

**Возможности
высокопольной МРТ
в диагностике органических изменений
головного мозга
при наследственных и редких врожденных
заболеваниях**

Докладчик: Ковалева Ю.А.

В докладе использованы материалы:

1. опыт работы центров МРТ-Эксперт (более 200 тыс. исследований)
2. Нейрорадиология / Под ред. Т.Н. Трофимовой.– Спб.:2005.
3. Диагностическая нейрорадиология В.Н. Корниенко, И.Н. Пронин. М., 2003 г

Классификация врожденных мальформаций головного мозга и черепа

(Harwood-Nash D., 1992)

- **Нарушения органогенеза**
(нарушения развития мозга с нормальным гистогенезом)
- **Нарушения гистогенеза**
(общая структура мозга нормальная, но появляются аномальные клетки, которые продолжают дифференцироваться)
- **Нарушения цитогенеза**

I. Нарушения органогенеза

1. Нарушения закрытия невральной трубки

(аномалия Арнольда –Киари, цефалоцеле, агенезия мозолистого тела и др.его аномалии, комплекс Денди-Уокера, краниошизис (менингоцеле, энцефалоцеле и тд.);

2. Нарушения дивертикуляции или деления мозга

(голопроэнцефалия, септооптическая дисплазия);

3. Нарушения образование извилин и клеточной миграции (мальформация кортикального развития)

(мальформации, обусловленные изменением нейронной и глиальной пролиферацией; мальформации, обусловленные изменением нейронной миграции; нарушением кортикальной организации; мальформации кортикального развития, еще не классифицированные);

4. Нарушения размеров (микроцефалия, макроцефалия);

5. Деструктивные поражения (гидранэнцефалия; порэнцефалия; воспалительные заболевания обусловленные краснухой, токсоплазмозом, герпесом; гипоксически –аноксические поражения);

6. Обструктивные изменения (стеноз водопровода)

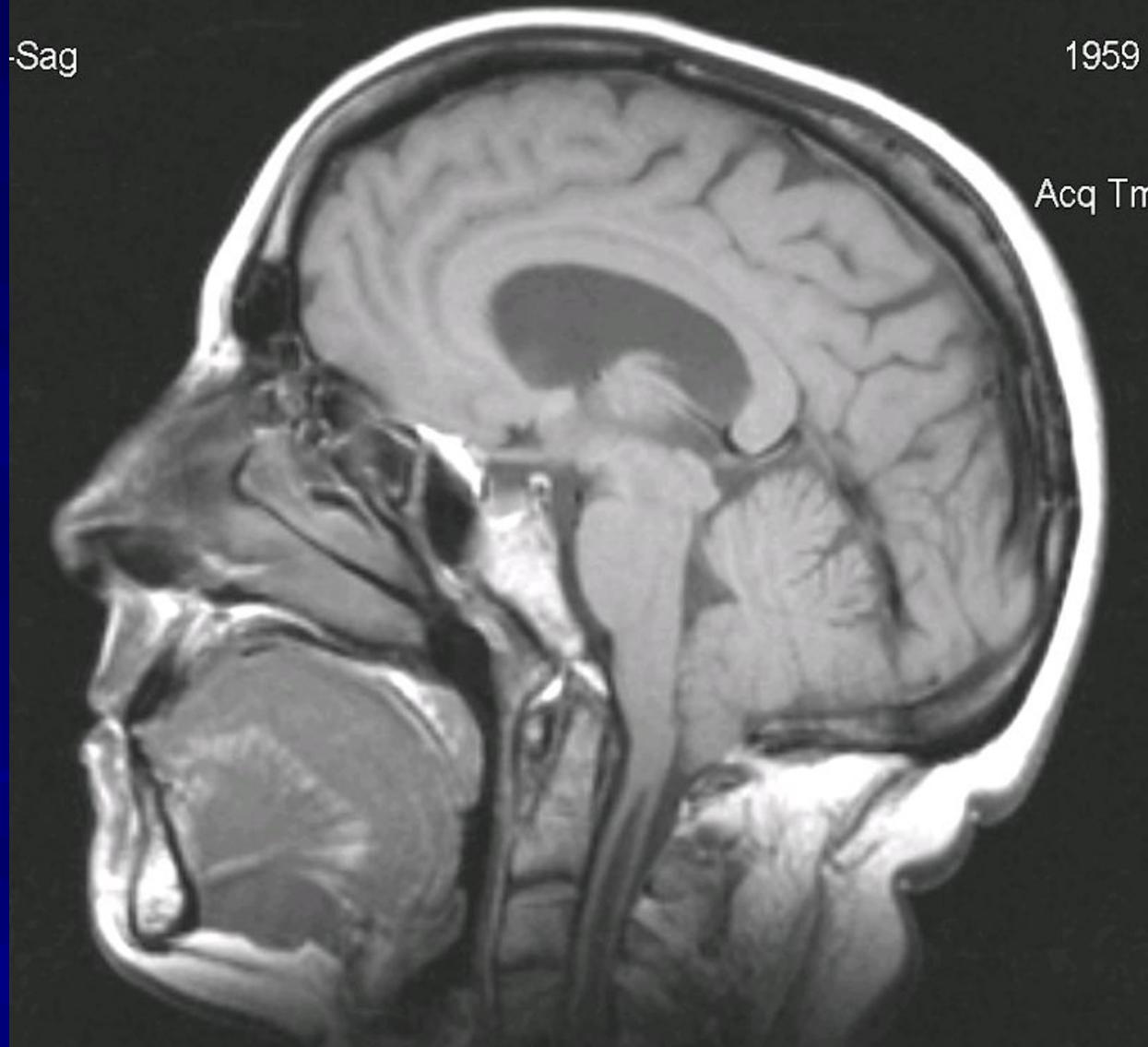
MPT

визуализация

Наиболее часто
встречающихся аномалий
органогенеза

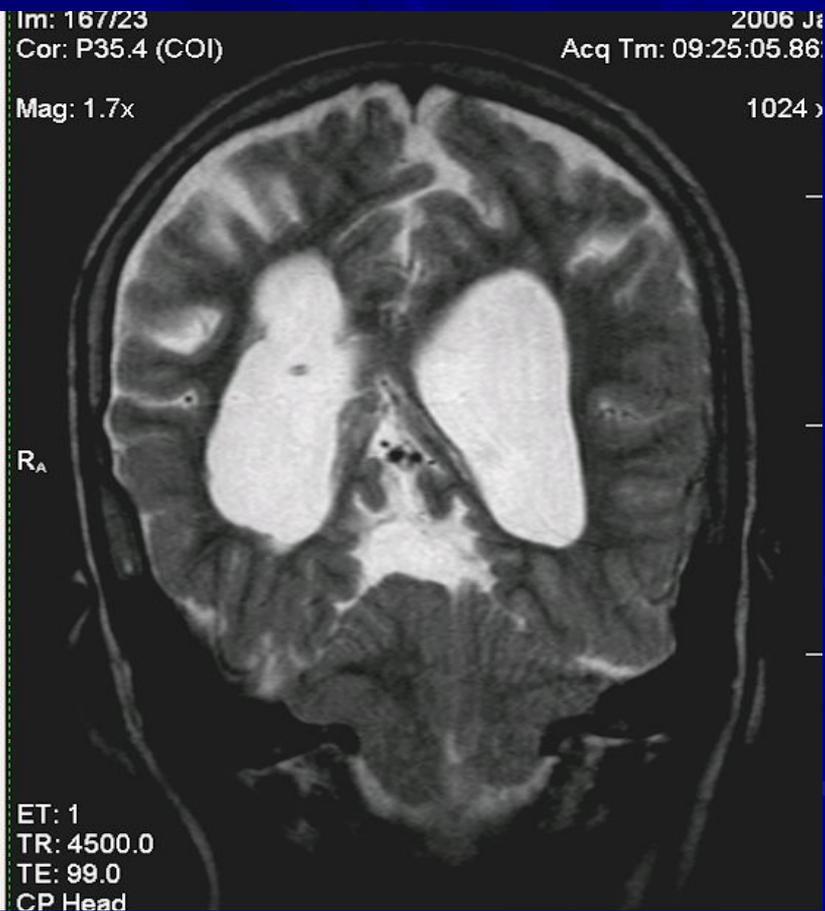
1. *Нарушения закрытия невральной трубки*

