

15. Zylberberg A., Slezak D.F., Roelfsema P.R. [et al.]. The brain's router: a cortical network model of serial processing in the primate brain // PLoS Computational Biology. 2010. Vol. 6, No. 4. P. e1000765. 23 p.

Поступила в редакцию 07.10.2015.

Гистофизиологический подход в изучении структурной организации коры мозга человека в онтогенезе

Т.А. Цехмистренко^{1,2}, В.И. Козлов¹

¹ Российский университет дружбы народов (117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, 8), ² Институт возрастной физиологии (119121, г. Москва, Погодинская ул., 8/2)

Введение. В развивающейся коре большого мозга происходит изменение гистофизиологических параметров в соответствии с генетической программой и внешнесредовыми воздействиями. Нейроны, их отростки, а также глиальный и сосудистый компоненты коры могут рассматриваться в качестве взаимосвязанных системных звеньев, соотношение которых изменяется на разных сроках постнатального развития.

Материал и методы. Исследован III³ подслон в области речедвигательного поля 44 и интегративного поля 10 лобной области коры 119 левых больших полушарий людей обоего пола в возрасте от рождения до 20 лет. Гистологический материал окрашивался кризоловым фиолетовым по Нисслию, а также

нитратом серебра по Петерсу в модификации и методом Гольджи. Анализа виртуальных изображений нейронов, волокон, глиоцитов и кровеносных сосудов проводился при помощи программы Image-Tools и стереометрического метода.

Результаты исследования. В постнатальном онтогенезе в корковых формациях мозга по мере роста и развития происходили сопряженные изменения удельных объемов основных микроструктурных компонентов, приводящие не только к изменению структурной организации высших корковых формаций мозга, но и к закономерным преобразованиям их гистофизиологии. В оперкулярной зоне наиболее значимые изменения отмечались в течение первого года, а также к 3, 5, 8 и 11 годам. В переднелатеральной префронтальной коре они наблюдались на первом году жизни, в 3–6 лет, а также к 9–10 и 12–13 годам.

Обсуждение полученных данных. Выявлены различия постнатальных преобразований структур, непосредственно участвующих в информационной деятельности, а также образований, регулирующих трофические и метаболические процессы в коре. Показаны гетерохронность и зональные отличия по темпам и срокам формирования микроструктуры и гистофизиологии фронтальной коры на различных этапах постнатального онтогенеза, связанные с опережающим развитием оперкулярной зоны.

Ключевые слова: лобная область коры, нейроны, глия, сосуды.

УДК 616.831-002-06:616.5-004.1

СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛОПАТИЯ

Ю.В. Каминский, Н.Ю. Матвеева, Ю.А. Матвеев

Тихоокеанский государственный медицинский университет (690950, г. Владивосток, пр-т Острякова, 2)

Ключевые слова: системная склеродермия, центральная нервная система, дезорганизация соединительной ткани, микроциркуляторное русло.

SCLERODERMIC ENCEPHALOMYELOPATHY

Yu.V. Kaminsky, N.Yu. Matveeva, Yu.A. Matveev
Pacific State Medical University (2 Ostryakova Ave. Vladivostok 690950 Russian Federation)

Background. The study objective is to identify the structural patterns of central nervous system lesions in systemic sclerosis (SSc). **Methods.** It has been studied the results of autopsies of 12 women 44–56 years old, suffering from SSc. We used a set of neurohistological and morphometric methods.

Results. Different morphological changes were registered in all the structures of the central nervous system: sheaths, vessels, glial tissue, neurons and nerve fibers. The degree of their severity, topography, and extent depended on the severity of the disease. It was obtained a combination of major structural aspects – mucoid swelling, fibrinous changes, a variety of cellular responses, vasculitis, multiple sclerosis and hyalinosis.

Conclusions. The complex of these changes in the central nervous system in SSc can be characterized as sclerodermic encephalomyelopathy.

Keywords: systemic scleroderma, central nervous system, disorganization of connective tissue, microcirculatory bloodstream.

Pacific Medical Journal, 2016, No. 2, p. 108–112.

Системная склеродермия (ССд) относится к группе болезней, для которых характерна системная дезорганизация соединительной ткани и стенок сосудов с исходом в генерализованный склероз [5]. Общеизвестно, что

кожные изменения при ССд являются частным синдромом. Более грозным проявлением служит вовлечение в патологический процесс внутренних органов, в сосудах которых развиваются экссудативно-продуктивные изменения с исходом в своеобразный циркулярный склероз интимы [2]. Поражение сосудов при болезнях соединительной ткани по частоте и значимости выделены в отдельный морфологический признак [15].

