

Лучевая диагностика пороков развития СПИННОГО МОЗГА

А.К.Карпенко

СПб Медицинская Академия

Последипломного образования

Кафедра рентгенологии с курсом
детской рентгенологии

Формирование позвоночника и спинного мозга

- Спинной мозг
 1. Нейруляция
 2. Канализация и регрессивная дифференциация

Формирование позвоночника и СПИННОГО МОЗГА

■ Спинной мозг

- 📌 Шейный, грудной и проксимальный поясничный отделы формируются при изгибе внутрь нейронального зачатка хорды с последующим отщеплением его и формированием нервной трубки
- 📌 Дистальные отделы поясничной хорды и терминальной нити – менее организованный процесс, который завершается канализацией и регрессивной дифференциацией
- 📌 После нейруляции – на 26-27 день дистальные отделы спинного мозга уже сформированы

Формирование позвоночника и СПИННОГО МОЗГА

■ Процесс нейруляции

-15 день - эктодермальные клетки пролиферируя образуют нервную пластинку

-17 день – боковые отделы нервной пластинки, утолщаясь формируют нервные складки

 Соединение нервных складок до полного закрытия и формирования нервной трубки (нейруляция)

 Поверхностная эктодерма отслаивается от нервной ткани и срастается по средней линии, формируя поверхностную эктодермальную покрышку для нервной трубки

Формирование позвоночника и СПИННОГО МОЗГА

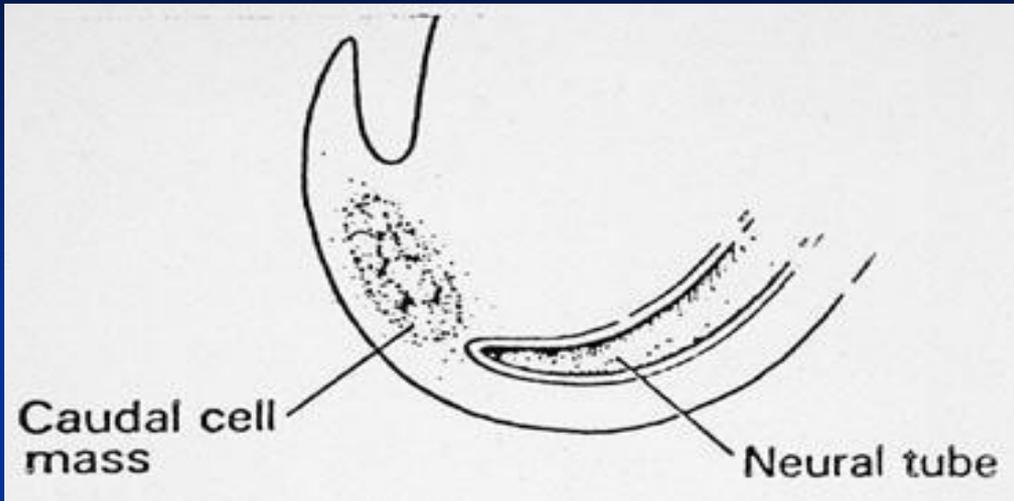
■ Аномальная нейруляция

- ✉ При аномально раннем разделении поверхностной эктодермы от невральной эктодермы окружающая мезенхимальная ткань попадает на внутреннюю поверхность нервной трубки при ее закрытии
- ✉ Мезенхимальная ткань трансформируется в жировую (процесс формирования спинальных липом)

Аномалии процесса нейруляции

- **Спинальные липомы**
- **Миеломенингоцеле** – полное неразделение кожной и невральной эктодермы
- **Дорсальный дермальный синус** – локальное неразделение приводит к наличию выстланного эпителием хода между кожей и нервной трубкой

Формирование позвоночника и СПИННОГО МОЗГА

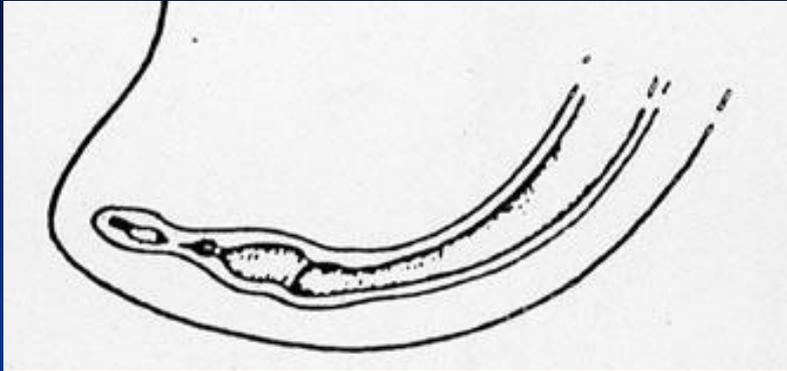


1. Кaudальный конец нервной трубки и ното хорды соединяются в недифференцируемые массы – каудальные клетки
2. Канализация каудальных масс – вакуоли соединяются с центральным каналом

Общие сочетающиеся нейральные, дистальные позвоночные, аноректальные, ренальные и генитальные аномалии



Формирование позвоночника и СПИННОГО МОЗГА



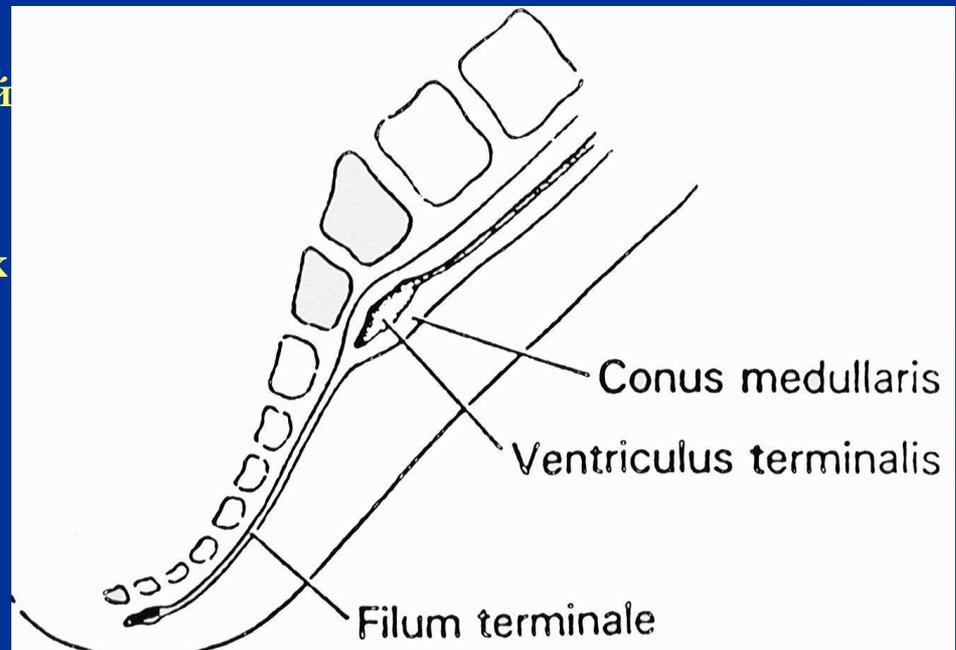
3. Локальное расширение канала внутри дистального конуса – терминальный желудочек

4. Регрессивная дифференциация начинается раньше окончания канализации

- Дистальная хорда – будущий сомит $S^{3/4}$ сужается и инволютивно превращается в глиоэпендимальный тяж – терминальную нить

- Сформированный *conus medullaris* располагается напротив копчиковых сегментов

- Каудальные клеточные массы сегментируются в сомиты для формирования крестцового и копчикового ОТДЕЛОВ



Формирование позвоночника и СПИННОГО МОЗГА

■ Позвоночник и спинной мозг

на 12 неделе гестации нейральные уровни располагаются соответственно их метаметрическим уровням позвоночника

■ Расположение вершины *conus medullaris*

5-12 нед – уровень копчика

18 нед – L 4-5

35-38 нед – выше L 3

при рождении – L 2-3;

3 мес. после рождения – L 1-2

Формирование позвоночника и спинного мозга

■ Позвоночник

1. Мезенхимальная стадия – *Spina bifida*

 Миграция нервных клеток и
формирование нервных валиков

 сегментация

2. Хрящевая стадия – полупозвонки

3. Костная стадия – костный блок

Врожденные дистальные аномалии

- Синдром фиксированной терминальной нити
 - Липома терминальной нити
 - Крестцово-копчиковые тератомы
 - Терминальный желудочек и терминальная сирингомиелия
 - Каудальные спинальные аномалии с урогенитальными и аноректальными мальформациями
- терминальное миелоцистоцеле (сигингоцеле)
- синдром каудальной регрессии
- переднее менингоцеле крестца

Терминология

- **Спинальный дизрафизм** – гетерогенная группа аномалий позвоночника и спинного мозга, связанных с неполным срединным закрытием элементов мезенхимальной, костной и нервной ткани
- **Spina bifida** – заднее неполное закрытие костных элементов позвоночника
- **Spina bifida aperta (spina bifida cystica)** – полная или частичная задняя протрузия элементов содержимого позвоночного канала через костный дефект Spina bifida
- **Острый спинальный дизрафизм (occult spinal disrafism)** – группа пороков под интактным дермисом и эпидермисом (прикрыты по кожей часто липомой)

Терминология

Spina bifida aperta (spina bifida cystica)

- **Простое менингоцеле** – выпадение *dura et arachnoidea* без нервной ткани
- **Миелоцеле** – срединная нервная пластинка смещается и непосредственно находится на одном уровне с тонким эпидермисом
- **Миеломенингоцеле** – миелоцеле приподнятое над поверхностью кожи за счет расширения субарахноидального пространства вентрально от нервной пластинки

Терминология

Острый спинальный дизрафизм (occult spinal disrafism)

- Менингоцеле
- Б-во случаев диастематомиелии
- Дорсальный дермальный синус
- Спинальные липомы
- Миелоцистоцеле

Классификация пороков развития спинного мозга (Harwood – Nash, Byrd)

1. Spina bifida aperta (не покрытые кожей)

- Миеломенингоцеле
-  Миелоцеле

2. Spina bifida cystica (покрытые кожей)

-  Липомиелоцеле
-  Миелоцистоцеле
-  Менингоцеле (заднее)

3. Spina bifida occulta

- Диастематомиелия
-  Дорсальный дермальный синус
-  Фиксированная (натянутая) терминальная нить
-  Переднее сакральное менингоцеле
-  Латеральное грудное менингоцеле
-  Гидромиелия
-  С-м каудальной регрессии

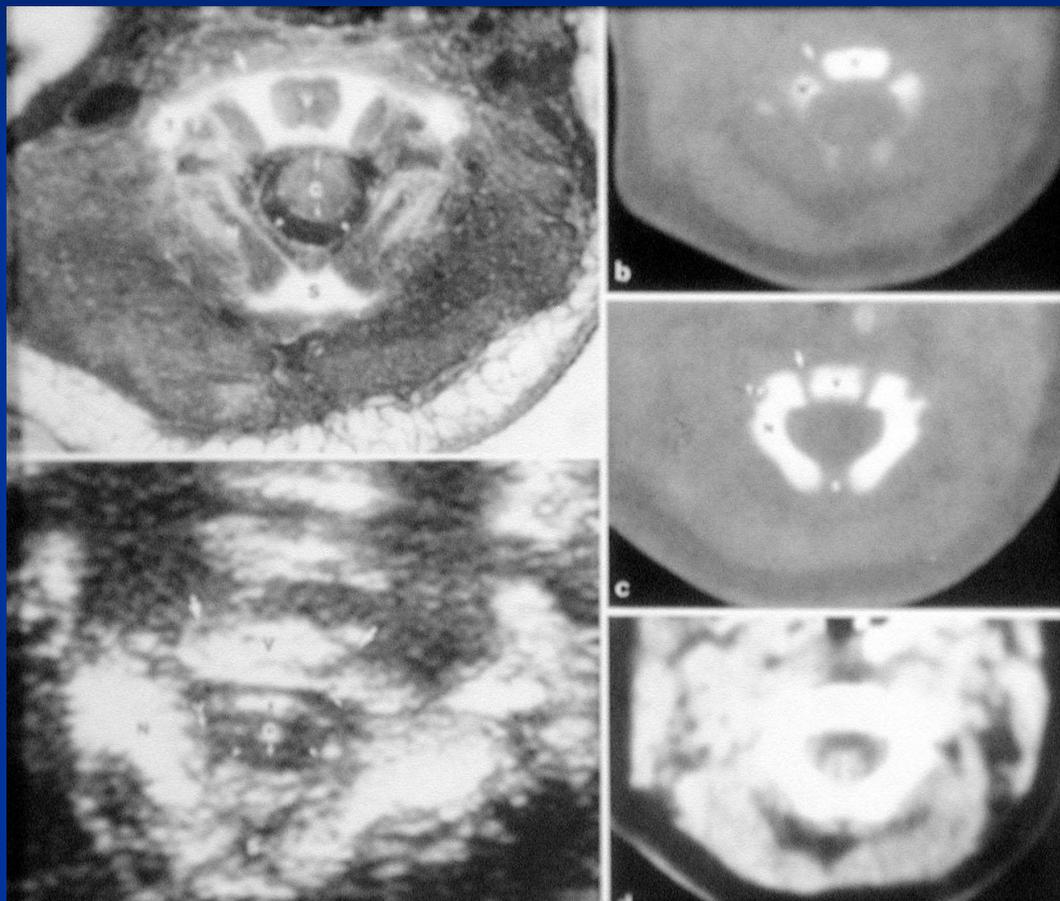
Методы исследования

- Ультразвуковая диагностика – пороки спинного мозга, содержимое кист, первое исследование, новорожденные и дети раннего возраста
- Традиционная рентгенография – пороки развития позвонков и уровень поражения
- Компьютерная томография – костные аномалии
- МРТ – увеличивает информативность УЗИ на 20% (липомы терминальной нити)

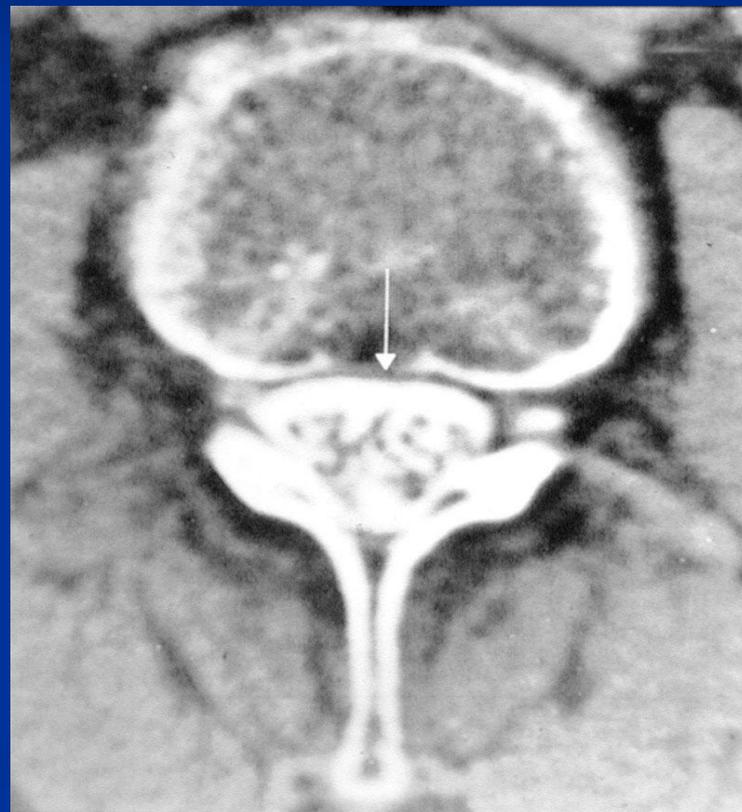
Лучевые методы исследования



Методы исследования позвоночника и спинного мозга



Лучевые методы исследования



УЗИ спинного мозга

- нормальная УЗ-анатомия
- варианты развития
позвоночного канала и
спинного мозга
- врожденные пороки развития
- приобретенная патология

Методика УЗИ позвоночного канала

- 7-12 МГц линейный
- 8-10 МГц конвексный
- положение на животе
- КВО - шея в положении сгибания
- продольное и поперечное сканирование

Методика УЗИ позвоночного канала

- датчик вдоль остистых отростков (зоны роста открыты)
- датчик парамедиально (при постепенном закрытии зон роста)

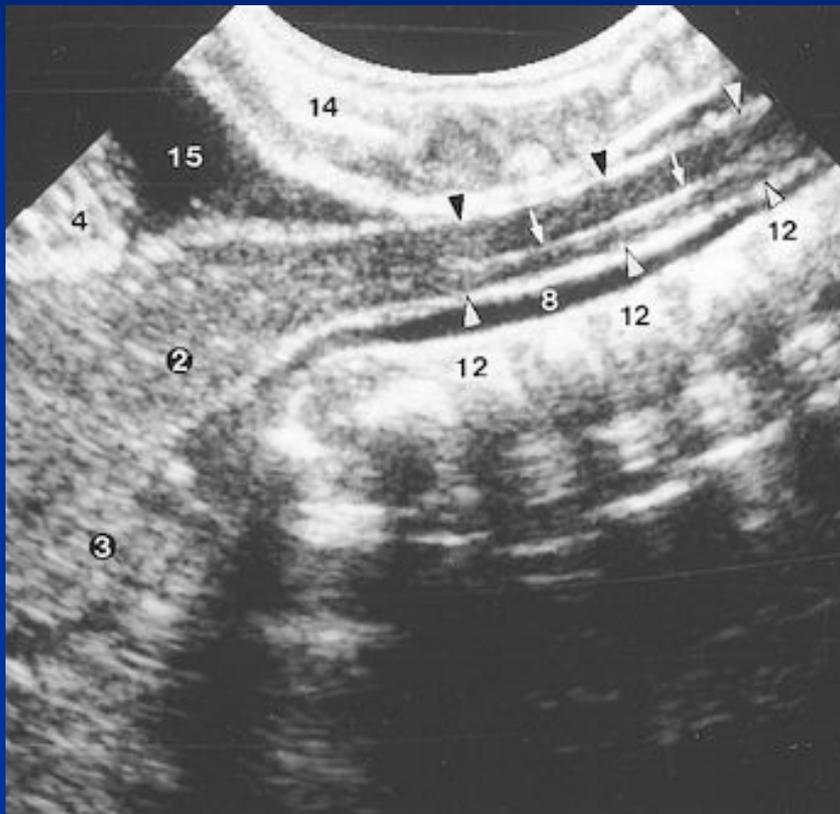
Показания к УЗИ позвоночного канала

- образования на коже спины -маркер спинального дизрафизма
- подозрение на компрессию спинного мозга при врожденном стенозе позвоночного канала
- родовая травма (позвоночника и спинного мозга)
- внутричерепные кровоизлияния

Показания к УЗИ спинного мозга

- **Выявление фиксированного спинного мозга**
 - аномальное и низкое расположение *conus medullaris* (из-за аномальной фиксации спинного мозга)
 - отсутствие подвижности спинного мозга и *cauda equina* вследствие фиксации

УЗ-анатомия шейного отдела



- цереброспинальная
жидкость
субарахноидального
пространства -
анэхогенна

- спинной мозг, варолиев
мост(3), продолговатый
мозг (2) - гипоэхогенные
структуры с эхогенными
контурами

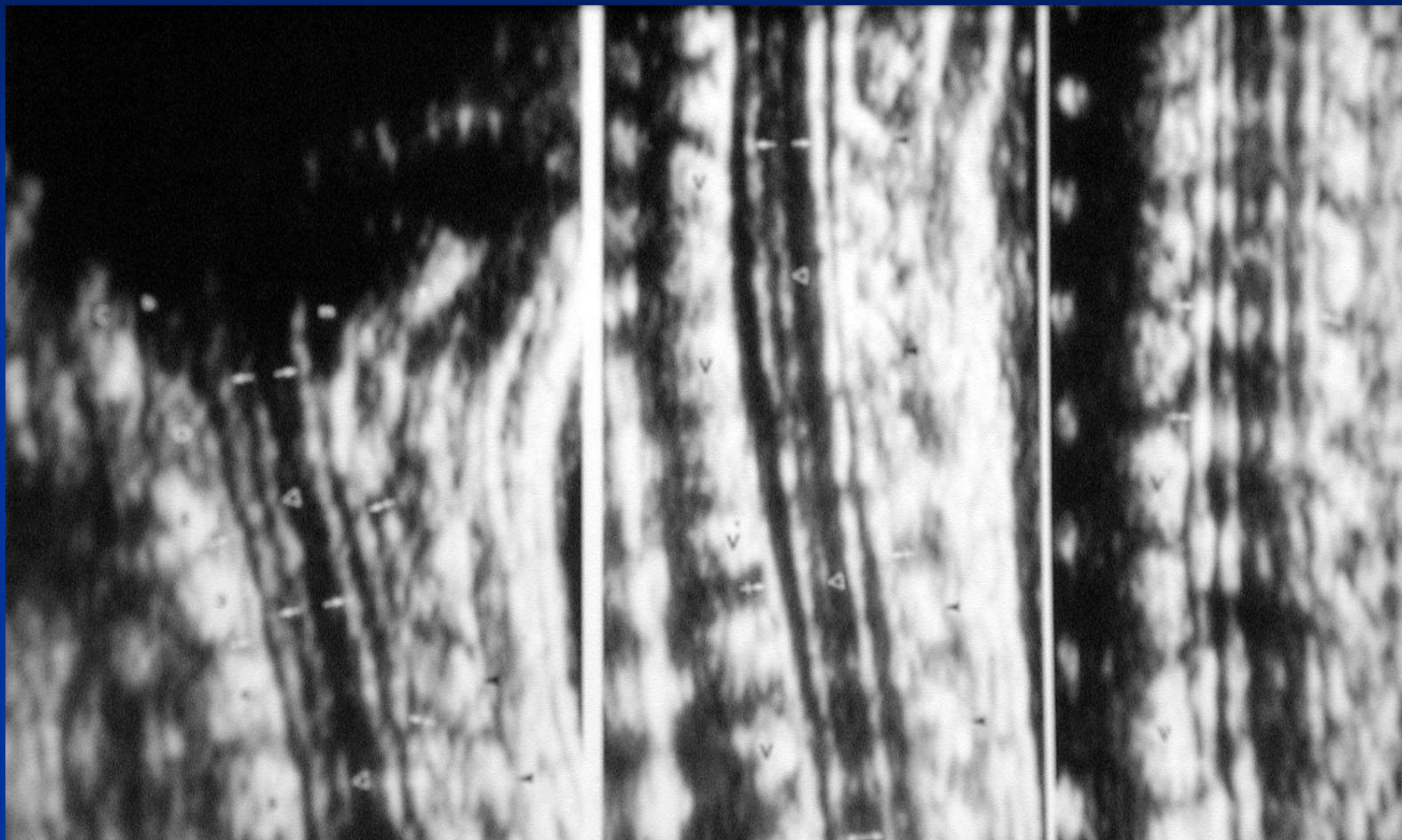
- большая цистерна -
анэхогенная

УЗ-анатомия

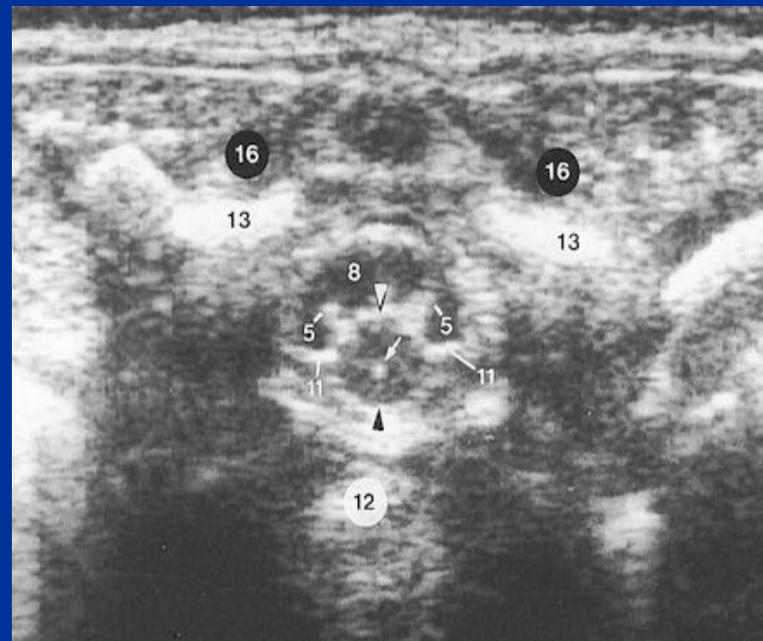
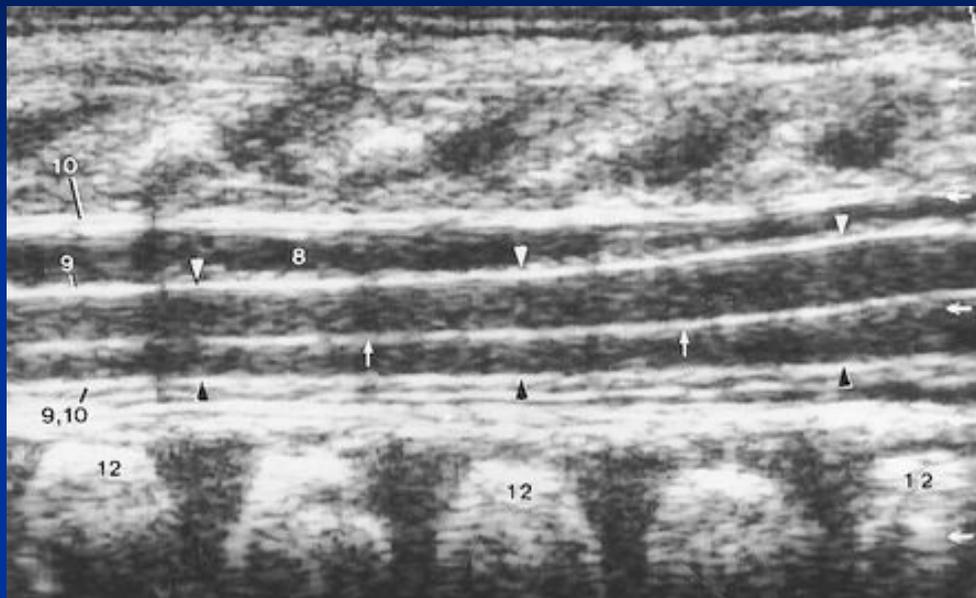
ПОЗВОНОЧНОГО КАНАЛА

- спинной мозг - гипоэхогенная тубулярная структура
- центральный эхокомплекс - гиперэхогенный - центральный канал
(у новорожденных не заполнен цереброспинальной жидкостью)