- Аномалия Арнольда –Киари I



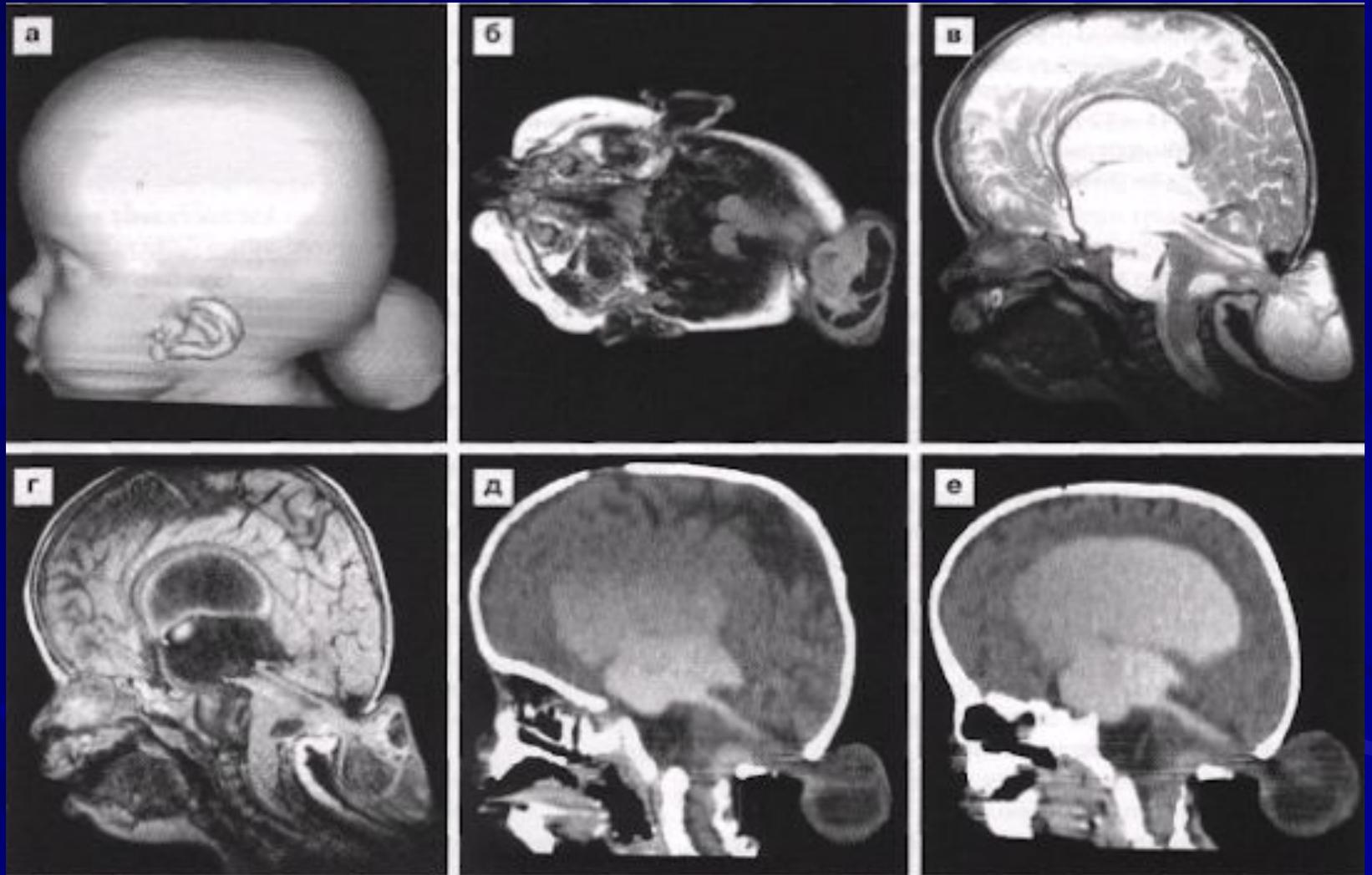
1. *Нарушения закрытия невральной трубки*

- Аномалия Арнольда – Киари II, ассоциированная с полимикрогирией



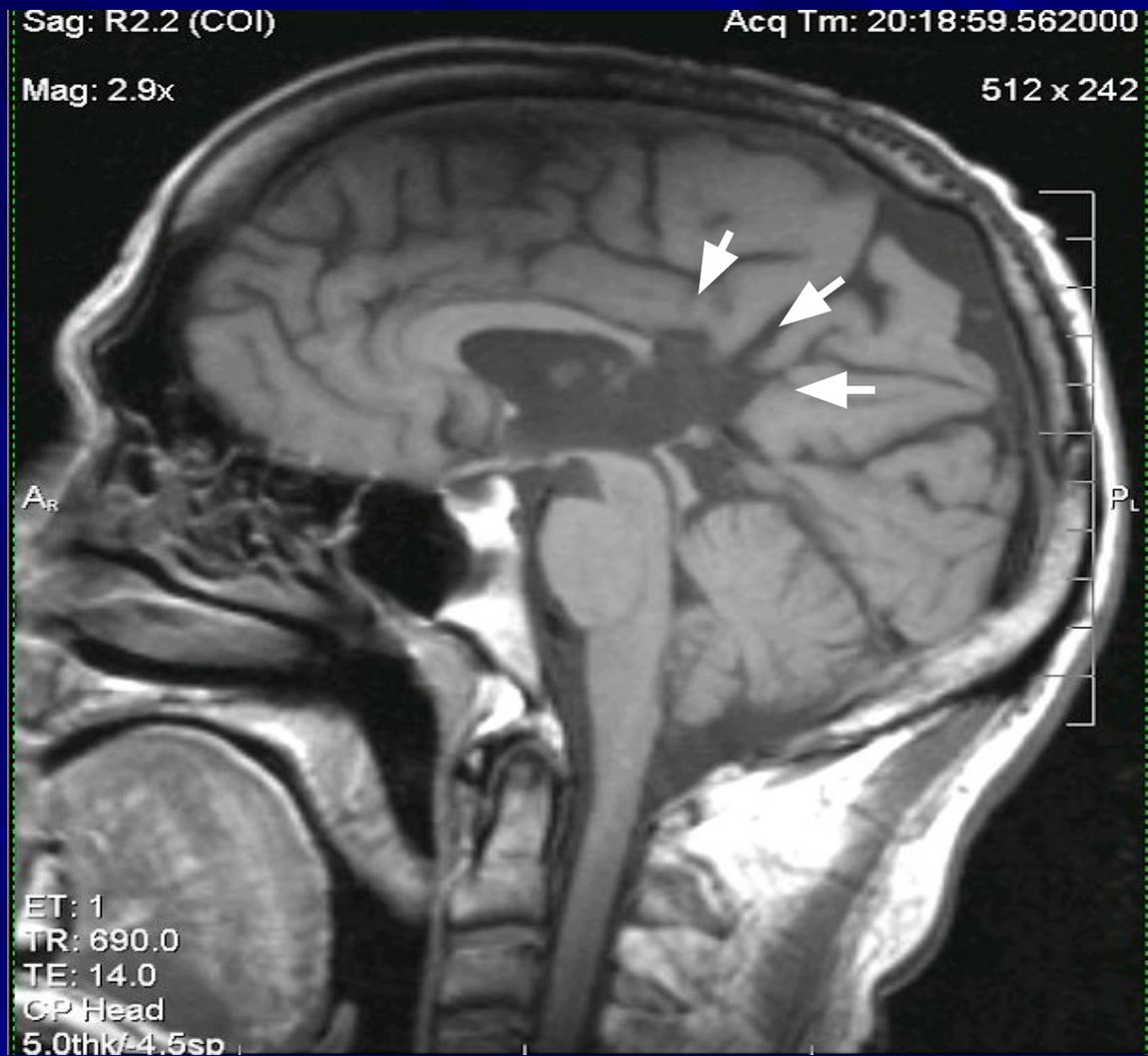
1. *Нарушения закрытия невральной трубки*