Несмотря на достижения последних десятилетий в изучении ССд остается много вопросов, требующих специального исследования. Например, состояние нервной системы исследовано здесь недостаточно, хотя ее роль в патогенезе ССд весьма значительна, а в происхождении ряда симптомов – несомненна [7]. Отсутствующие в историях болезни указания на различную неврологическую симптоматику при ССд можно объяснить недостаточно целенаправленным неврологическим обследованием пациентов. Н.Г. Гусева [2] при тщательном анализе выявила различную неврологическую симптоматику у 52,5% лиц, страдавших данной патологией. И современные авторы – M.S. Abers et al. [7] и J.Y. Streifler и Y. Molad [15] – указывают на частое поражение центральной нервной системы при ССд.

Цель настоящей работы заключалась в выявлении с помощью комплекса морфологических, нейрогистологических и морфометрических методов структурных закономерностей поражений центральной нервной системы при ССд.

Каминский Юрий Валентинович – д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой патологической анатомии, судебной медицины и права ТГМУ; e-mail: nymatveeva@mail.ru

Материал и методы. Изучены результаты аутопсий 12 женщин 44–56 лет, страдавших ССд: острое течение с активностью III ст. (4 человека), подострое течение с активностью II ст. (4 человека) и хроническое течение с активностью I ст. (4 человека). Взятие материала проводилось в 1983–2009 гг. в патолого-анатомических отделениях г. Владивостока и Бюро СМЭ Приморского края не позднее 12–15 часов после наступления смерти. Клинический и патологоанатомический диагнозы во всех случаях совпадали. Для сравнения использован материал аутопсий 10 «практически здоровых» женщин аналогичного возраста, погибших от травм (контрольная группа). Критериями включения в группу «практически здоровые» явилось отсутствие при жизни (согласно записям в медицинской документации, запрошенной из соответствующих медицинских учреждений) жалоб на состояние здоровья.

Исследование выполнено с учетом существующих этических норм и правил, в соответствии с приказом Министерства здравоохранения РФ № 354н от 06.06.2013 г. «О порядке проведения патологоанатомических вскрытий» и приказом Минздравсоцразвития России № 346н от 12.05.2010 г. «Порядок организации и производства судебно-медицинских экспертиз в государственных судебно-экспертных учреждениях Российской Федерации».

Исследовали оболочки и ткань головного мозга. Твердая мозговая оболочка изучалась в пяти отделах: большой и малый серповидный отростки, области верхнего сагиттального и поперечного синусов, диафрагма турецкого седла. Мягкая мозговая оболочка иссекалась в области пахионовых грануляций, передних центральных извилин, нижней лобной извилины, затылочной доли, основания обонятельного мозга, аммонова рога, окружности перекреста зрительных нервов. Сосудистые сплетения выделялись целиком из боковых, третьего и четвертого желудочков мозга. Кора головного мозга изучалась в области передней центральной извилины (4 и 6 поля), задней центральной извилины (1, 2, 3 и 5 поля), нижней лобной извилины (44 поле), средней лобной извилины (8 поле), затылочной доли (17 поле), аммонова рога (11 поле). Изучались оба зрительных бугра, гипоталамус, варолиев мост (трапециевидное тело, собственные ядра серого вещества, ретикулярная формация), новое и старое полосатое тело (хвостатое и бледное ядра), продолговатый мозг на трех уровнях (зубчатое ядро, оливы, ретикулярная формация, ядра подъязычного, блуждающего, языкоглоточного и добавочного нервов), ножки мозга (черная субстанция и красное ядро), мозолистое ядро. Из каждой стенки четырех мозговых желудочков забирались участки эпендимной оболочки вместе с подлежащей тканью. Спинной мозг исследовался вместе с оболочками в пяти отделах: 5–7 шейные сегменты, 2–5 и 10–12 грудные сегменты, 2–5 поясничные сегменты, «конский хвост».

