления больной жаловался на головные боли, увеличившиеся судорожные приступы с утра и повышение температуры. В 7-летнем возрасте перенес закрытую черепно-мозговую травму. С детства был выставлен диагноз посттравматической эпилепсии, некупирующийся эпистатус, а при обследовании в г. Минске – синдром Штурге-Вебера. Клинически в стационаре наблюдались повышенная температура, ангиоматоз обеих щек, одутловатое лицо, прикушенный язык, судороги. Аускультативно – учащенное дыхание с единичными сухими хрипами. Пульс ритмичный, 80 уд./мин.; АД 130/80. В крови – лейкоцитоз. В стационаре состояние без улучшения и в день госпитализации больной скончался. Клинический диагноз: отдаленные последствия закрытой черепно-мозговой травмы (1981), состояние после трепанации черепа, посттравматическая эпилепсия, некупирующийся эпистатус. Болезнь Штурге-Вебера. Из протокола вскрытия: ангиоматоз щек, отсутствовало большое количество зубов. Слева в теменной области дефект кости, связанный с трепанацией черепа, в левом полушарии мягкая мозговая оболочка синюшная, мозговая ткань отечна. Со стороны легочной системы были выявлены уплотнения легочной ткани, наличие нескольких темно-красных выбуханий диаметром до 1 см. На коже лица, туловища, мошонки обнаруживались множественные эпидермальные кисты. При гистологическом исследовании в головном мозге наблюдался выраженный отек и ангиоматоз мозговой оболочки с множественными кальцификата-

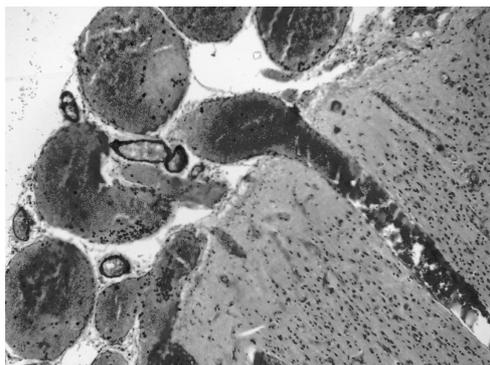


Рисунок 1 – Резко выраженный ангиоматоз мягкой мозговой оболочки. Окраска гематоксилином и эозином. X 200

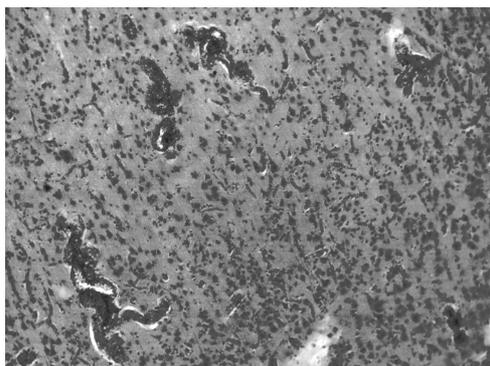


Рисунок 2 – Ангиоматоз вещества головного мозга. Окраска гематоксилином и эозином. X 200

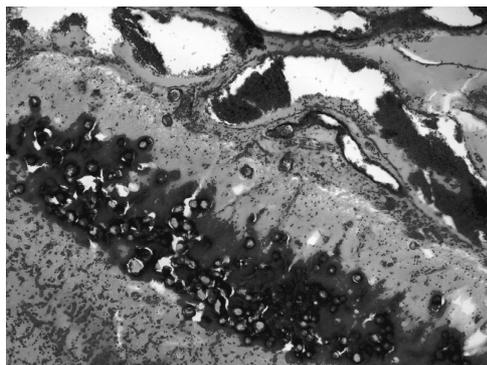


Рисунок 3 – Выраженная петрификация коры полушария головного мозга. Окраска гематоксилином и эозином. X 200

ми в коре левого полушария, очаговый ангиоматоз выявлялся и в веществе головного мозга (рис 1, 2, 3). Легкие с участками гнойной пневмонии, гнойный бронхит с перифокальными кровоизлияниями и отеком. Патологоанатомический диагноз: Болезнь Штурге-Вебера. Резко выраженный ангиоматоз мягкой мозговой оболочки и вещества левого полушария головного мозга с множественными кальцификатами в коре полушария. Ангиоматоз обеих щек. Эпистатус: отек и набухание вещества головного мозга с мелкими периваскулярными гемор-

рагиями в вещество мозга и мягкую мозговую оболочку. Прикусы языка. Двусторонняя гнойная бронхопневмония. Отек легких. Множественные эпидермальные кисты кожи туловища, лица и мошонки. Дефект левой теменной кости после трепанации черепа.

Таким образом, следует считать, что имевшийся эпистатус обусловлен синдромом Штурге-Вебера, а не связан с последствиями закрытой черепно-мозговой травмы. К особенностям случая следует отнести манифестацию клинических проявлений болезни после травмы черепа, отсутствие клинических проявлений патологии глаз, сочетание с кожными поражениями в виде множественных эпидермальных кист.

Литература

1. Аверьянов Ю.Н. Нейрокожные синдромы. – В кн.: Болезни нервной системы / Под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. – М.: Медицина, 2003, с. 27-35
2. Бадалян Л.О., Таболин В.А., Вельтищев Ю.Е. Наследственные болезни у детей. – М.: Медицина, 1971. – с. 312-318
3. Калинина Л.В., Гусев Е.И. Наследственные болезни метаболизма и факоматозы. – М.: Медицина, 1980. – 120-135
4. Эпилепсия и судорожные синдромы у детей / Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. М., Медицина, 1999, 656 с.

Поступила 28.12.09