- *цефалоцеле (затылочная грыжа, менингоэнцефалоцистоцеле)*



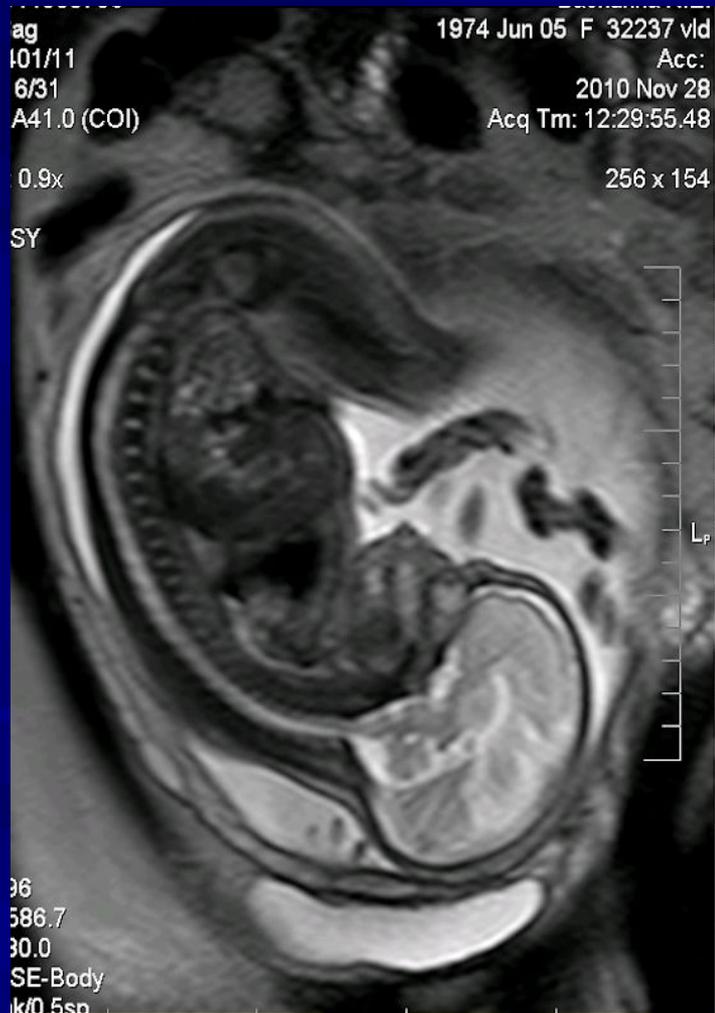
1. *Нарушения закрытия невральной трубки*

- *дисгенезия мозолистого тела*



Аntenатальная МРТ диагностика мальформаций

Плод, 30 недель; **агенезия мозолистого тела**
(г. Владивосток)



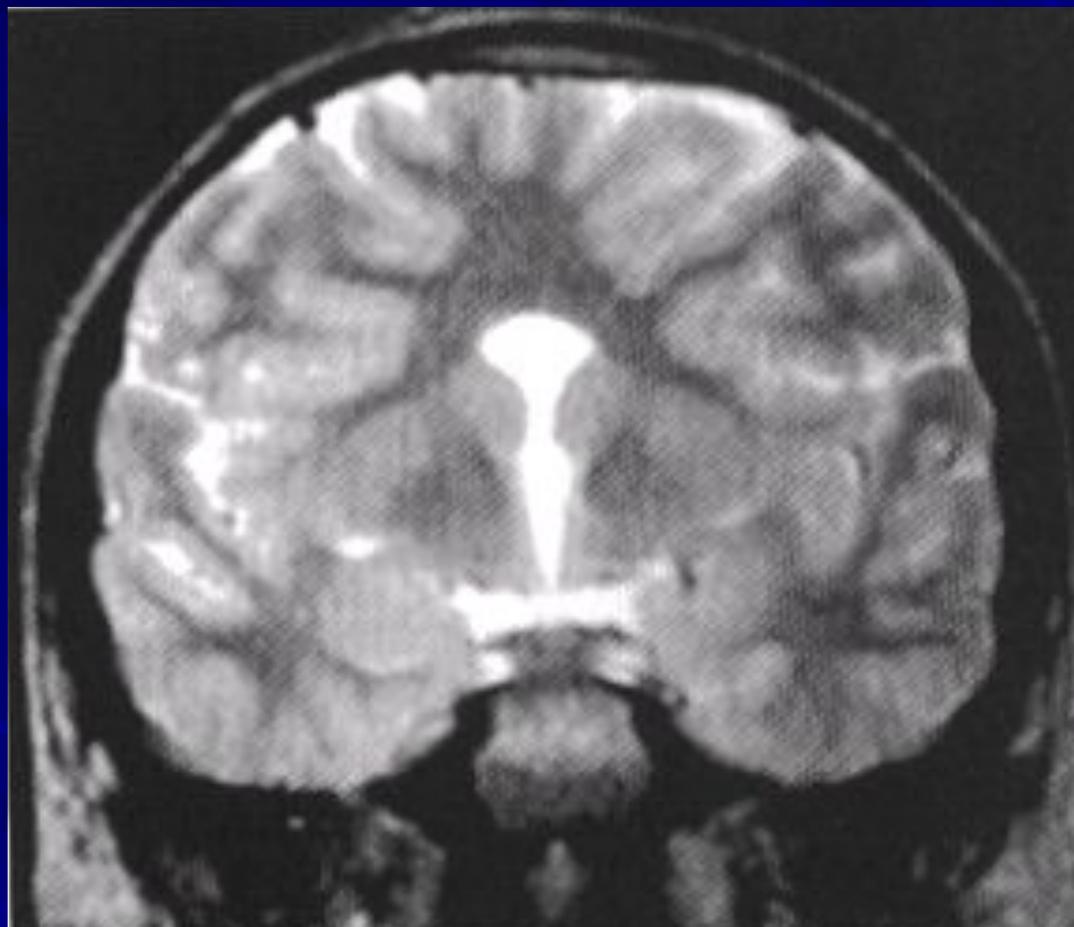
1. *Нарушения закрытия невральной трубки*

- Вариант аномалия Денди-Уокера



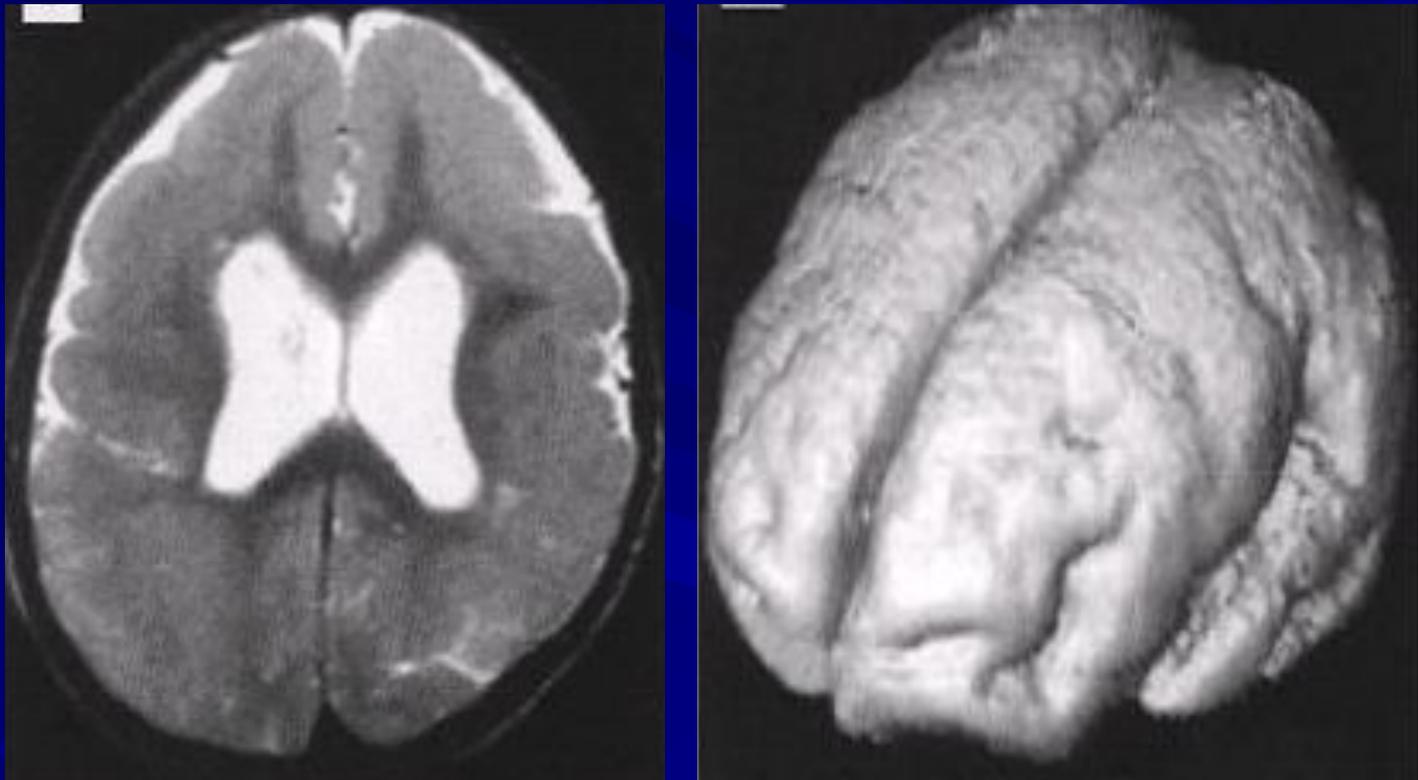
2. *Нарушение дивертикуляции или деления мозга*

