

*Казачёнок А.Ю., Арутюнян А.А.*

## **МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ ПРИ ТУБЕРОЗНОМ СКЛЕРОЗЕ**

*Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Гузов С.А.*

*Кафедра патологической анатомии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Туберозный склероз - наследственное прогрессирующее заболевание из группы нейроэктодермальных нарушений, характеризующееся системным поражением внутренних органов, костей, глаз, кожи, нервной системы с формированием гамартом. Постепенно прогрессируя и увеличиваясь в размерах, они нарушают функции внутренних органов, приводя к летальным последствиям. Частота встречаемости заболевания в популяции 1:10000 (у новорожденных 1:6000). В 90% случаев первой поражается кожа с появлением гипопигментных пятен, ангиофибром лица, «шагреновой» кожи и т.д.

**Цель:** описать патоморфологические изменения при туберозном склерозе на примере секционного случая.

**Материалы и методы.** Вскрытие умершего мужчины - 20 лет на базе УЗ «Городское клиническое патологоанатомическое бюро», гистологические препараты окрашенные гематоксилин-эозином, иммуногистохимическое исследование со следующими антителами: глиальный фибриллярный кислый белок, маркер микроглиальных клеток.

**Результаты и их обсуждение.** На аутопсии в головном мозге множественные очаги уплотнения (туберкулы) с кальцификацией, кисты печени, пигментация кожи лица и туловища. Состояние после нефрэктомии по поводу абсцесса почек с развитием уросепсиса.

Изучены готовые гистологические препараты, окрашенные гематоксилином и эозином. Макроскопически в головном мозге определялись четко очерченные очаги (туберкулы) в лобной, затылочной долях и перивентрикулярно в заднем роге бокового желудочка. Так же отмечен аномальный рост и кифосколиоз позвоночника. Микроскопически отмечено пролиферации фибриллярных и протоплазматических астроцитов, несколько полиморфного строения, пролиферация клеток микроглии. Имело место образование псаммомных телец с кальцификацией. Наряду с этим отмечено нарушение гистоархитектоники коры больших полушарий лобных и височных долей. В очагах поражения выявлены различные клеточные субпопуляции астроцитов и активированные клетки микроглии, что расценивалось нами, как признаки тканевой дисплазии. Клеточная компоновка в очаге характеризовалась формированием коротких переплетающихся пучков астроцитов с завихрениями. По периферии узлов преобладали фибриллярные и протоплазматические астроциты с выраженной экспрессией GFAP в цитоплазме клеток. В очагах поражения выявлено большое количество микроглиальных клеток, все клетки микроглии в очагах отличались признаками активации с трансформацией в амебонидную форму.

**Выводы:** морфологический анализ секционного случая позволяет сделать вывод, что туберозный склероз является врожденным заболеванием, в основе которого лежит тканевая дисплазия внутренних органов, в большей степени головного мозга, в виде формирования туберозных очагов. В этих очагах отмечена пролиферация диспластичных астроцитов, которые по литературным данным являются источником развития опухолей головного мозга. Нами также обнаружена реакция микроглии в данных очагах тканевой дисплазии, что ранее в доступной нам литературе не встречалось. В печени и щитовидной железе были обнаружены кисты, заполненные прозрачным содержимым. Признаки сепсиса в форме септикопиемии, гнойная бронхопневмония. Гипопигментные пятна на лице. Малые аномалии клапанов сердца. Ангиолипомы почек (по биопсийным данным).