

**А.Ю.Макаров, И.Б.Лейкин, И.В.Деденева, А.В.Холин, О.А.Ажелина,  
В.Г.Помников, В.Н.Киселев, О.Н.Щерская**

### ВАРИАНТ СИНДРОМА ФАРА

*Кафедра нервных болезней (зав. — проф. А.Ю.МАКАРОВ)  
Санкт-Петербургского института усовершенствования врачей-экспертов*

**В** 1930 г. немецкий патолог Теодор Фар описал синдром, обозначенный как "неатеросклеротический кальциоз сосудов мозга", в дальнейшем получивший его имя [4]. В последующем был опубликован ряд наблюдений больных с указанным синдромом, для которого характерны симметричные обызвествления, локализующиеся преимущественно в подкорковых ядрах и мозжечке, клинически проявляющиеся быстрым распадом интеллекта, экстрапирамидными, мозжечковыми нарушениями, эпилептическими припадками, возникающими в среднем и пожилом возрасте [1—3].

Ранее диагноз синдрома Фара устанавливался только по результатам патологоанатомического исследования, так как рентгенологические данные оказались малоинформативными.

С внедрением в клиническую практику метода компьютерной томографии (КТ) стала возможной прижизненная диагностика заболевания, создались условия для дальнейшего его изучения.

Мы обследовали больного с синдромом Фара с некоторыми клиническими особенностями, ранее не отмеченными в литературе.

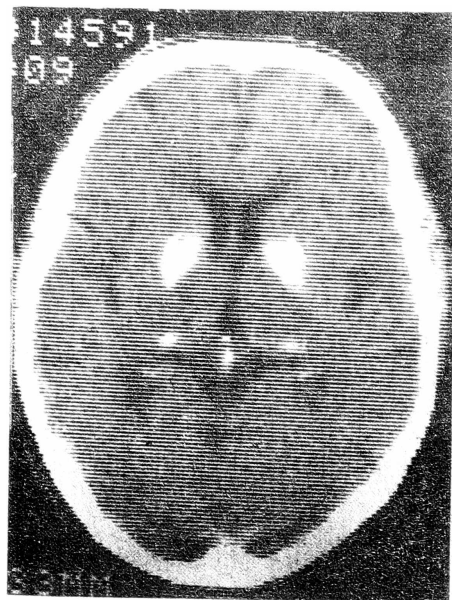
Больной В., 72 лет, наблюдался нами с сентября 1993 г. При первой госпитализации предъявлял жалобы на слабость и неловкость в левых конечностях, шаткость при ходьбе, постоянные боли ноющего характера в левой руке. Слабость в левых конечностях появилась остро в марте 1993 г. Лечился в стационаре, где состояние было расценено как ишемический инсульт в бассейне правой средней мозговой артерии.

После курса лечения больной отмечал улучшение: ходил самостоятельно, опираясь на палку. Летом 1993 г. наблюдались два эпизода потери сознания, сопровождавшиеся клинико-тоническими судорогами, непроизвольным мочеиспусканием. После припадков появились непроизвольные движения в левых конечностях, боли в левой руке, головокружение, шаткость при ходьбе.

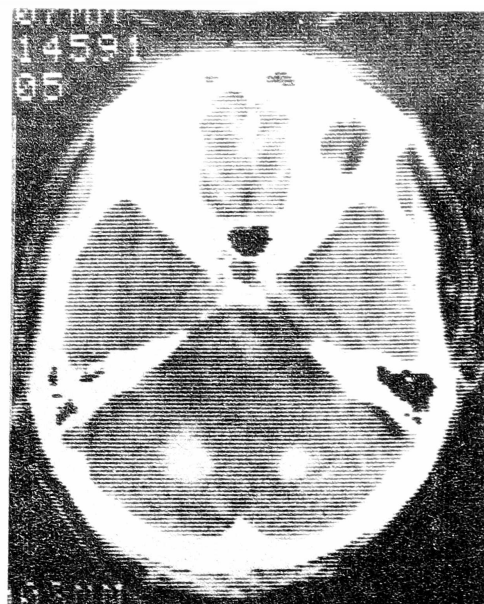
Более 10 лет страдает гипертонической болезнью со сравнительно редкими подъемами АД до 220/100 мм рт. ст. Во время Великой Отечественной войны перенес две контузии головного мозга, после которых отмечает двустороннее снижение слуха.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы и слизистые обычной окраски. Пульс — 72 уд./мин. АД — 140/80 мм рт. ст. В легких — везикулярное дыхание. Тоны сердца приглушены. Живот мягкий, при пальпации — безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

Неврологически: в сознании, контактен. Речь дизартрична с легким скандированием. Легко выраженный левосторонний гемипарез, умеренная мозжечковая атаксия в правых конечностях, легкий тремор в левых конечностях, при движениях резко усиливающийся и приобретающий черты децртубулярного. Левосторонняя гемигипестезия. Мышечно-суставное чувство нарушено в пальцах левой руки.