- голопрозэнцефалия



3. Нарушение образования извилин и клеточной миграции

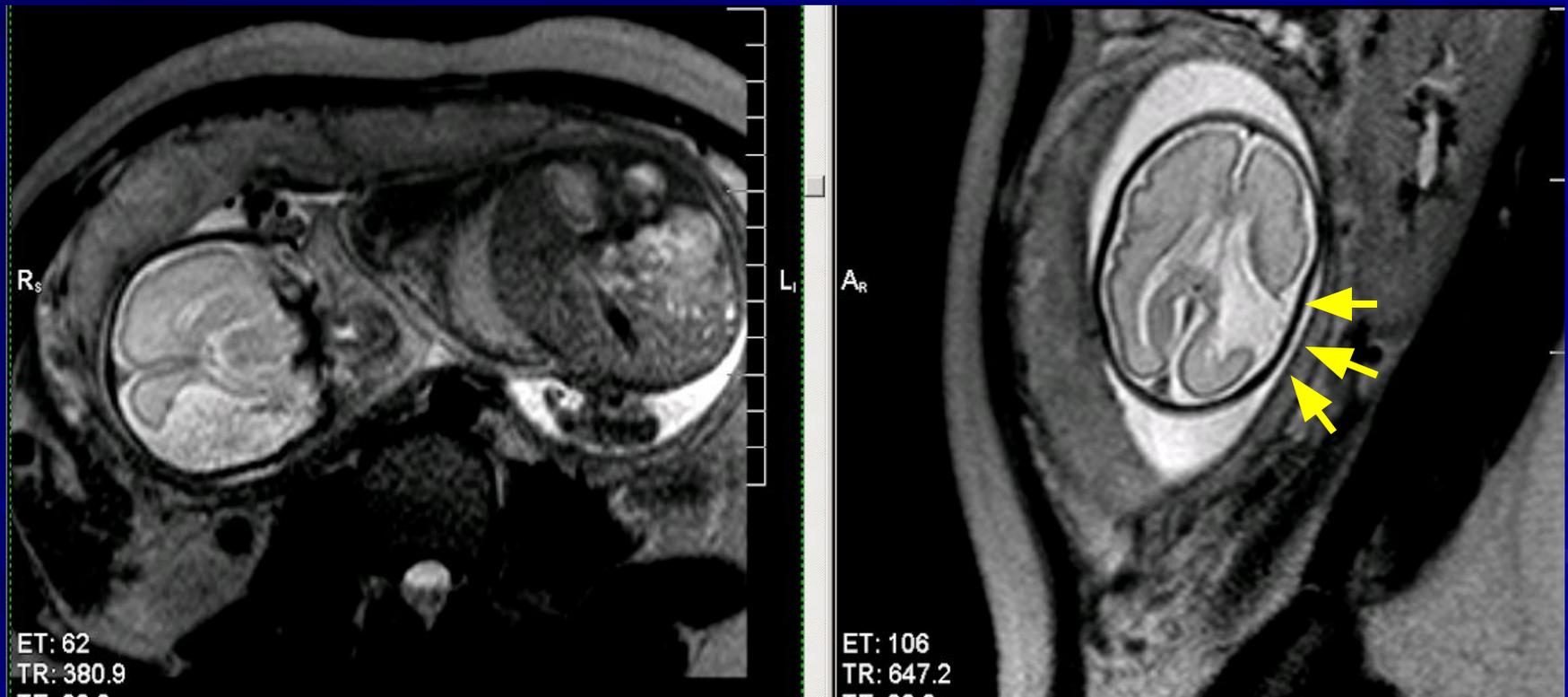
- лисэнцефалия



МРТ. Ребенок с нарушением психического и моторного развития. На томограммах широкие плоские извилины и мелкие борозды в лобных и височных областях, практически полное отсутствие извилин и борозд в теменно-затылочных областях, белое вещество развито слабо, боковые желудочки расширены.

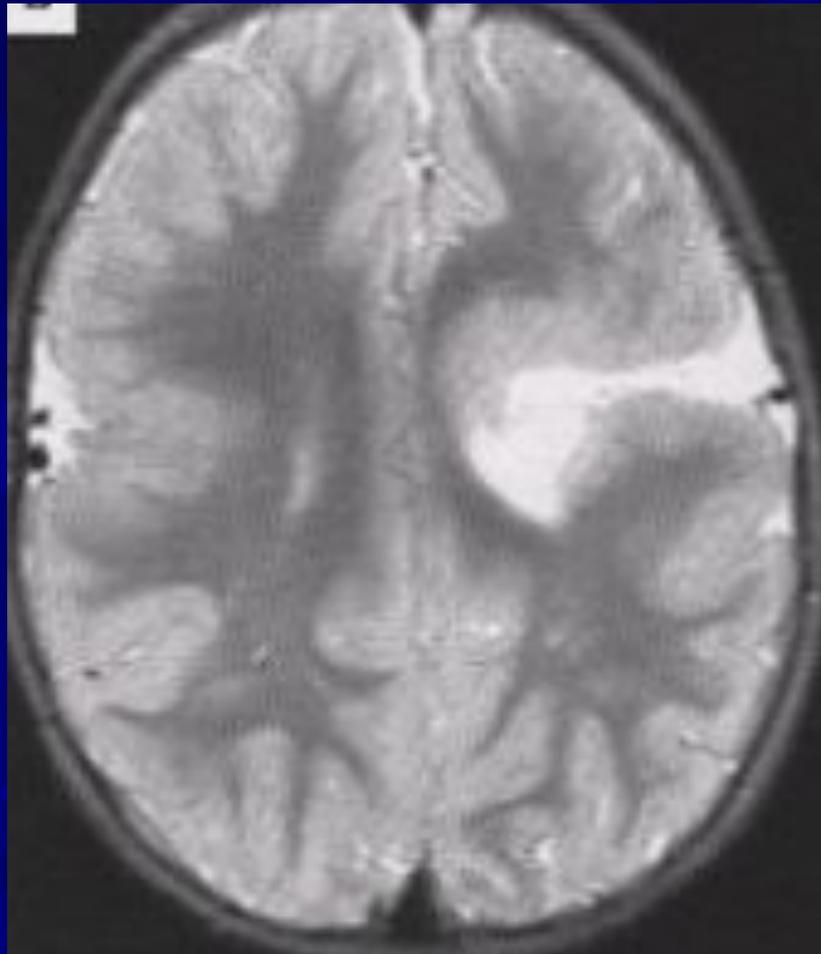
Аntenатальная МРТ диагностика мальформаций