После забора образцы фиксировали в 10% нейтральном формалине на фосфатном буфере в течение 24 часов, после чего промывали в 0,1M натрий-

фосфатном буфере (рН 7,2) с 6–7-кратной сменой раствора, обезжировали и заливали в парафин по обычным правилам. Срезы толщиной 5 мкм окрашивали гематоксилином и эозином и по Ван-Гизону. Из нейростологических методов использовались окраска по Нисслию и импрегнация серебром по Кахалю и Кампосу. По мере необходимости применяли гистохимические методы Риттер–Олессона и Хейла, окраски конго-рот и по Клюверу–Баррера.

Глиальный индекс подсчитывали в коре передней центральной извилины (4 поле), коре затылочной доли (17 поле), зрительном бугре (переднее ядро), гипоталамусе (серый бугор) и продолговатом мозге (уровень ядер блуждающих нервов и ретикулярной формации). Подсчет выполнялся на серийных парафиновых срезах толщиной 5 мкм, окрашенных по методу Ниссля, в 50 полях зрения посредством окуляр-микрометра под объективом 40× и окуляром 7×. Нейроны учитывались только в том случае, если срез проходил через ядрышко. Нейроглиальный индекс вычислялся путем деления показателей плотности глиальных клеток на плотность нейронов [1]. Полученные данные обрабатывали методами вариационной статистики.

Результаты исследования. Структурной сущностью системной склеродермии наряду с распространенной сосудистой патологией считается генерализованная прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани, что и обуславливает поражение различных органов, в том числе и нервной системы [15].

В твердой мозговой оболочке мелкие очаги мукоидно-фибриноидных изменений локализовались преимущественно в стенке венозных сосудов и сопровождалась умеренной перифокальной лимфоидно-плазмноклеточной реакцией. Следует отметить преобладание распространенных полей фиброза. Только в одном наблюдении выявлены флебиты, артериолиты, фибриноидный некроз единичных артериол и венул, а также интимы крупных венозных стволов.

Дистрофические и склеротические изменения в мягкой мозговой оболочке выявлялись с большим постоянством, но также сопровождалась умеренными клеточными реакциями (табл. 1). На значительном протяжении мягкая мозговая оболочка была резко утолщена, листки ее сращены. В таких участках среди полей фиброза просматривались кистозно расширенные полости, петрификаты. Иногда встречались очаги мукоидно-фибриноидных изменений соединительной ткани с незначительной перифокальной клеточной реакцией. Поражение микроциркуляторного русла было

Таблица 1
Толщина мягкой мозговой оболочки при ССд ($M \pm m$)

Группа наблюдения	Толщина оболочки, мкм	
	Головной мозг	Спинной мозг
Контроль	21,1±0,3	22,3±0,2
ССд, акт. III	32,7±0,2	27,1±0,2
ССд, акт. II	70,3±0,4	65,3±0,9
ССд, акт. I	91,6±0,2	88,4±0,2

представлено единичными фибриноидно измененными артериолами и венулами, эндovasкулитами. Постоянно отмечался артерио-, флебо- и капиллярсклероз. Весьма характерным следует считать циркулярный склероз интимы, сопровождавшийся значительным сужением просвета сосуда (рис., а–г). Это явление уже отмечалось многими авторами при ССд в других органах. Арахноэндотелий оказался относительно спокоен. Отдельные нервные волокна демиелинизировались, варикозно изменялись, частично фрагментировались. Обращал на себя внимание выраженный склероз пахионовых грануляций с обилием псаммомных телец. В отдельных сохранившихся полостях просматривались форменные элементы крови.

Весьма интересные изменения развивались в строении сосудистых сплетений головного мозга. При остром течении болезни отмечались яркие признаки мукоидно-фибриноидных изменений соединительной ткани со слабой периферической лимфоидно-плазмноклеточной инфильтрацией. При подостром и хроническом течении ССд формировались обширные поля фиброза с петрификатами (рис., б, д).

Закономерны изменения в сосудах, преимущественно микроциркуляторного русла, в виде фибриноидного набухания отдельных артериол и венул, воспалительных изменений с исходом в склероз, но без явлений гиалиноза. Отмечалась локальная пролиферация эндотелия, его дистрофические изменения с последующей десквамацией отдельных клеток.

Несколько меньше были выражены изменения эпендимальной оболочки. В артериолах и венулах подэпендимального слоя визуализировались воспалительные и дистрофические феномены, мелкие и крупные кровоизлияния. Но постоянными и характерными были поля фиброза в подэпендимальном слое III желудочка. Эпендимальный эпителий в отдельных местах дистрофически изменялся и слущивался. При подостром течении ССд отмечались сосочковидные разрастания в эпендиме боковых и III желудочков мозга и значительное сужение водопровода с развитием внутренней гидроцефалии.