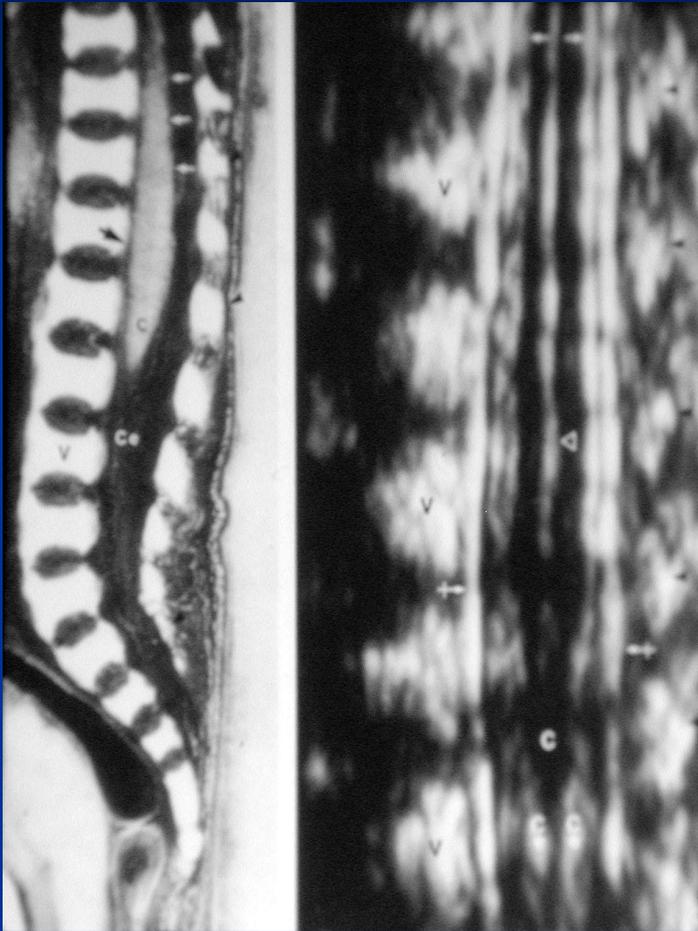
Нормальная УЗИ анатомия шейного отдела позвоночника



Нормальная анатомия грудной отдел

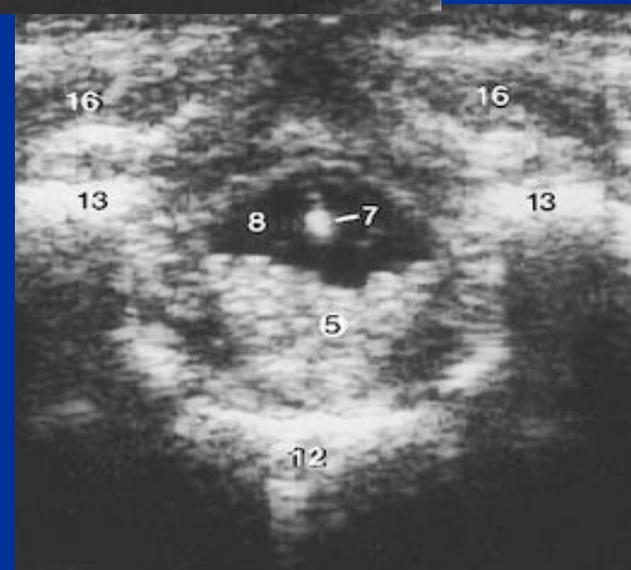
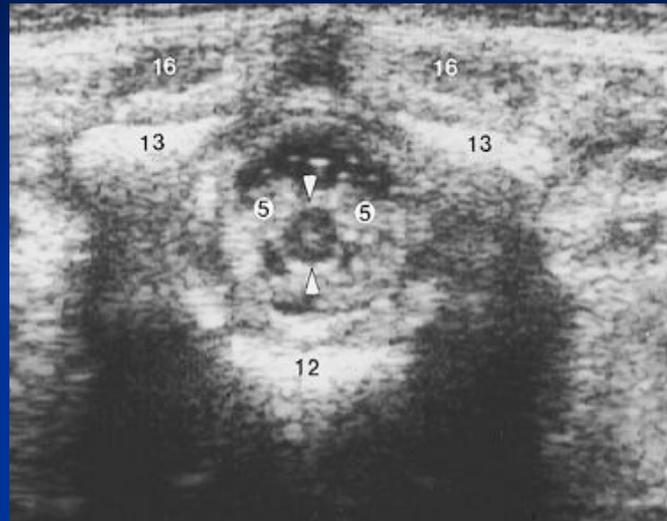
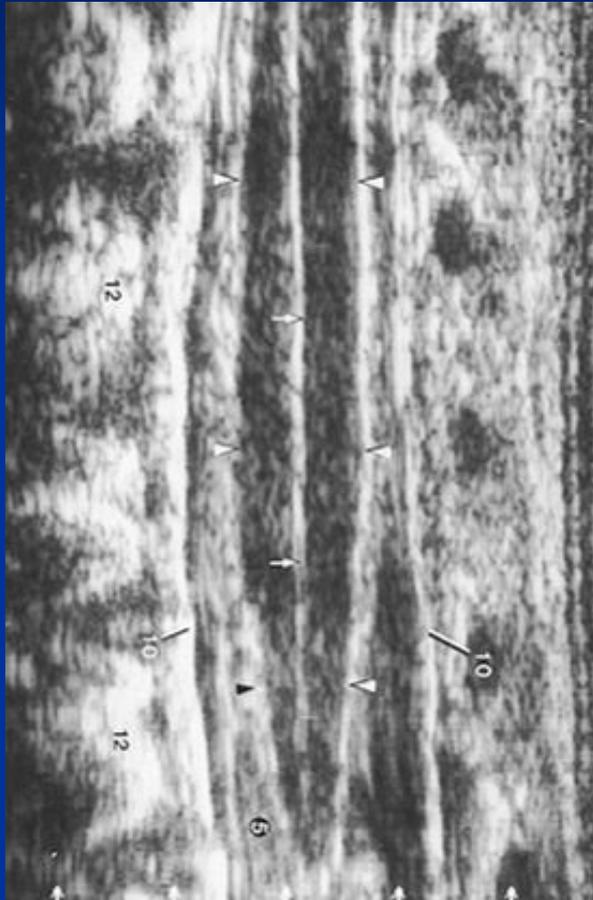


Нормальная анатомия ПОЯСНИЧНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА



- каудальный отдел спинного мозга - *conus medullaris* - расположен на уровне L1 - L2
- верхушка *conus medullaris* - не ниже L2-3
- *filum terminale* - эхогенная структура, окруженная корешками *cauda equina*, которые гиперэхогенны

Нормальная анатомия ПОЯСНИЧНЫЙ ОТДЕЛ



Варианты развития СПИННОГО МОЗГА

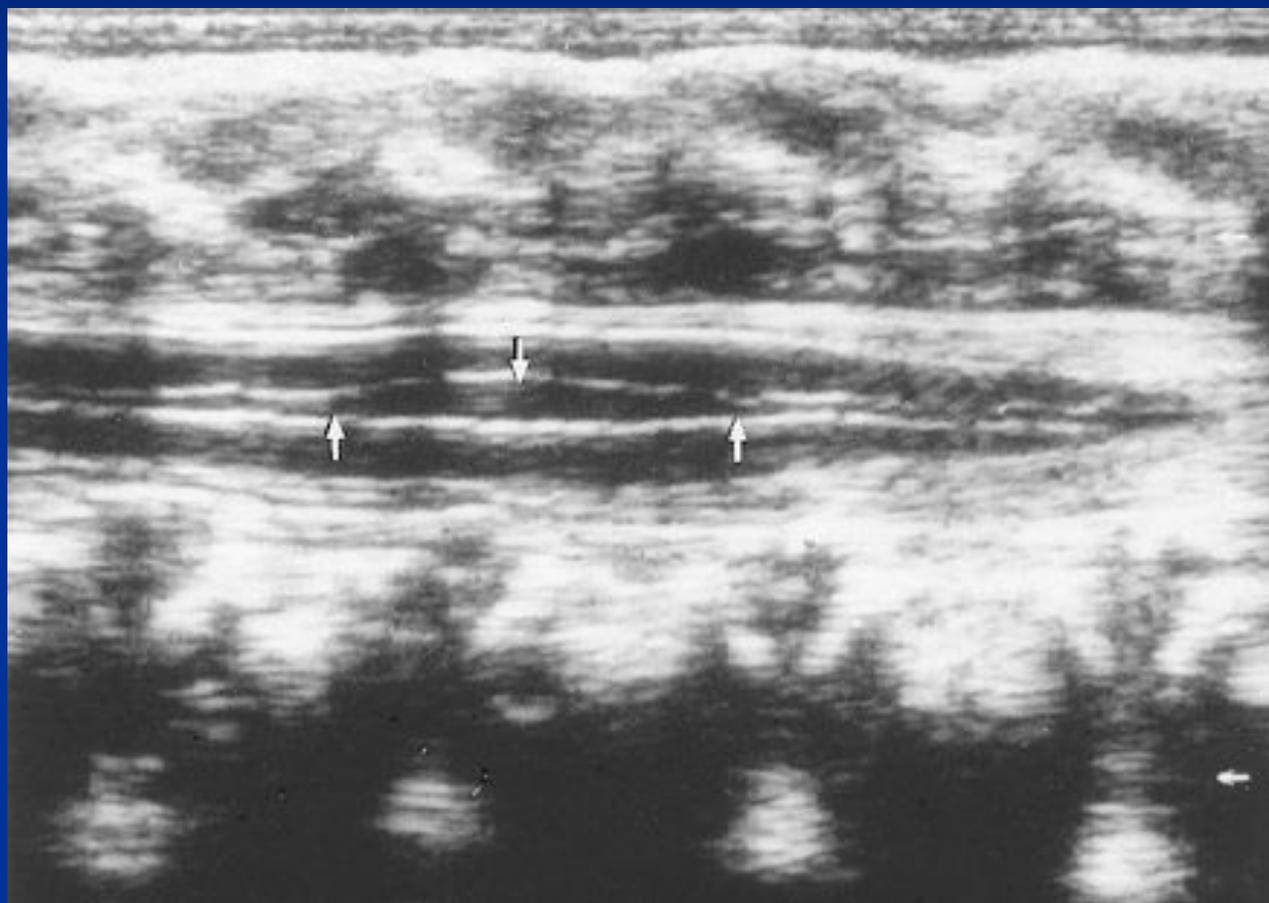
- случайные находки без
клинических проявлений
- транзиторное расширение
центрального канала
- *ventriculus terminalis*

Варианты развития спинного мозга

Транзиторное расширение центрального канала

- МОЖЕТ ВЫЯВЛЯТЬСЯ У НОВОРОЖДЕННЫХ
- случайная находка
- исчезает преимущественно в течение первых недель после рождения

Варианты развития транзиторная дилатация центрального канала

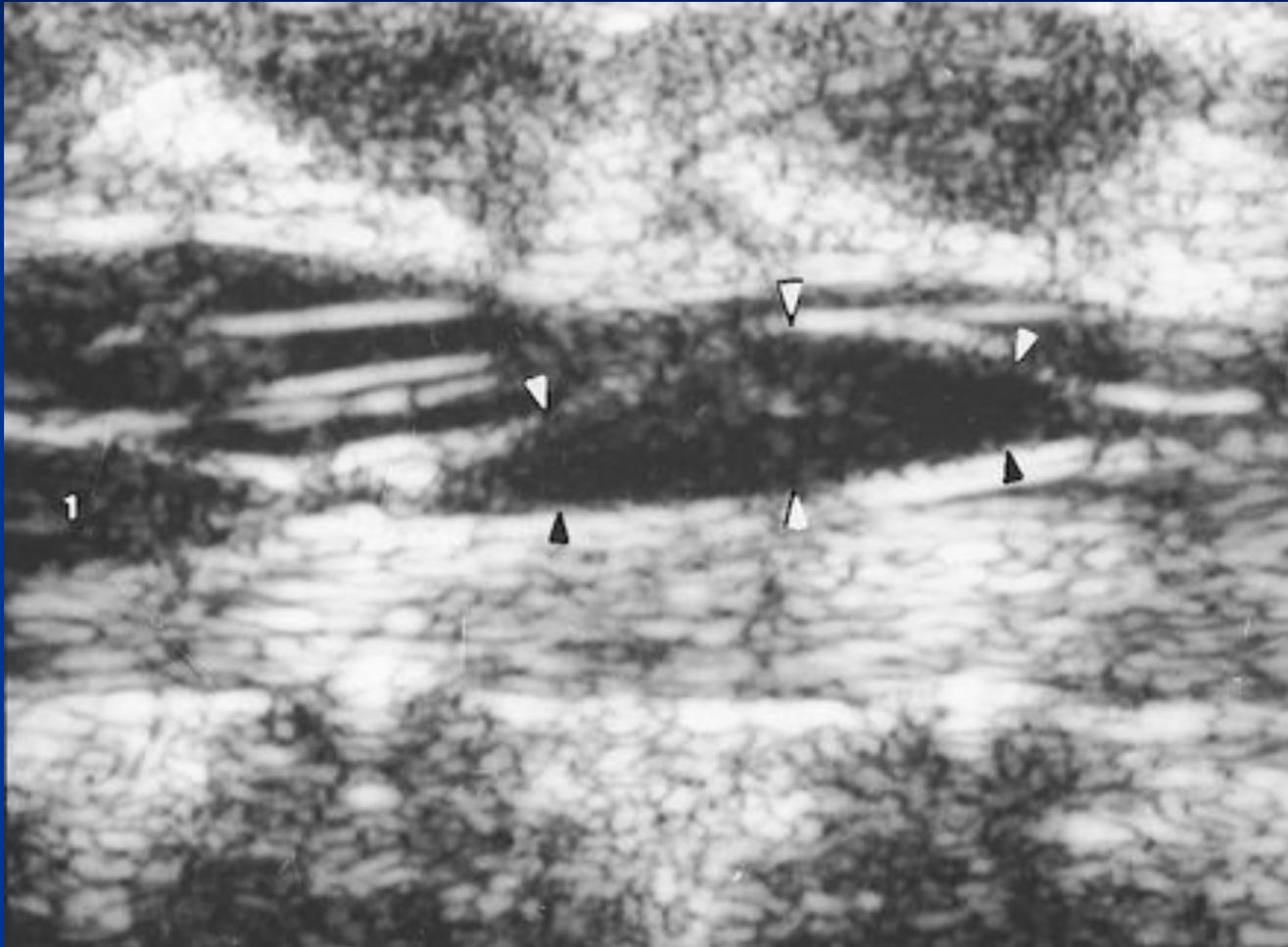


Варианты развития спинного мозга

Ventriculus terminalis

- небольшая, выстланная эпендимой овальной формы кистозная структура между верхушкой *conus medullaris* и началом *filum terminale*
- 8-10 x 2-4 mm
- развивается в процессе эмбриогенеза
- закрывается в первые недели

Варианты развития *ventriculus terminalis*



Врожденные аномалии развития

- Миелоцеле и миеломенингоцеле
- с-м Арнольда - Киари
- фиксированный спинной мозг
- гидромиелия и сирингомиелия
- арахноидальная киста

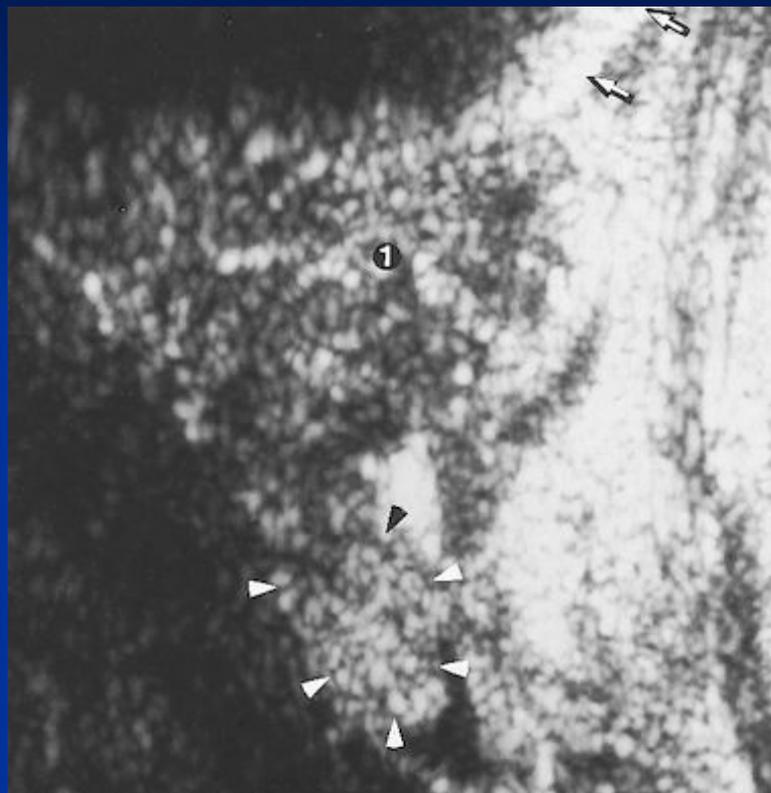
Врожденные аномалии развития

- фиксированный спинной мозг
- спинальная липома
- дорсальный дермальный синус
- утолщение *filum terminale*
- диастематомиелия
- терминальное миелоцистоцеле
- синдром каудальной регрессии

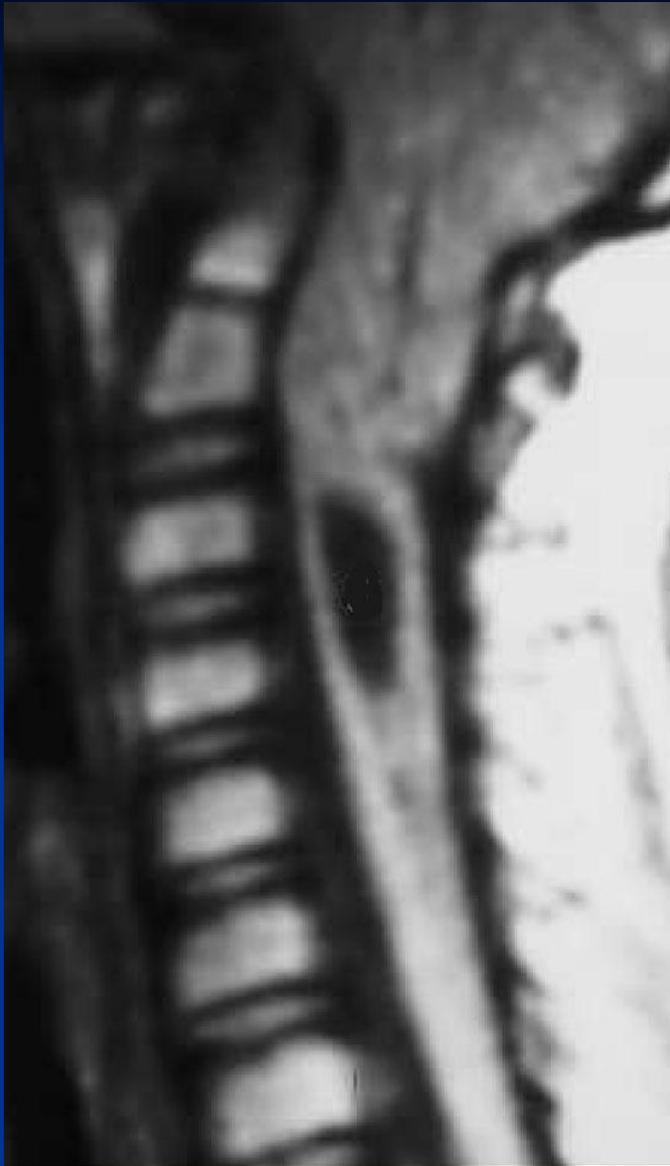
С-м Арнольда -Киари

- Киари - II - у 99% пациентов с миелоцеле и миеломенингоцеле
- пролабирование миндалин мозжечка через БЗО в позвоночный канал
- IV желудочек узкий и смещен вниз
- продолговатый мозг, мост, смещены вниз
- сочетание с другими аномалиями

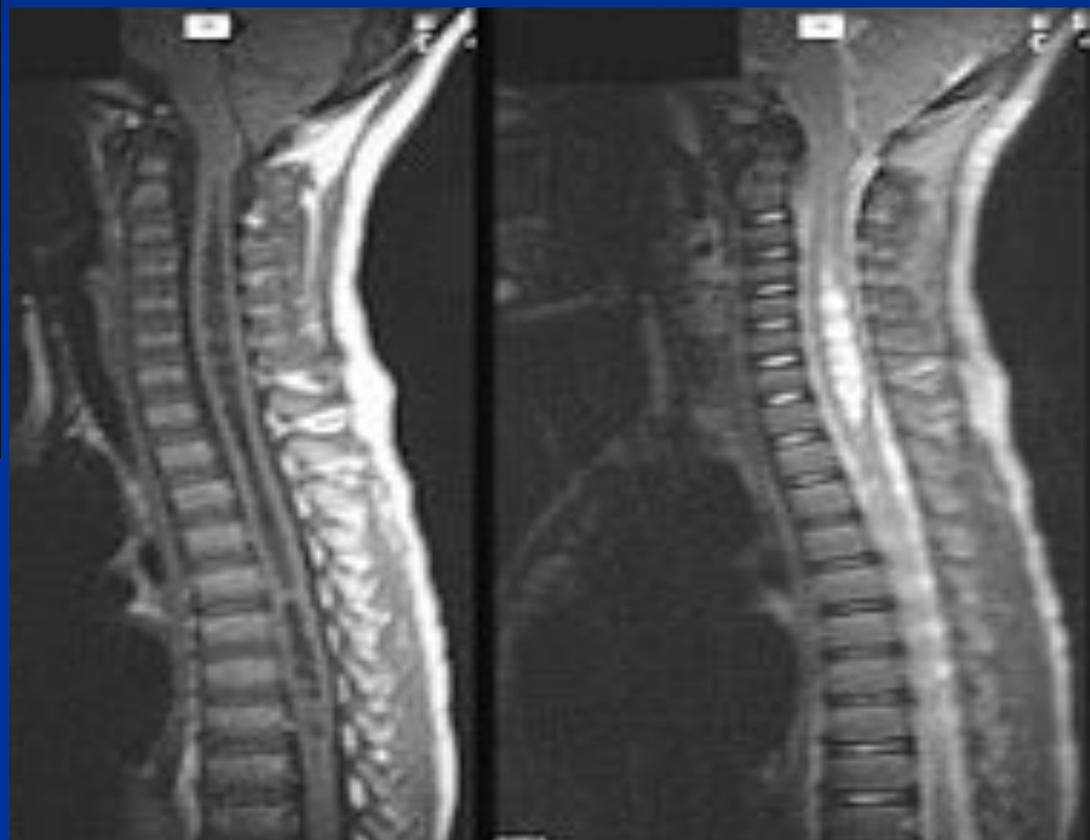
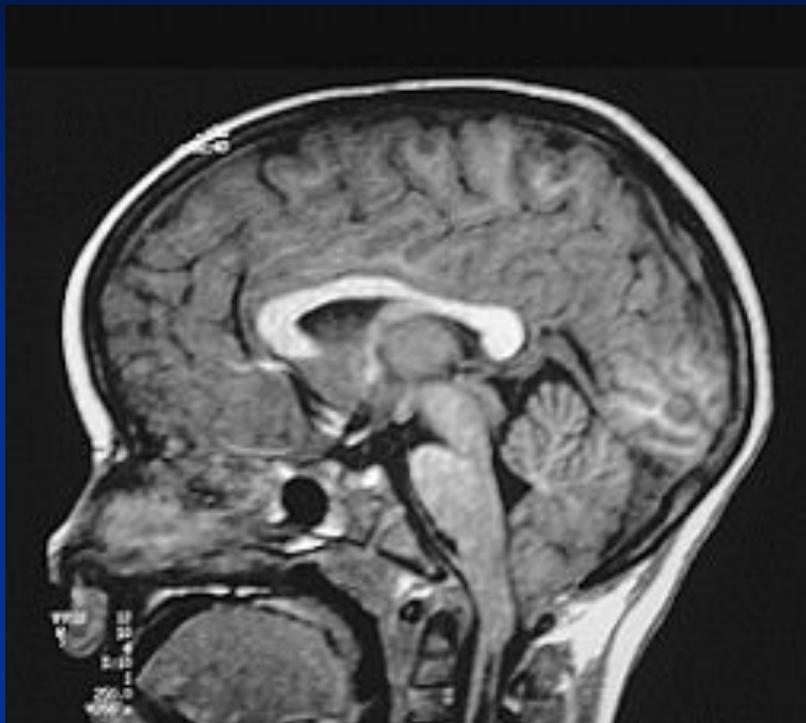
С-м Арнольда – Киари



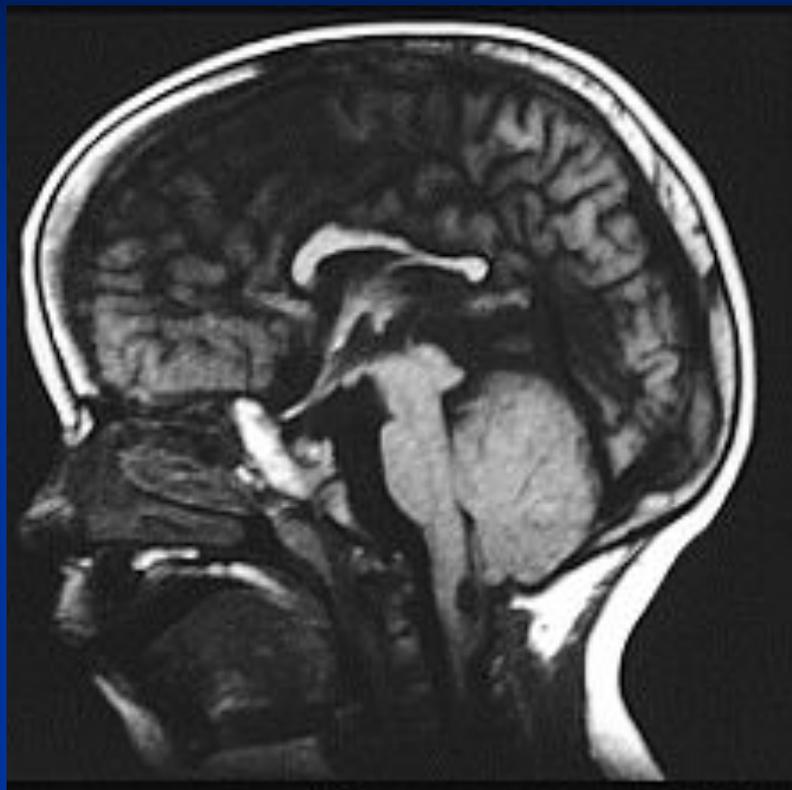
Синдром Арнольда-Киари



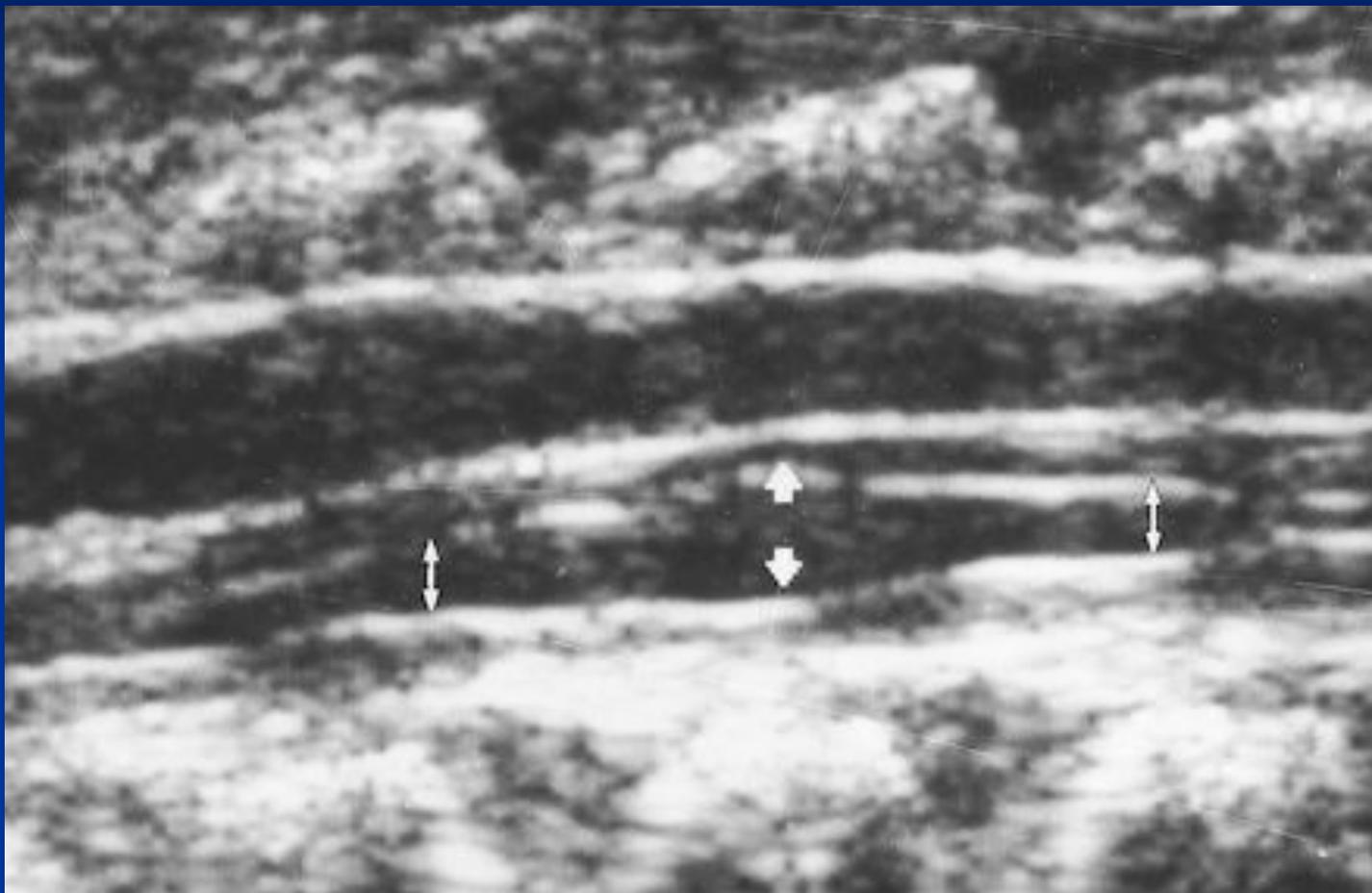
С-м Арнольда – Киари 1 типа, гидромиелия