**а**



**б**

Компьютерная томограмма головы больного В.:

а) двустороннее обызвествление базальных ядер;

б) обызвествление в полушариях мозжечка

Анализы крови, мочи — без патологии. Содержание кальция в сыворотке крови — 2,4 ммоль/л, что соответствует норме.

На рентгенограммах черепа костно деструктивные изменения не определяются.

ЭхоЭГ: М эхо без смещения. Ширина III желудочка — 7 мм.

Заключение окулиста: диски зрительных нервов без особенностей, границы четкие. Ангиопатия сетчатки.

ЭЭГ умеренные изменения ЭЭГ в виде доминирования альфа подобного тета ритма, преимущественно в левом полушарии мозга. Регистрируются острые волны, пики, патологические комплексы типа "острая—медленная волна", пароксизмы медленных альфа волн, что свидетельствует о наличии эпилептической активности.

КТ в области подкорковых структур большого мозга и в обеих гемисферах мозжечка визуализируются симметрично расположенные гиперинтенсивные очаги, по плотности соответствующие кальцификатам. Умеренно расширены субарахноидальное пространство и боковые желудочки.

Транскраниальная доплерография: уменьшена скорость кровотока в каротидном и вертебробазилярном бассейнах; данных, свидетельствующих об окклюзии сосудов, нет.

Экспериментально психологическое исследование: показатели кратковременной и долговременной памяти незначительно снижены. Способность к концентрации внимания в пределах возрастной нормы. Наблюдается умеренное снижение аналитико-синтетической деятельности.

**З а к л ю ч е н и е:** умеренный психоорганический синдром.

Итак, наличие симметричных обызвествлений головного мозга, локализующихся в базальных ганглиях и гемисферах мозжечка, клинически проявляющихся экстрапиримидными, мозжечковыми нарушениями, эпилептическими припадками, позволяет диагностировать синдром Фара.

В приведенном наблюдении обращает на себя внимание острое клиническое проявление заболевания, отсутствие выраженных интеллектуально-мнестических нарушений, в то время как в литературе подчеркивается постепенное нарастание симптоматики и высокий удельный вес при синдроме Фара интеллектуально-мнестических расстройств [2—4]. Это позволяет считать, что клиническая картина заболевания может выходить за рамки классического варианта.

Вместе с тем вопрос об этиологии острого сосудистого эпизода у данного больного остается предметом дискуссии. Является ли проявлением синдрома Фара или же ишемическим инсультом атеросклеротического генеза? Начало заболевания с острого эпизода не исключает синдром Фара, так как при нем отложение извести происходит между внутренней и средней оболочками артерий мозга, что может привести к их окклюзии [2].

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Величко М.А., Васильев В.В. //Клин. мед. — 1993. — Т. 73, № 2. — С. 55—58.
2. Петелин А.С., Фокин М.А., Барсукова Т.А., Шаповалова М.В. //Журн. невропатол. и психиатр. — 1988. — Т. 88, № 9. — С. 65—67.
3. Яхно Н.Н., Бабенков Н.В., Терновой С.Н. //Журн. невропатол. и психиатр. — 1988. — Т. 88, № 3. — С. 64—68.
4. Fahr T. Zbl. allg. //Path. Anat. — 1930. — Bd. 50. — S. 129—133.

Поступила 11.12.94

УДК 617.751.98+616.831—008.918

**А.С.Деев, А.В.Карпиков, И.В.Захарушкина, А.М.Орлова**

### ДВА НАБЛЮДЕНИЯ СЛЕПОТЫ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

Кафедра нервных болезней и нейрохирургии (зав. — проф. А.С.СТАРИКОВ)  
Рязанского государственного медицинского университета им. скад. И.П.ПАВЛОВА

**В** последние годы все больше внимание отечественных неврологов привлекает клинический синдром с симптомами повышенного внутричерепного давления без признаков органического поражения ЦНС — доброкачественная внутричерепная гипертензия (ДВГ). Нередко он также обозначается как идиопатическая внутричерепная гипертензия [4,5] и ложная опухоль мозга [3,6]. В основе развития гипертензии лежит, как правило, гиперсекреция спинномозговой жидкости (СМЖ), часто сочетающаяся

с нарушением ее резорбции; определенная роль принадлежит развитию отека мозга, затруднению оттока венозной крови из черепа [5,7,9]. Среди этиологических факторов ДВГ наибольшую группу составляют состояния, связанные с изменением эндокринного баланса в организме, — дисменорея, болезни Аддисона, Иценко—Кушинга, беременность, гипо- и гипертиреоз и др.

У больных с ДВГ отсутствуют симптомы очагового поражения ЦНС, повышены цифры давления СМЖ при нормальном