Как известно, внутримозговые паренхиматозные изменения складываются из поражения сосудистого, преимущественно микроциркуляторного, русла и структурных нарушений нервных элементов. Самые глубокие и разнообразные изменения при ССд регистрировались в сосудистом русле подкорковых узлов и, особенно, лимбической области. Их динамика характеризовалась постепенным вовлечением в патологический процесс сначала мелких артерий и вен с развитием мукоидного набухания и фибриноидного некроза. Затем в более крупных сосудах развивались воспалительные изменения в виде бородавчатых эндovasкулитов, флебитов с исходом в циркулярный и сегментарный фиброз [4]. Характерным для ССд можно назвать выраженный периваскулярный склероз, на фоне которого возникали мукоидно-фибринозные процессы в рубцовой соединительной ткани. Изменения в сосудистом русле носили, в основном,

диффузный характер и не имели четкой локализации (рис., а–г).

Ткань мозга в большинстве случаев выглядела умеренно полнокровной, с единичными диапедезными кровоизлияниями и небольшим расширением периваскулярных и перичеллюлярных пространств. Изредка встречались мелкие очаги размягчений, колликативные некрозы с формированием кист, очаговые глиозы, петрификаты. Кора в отдельных полях, преимущественно левой височной доли, претерпевала атрофию в маргинальной зоне с наличием большого количества бляшек, очагового глиозов и петрификатов (рис., в, д).

В нейронах подкорковых ядер, в основном боковых стенок III желудочка, и несколько меньше в остальных ядерных формациях, определялись хроматолиз, деформация и эктопия ядер, вакуолизация цитоплазмы, острое набухание. Общее количество нейронов в этих ядрах уменьшалось более чем наполовину. Этим, вероятно, можно объяснить столь характерные для ССд различные вегетативные расстройства. Аналогичные процессы, особенно выраженные при остром течении ССд, развивались в нервных клетках ядер продолговатого мозга (рис., д, е). Астроциты и олигодендроциты претерпевали изменения, носившие равномерно диффузный характер и неотличавшиеся от неоднократно описанных изменений и реакций.

Не оставались интактными и нервные волокна. Наибольшие их повреждения (демиелинизация, фрагментация и зернисто-глыбчатый распад) выявлялись в лимбической области и варолиевом мосту. Там же определялось огромное количество различного диаметра миелиновых шаров, располагающихся преимущественно вблизи склерозированных венозных стволов (рис., ж, з).

Следует отметить, что диффузные изменения нервных элементов головного мозга не являются характерными для ССд в отличие от свойственных этому заболеванию повреждений соединительнотканых образований (оболочек и сосудистых стенок). Вероятно, целесообразно, учитывая крайнюю скудность воспалительных реакций в головном мозге при ССд, весь комплекс структурных нарушений характеризовать как «склеродермическую энцефалопатию».

Пожалуй, самые серьезные изменения регистрировались в спинном мозге и его оболочках, причем относительно равномерно – на всем его протяжении. В твердой и, особенно, мягкой мозговой оболочке начальными становились признаки фибриноидного набухания, сопровождавшиеся накоплением кислых мукополисахаридов. Исходом такой дезорганизации соединительной ткани был выраженный склероз со сращением и утолщением листков мягкой оболочки, что неизбежно должно вести к нарушению циркуляции ликвора. В стенках мелких сосудов, оболочек и ткани мозга встречались идентичные, уже неоднократно нами описанные, дистрофические и воспалительные изменения. Следующей особенностью ССд следует считать преимущественное поражение венозного русла спинного мозга, с развитием в стенках вен аналогичных изменений (рис., а–г).