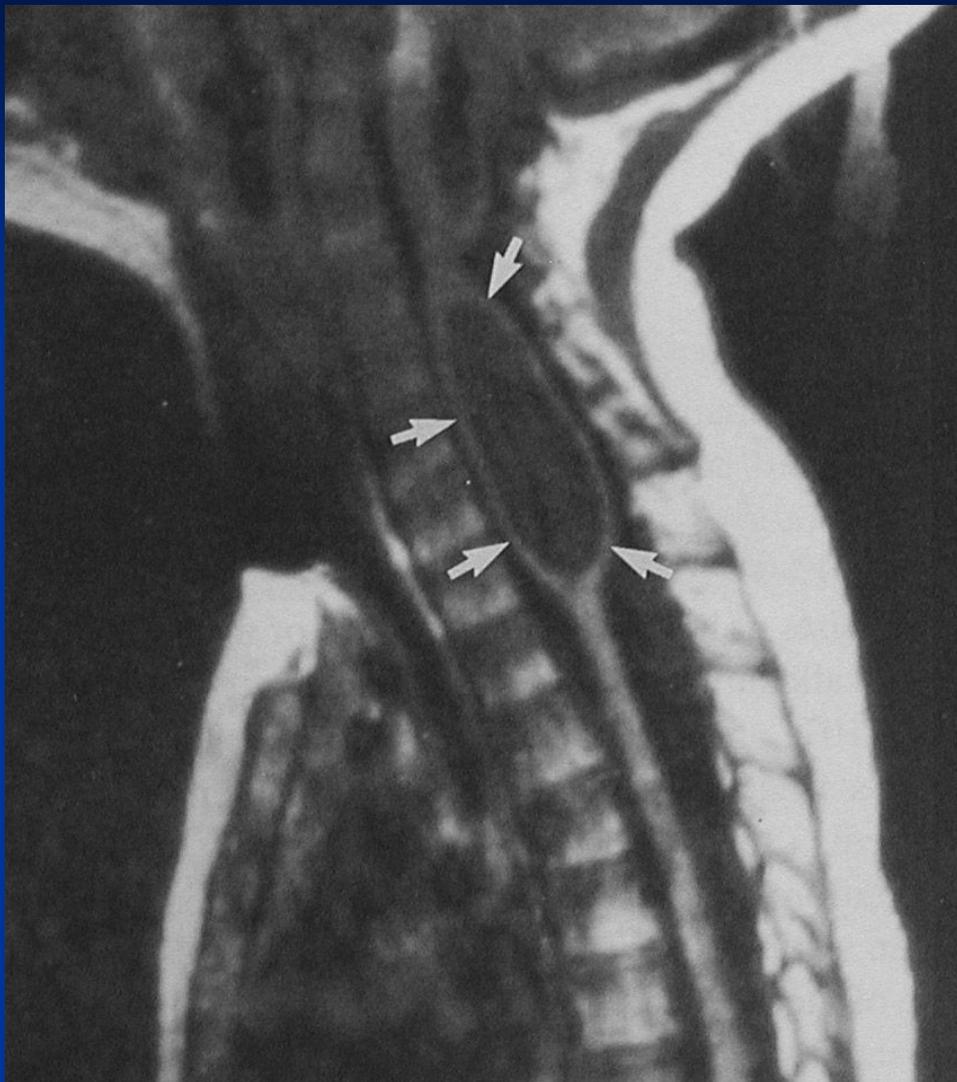
С-м Арнольда – Киари – 2 типа



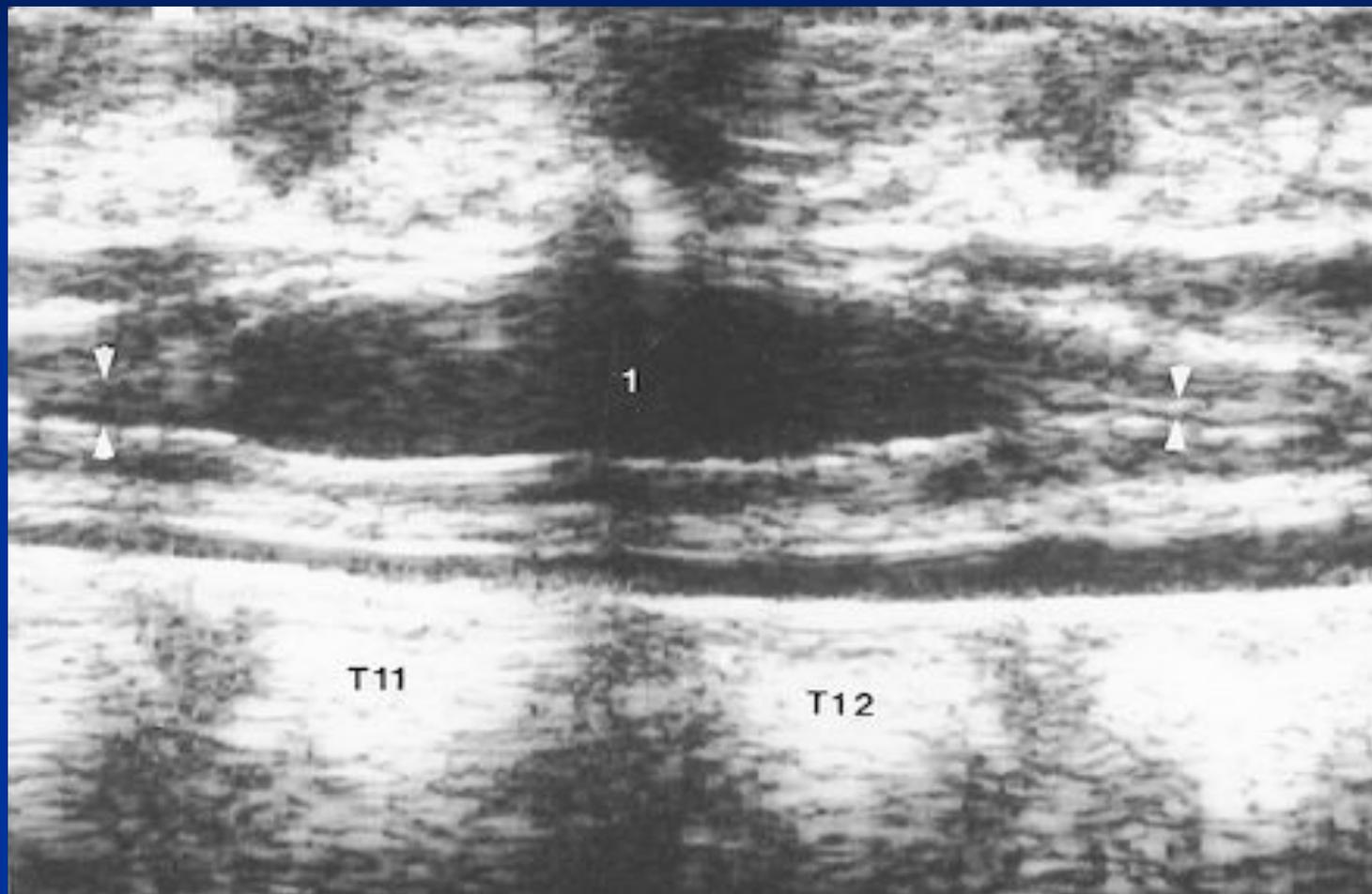
Гидромиелия



Сирингогидромиелия



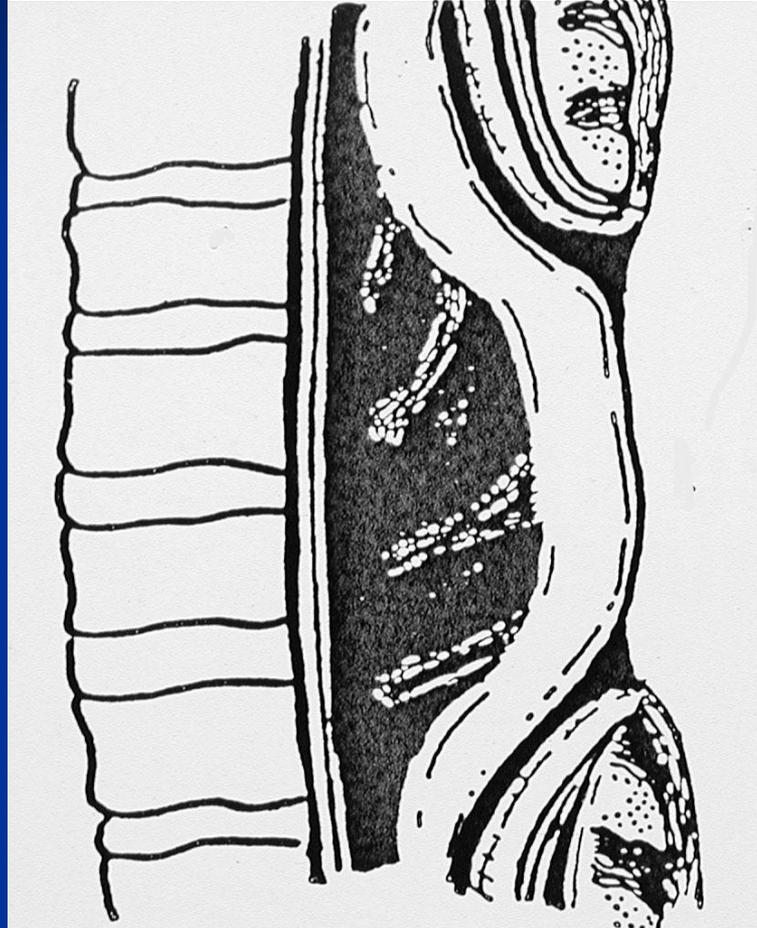
Сирингомиелия



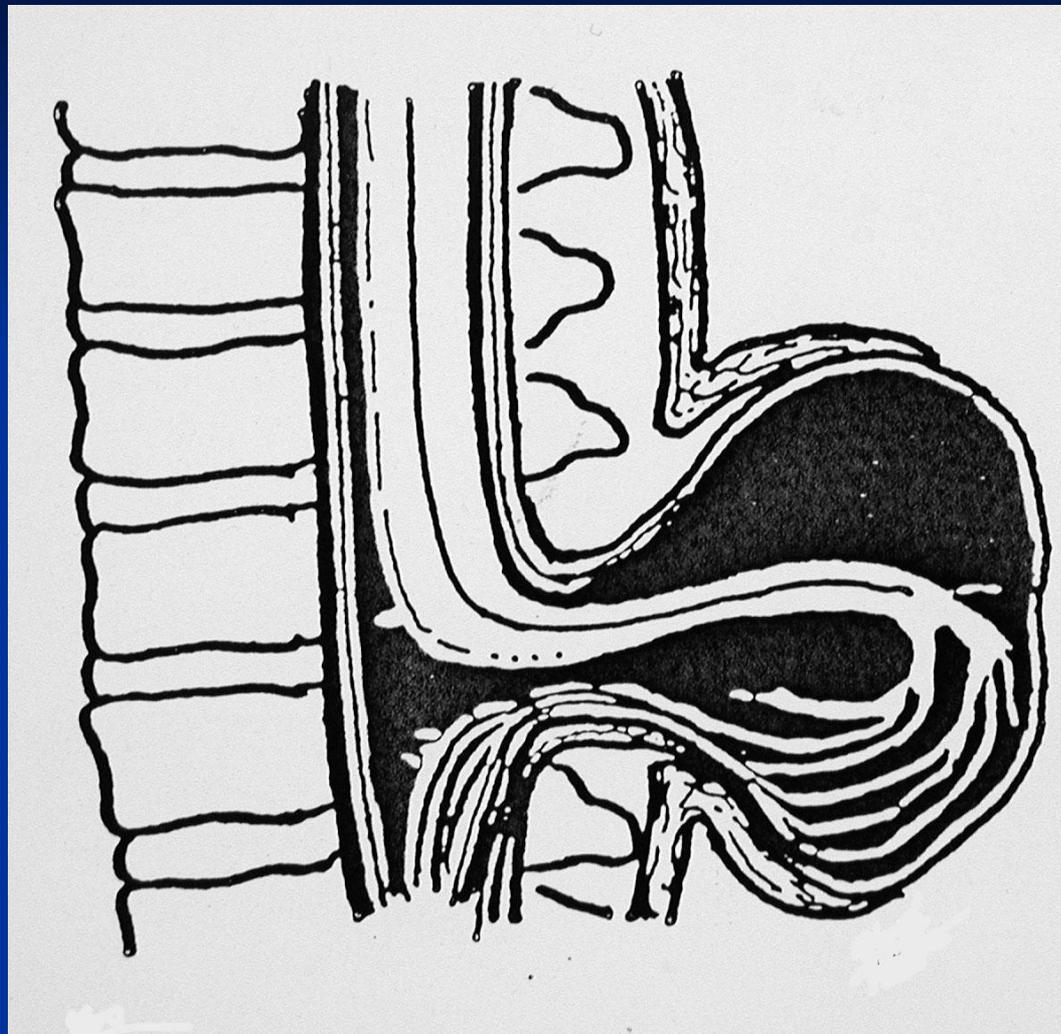
Миелоцеле , МИЕЛОМЕНИНГОЦЕЛЕ

- 1:1000 новорожденных
- нарушение закрытия невральной трубки в процессе эмбриогенеза
- неврологические нарушения
- сочетанные аномалии
- расширено субарахноидальное пространство
- смещается нервная пластинка
(placode)

Миелоцеле



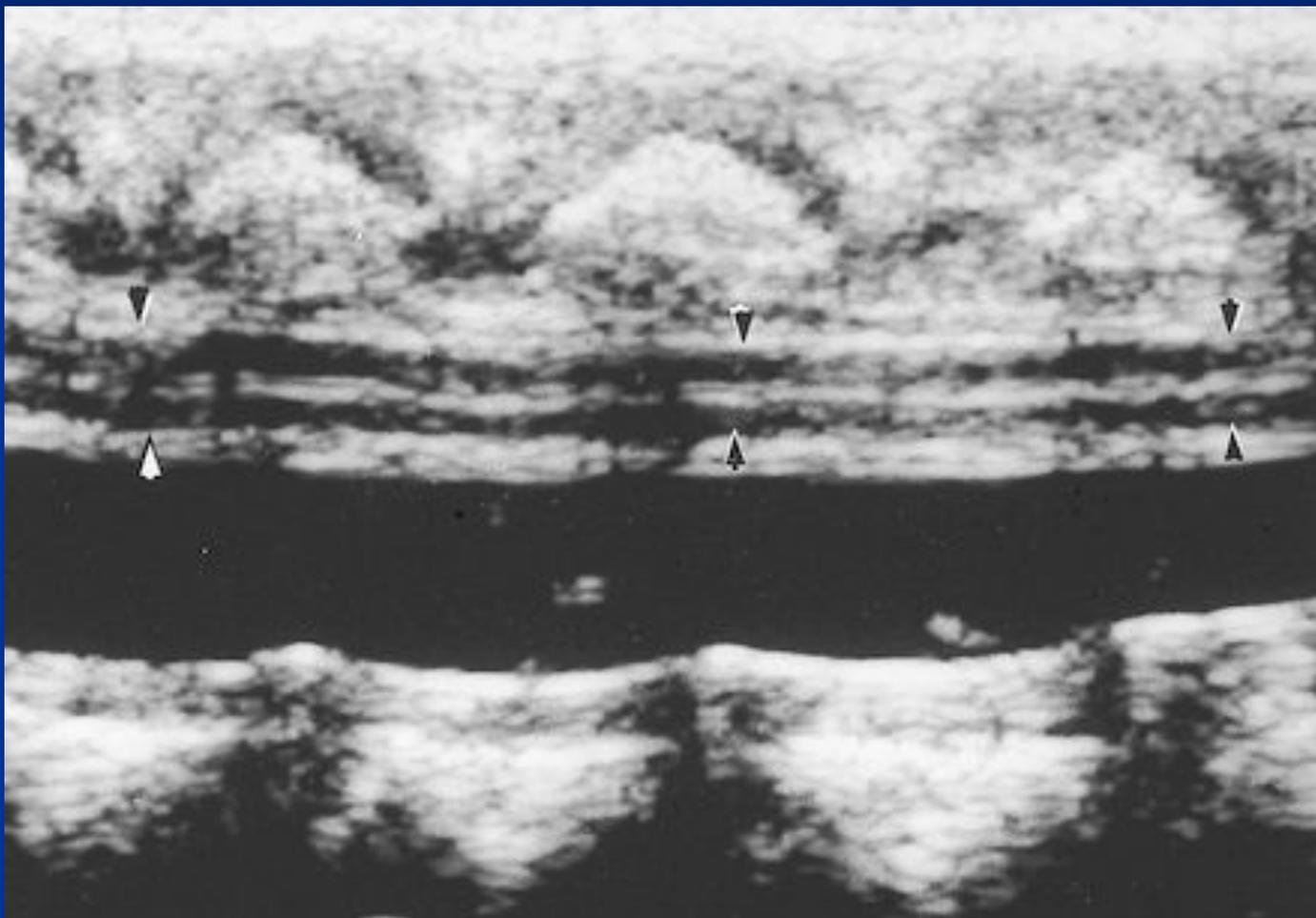
Миеломенингоцеле



С-м фиксированного СПИННОГО МОЗГА

- частое осложнение после лечения миелоцеле и миеломенингоцеле
- неврологический дефицит, развитие сколиоза
- деформация, дорсальное смещение рlасode с уменьшением пульсационных движений

Фиксированный спинной мозг



С-м фиксированного СПИННОГО МОЗГА



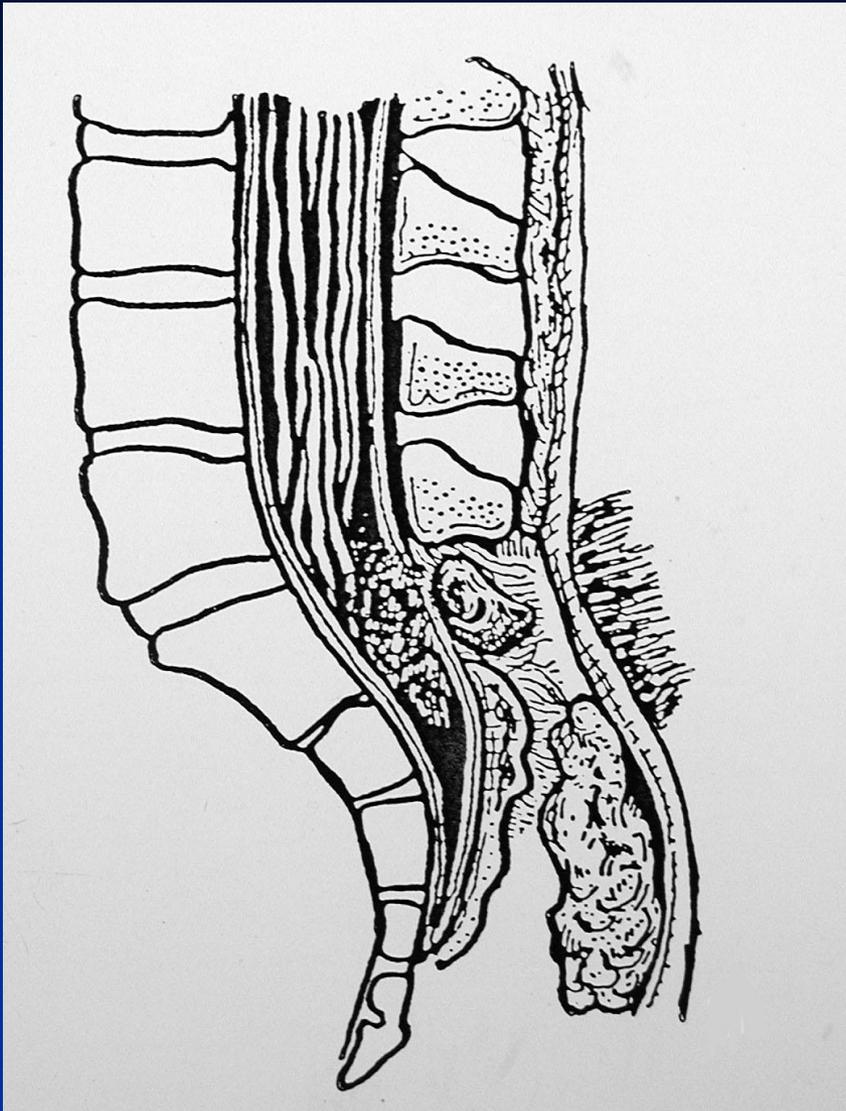
Гидромиелия и сирингомиелия

- нарушение циркуляции цереброспинальной жидкости
- расширение центрального канала
- всегда расположено выше placode
- локально или весь спинной мозг
- при отсутствии лечения - быстрое развитие сколиоза

Spina bifida occulta

Проявления:

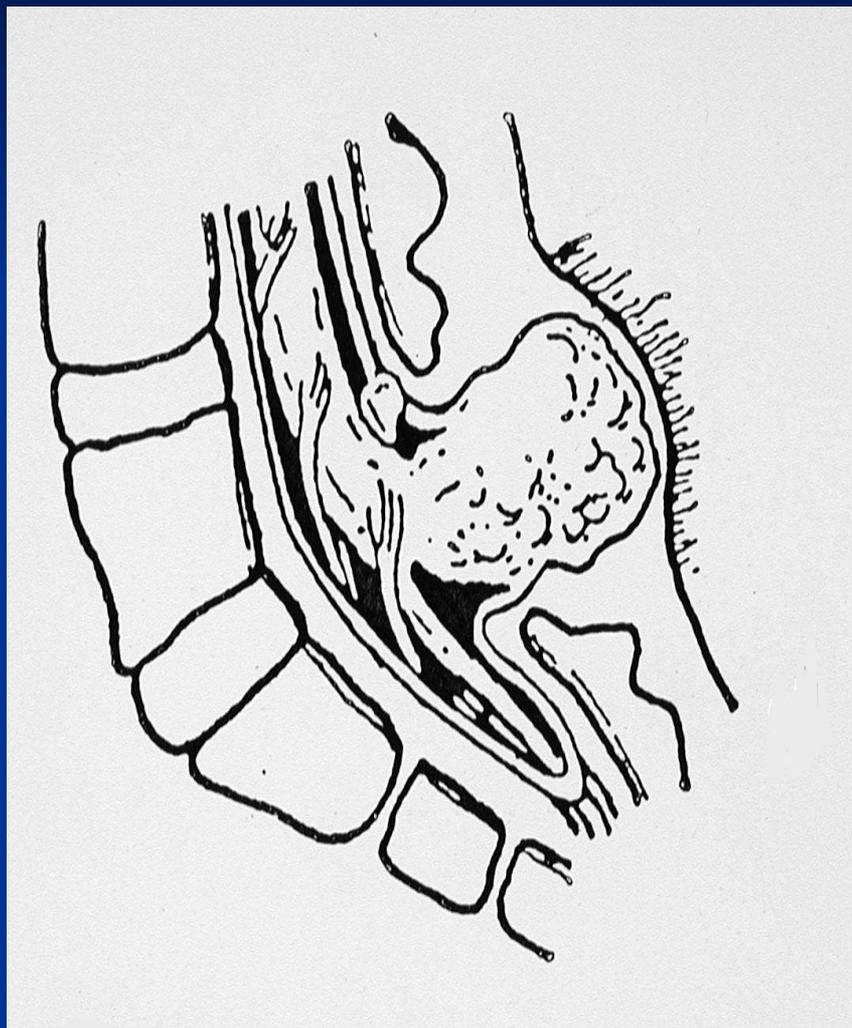
- моторный и сенсорный дефицит нижних конечностей
- дисфункции кишечника и мочевого пузыря
- косолапость
- сколиоз
- кожные маркеры
(подкожная липома
волосяное пятно
гемангиома
пигментный невус
синусный тракт)



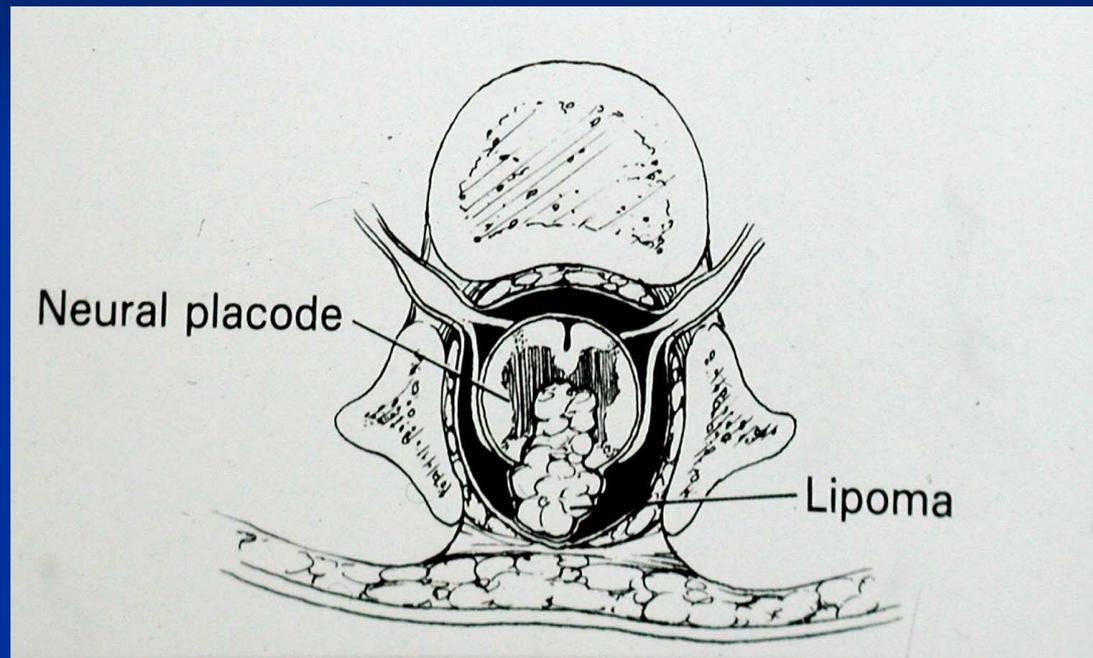
Спинальные липомы

- 📌 фиброзно-жировое образование позвоночного канала , преимущественно фиксированное к терминальным отделам спинного мозга
- 📌 покрыта кожей по дорсальной поверхности пояснично-крестцового отдела
- 📌 иногда имеет маркер на коже спины (гемангиома, волосяное пятно)
 - нарушения чувствительности, парезы, нарушение функции мочевого пузыря