Плод, 32 недели; поперечное положение плода. Шизэнцефалия.
Г. Воронеж



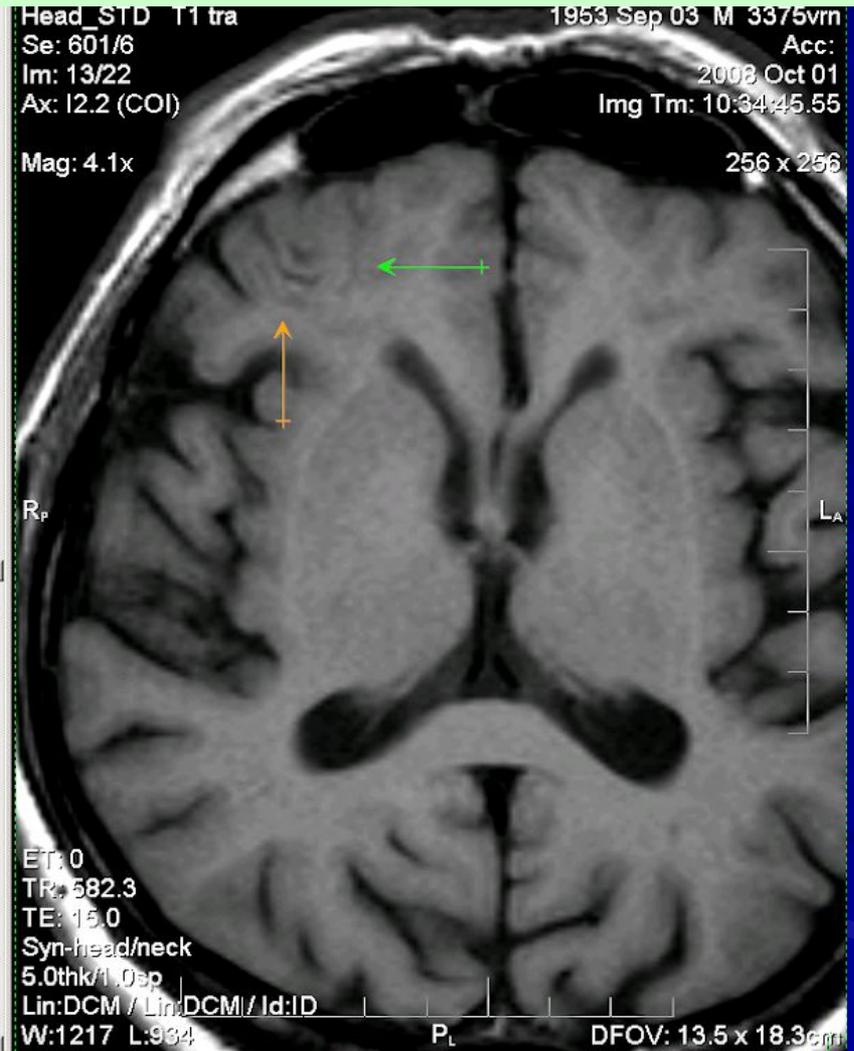
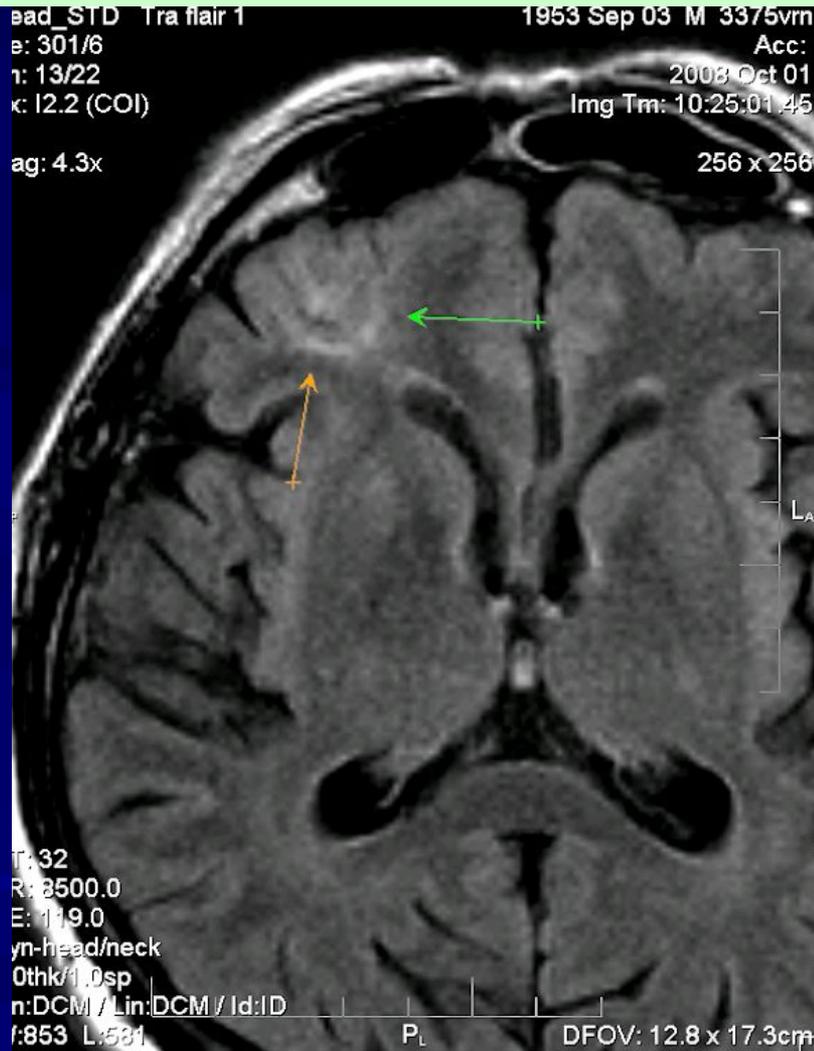
3. Нарушение образования извилин и клеточной миграции

- шизэнцефалия



3. Нарушение образования извилин и клеточной миграции

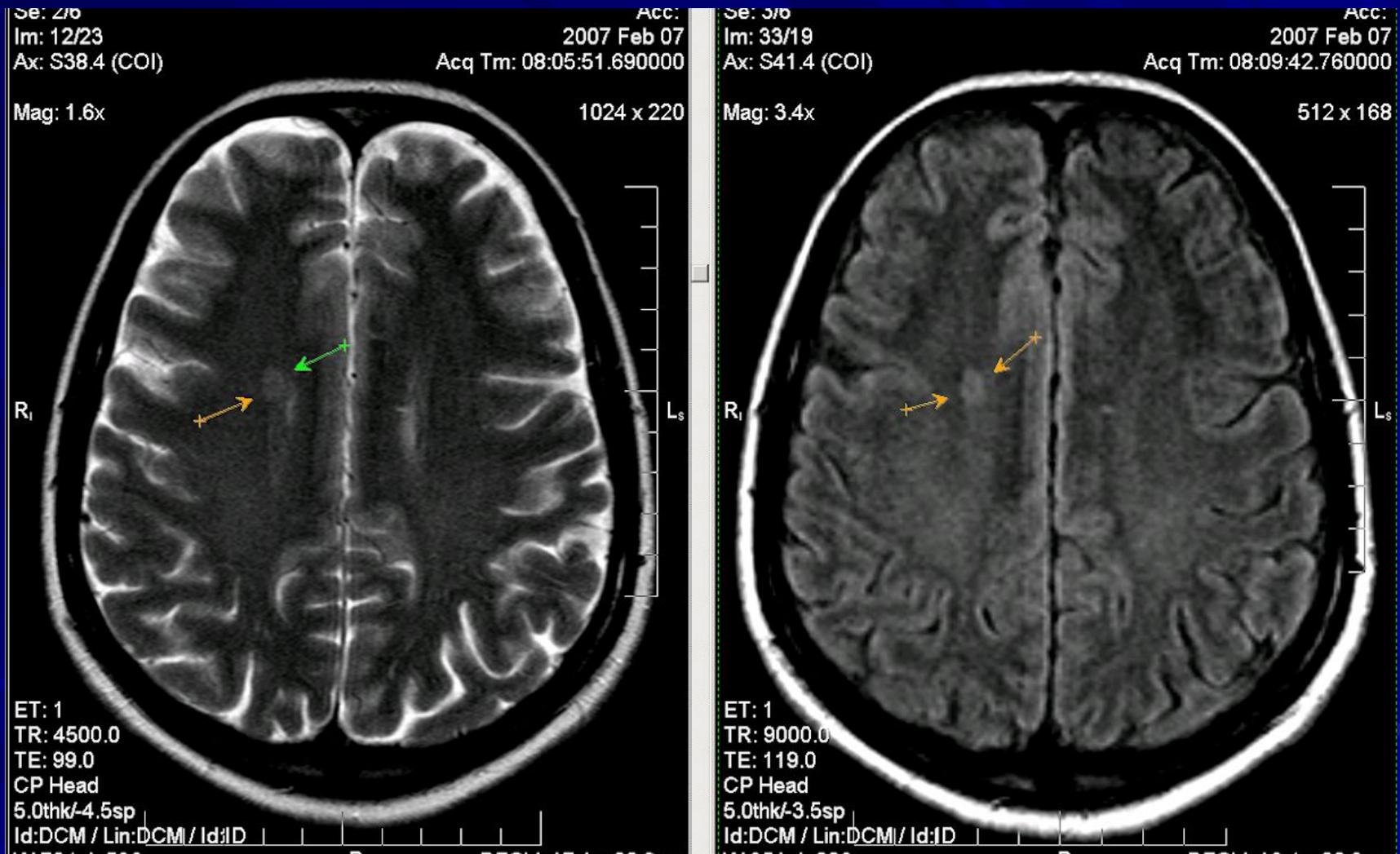
- Фокальная кортикальная дисплазия



МРТ. Локальный участок утолщения и полимикрогирии правой лобной доли с наличием структурных изменений серого вещества (Flair). На РКТ не дифференцируется.

