

СИНДРОМ СТЕРДЖА — ВЕБЕРА — КРАББЕ

Синдром впервые описал английский врач W. Sturge в 1879 г., его соотечественник Н. Weber в 1922 г. описал рентгенологические признаки этого заболевания. Датский невропатолог К. Krabbe в 1934 г. отметил возможность сочетания ангиоматоза кожи лица и мозговых оболочек.

Синдром Стерджа-Вебера-Крабе
– редкое врожденное
эмбриональное поражение, при
котором развитие пламенеющего
невуса в области лица
ассоциируется с явлениями
локального ангиоматоза сетчатки
глаза и оболочек головного
мозга.

- Встречается у 8% младенцев с пламенеющим невусом в области лица, но частота синдрома повышается при расположении пламенеющего невуса в области век или при двусторонней локализации. Тип наследования аутомсомно-доминантный или неправильный доминантный (изолированная, хромосомная трисомия).
- Причины синдрома Стерджа-Вебера-Краббе:
- Болезнь передается нерегулярно по ауто-сомно-доминантному типу, по некоторым наблюдениям – даже аутосомно-рецессивно.

Симптомы синдрома Стерджа-Вебера-Краббе

- Типичная триада симптомов (ангиома лица, врожденная глаукома и ангиома сосудистой оболочки мозга) встречается приблизительно у 20 % лиц, страдающих этой болезнью; чаще наблюдаются моносимптомные разновидности. Изменения со стороны кожи хорошо выражены уже при рождении ребенка в виде ангиом, имеющих вид «винных пятен», или «пылающих пятен» (*naevus flammeus*), как правило односторонних, в области II ветви тройничного нерва (реже I и еще реже III ветви). Очень редко наблюдаются двусторонняя локализация ангиом, а также распространение их на туловище и конечности, что обычно бывает при очень тяжелом течении заболевания. У 75-85 % больных уже в первые годы жизни появляются судороги (у многих детей они возникают на первом году), иногда сочетающиеся с повышением сухожильных рефлексов и гемипарезами на стороне, противоположной ангиоме лица. По мере развития ребенка выявляются отставание его в психическом развитии, снижение интеллекта, вплоть до развития идиотии (обызвествление и облитерация сосудов мягкой мозговой оболочки и некоторых отделов коры мозга вызывает гидроцефалию, гемипарезы, эпилептиформные припадки и слабоумие).

Примеры заболевания



ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА СТЕРДЖА-ВЕБЕРА-КРАББЕ

- Диагноз устанавливается на основании клинической картины, результатов рентгенологического исследования черепа (выявление обызвествления капиллярной мальформации мозга, симптом трамвайных рельсов); компьютерной томографии и магнитно-резонансного исследования (кальцификаты; раннее обнаружение пороков развития церебральных сосудов и ранних признаков их обызвествления); консультации окулиста; исследование ликвора (повышенное содержание белка); ангиография (несостоятельность поверхностных корковых вен)

Лечение синдрома Стерджа-Вебера-Краббе

- Лечение симптоматическое, преимущественно с использованием противосудорожной терапии, рентгенотерапии области черепа, иногда возможно хирургическое удаление ангиом мозга. Больные должны находиться под диспансерным наблюдением невропатолога, нейрохирурга, окулиста. Некоторые врачи считают, что при наличии в семье даже моно- и дисимптомных больных лучше воздержаться от деторождения.

Прогноз Заболевания

- Прогноз зависит от выраженности имеющихся нарушений и их прогрессирования.