Липомиеломенингоцеле



Субпиальная – юкстамедуллярная липома



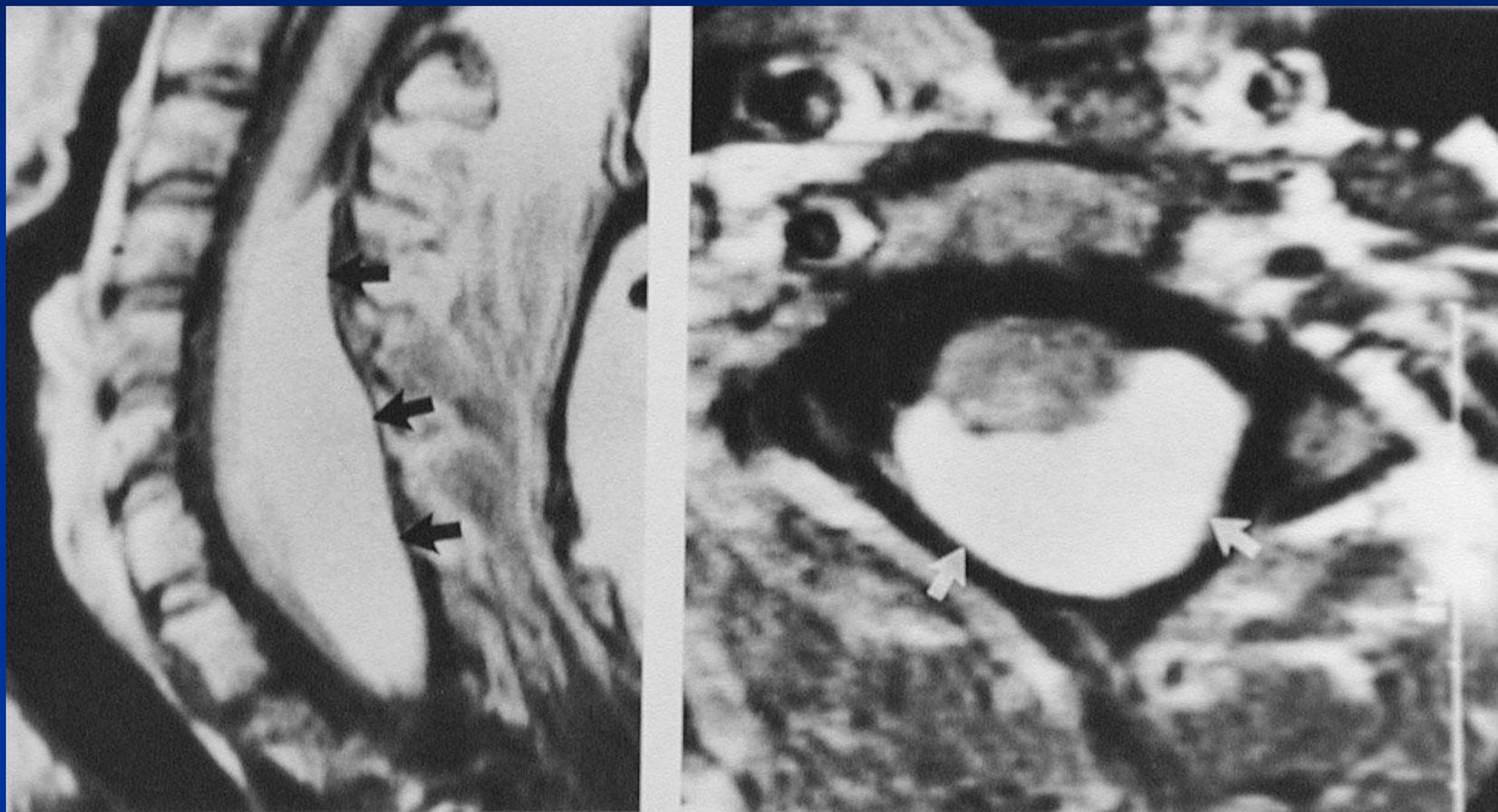
Спина́й моз́г дорзально ращеплен с центрально
расположенной липомой

Инtradуральная липома

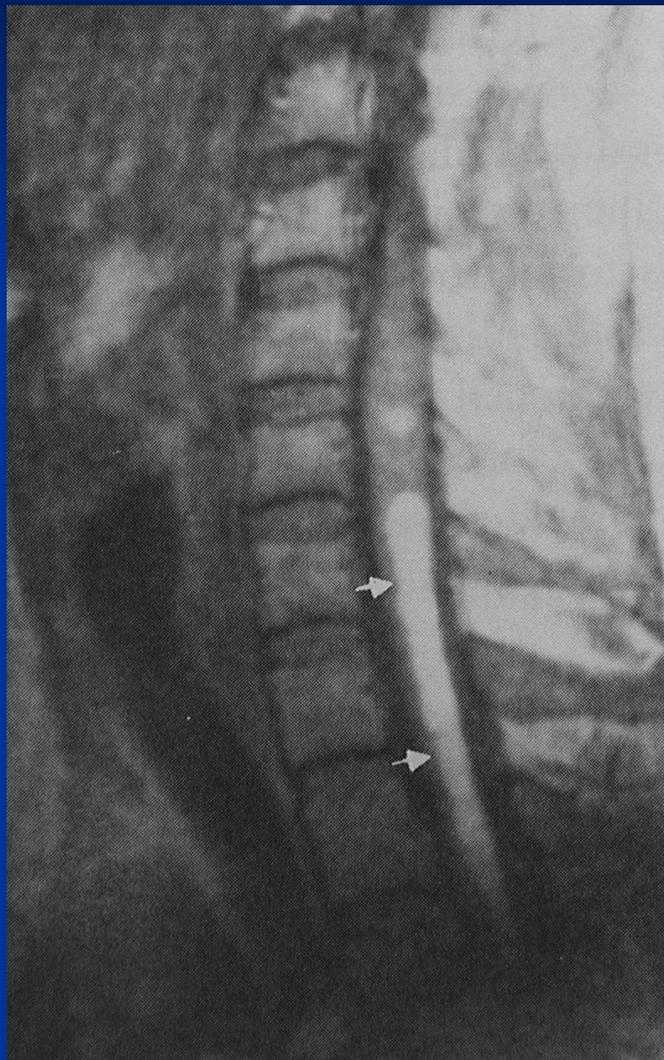


- 1% опухолей позвоночного канала
- Преимущественно торакальная и цервикальная локализация
- Субпиальной локализации
- Нет пороков развития позвонков
- Медленный моно или парапарез

Инtradуральная липома



Распространение липомы в центральный канал спинного мозга



Липомиелоцеле, липомиеломенингоцеле

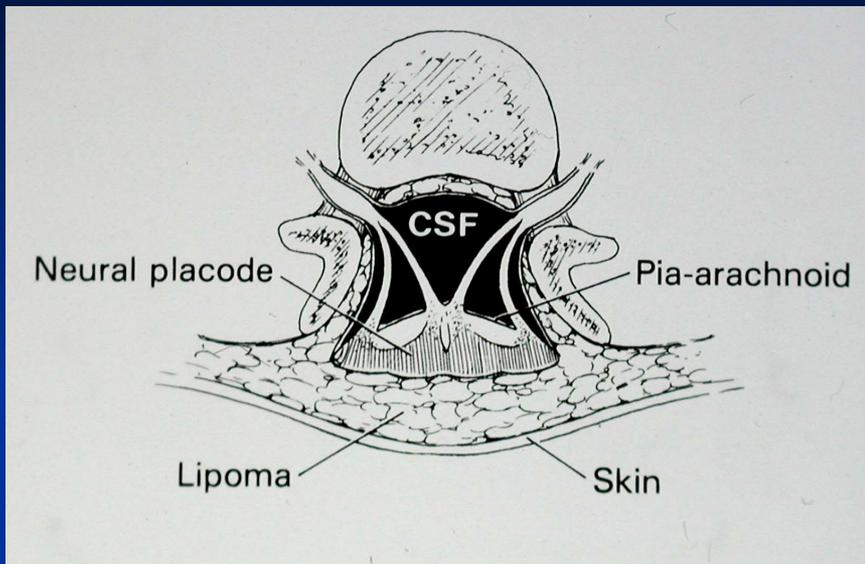
- Неполностью закрытая невральная трубка заполнена мезенхимальной тканью, в дальнейшем дифференцируется в жировую
- липома расположена непосредственно у расщепленного позвоночного канала и распространяется в его просвет и до спинного мозга, вызывая фиксацию
- кзади липома продолжается до подкожной клетчатки
- *spina bifida* и аномалии сегментации позвоночника

Липомиелоцеле,

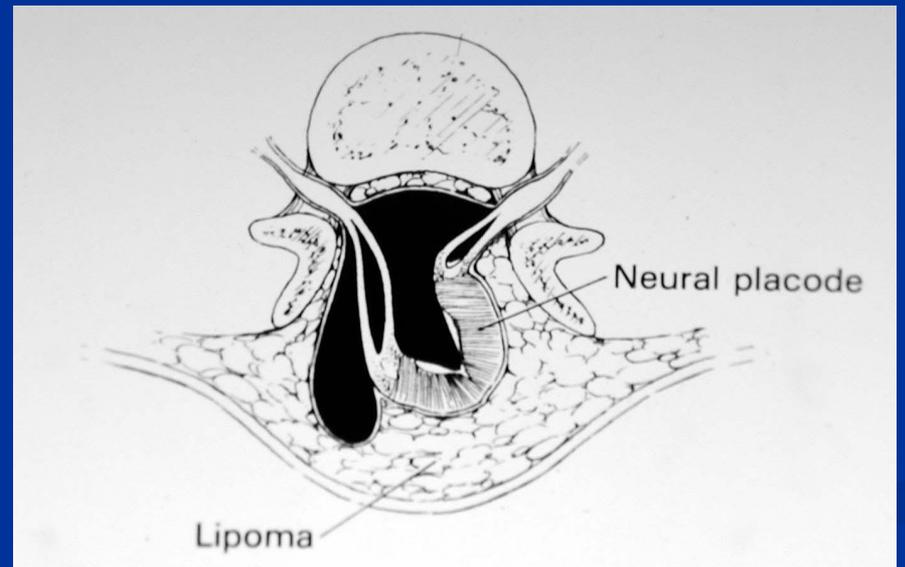
ЛИПОМИЕЛОМЕНИНГОЦЕЛЕ

- Гиперэхогенное образование позвоночного канала прилежит к деформированному спинному мозгу расширено субарахноидальное пространство
- дорсально продолжается гиперэхогенная ткань до несколько гипоэхогенной подкожной клетчатки
- спинной мозг смещен кзади, фиксирован, имеет деформированный контур
- вентральные и дорсальные нервные корешки направлены вентрально (незаращение позв.)

Липомиеломенингоцеле

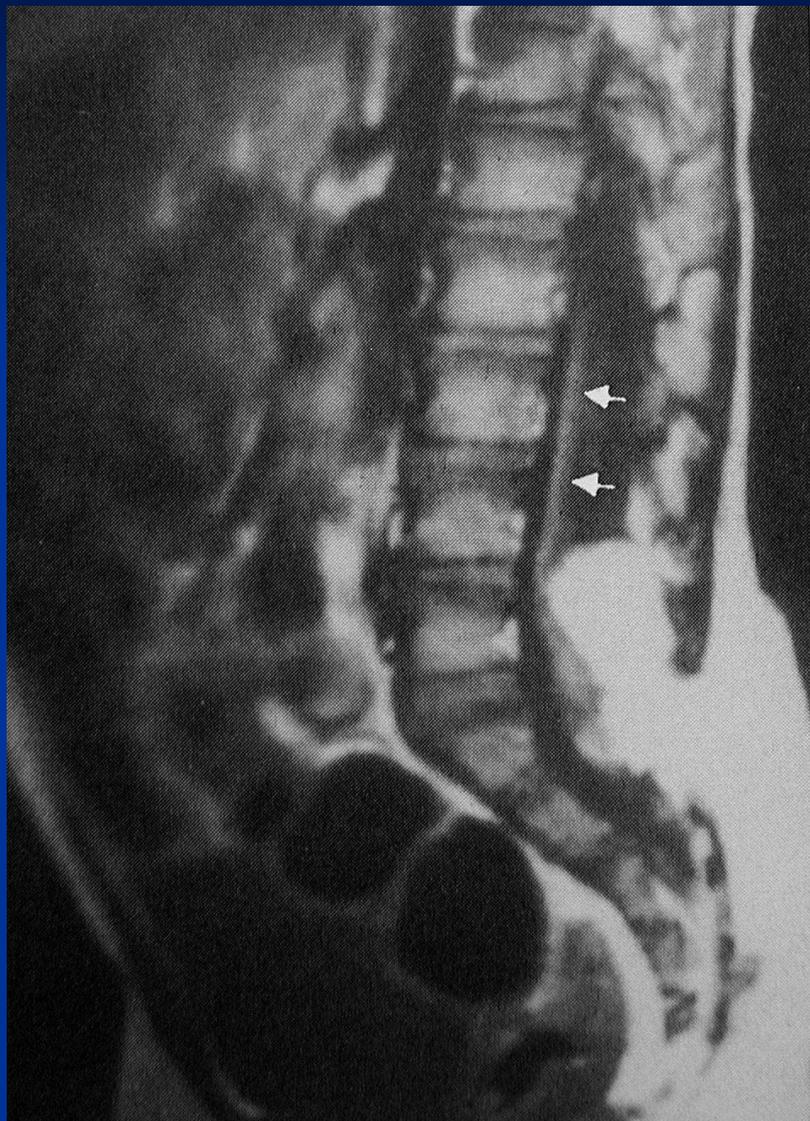


Липомиелоцеле

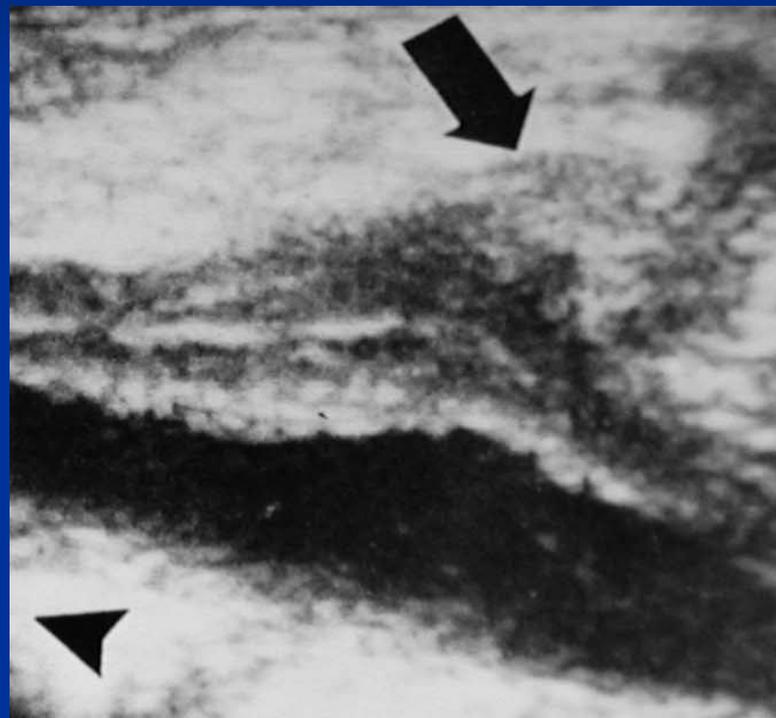
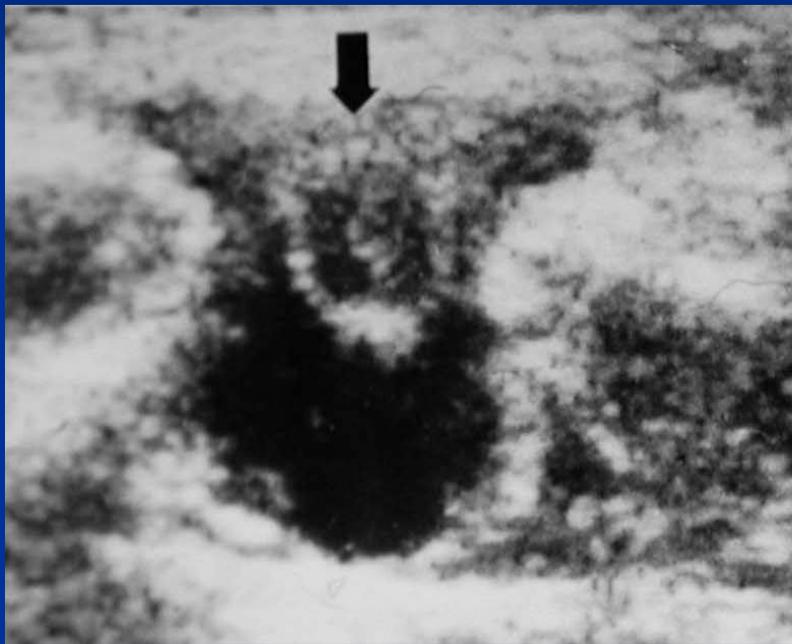