3. Нарушение образования извилин и клеточной миграции

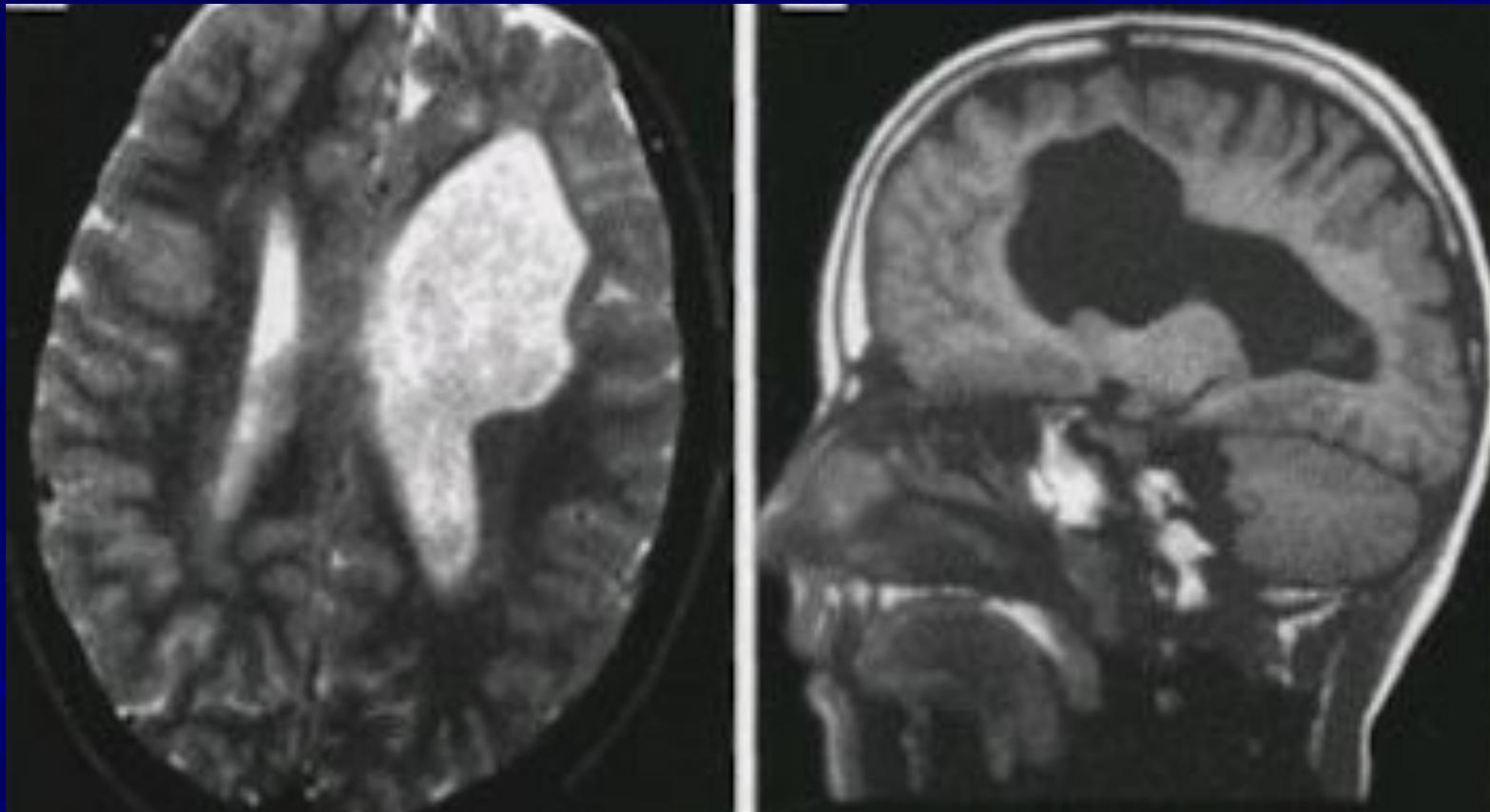
- гетеротопия



Единичный, мелкий (до 4 мм) узел гетеротопии. Эписиндром.

5. Деструктивные поражения

- Порэнцефалия левого бокового желудочка



Ребенок 5 лет с эпилептическими приступами и правосторонним гемипарезом.

Нарушения гистогенеза

- 1. Нейрокожные синдромы
нейрофиброматозы;
энцефалотригеминарный ангиоматоз (с-м Стерджа-Вебера);
туберозный склероз (б-нь Бурневилля-Прингла);
цереброретинальный ангиоматоз (б-нь Гиппеля-Линдау);
- 2. *Сосудистые поражения;*
- 3. *Врожденные опухоли*
(опухоли и опухолевидные образования)