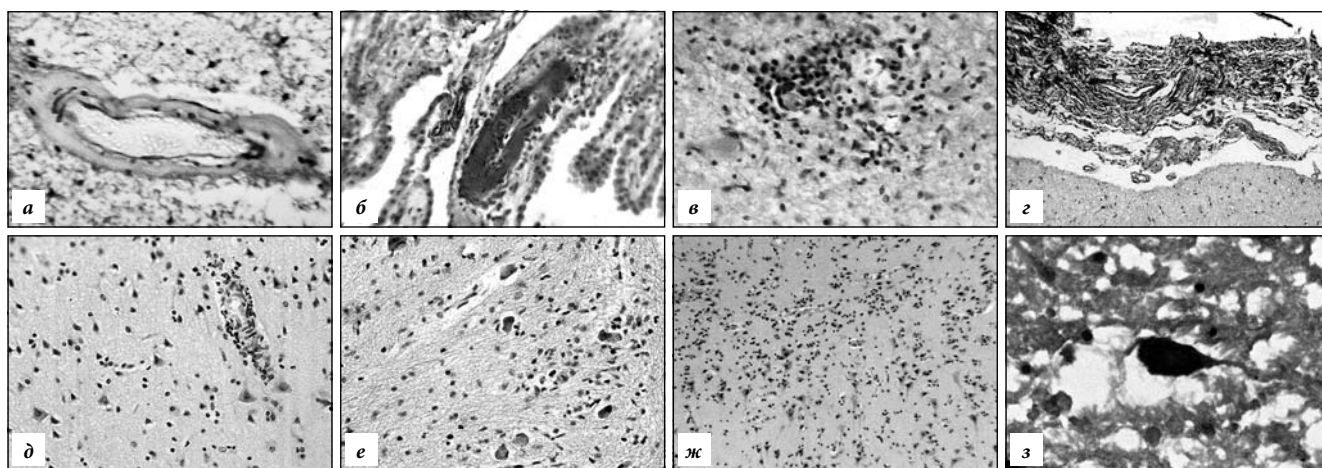


Рис. Патоморфология центральной нервной системы при ССд:

а – мукоидно-фибриноидное набухание артерии спинного мозга (метахромазия); *б* – фибриноидный некроз артерии сосудистого сплетения 3-го желудочка головного мозга; *в* – артериолит в гипоталамусе, нейрофагия; *г* – фиброз мягкой мозговой оболочки спинного мозга; *д* – венулит на фоне глиоза в коре головного мозга, гипертрофия астроцитов, нейрофагия и «сморщивание» нейронов; *е* – некробиоз нейронов в гипоталамусе, глиоз, нейрофагия и «сморщивание» нейронов; *ж* – некробиоз нейронов на фоне глиоза коры головного мозга с остаточными узелками; *з* – очаговая демиелинизация в шейном отделе спинного мозга. *а* – окр. толуидиновым синим, *б*, *в*, *ж* – окр. гематоксилином и эозином, *г* – окр. по ван Гизону, *д* – импрегнация по Кахалю, *е* – окр. по Нисслю, *з* – окр. по Кювьеру-Барреру; *а*, *д*, *е*, *з* – $\times 400$, *б*, *в* – $\times 300$, *г*, *ж* – $\times 200$.

Закономерным оказалось поражение микроциркулярного русла, преимущественно ткани спинного мозга. Исходом воспалительных и дистрофических процессов в стенках сосудов стал склероз. Ни при каком другом заболевании из группы коллагеновых мы не видели таких периваскулярных склерозов, артериосклерозов и флебосклерозов, как при ССд.

Эпендимальная оболочка центрального канала была относительно интактна, только в отдельных местах отмечалась пролиферация эпителия с дистрофией и десквамацией отдельных клеток. В подэпендимальном слое на уровне верхних грудных сегментов встречались единичные артериолы с фибриноидно измененными стенками и явлениями эндовакулита (острое течение ССд).

Ткань спинного мозга характеризовалась умеренным полнокровием с незначительным расширением периваскулярных и перичеселлярных пространств, единичными диапедезными кровоизлияниями, колликвационными некрозами, микрокистами, очаговыми клеточными пролифератами и петрификатами. Более постоянными оказались дистрофические изменения в нейронах боковых рогов, которые наблюдались во всех случаях и на всем протяжении. Эти изменения заключались в явлениях хроматолиза, эктопии ядер, вакуолизации, гиперпигментации и остром набухании клеток. Отмечалось уменьшение количества нейронов практически во всех ядрах спинного мозга, особенно на уровне шейного утолщения, о чем свидетельствовало увеличение глиального индекса до $3,69 \pm 0,02$ (в контроле – $2,37 \pm 0,04$). Со стороны глиальных элементов на всем протяжении спинного мозга просматривались равномерные диффузные изменения.

В нервных волокнах развивались варикоз, демиелинизация, фрагментация и даже зернисто-глыбчатый распад аксонов, как правило, при остром течении ССд, вблизи пораженных сосудов и в маргинальной зоне (рис. 3). Закономерен факт глубокого поражения «кон-

ского хвоста», в оболочках которого регистрировались аналогичные дистрофические изменения (мукоидно-фибриноидное набухание), васкулиты, тромбозы, флебиты. В одном наблюдении (острое течение ССд) обнаружен очаговый некроз нервных волокон.