Липомиеломенингоцеле

Липомиелоцеле



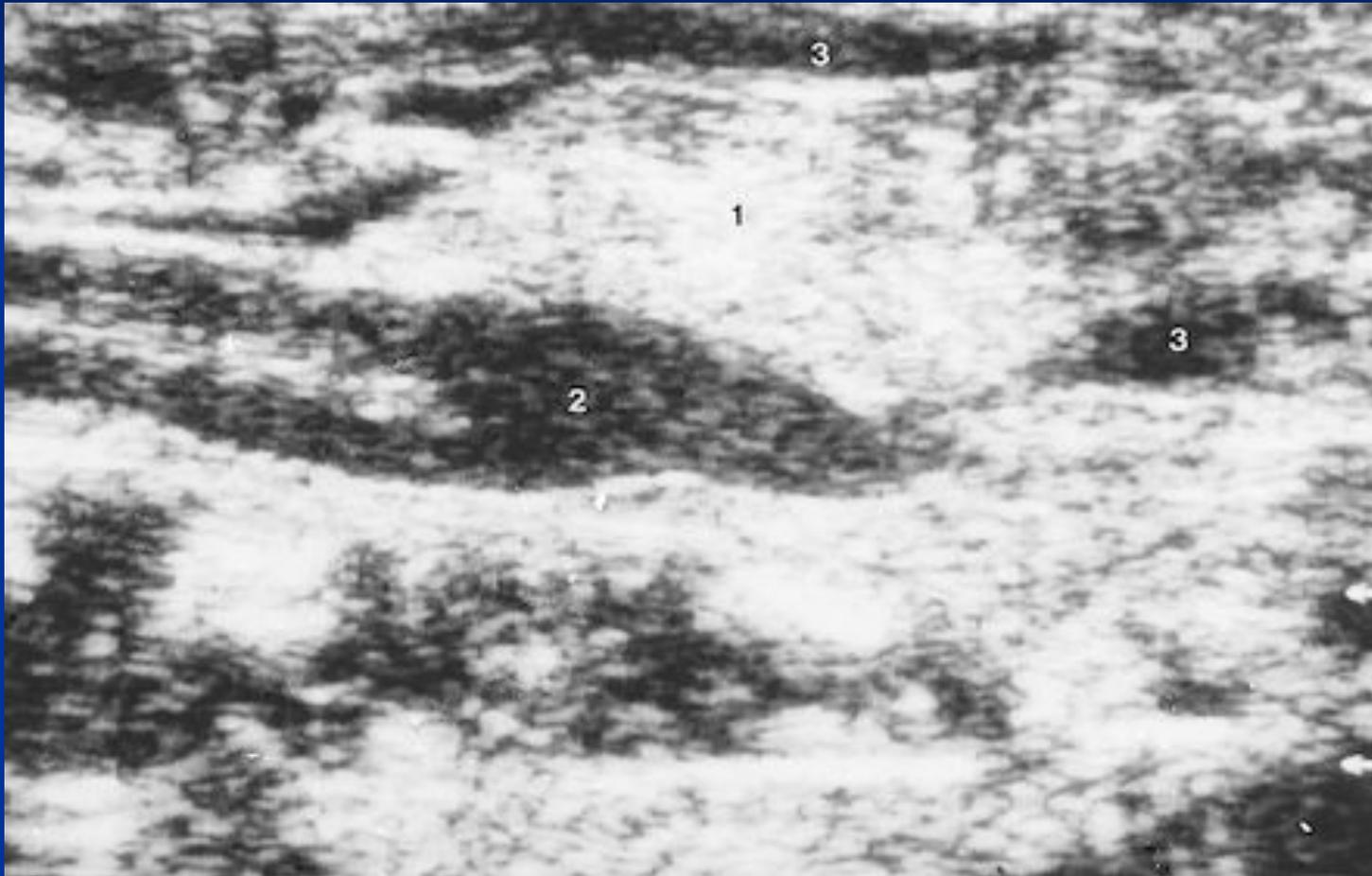
Липомиеломенингоцеле



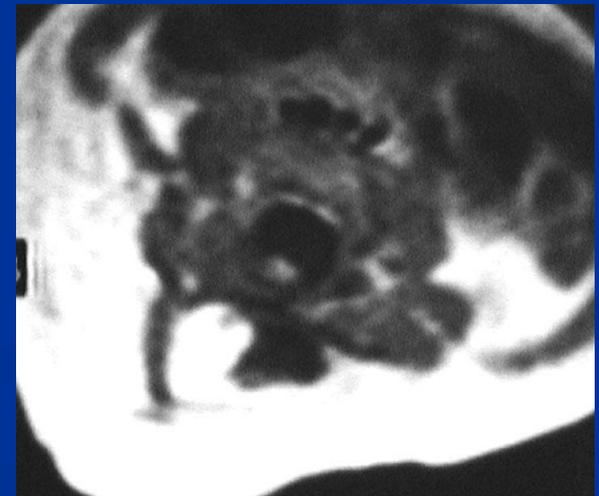
Липомиелоцеле



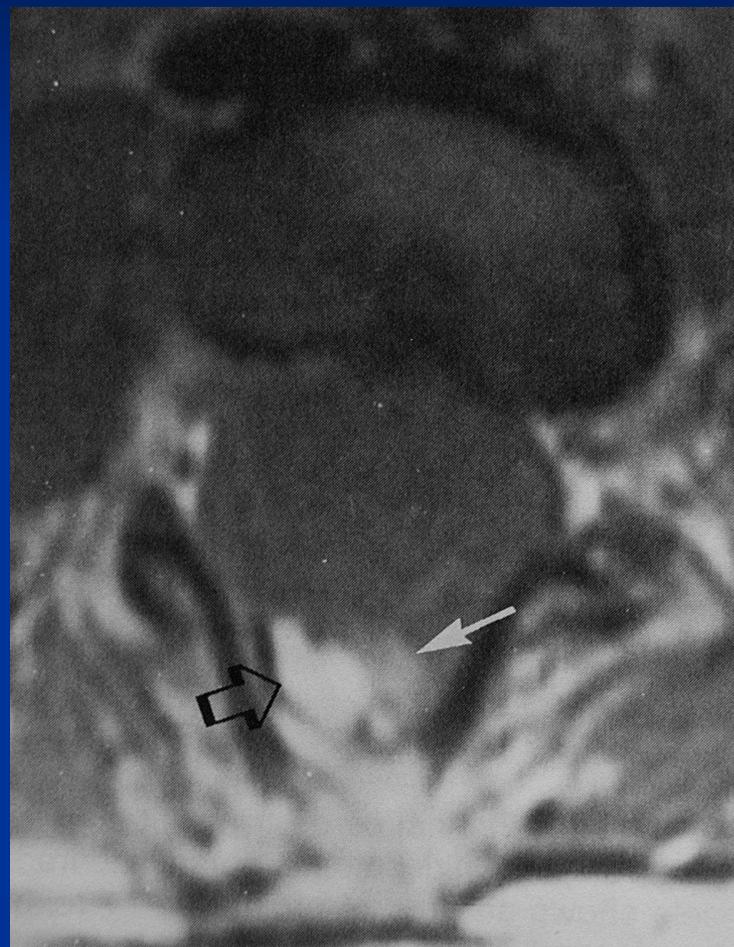
Пояснично-крестцовое липомиелоцеле



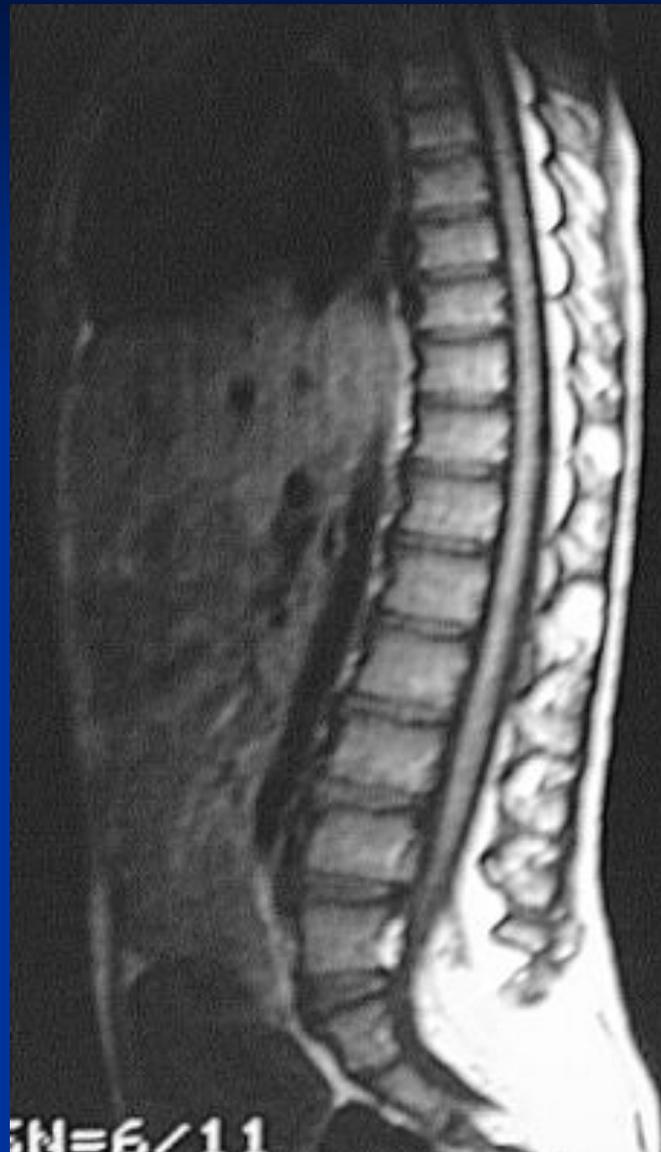
Липомиеломенингоцеле



Липомиеломенингоцеле



Сакральное липомиеломенингоцеле

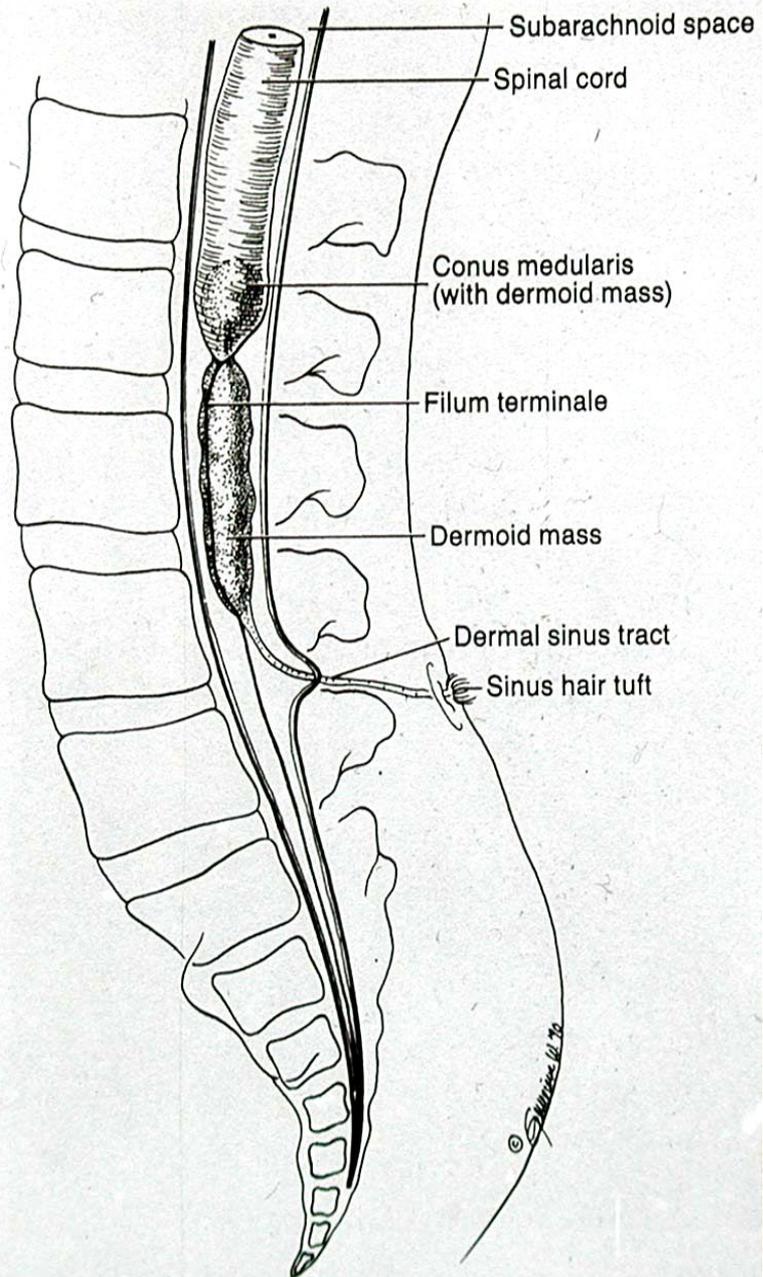


Терминальная липома с-м фиксированного спинного мозга

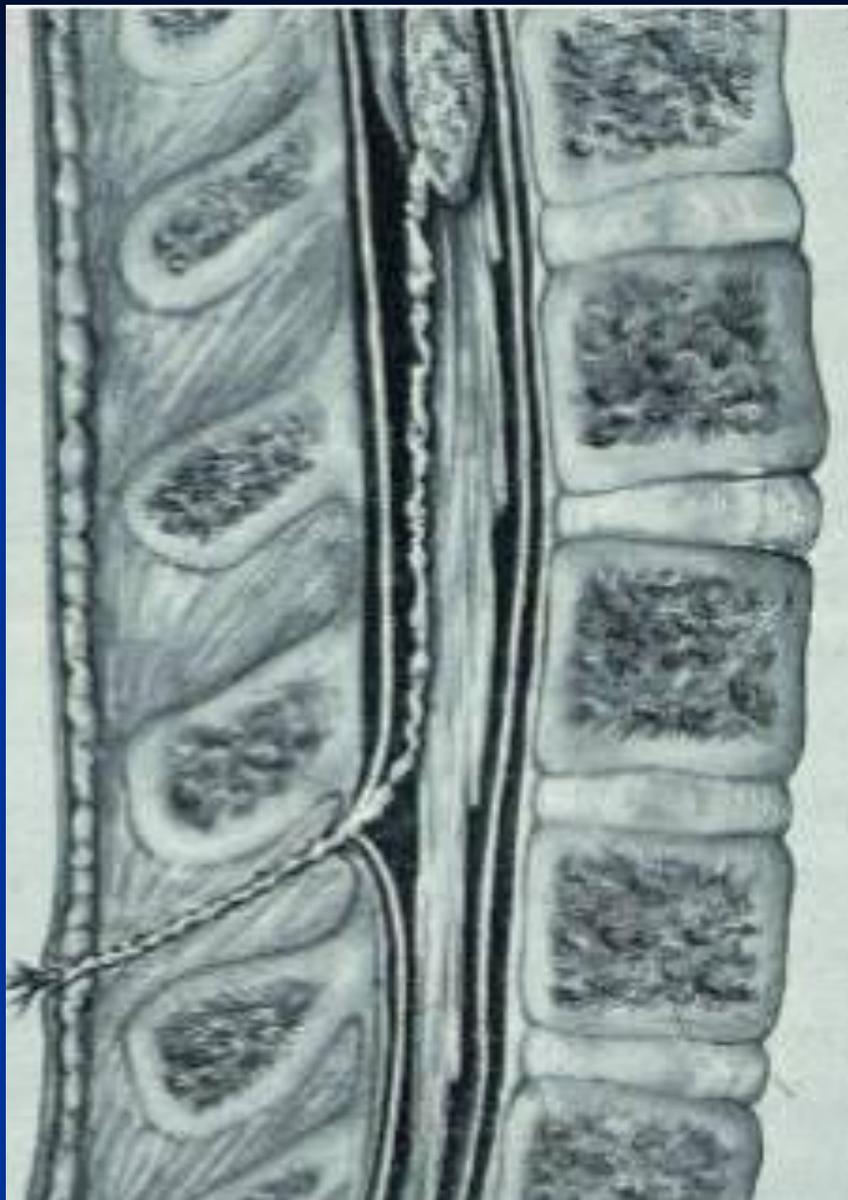


Дорсальный дермальный синус

- Покрытый эпителием линейный ход от кожи до спинного мозга, cauda equina или субарахноидальному пространству
- в пояснично-крестцовом отделе, реже- в затылочной области
- маркер на коже
- аномалия костная и мягких тканей
- в подкожной клетчатке - как гипоэхогенная, трудно выявляемая структура



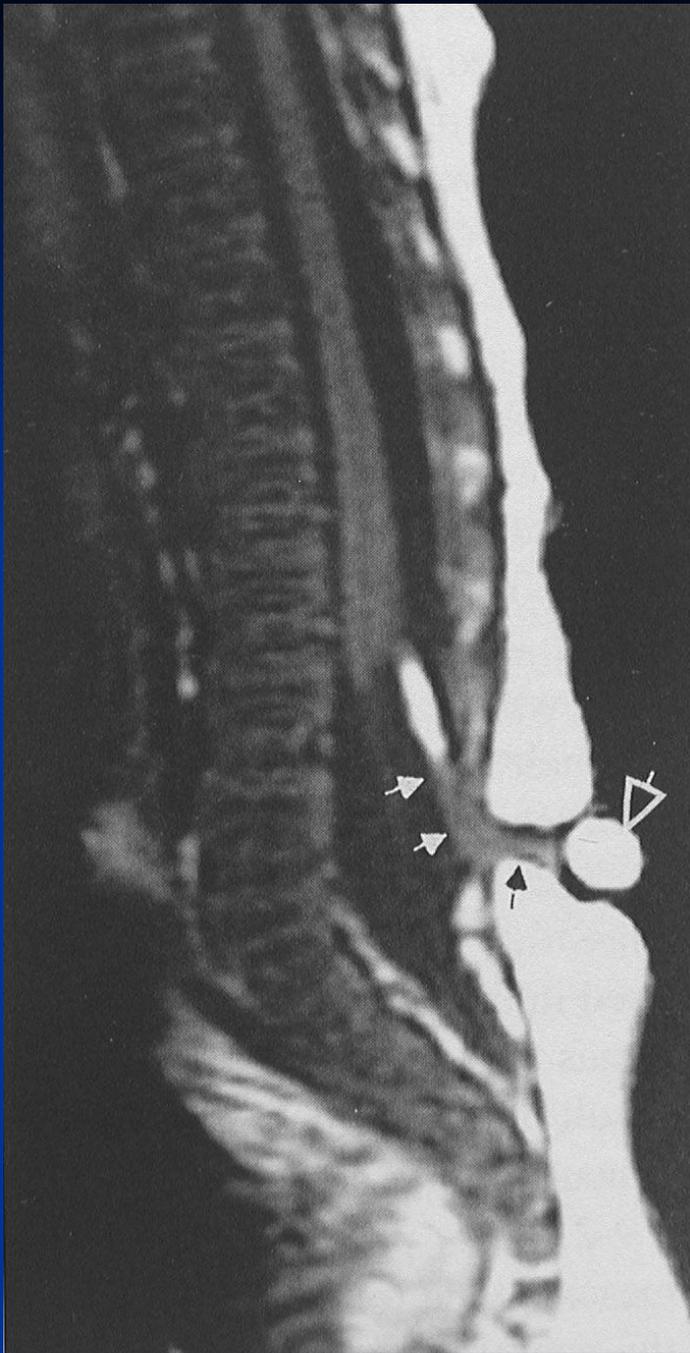
Дорсальный дермальный синус



Дорсальный дермальный синус

- Может сочетаться с дермоидом и эпидермоидом
- Спинной мозг смещается или компремирован
- Дермоид может содержать жировую ткань
- МРТ T1 ВИ
- Контрастное усиление при дермоидах

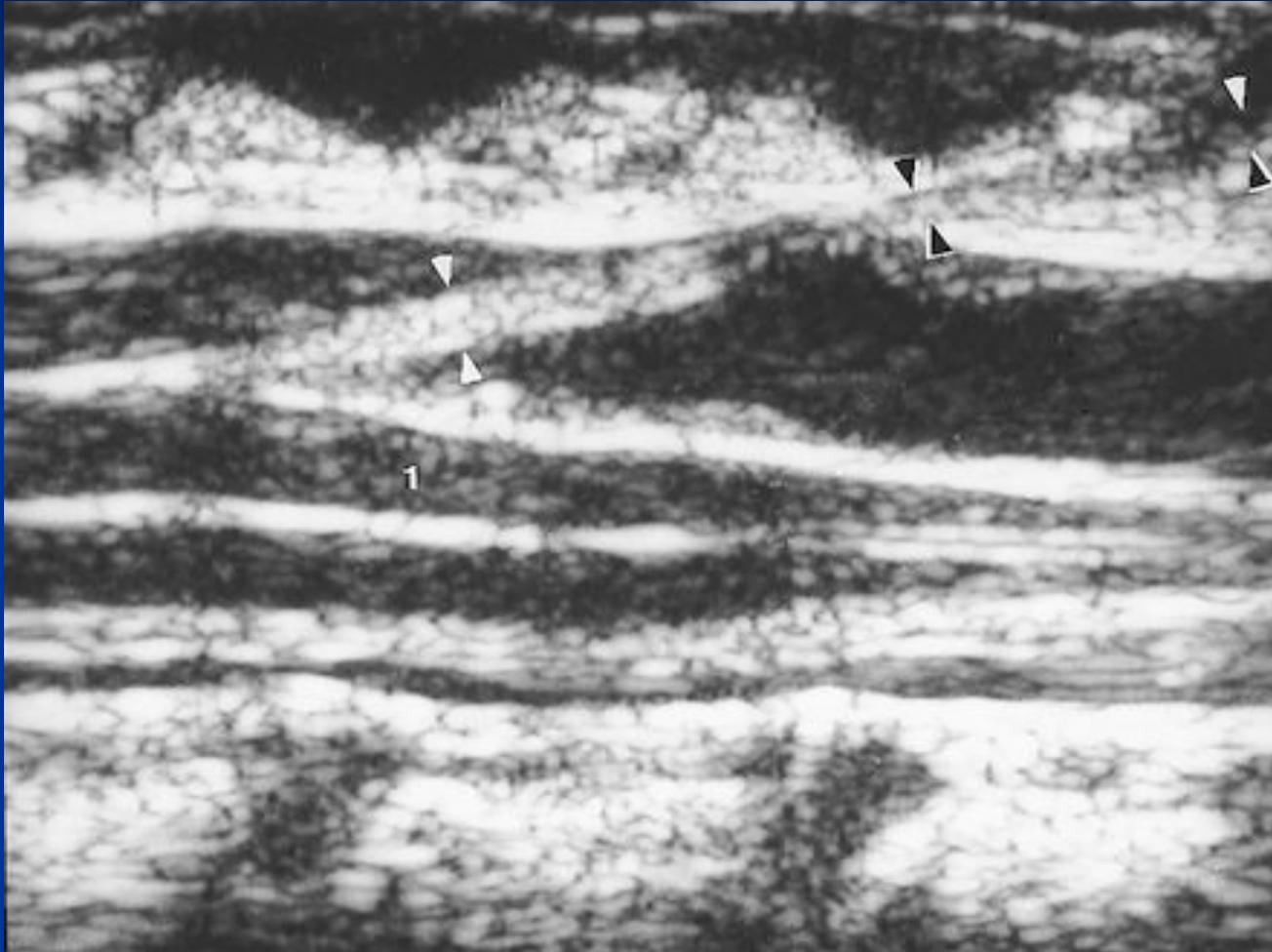
Дорзальный
дермальный синус
с дермоидом
прилежащим к
conus medullaris



Дорсальный дермальный синус



Дорсальный дермальный синус



Каудальные аномалии

- Аномалии каудального отдела должны предполагаться при урогенитальных и аноректальных аномалиях
- Если *conus medullaris* на уровне L 2-3 диска или ниже – подозревать фиксированный спинной мозг, костную перегородку, утолщенную терминальную нить

Утолщенная терминальная нить

- Фибролипомы
- Фиксированная утолщенная терминальная нить
- В N терминальная нить на уровне L5-S1 не более 2 мм диаметром (на аксиальных T1 ВИ)
- Часто расширен умеренно центральный канал выше

Фиксированный спинной мозг

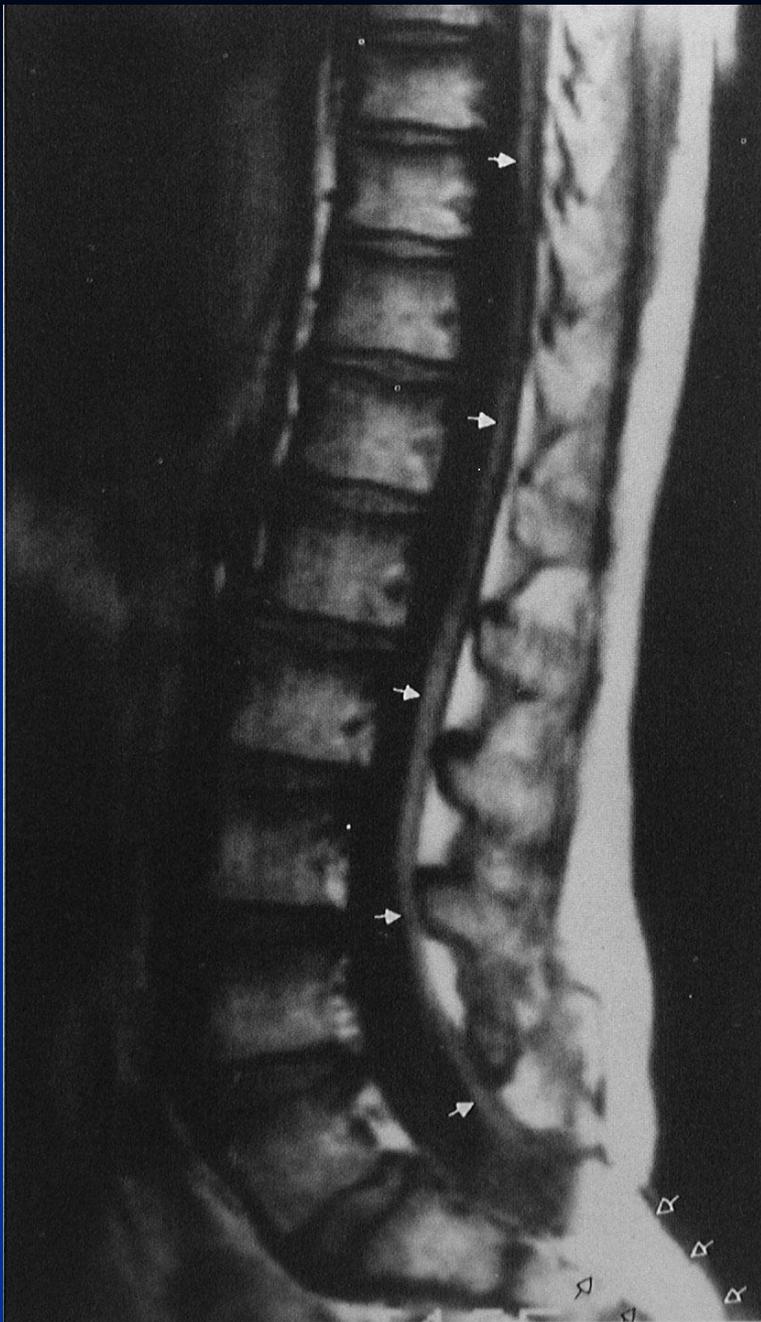
- аномальная дорзальная фиксация спинного мозга к задним отделам позвоночного канала
- выявляется в положении на животе
- ограничены пульсационные движения спинного мозга и корешков

С-м утолщения *filum terminale*

- аномальное утолщение *filum terminale*
- часто сочетается с липомами и кистами в *filum terminale*
- фиксированный спинной мозг и аномально расположенный *conus medullaris* ниже L2-3 (в норме L1-2)
- диаметр превышает 2mm (N= 0,5-2mm) на уровне L5-S1
- верхушка *conus medullaris* ниже L2-3

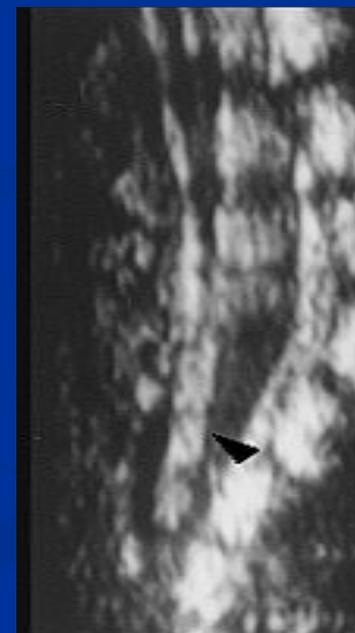


**С-м фиксированного
спинного мозга
Липома терминальной
нити**

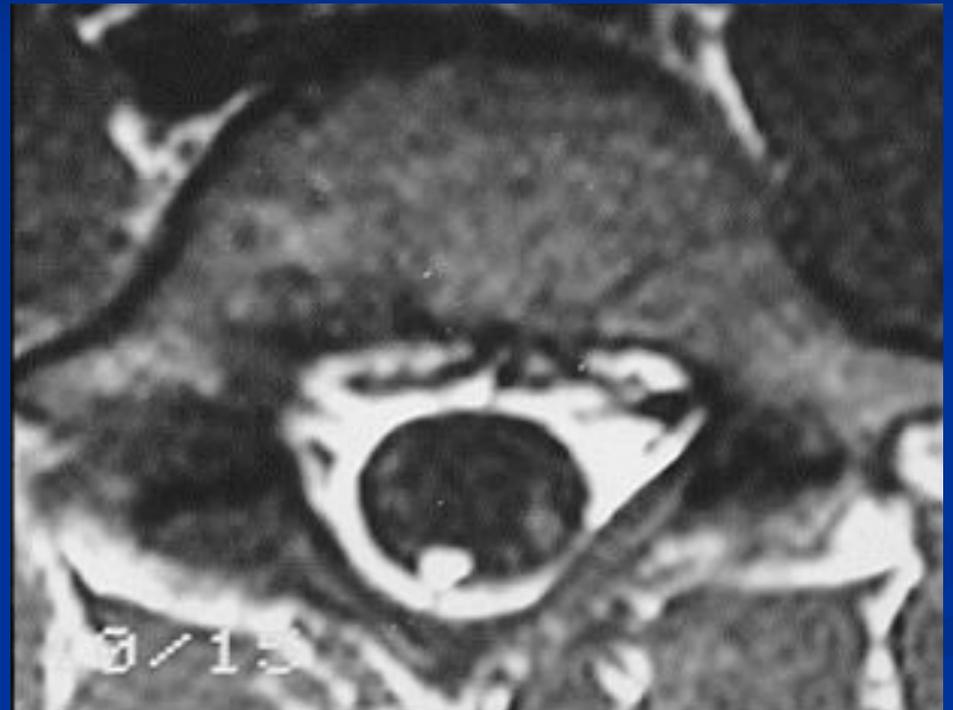


С-м
фиксированного
спинного мозга
утолщенная
терминальная
нить

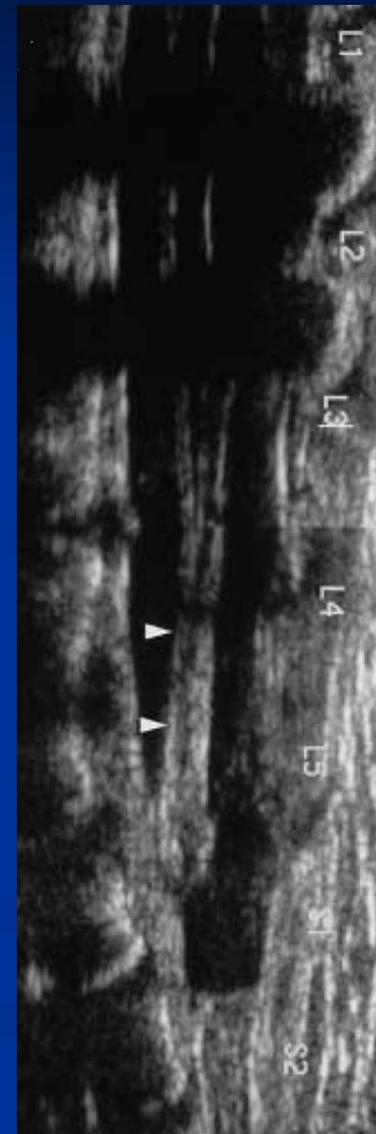
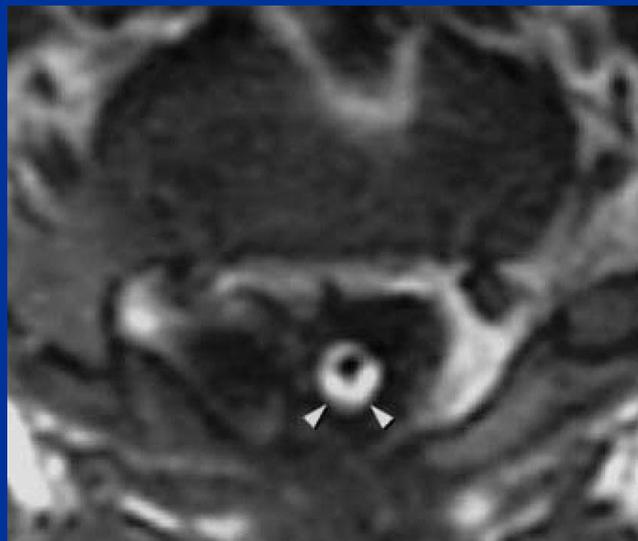
Низкорасположенный фиксированный спинной мозг



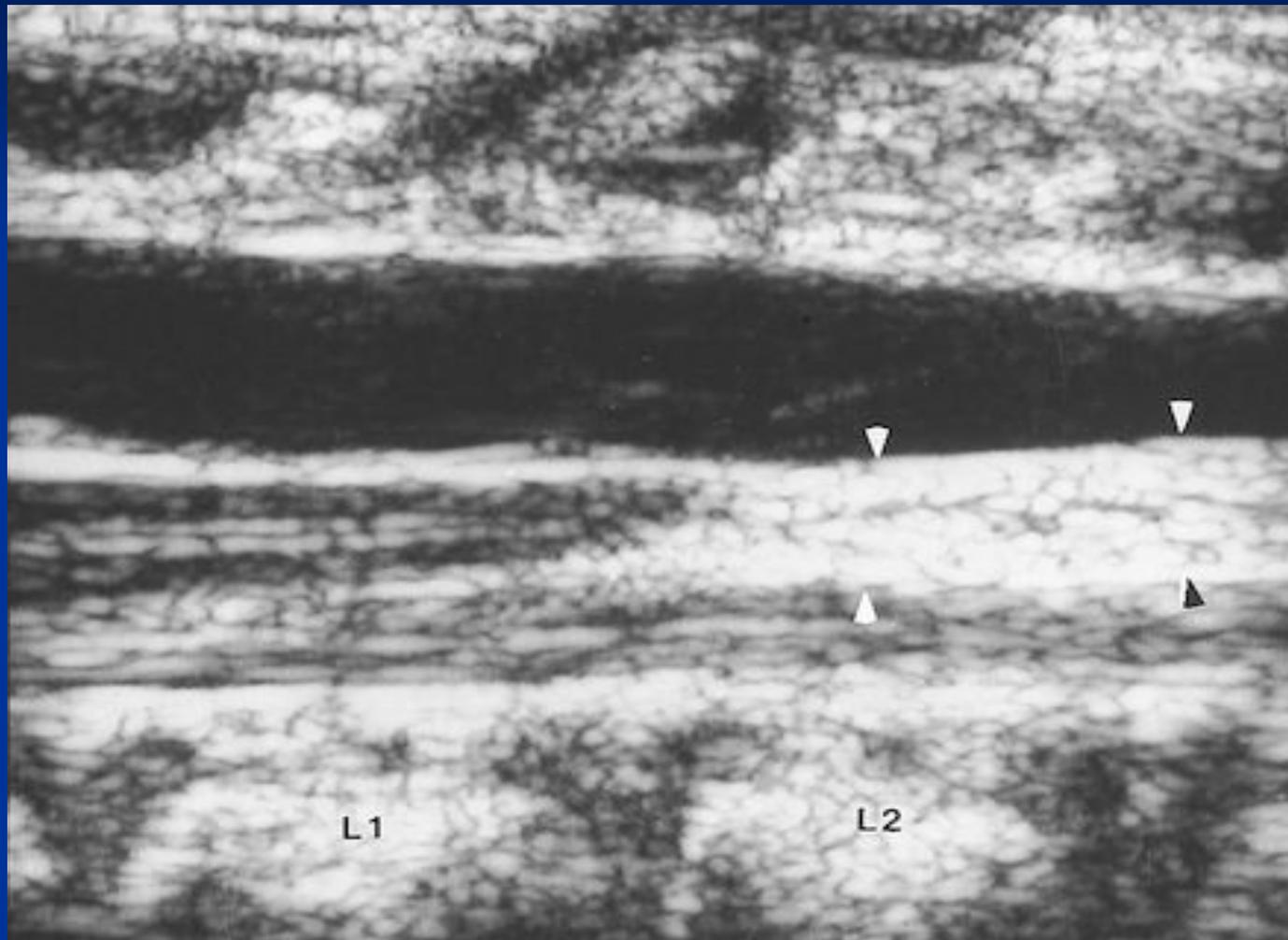
С-м фиксированного спинного мозга, липома терминальной нити