MPT

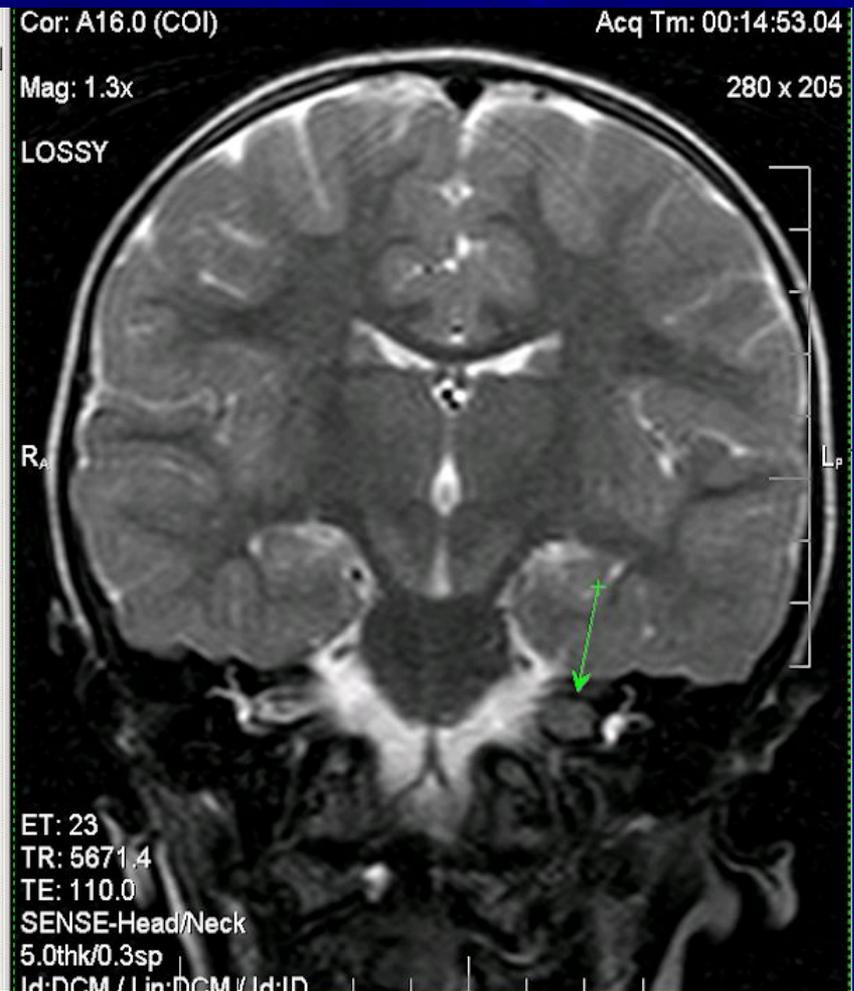
визуализация

Наиболее часто
встречающихся аномалий
ГИСТОГЕНЕЗА

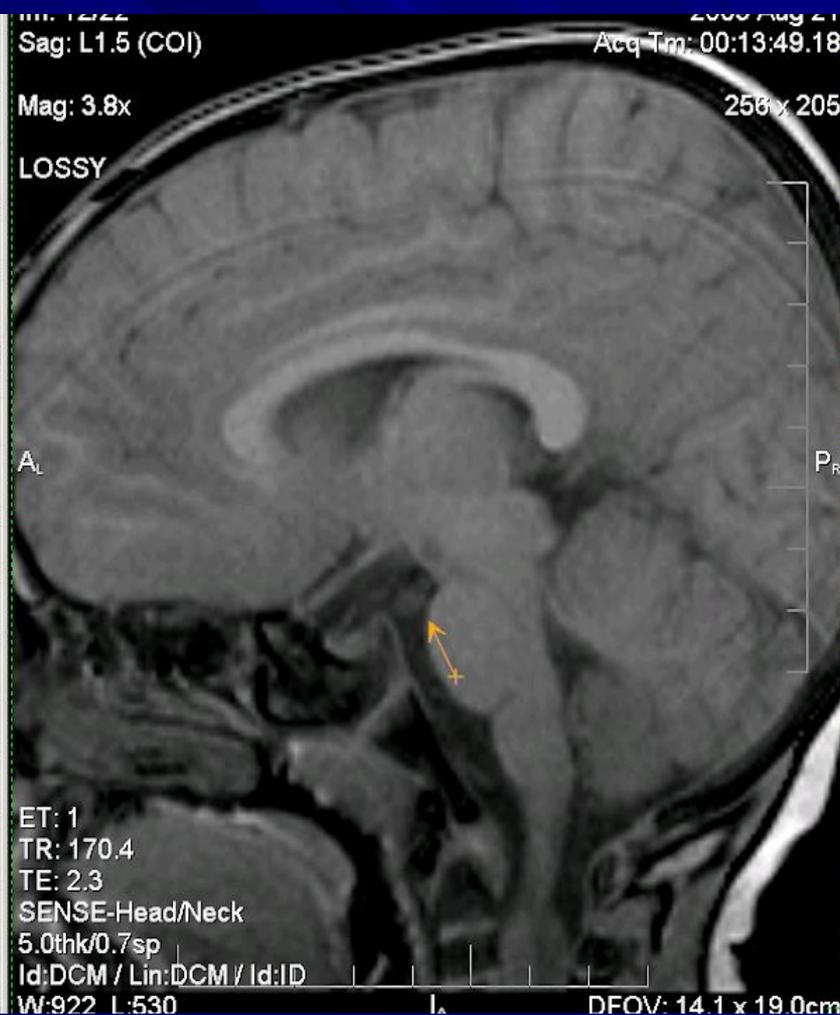
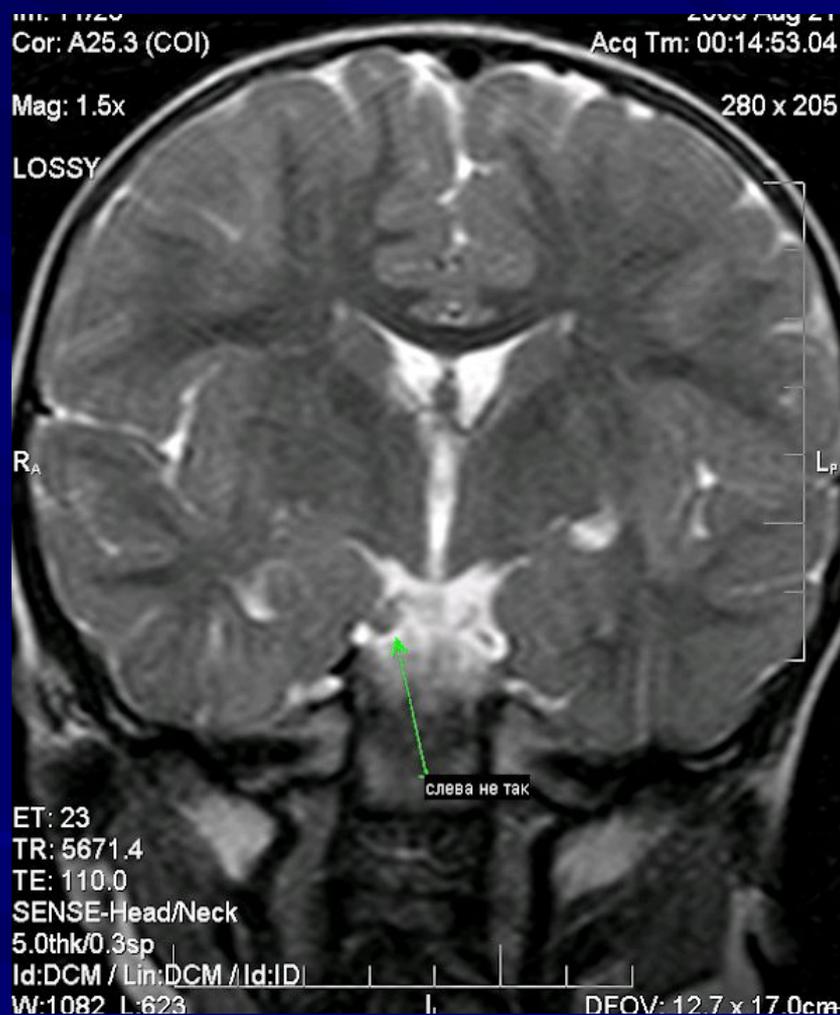
1. Нейрокожные синдромы

Нейрофиброматоз

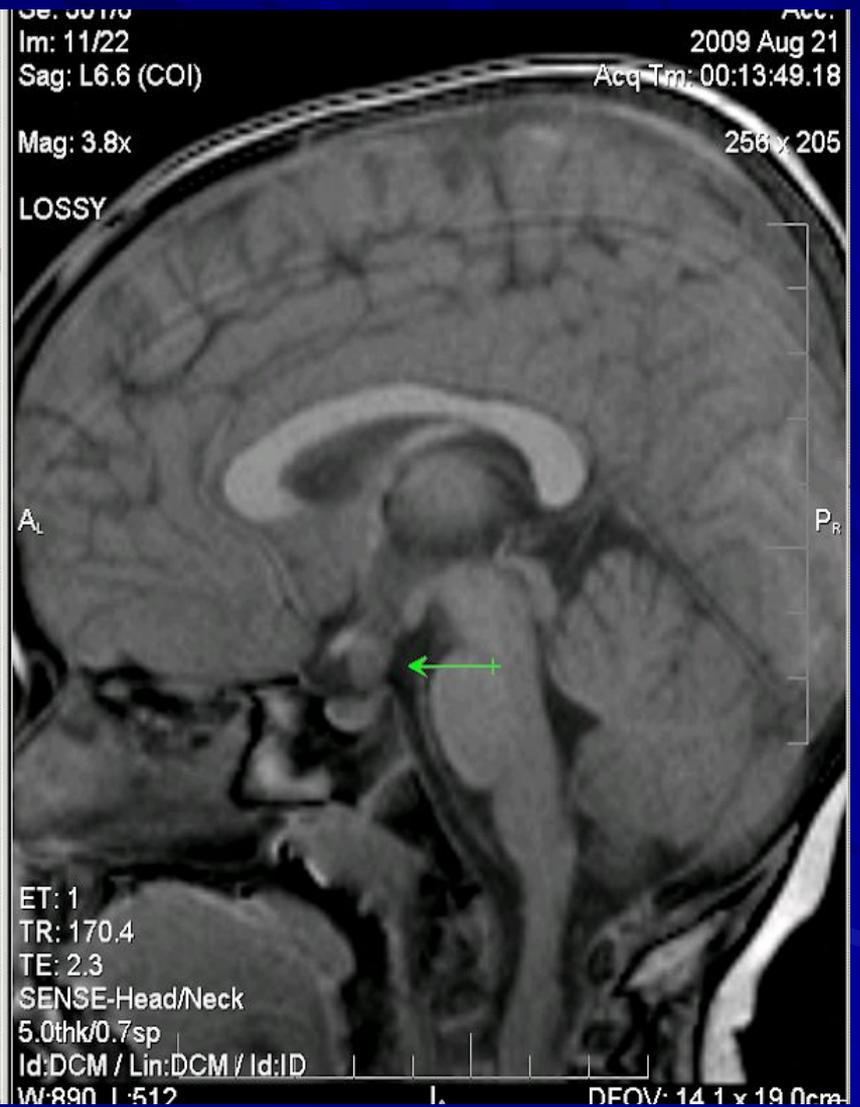
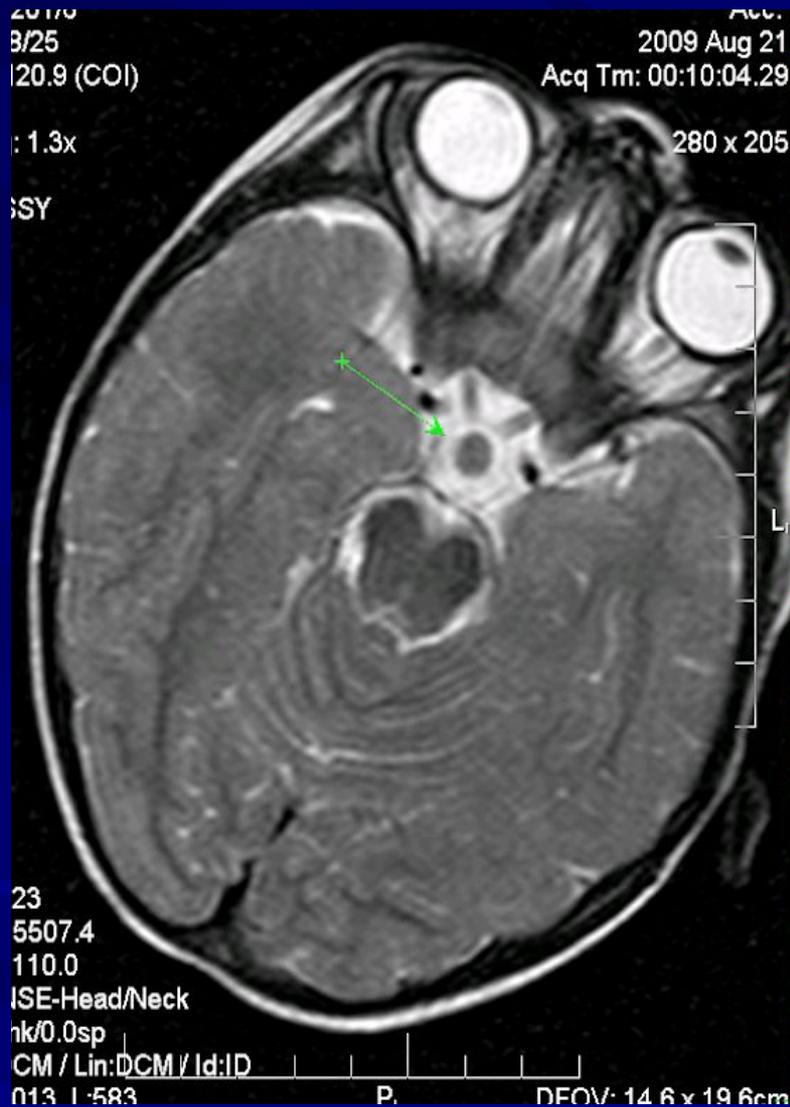
невринома VIII п. ч.м.н. слева малых размеров (до 1,0 см). (г. Владивосток)