Вышеперечисленные структурные изменения, учитывая крайнюю умеренность воспалительных клеточных реакций, можно, вероятно, классифицировать как «склеродермическую миелопатию».

Обсуждение полученных данных. Морфологические изменения при болезнях соединительной ткани с иммунными нарушениями развиваются в различных образованиях нервной системы: оболочках, сосудах, глиальной ткани, нейронах и нервных волокнах [12]. При изучении данной патологии приходилось наблюдать ряд структурных изменений, степень выраженности которых, топография и распространенность зависели от остроты течения заболевания. К таким структурным изменениям можно отнести: дезорганизацию соединительной ткани, гранулематозные продуктивные клеточные реакции, диффузные неспецифические экссудативно-продуктивные процессы, дистрофические и воспалительные изменения сосудистых стенок, дистрофические изменения нейронов и глии, склероз, гиалиноз, амилоидоз, петрификацию.

Из процессов дезорганизации соединительной ткани в оболочках нервной системы самыми распространенными и общими можно назвать мукоидно-фибриноидные изменения. При ССд они отличаются мелкоочаговостью в сочетании с выраженным отеком ткани, что согласуется с данными других авторов [8, 13].

Самым постоянным и разнообразным оказалось поражение сосудистого русла нервной системы. Для ССд свойственно преимущественное вовлечение в патологический процесс вен и микроциркуляторного русла с развитием флебитов, тромбозов и капилляритов на фоне очагового умеренновыраженного мукоидного набухания [4]. Характерен так называемый

Таблица 2

Глиальный индекс в различных отделах центральной нервной системы при ССд ($M \pm m$)

Группа наблюдения	Кора		Зрительный бугор	Гипоталамус	Продолговатый мозг	Ретикулярная формация	Спинальный мозг		
	передней извилины	затылочной доли					5–7 шейные сегменты	3–5 грудные сегменты	3–5 поясничные сегменты
ССд, акт. III	8,20±0,02	5,30±0,02	5,80±0,02	3,90±0,02	3,80±0,02	5,30±0,02	3,30±0,02	3,50±0,02	3,90±0,02
ССд, акт. II	6,70±0,02	7,10±0,03	4,30±0,02	2,80±0,01	2,30±0,01	3,70±0,02	2,10±0,02	2,80±0,01	2,60±0,01
ССд, акт. I	6,20±0,02	4,30±0,02	4,10±0,02	2,80±0,02	2,30±0,02	3,20±0,02	2,20±0,02	3,10±0,02	3,20±0,02

циркулярный склероз интимы, ведущий к резкому сужению просвета сосуда.

Что касается изменений нервных элементов, то они выражались в гибели нейронов в ядерных формациях, особенно гипоталамусе и зрительном бугре, преимущественно левого полушария [3]. Подтверждением тому служит значительное уменьшение количества нейронов (особенно при длительном течении заболевания) и увеличение глиального индекса (табл. 2).

О степени выраженности склеротических изменений в какой-то мере можно судить по толщине оболочек изученных отделов нервной системы. Цифровые показатели, приведенные в табл. 1, свидетельствуют о выраженности фиброза при ССд. Кроме того, они косвенно указывают на различную глубину повреждения соединительной ткани в том или ином отделе. При ССд склеротические процессы носят распространенный и выраженный характер в виде массивных полей и сращений на значительном протяжении листков мягкой мозговой оболочки [9]. Эти процессы сопровождаются ощутимым утолщением оболочек, сдавлением и деформацией соответствующих отделов нервной системы [6]. Кроме того, характерно частое нахождение петрификатов среди полей фиброза при отсутствии признаков гиалиноза и амилоидоза.

Особенности патологического процесса, развивающегося в различных отделах центральной нервной системы при ССд, находятся в соответствии с изменениями в других органах и системах [11]. Прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани, динамика сосудистой патологии и склеротических изменений лежат в основе органного патоморфогенеза этого заболевания и ведут к гибели паренхиматозных элементов различных органов, в том числе и нервной системы [10]. Затем следует развитие их функциональной недостаточности, что еще более усугубляет течение заболевания, снижает эффективность комплексной терапии и заметно ухудшает прогноз [14]. С целью профилактики подобного исхода рекомендуется целенаправленное неврологическое обследование больных ССд несмотря на отсутствие жалоб и явной клинической симптоматики [15].