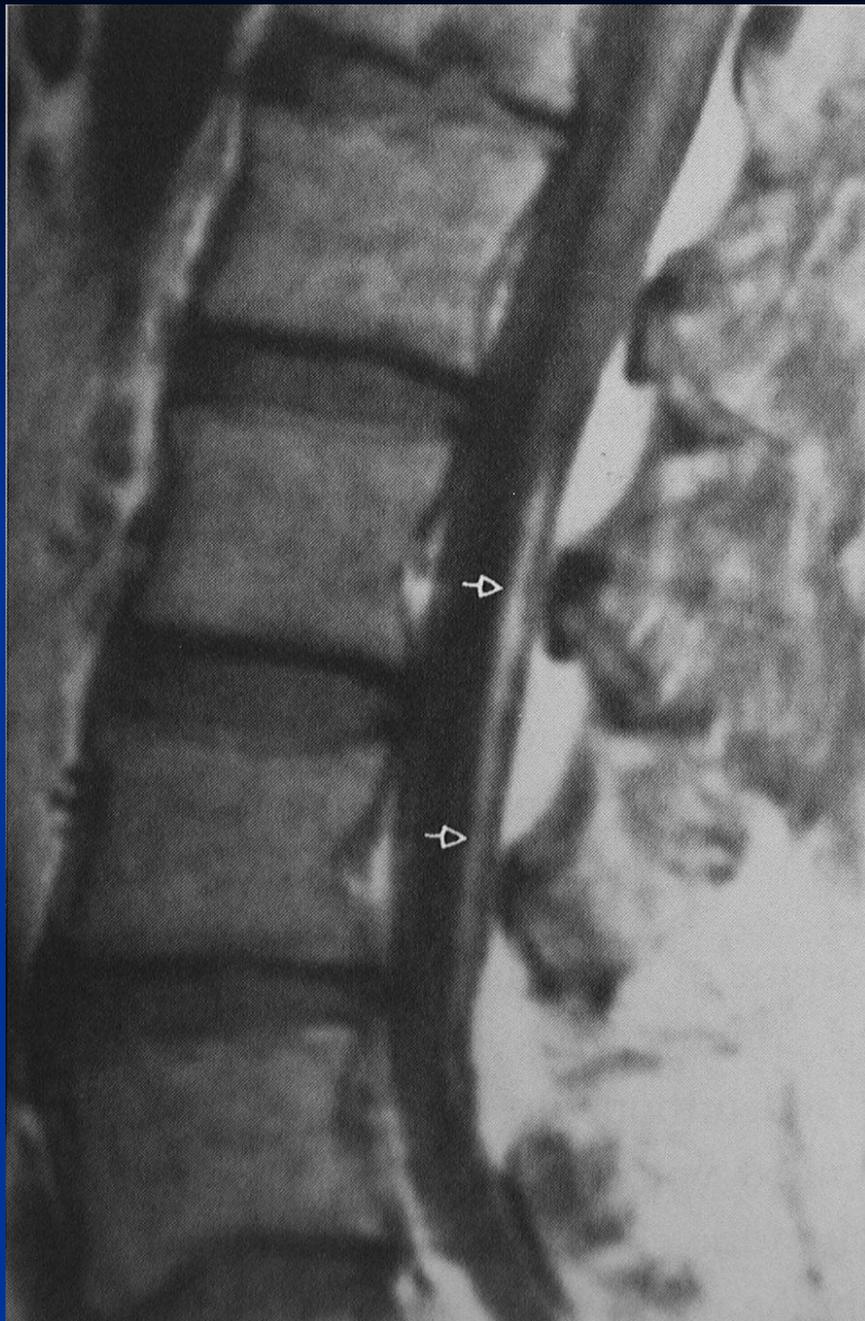
Утолщенная терминальная нить



С-м утолщения *Filum terminale*



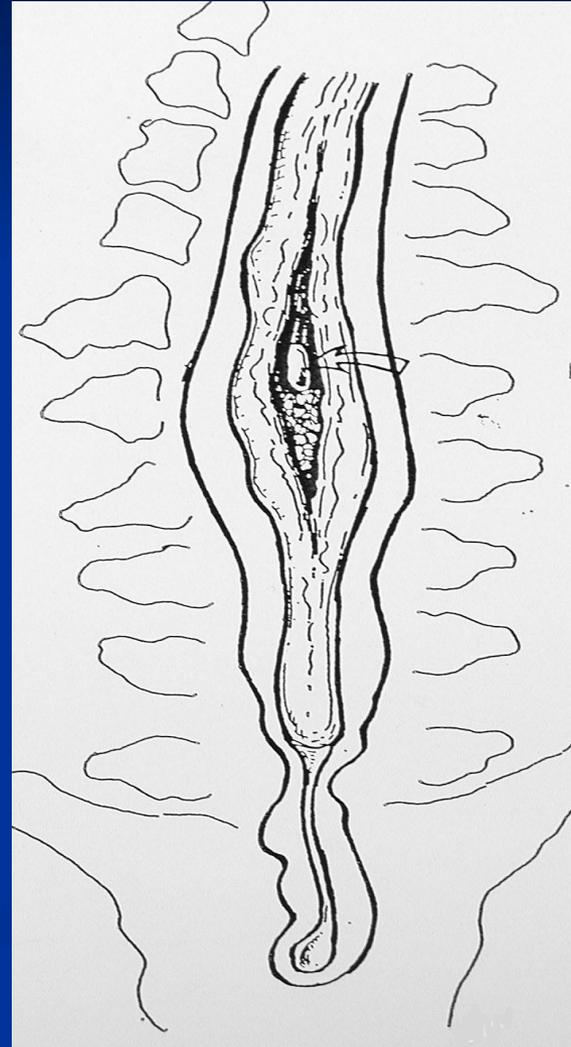
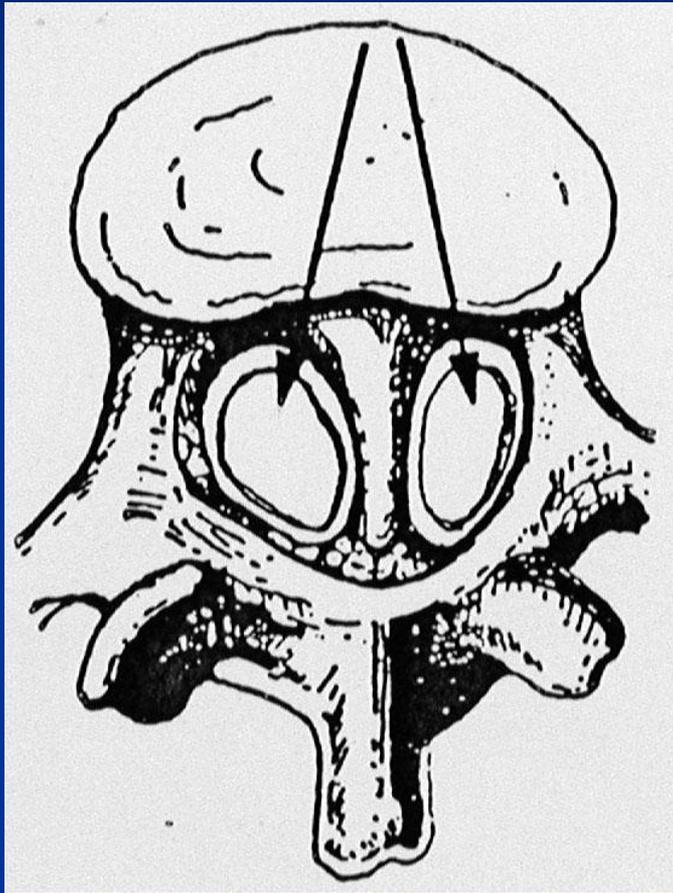
Липома терминальной нити



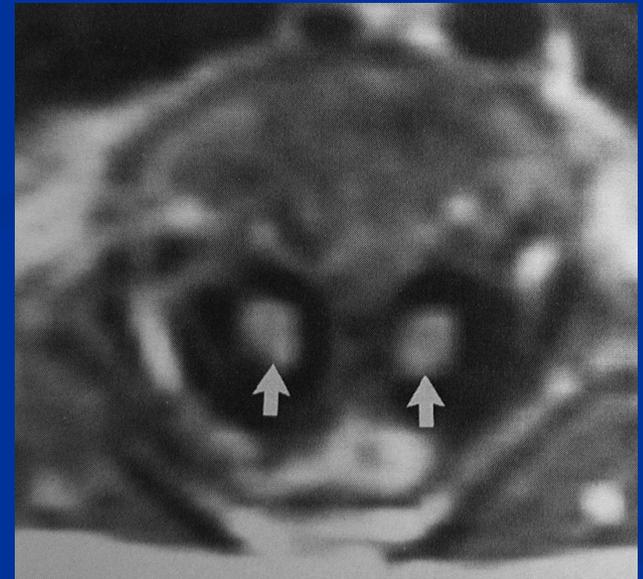
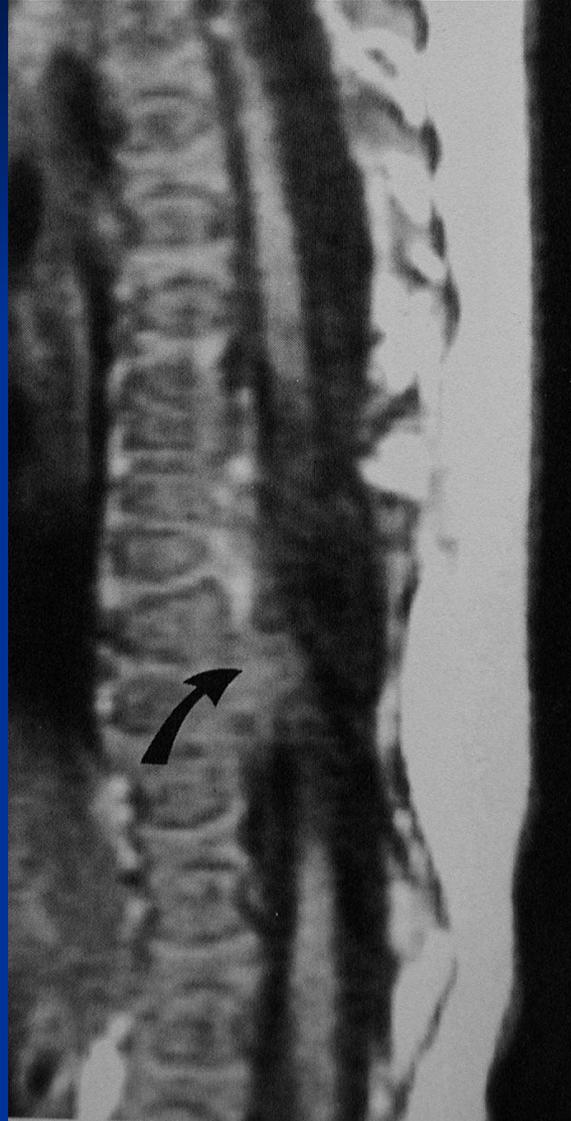
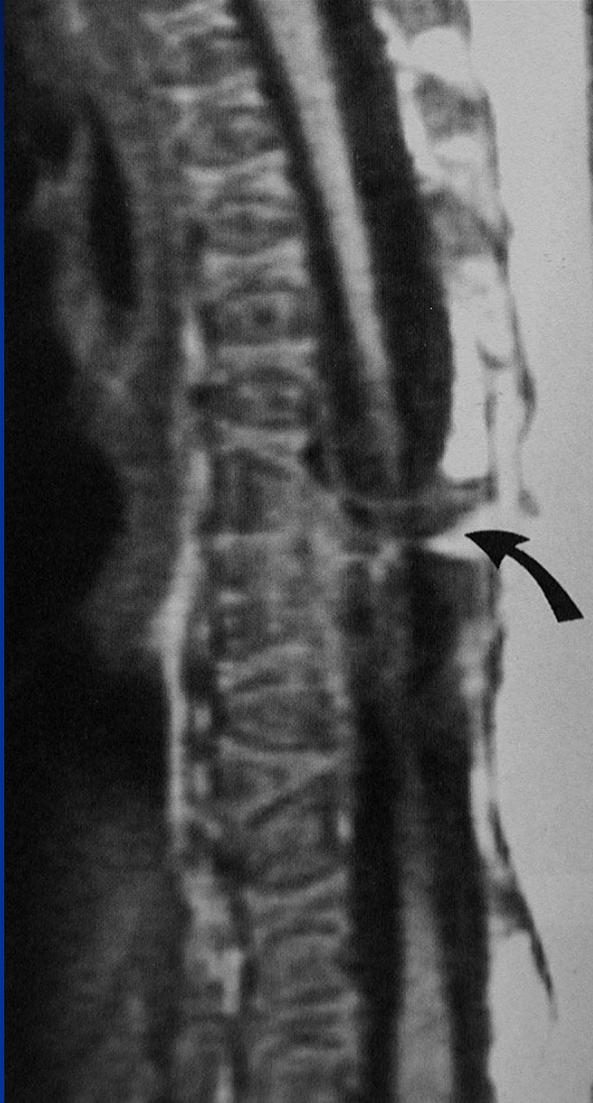
Диастематомиелия

- Ращепление спинного мозга на 2 ассиметричных отдельных ствола, каждый имеет ипсилатеральные передние и задние корешки
- костная, хрящевая, фиброзная перегородка
- каждый ствол имеет арахноидальную и твердую мозговую оболочки
- часто отдельные *coni medullaris* с низким расположением
- утолщение *filum terminale*, гидромиелия
- кожные маркеры, пороки стоп, сколиоз

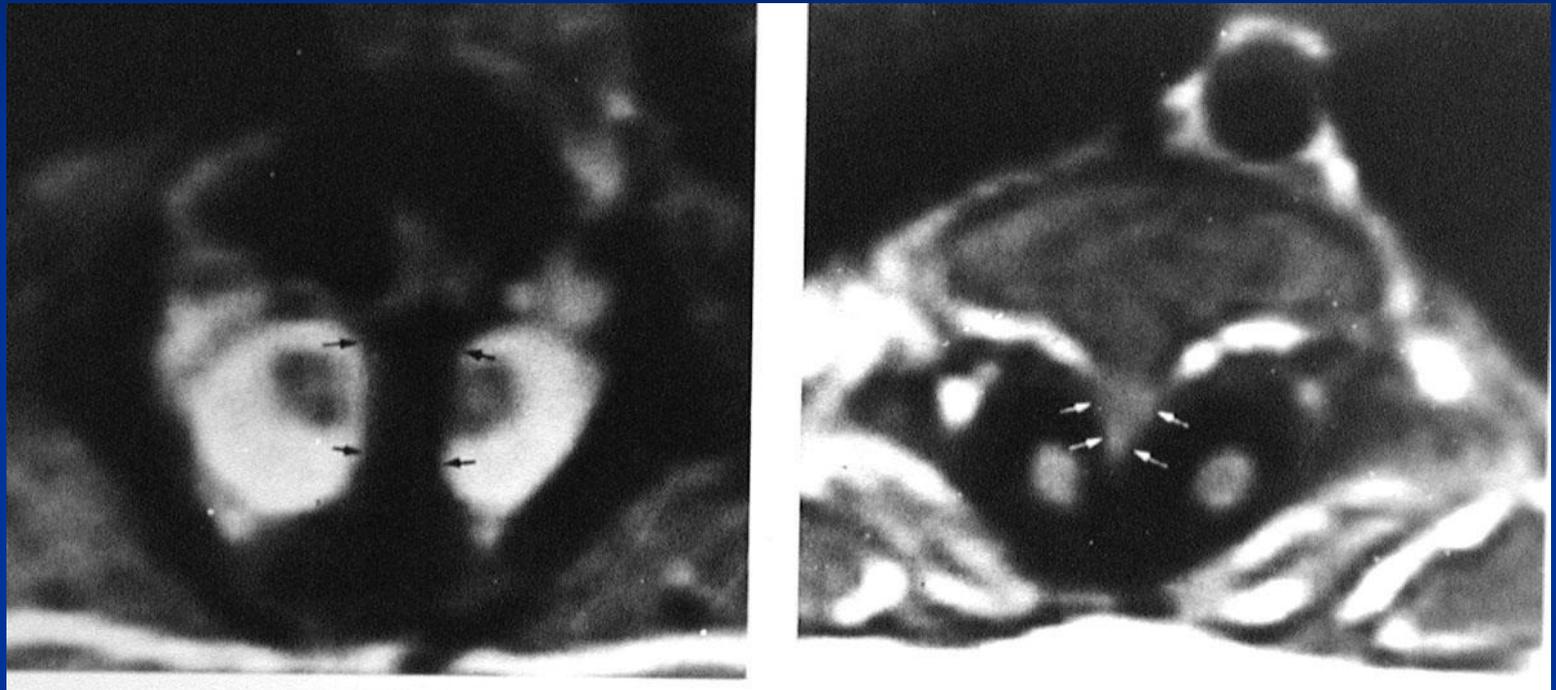
Диастематомиелия



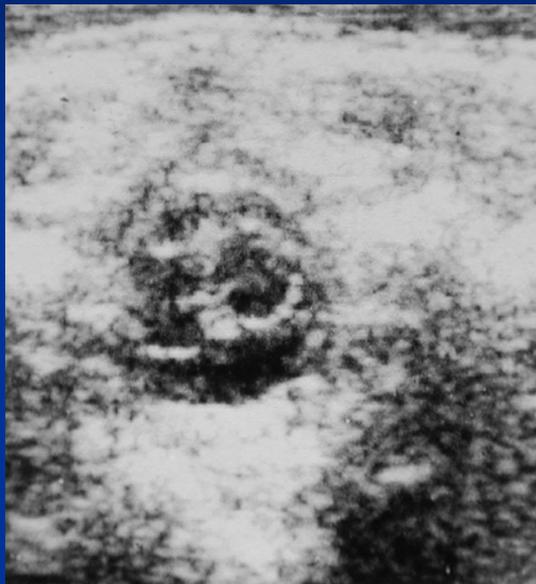
Диастематомиелия



Диастематомиелия



Диастематомиелия

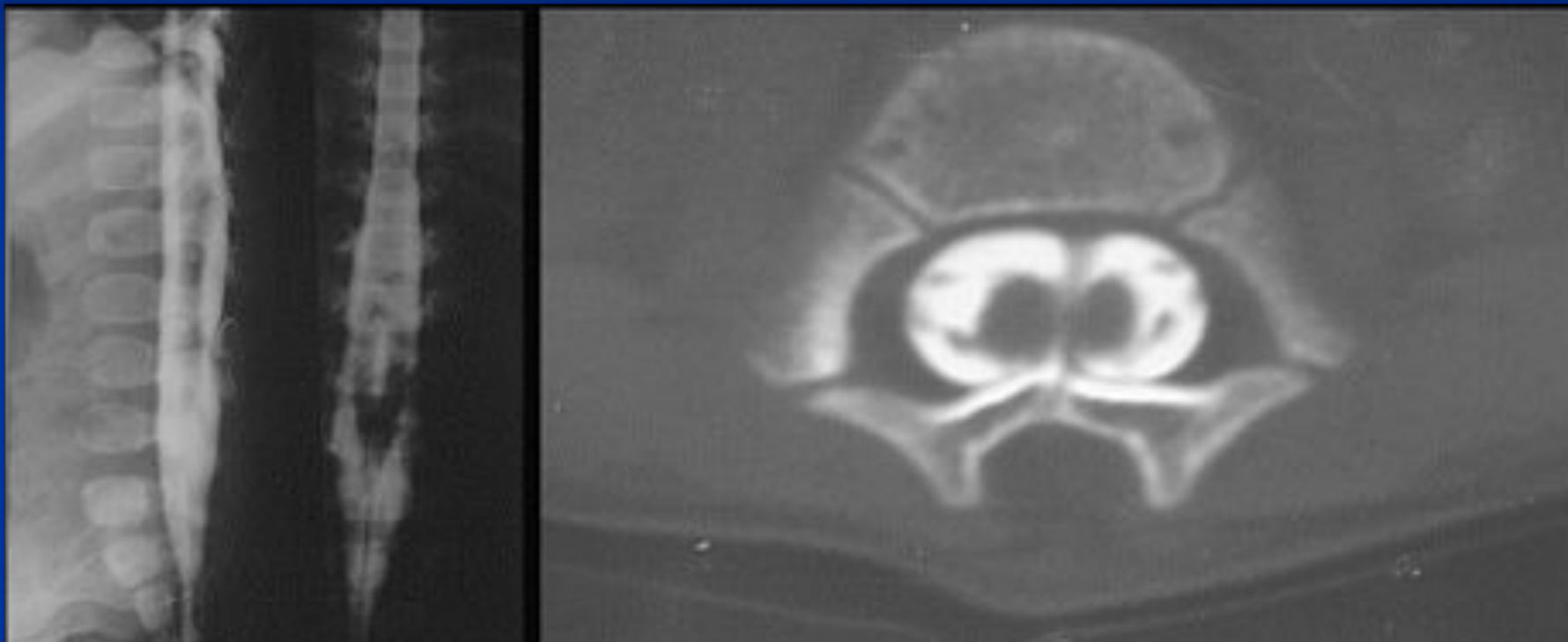


Костно-хрящевая перегородка

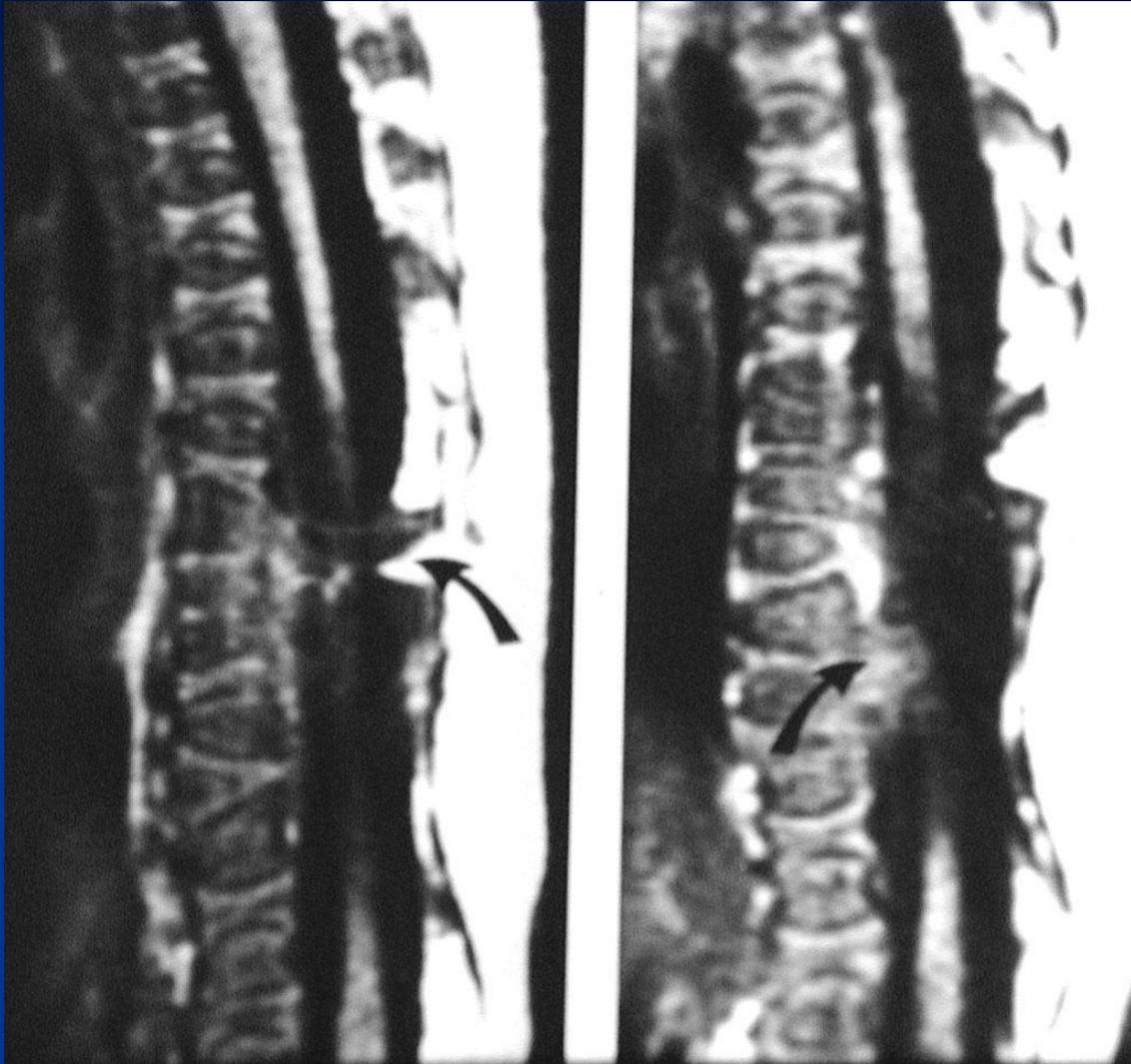




Диастематомиелия



Диастематомиелия



Перегородки на двух уровнях

Диастематомиелия

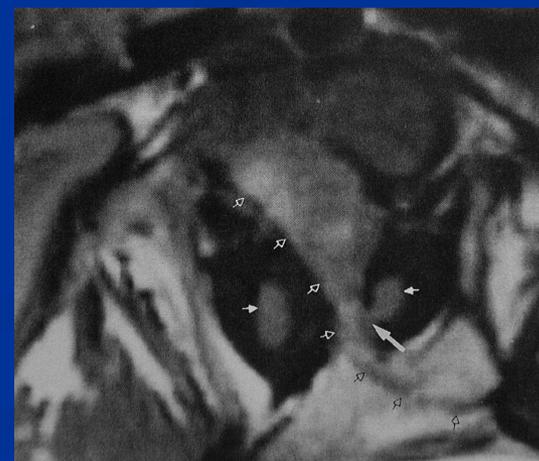
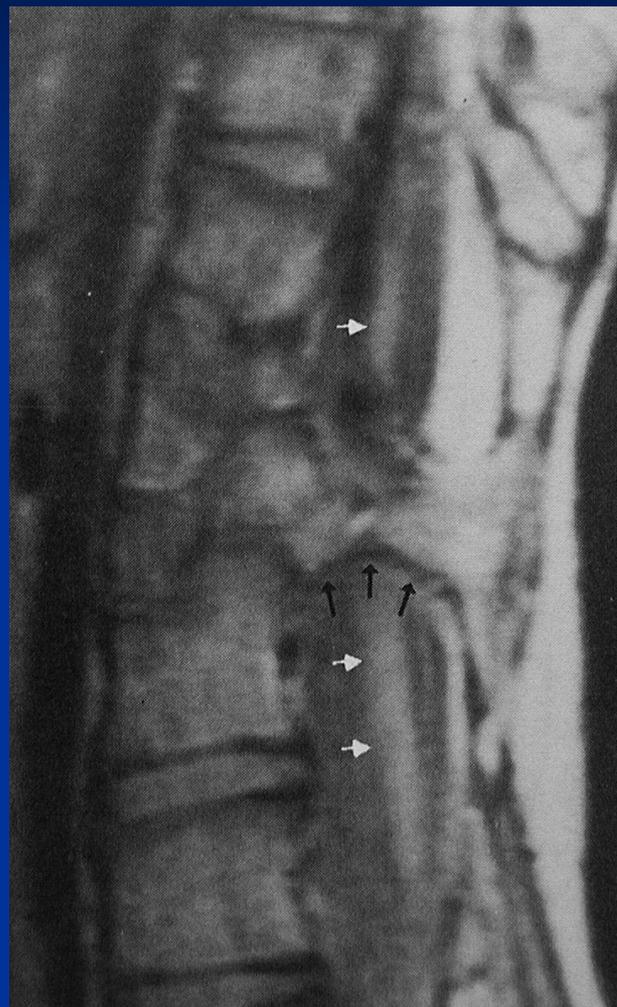
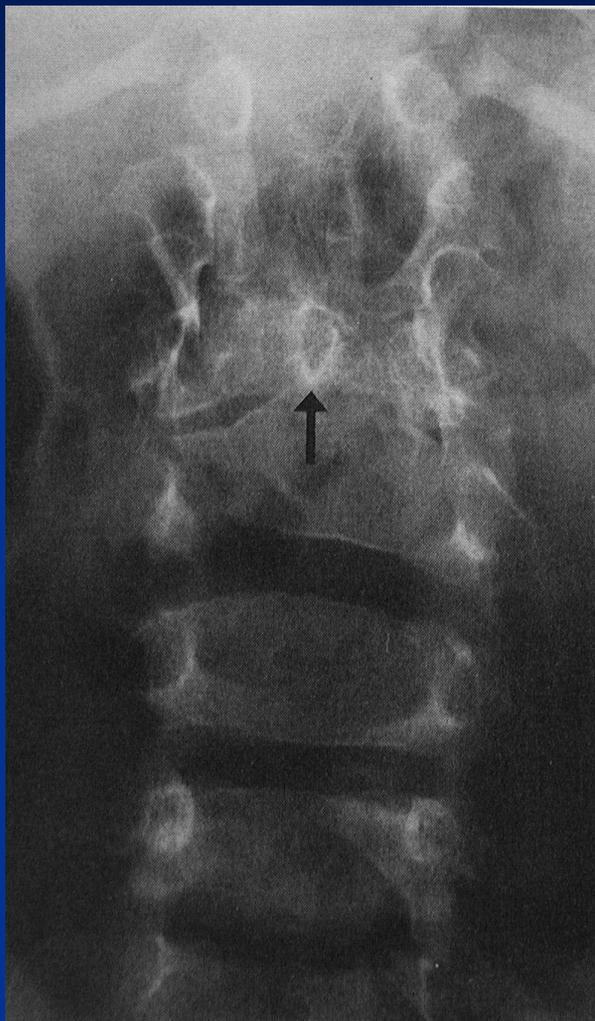


Костная перегородка



Костная и
фиброзная перегородка

Диастематомиелия

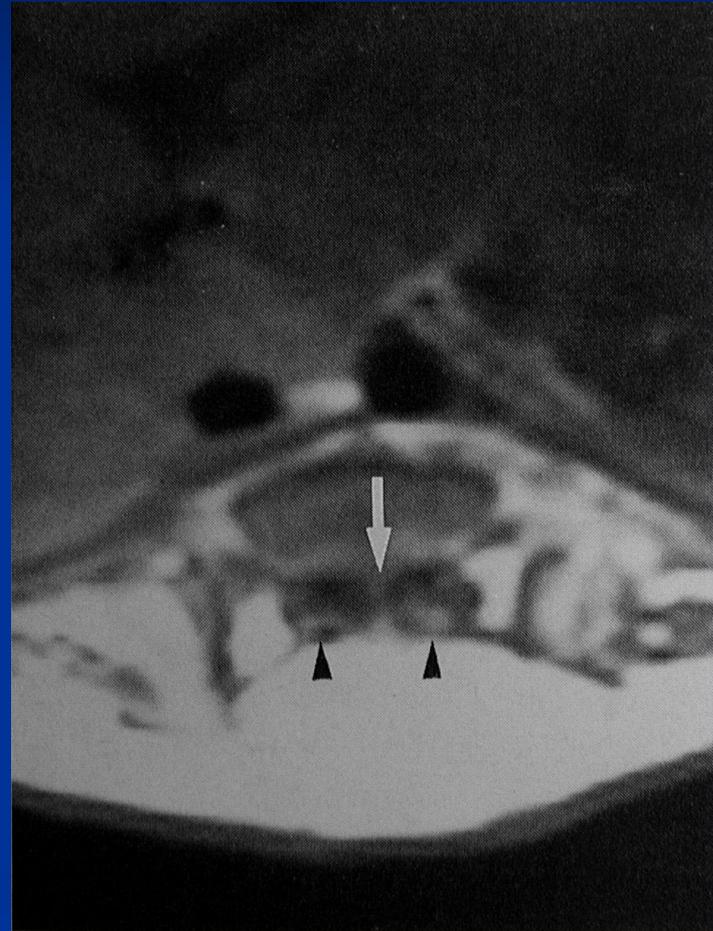
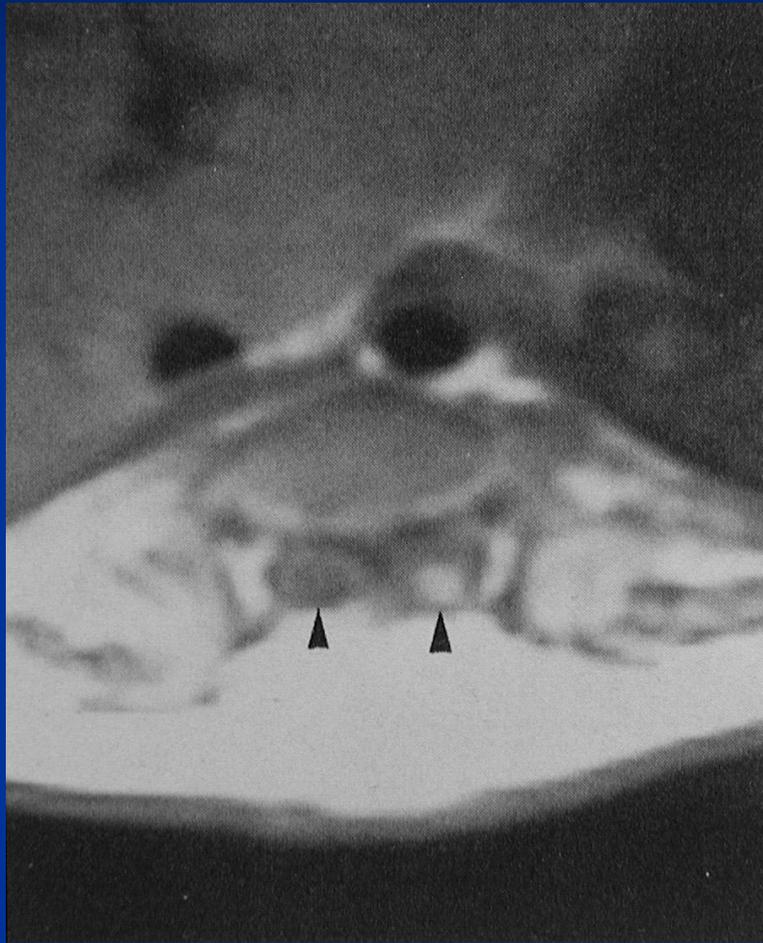


Диастематомиелия



Костная перегородка

Диастоматомия с гидромиелией правого ствола

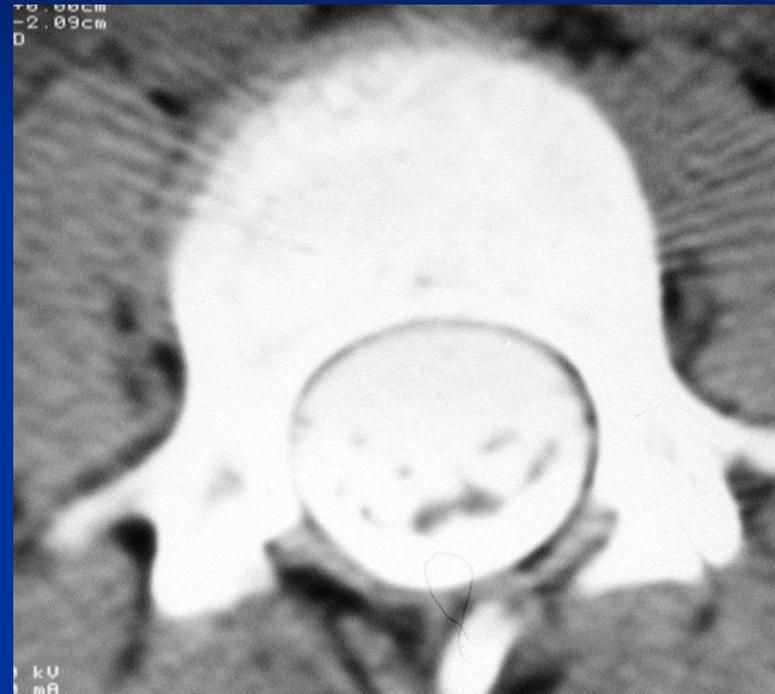
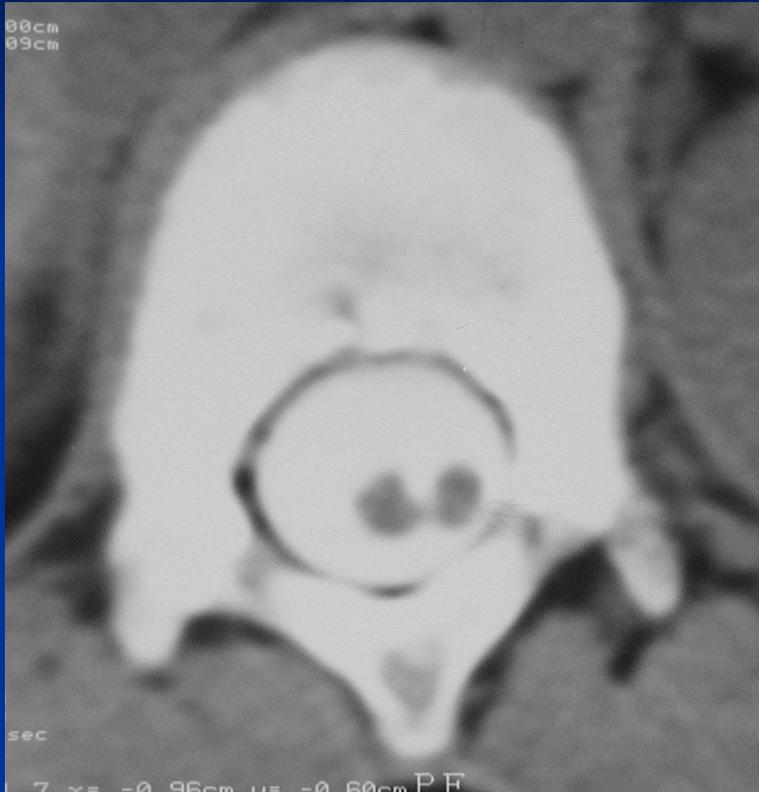


Диастематомиелия



Неполная фиброзная перегородка

Диастематомиелия

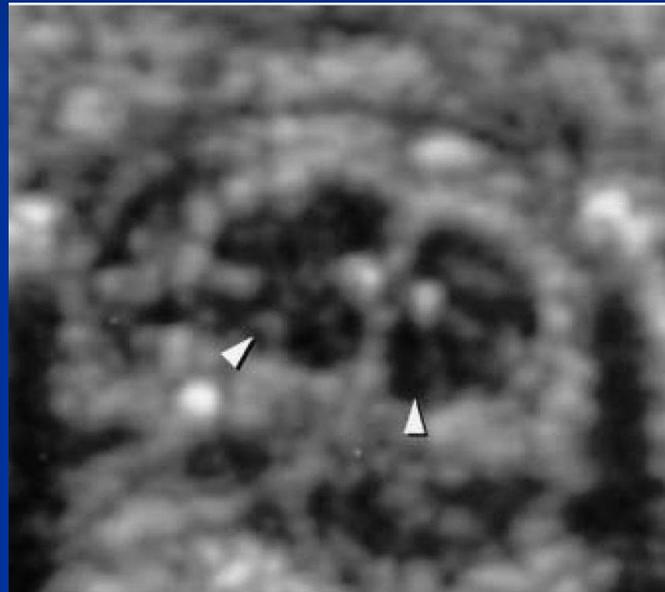


Неполная фиброзная перегородка

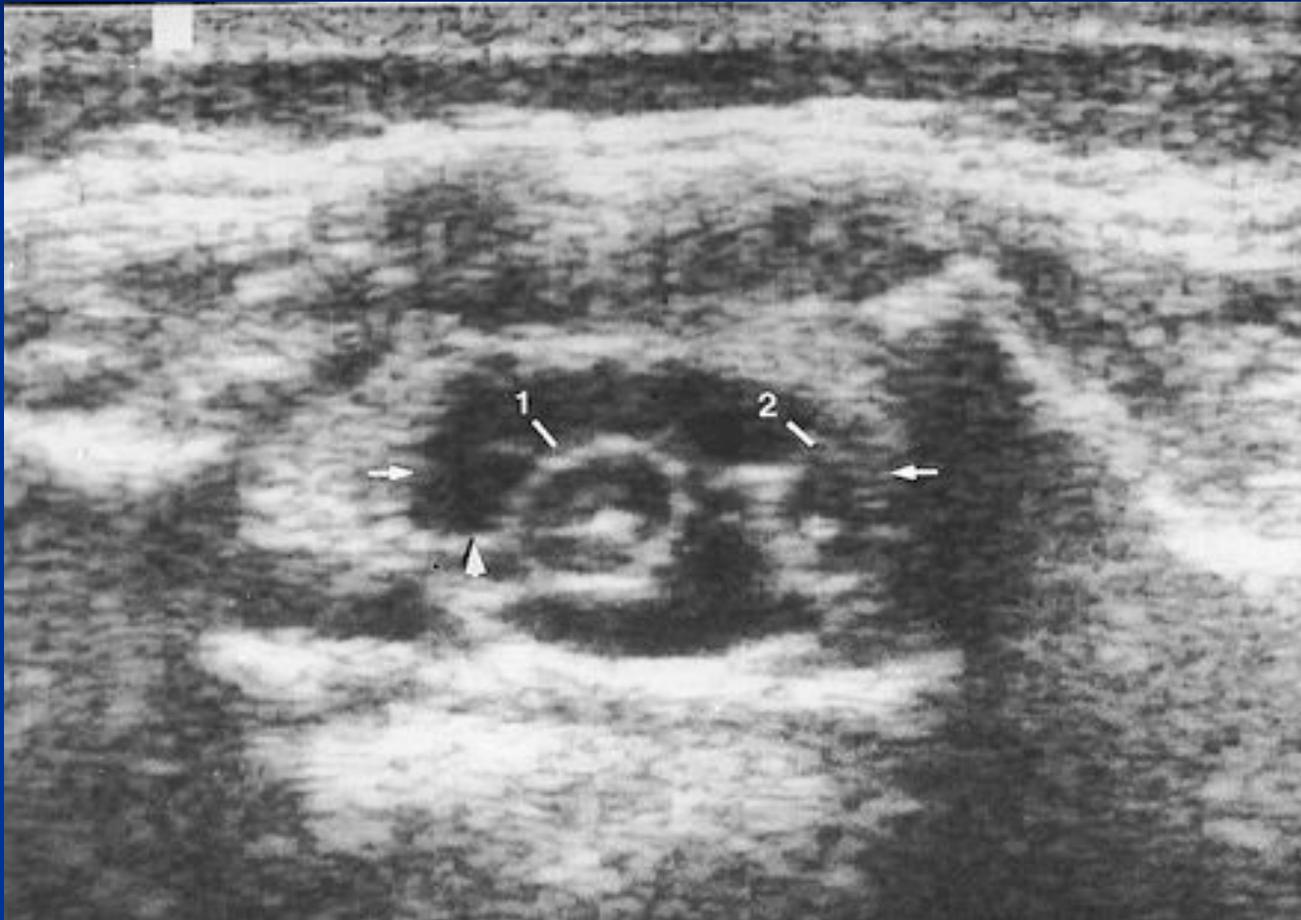
Диастематомиелія с гидромиелией



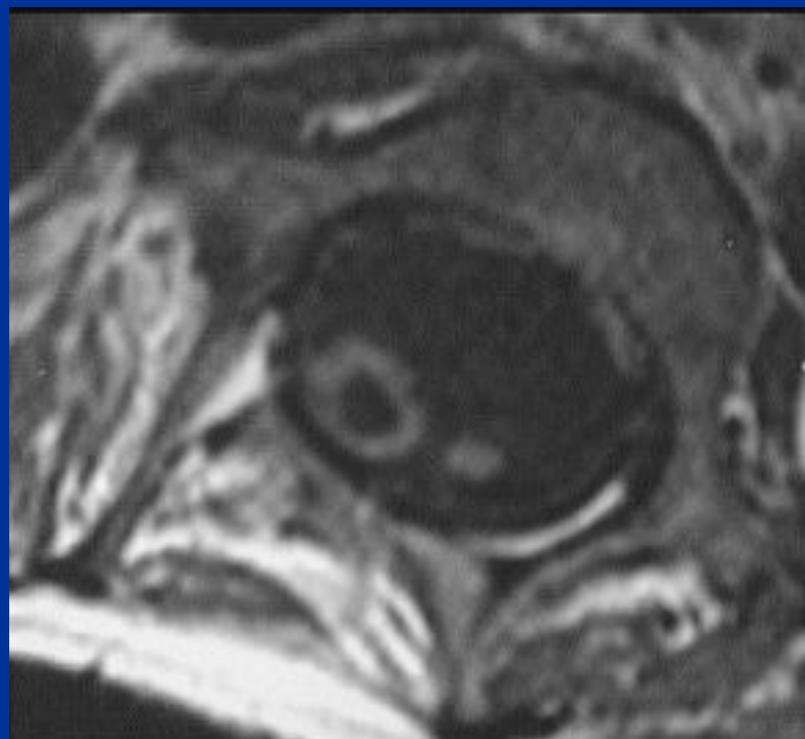
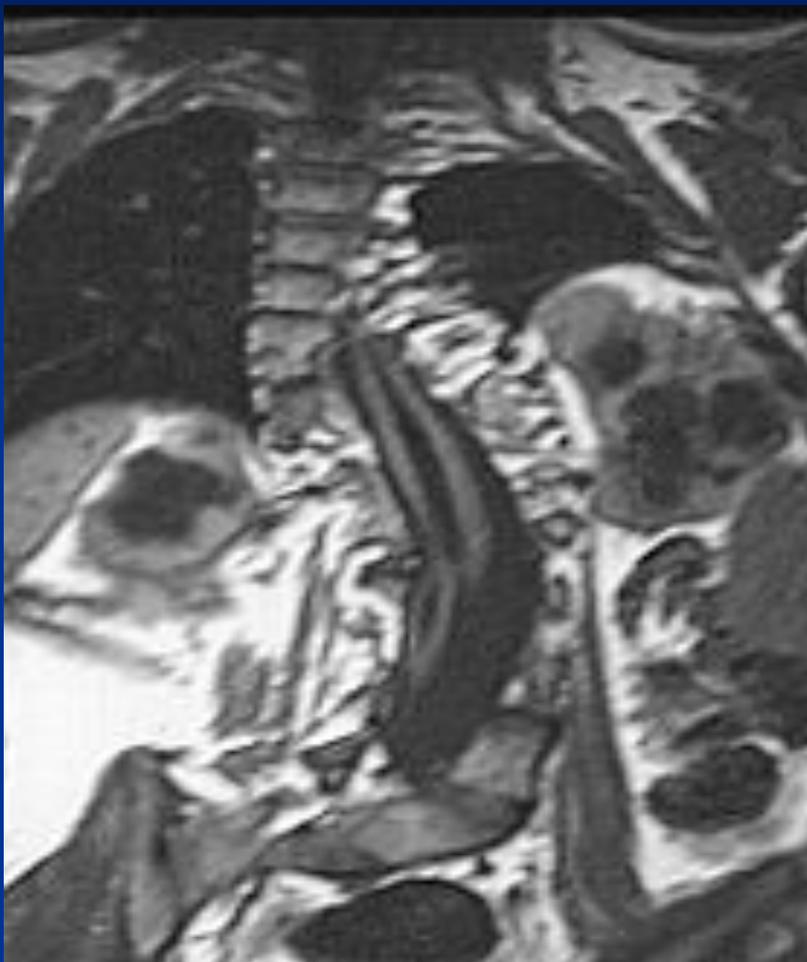
Диастоматомиелия



Диастематомиелия



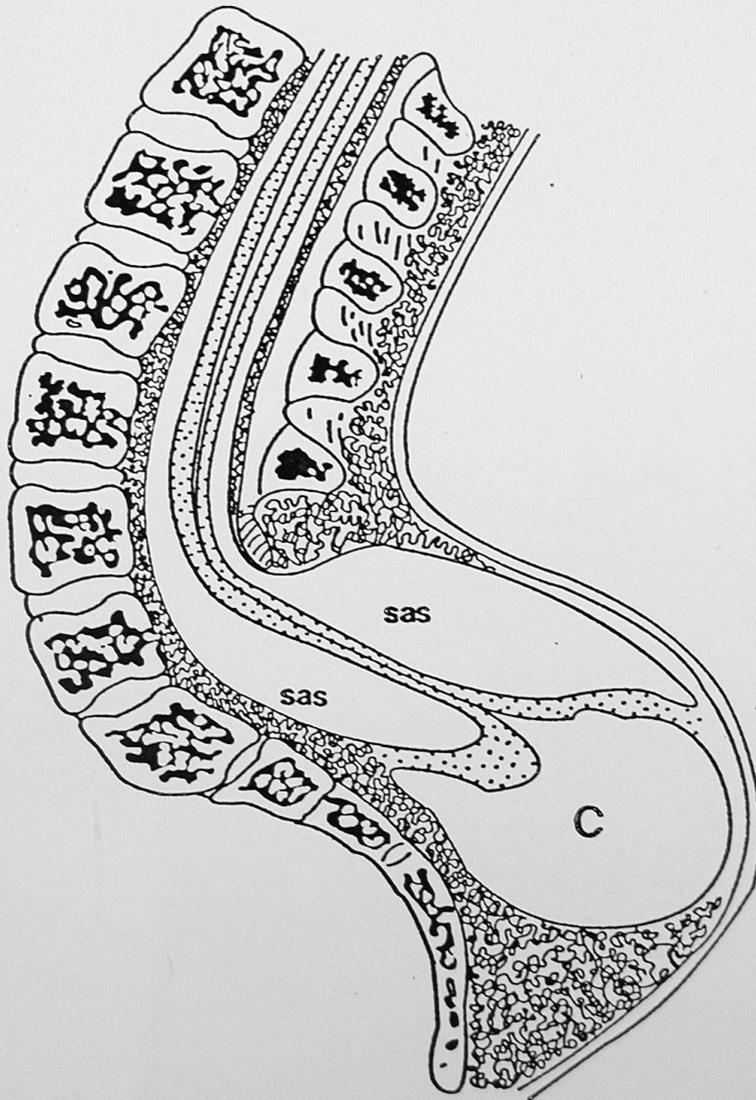
Низкорасположенный *conus medullaris*,
утолщена *filum terminale*, диастематомиелия



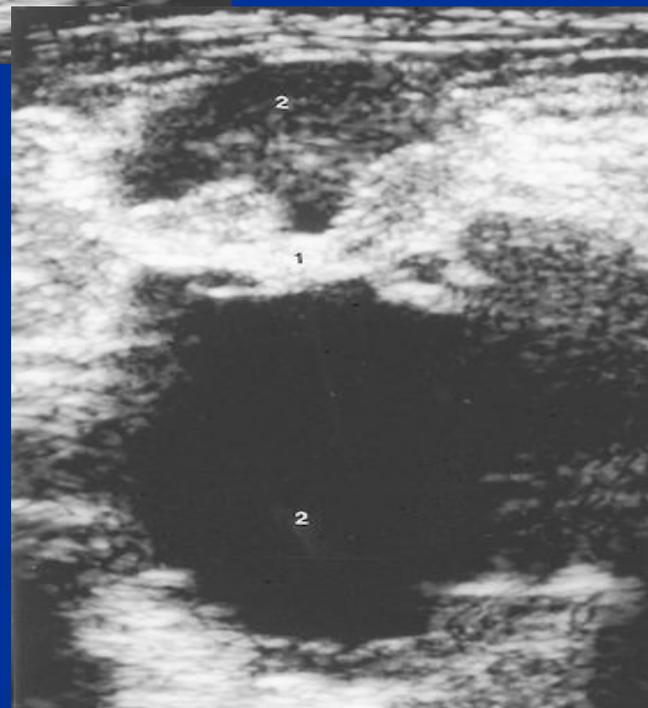
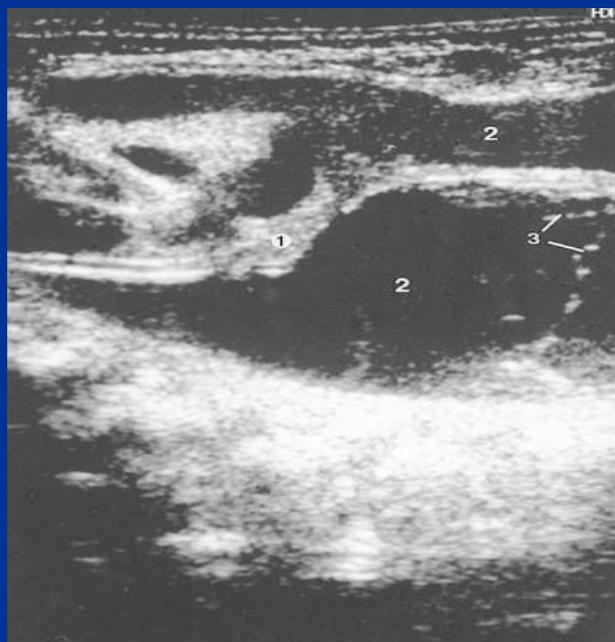
Терминальное миелоцистоцеле

- Сочетанный порок развития: posterior spina bifida, менингоцеле, фиксированный спинной мозг с гидромиелией, кистозное расширение дистального отдела спинного мозга
- ращепленный спинной мозг окружен расширенным архноидальным пространством менингоцеле
- расширенный центральный канал заканчивается кистозным менингоцеле, покрыт жировой тканью
- субарахноидальное пространство не сообщается с терминальной кистой