Литература

1. Блинков С.М., Глезер И.И. Мозг человека в цифрах и таблицах. Л.: Медицина, 1964. 472 с.
2. Гусева Н.Г. Системная склеродермия. М.: Медицина, 1975. 269 с.
3. Калинин С.Г., Матвеева Н.Ю., Мотавкин П.А. Морфофункциональная характеристика нейроваскулярных связей коры мозжечка // Тихоокеанский мед. журн. 2015. № 1. С. 26–29.
4. Мотавкин П.А. Пиголкин Ю.И., Каминский Ю.В. Гисто-

физиология кровообращения в спинном мозге. М.: Наука, 1994. 231 с.

5. Струков А.И., Копьева Т.Н., Кактурский Л.В. Иммунопатология коллагеновых болезней // Клин. мед. 1974. № 1. С. 20–30.
6. Черток В.М., Коцуба А.Е., Бабиц Е.В. Ультроструктура интимы артерий мягкой мозговой оболочки человека при артериальной гипертензии // Морфология. 2009. Т. 136, № 5. С. 50–54.
7. Abers M.S., Puonakhamhe E.K., Goldsmith C.E., Kass J.S. Central nervous system vasculitis secondary to systemic sclerosis // J. Clin. Neurosc. 2013. No. 20. P. 1168–1170.
8. Chujo S., Shirasaki F., Kawara S. [et al.]. Connective tissue growth factor causes persistent proalpha2(I) collagen gene expression induced by transforming growth factor-beta in a mouse fibrosis model // J. Cell Physiol. 2005. Vol. 203, No. 2. P. 447–456.
9. Jimenez S.A., Hitraya E., Varga J. Pathogenesis of scleroderma. Collagen // Rheum. Dis. Clin. North. Am. 1996. Vol. 22, No. 4. P. 647–674.
10. Jimenez S.A., Saitta B. Alterations in the regulation of expression of the alpha 1 (I) collagen gene (COL1A1) in systemic sclerosis // Spring. Semin. Immunopathol. 1999. Vol. 21, No. 4. P. 397–414.
11. Leinwand L., Duryee W., Richter M.N. Scleroderma (based on a study of over 150 cases) // Ann. Intern. Med. 1954. No. 41. P. 1003–1141.
12. Mayes M.D. Scleroderma epidemiology // Rheum. Dis. Clin. North. Am. 2003. No. 29. P. 239–254.
13. Medsger T.A. Natural history of systemic sclerosis and the assessment of disease activity, severity, functional status and psychologic well-being // Rheum. Dis. Clin. North. Am. 2003. No. 29. P. 255–273.
14. Pathak R., Gabor A.J. Scleroderma and central nervous system vasculitis // Stroke. 1991. No. 22. P. 410–413.
15. Streifler J.Y., Molad Y. Connective tissue disorders: systemic lupus erythematosus, Sjögren's syndrome, and scleroderma // Handb. Clin. Neurol. 2014. No. 119. P. 463–473.

Поступила в редакцию 13.04.2016.

Склеродермическая энцефаломиелопатия

Ю.В. Каминский, Н.Ю. Матвеева, Ю.А. Матвеев
Тихоокеанский государственный медицинский университет
(690950, г. Владивосток, пр-т Острякова, 2)

Введение. Цель работы – выявление структурных закономерностей поражений центральной нервной системы при системной склеродермии (ССд).

Материал и методы. Изучены результаты аутопсий 12 женщин 44–56 лет, страдавших ССд. Использовался комплекс нейрогистологических и морфометрических методов.

Результаты исследования. Различные морфологические изменения зарегистрированы во всех структурах центральной нервной системы: оболочках, сосудах, глиальной ткани, нейронах и нервных волокнах. Степень их выраженности, топография и распространенность зависели от остроты течения заболевания. Выделены сочетания основных структурных проявлений – мукоидного набухания, фибриноидного изменения, различных клеточных реакций, васкулитов, склероз и гиалиноза.

Обсуждение полученных данных. Комплекс описанных изменений центральной нервной системы при ССд может быть охарактеризован как склеродермическая энцефаломиелопатия.

Ключевые слова: системная склеродермия, центральная нервная система, дезорганизация соединительной ткани, микроциркуляторное русло.