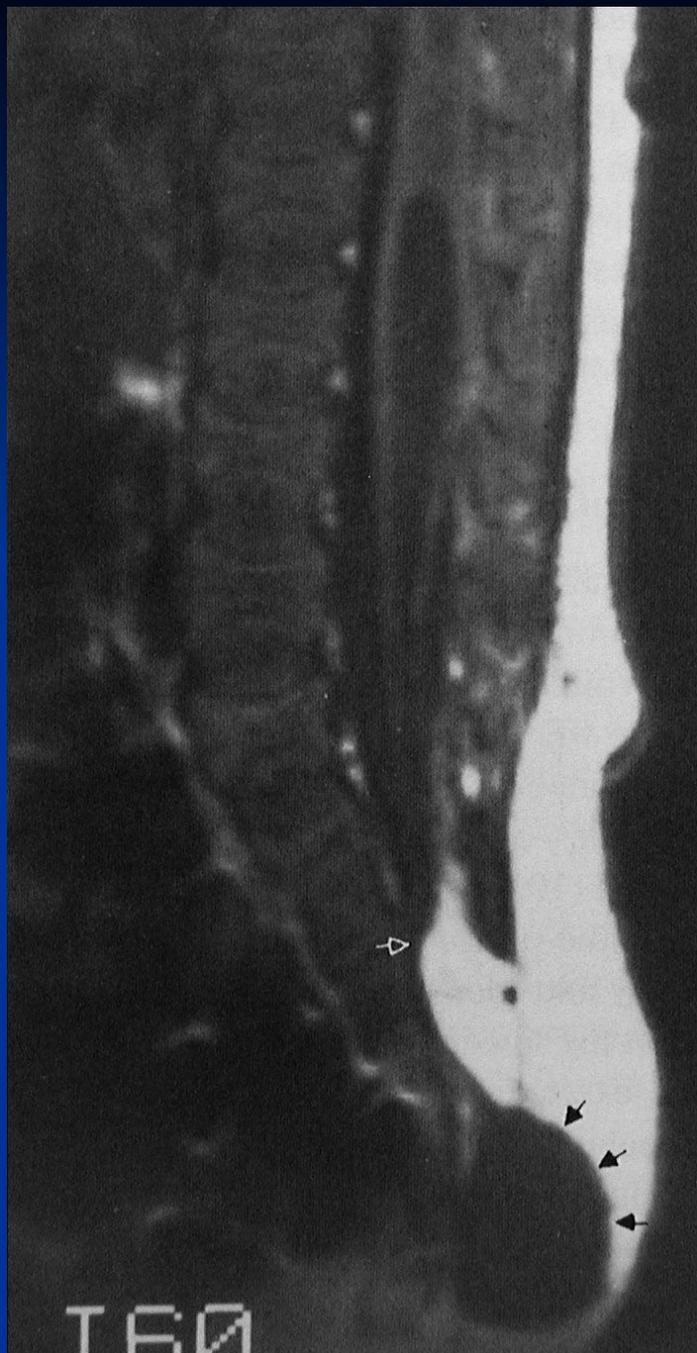
Терминальное миелоцистоцеле



Терминальное миелоцистоцеле



Терминальное миелоцистоцеле



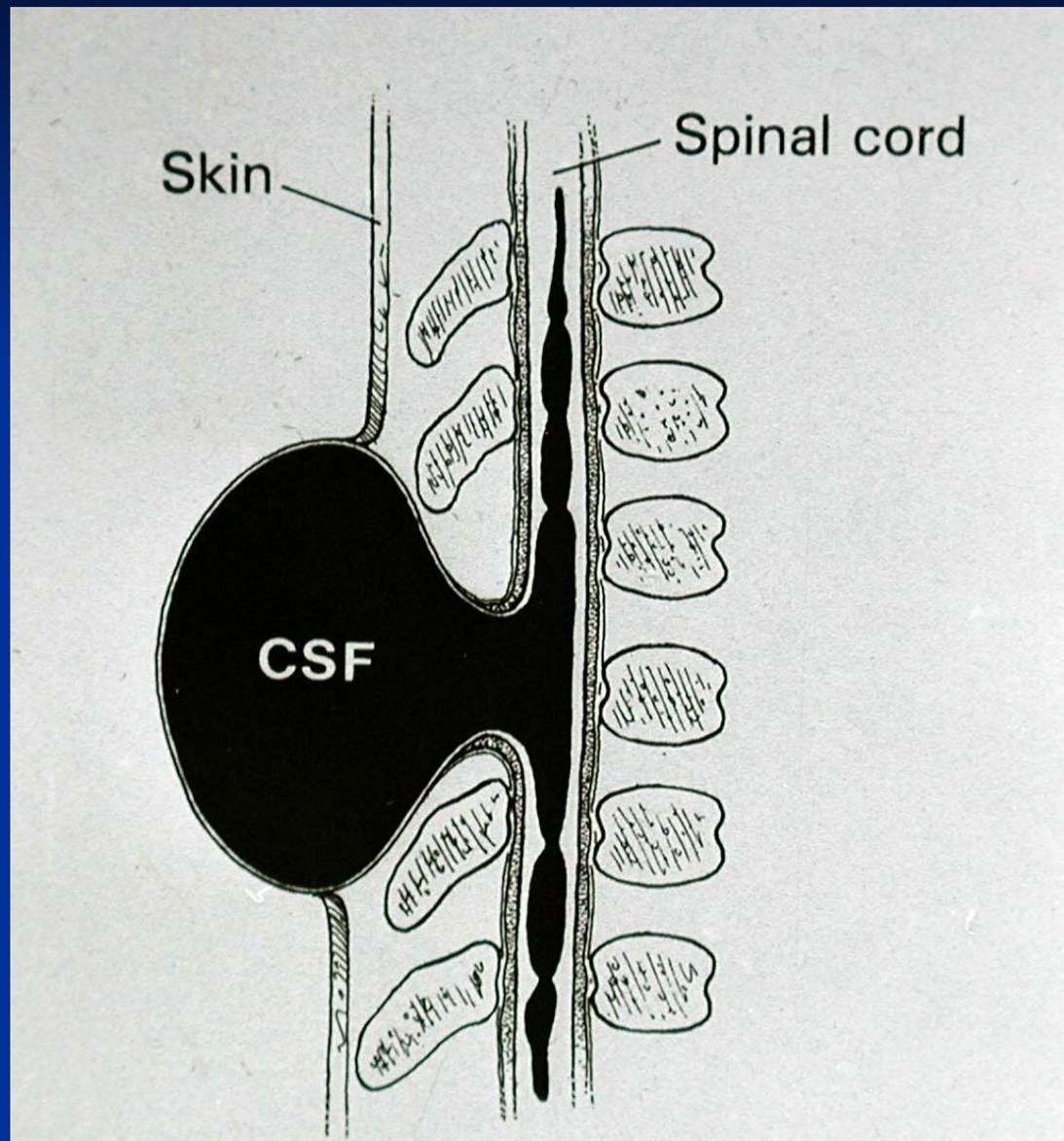
**Переднее
сакральное
менингоцеле**



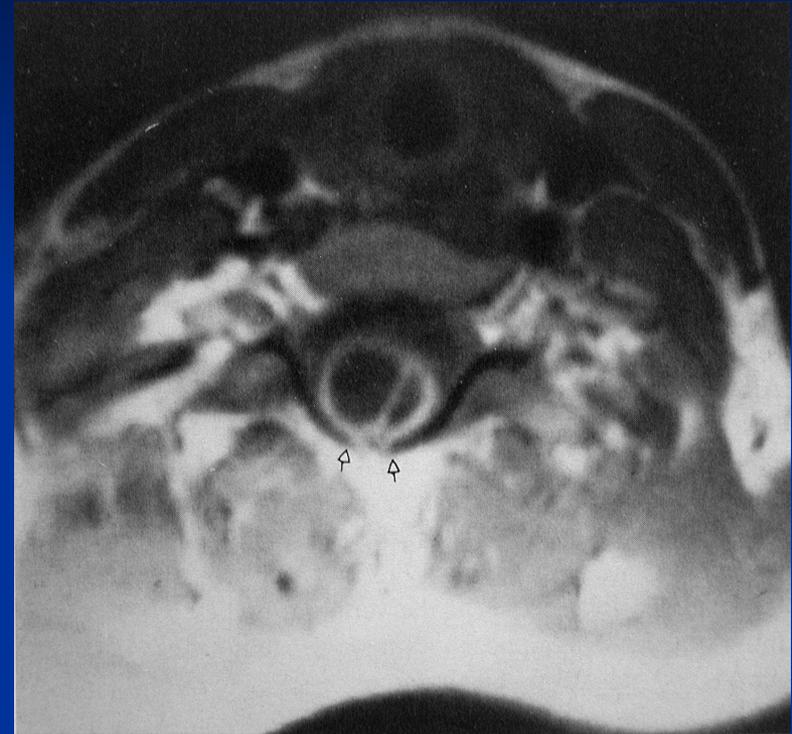
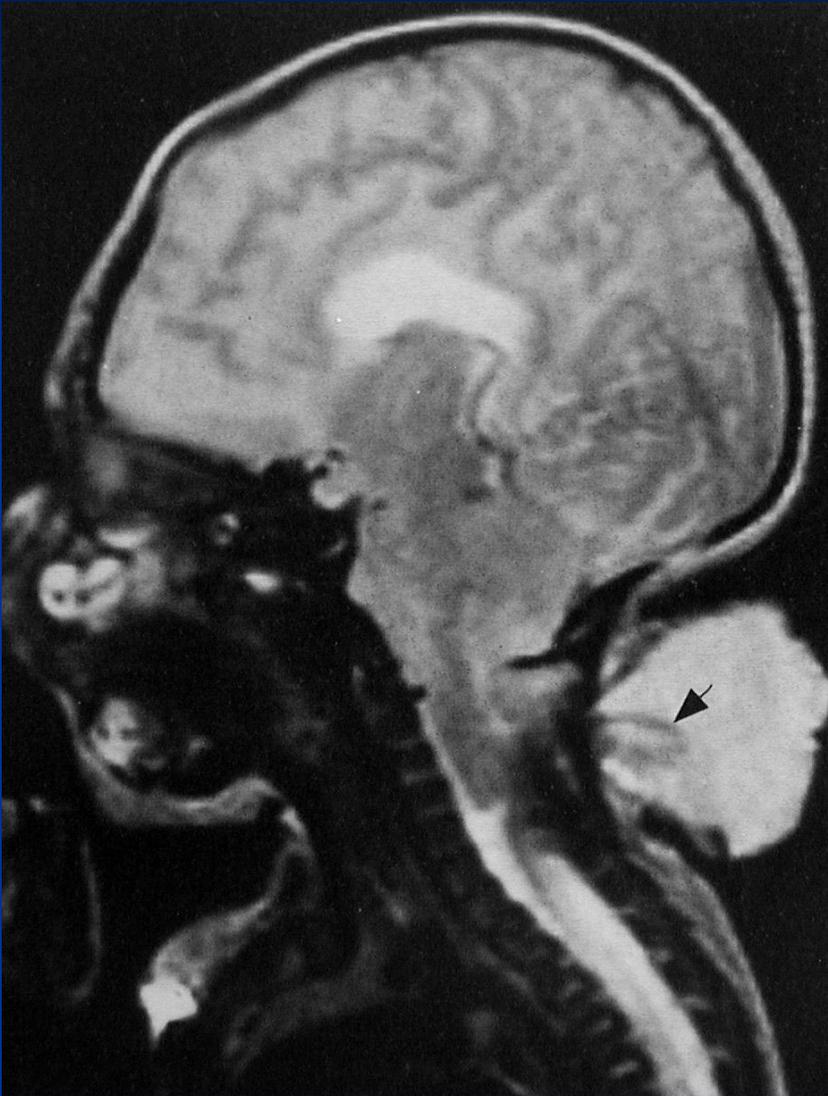
Миелоцистоцеле

- расширенный центральный канал пролабирует через дефект кости
- Локализуется в шейном и грудном отделах
- Расширен центральный канал
- Большинство кистозных образований покрыто кожей

Миелоцистоцеле



Миелоцистоцеле



Цервикальное с
гидромиелией

Груднопоясничное миеломенингоцеле



С-м каудальной регрессии



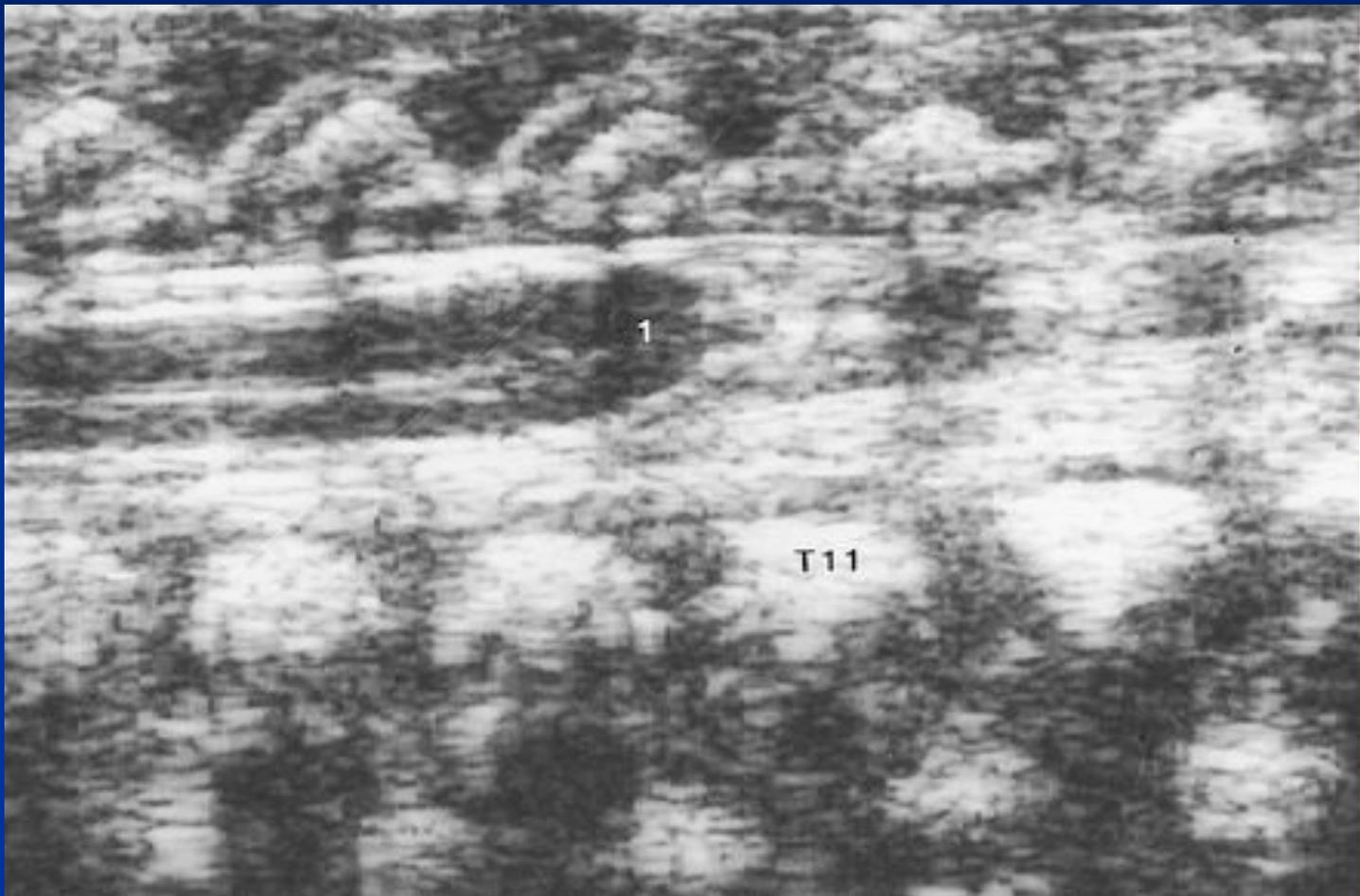
С-м каудальной регрессии

- сакральная и люмбосакральная агенезия
- грубые деформации (до сращений - сиреномелия) нижних конечностей
- урогенитальные пороки (агенезия, удвоения, гидронефроз)
- парезы, дисфункция мочевого пузыря

С-м каудальной регрессии



С-м каудальной регрессии



С-м каудальной регрессии

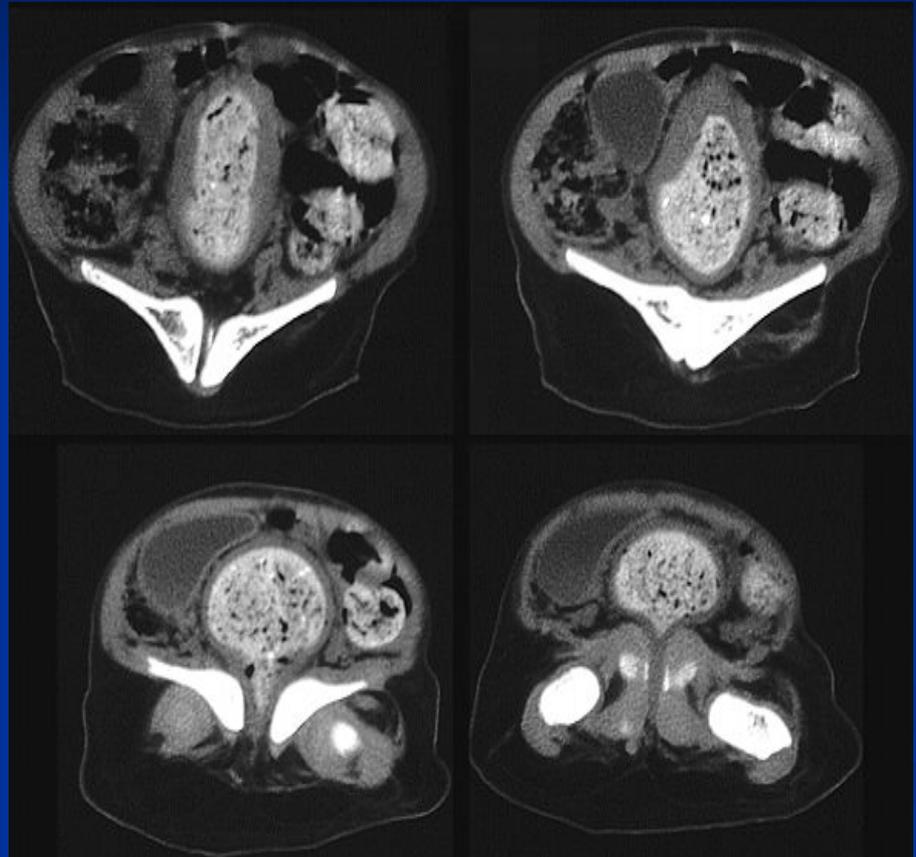


Синдром каудальной регрессии



spine

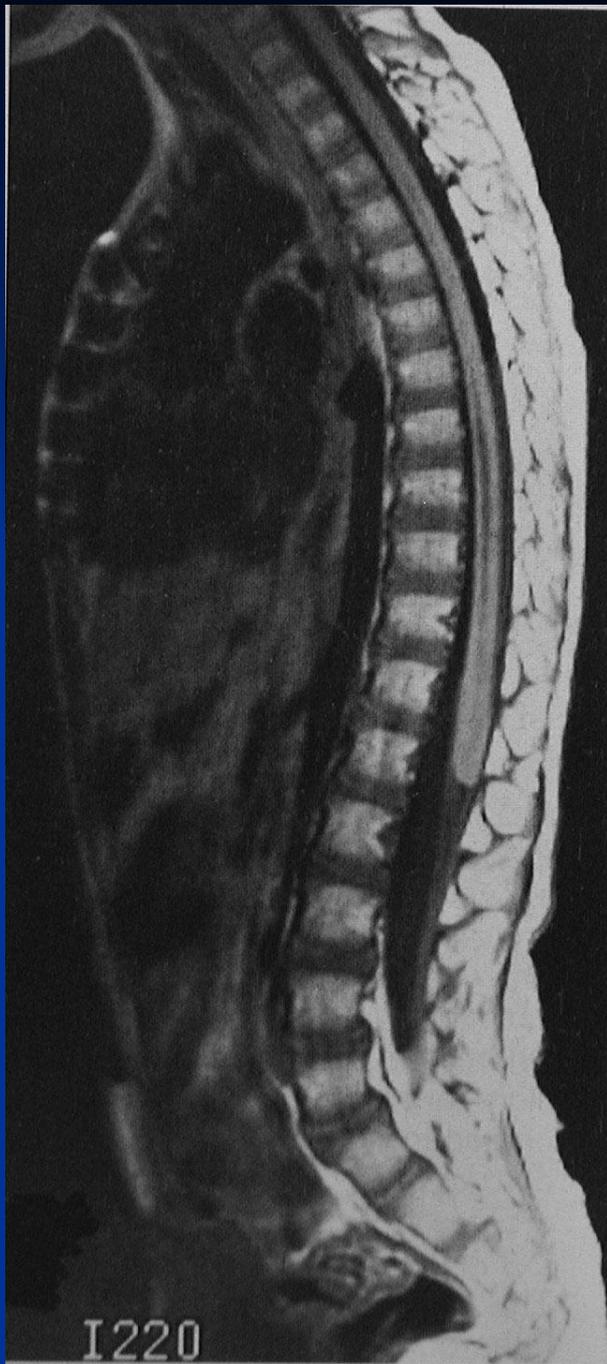
Синдром каудальной регрессии



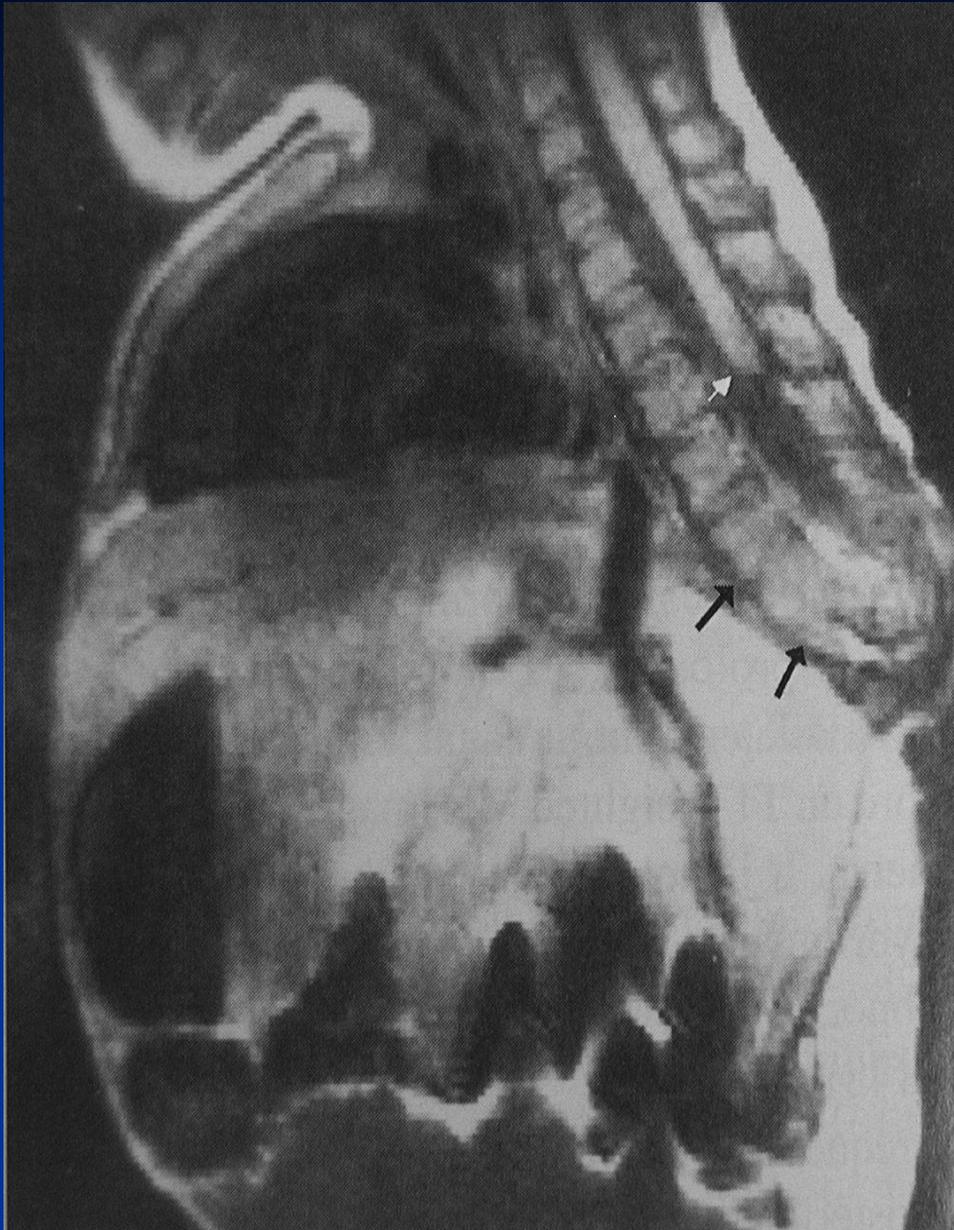
Агенезия крестца

spine

Синдром каудальной регрессии



С-м
каудальной
регрессии

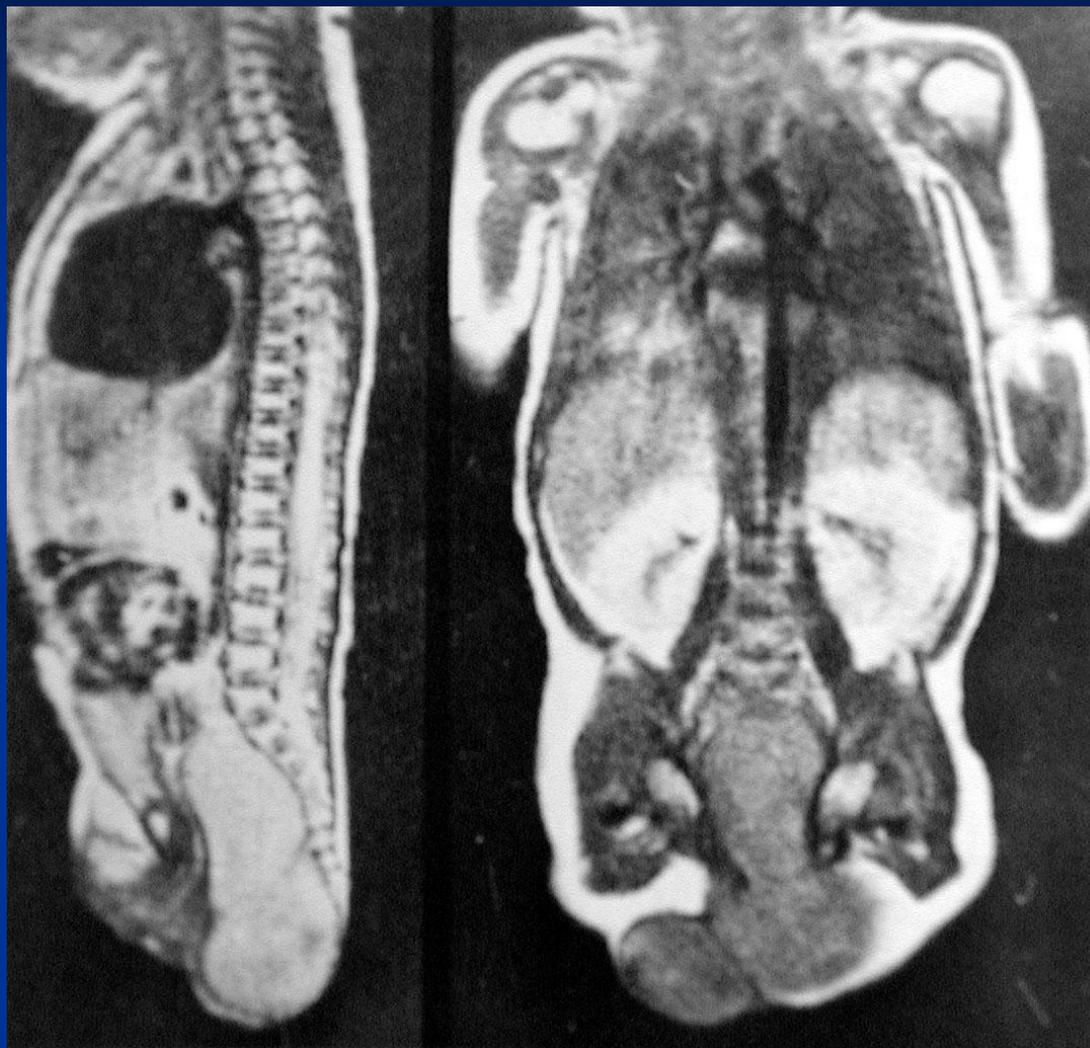


Крестцово-копчиковые тератомы

- Врожденные опухоли
- Д:М = 4:1
- Незрелые тератомы, близки к анапластическим карциномам
- 5% преимущественно кистозные
- Четко отграниченные с неровными контурами



Крестцово-копчиковая тератома



Низкорасположенный *conus medullaris*, утолщена *filum terminale*, диастематомиелия