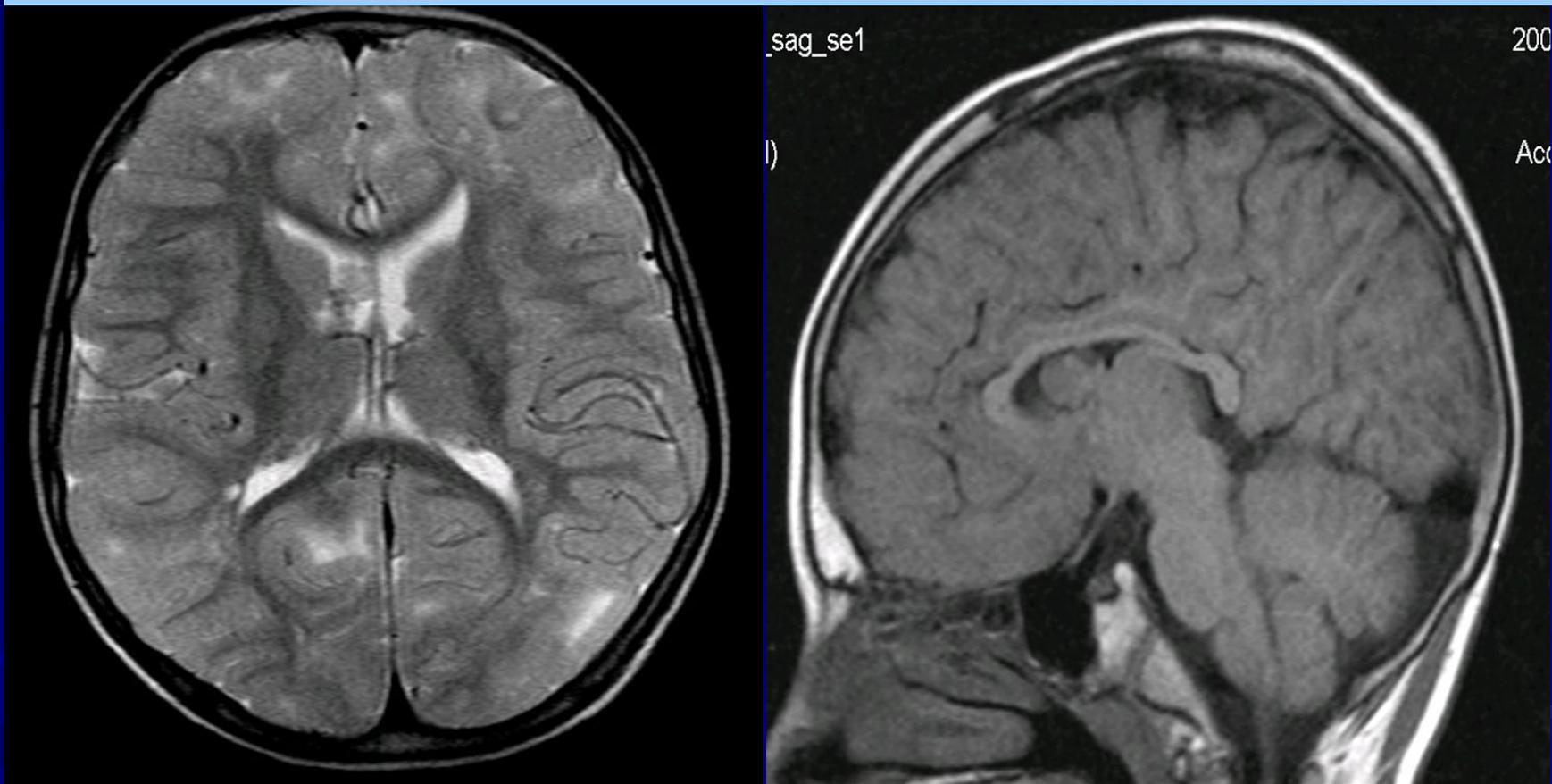
Тот же пациент невринома III п. ч.м.н. справа (до 0,4 см).



Тот же пациент невринома хиазмы.

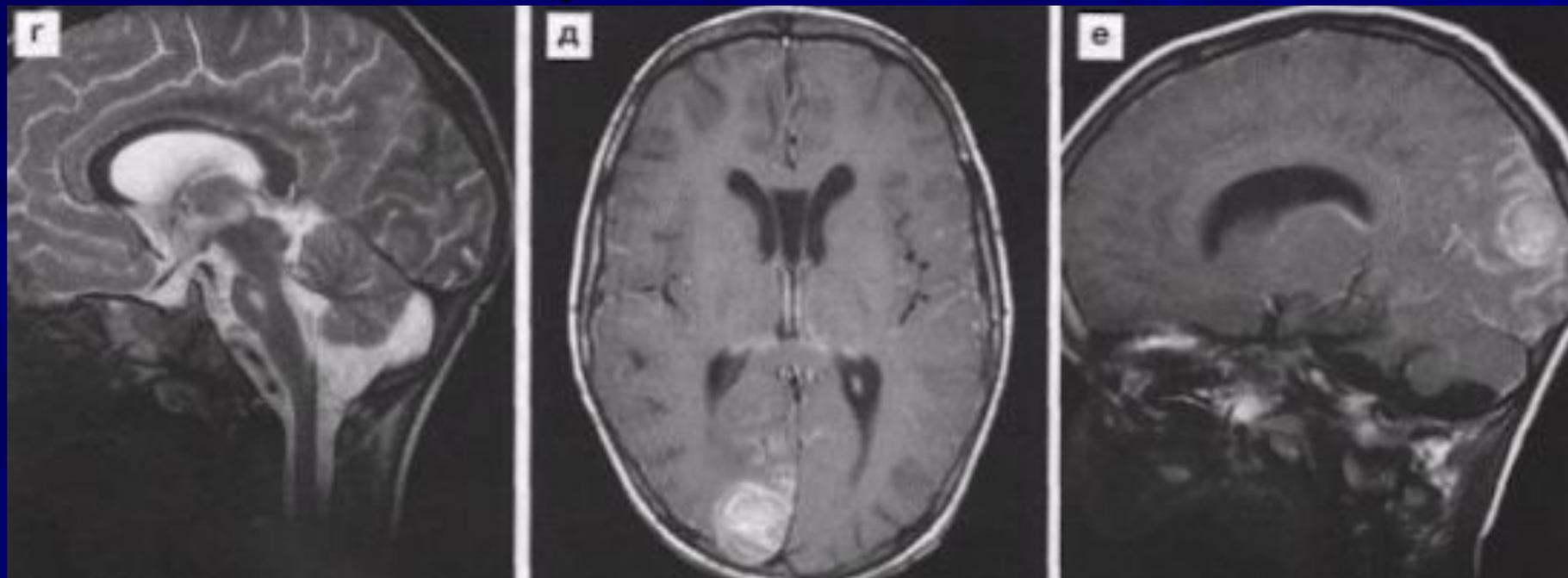


1. *Нейрокожные синдромы* туберозный склероз (г. Курск)



Ребенок 7 лет. Эпилепсия. Множественные очаги повышенного МР-сигнала в белом веществе больших полушарий и в субкортикальных отделах мозга с обеих сторон. Очаги повышенного МР-сигнала в стенках боковых желудочков по T1 в белом веществе полушарий мозга; множественные мелкие петрификаты на КТ.

1. *Нейрокожные синдромы* нейрокожный меланоз

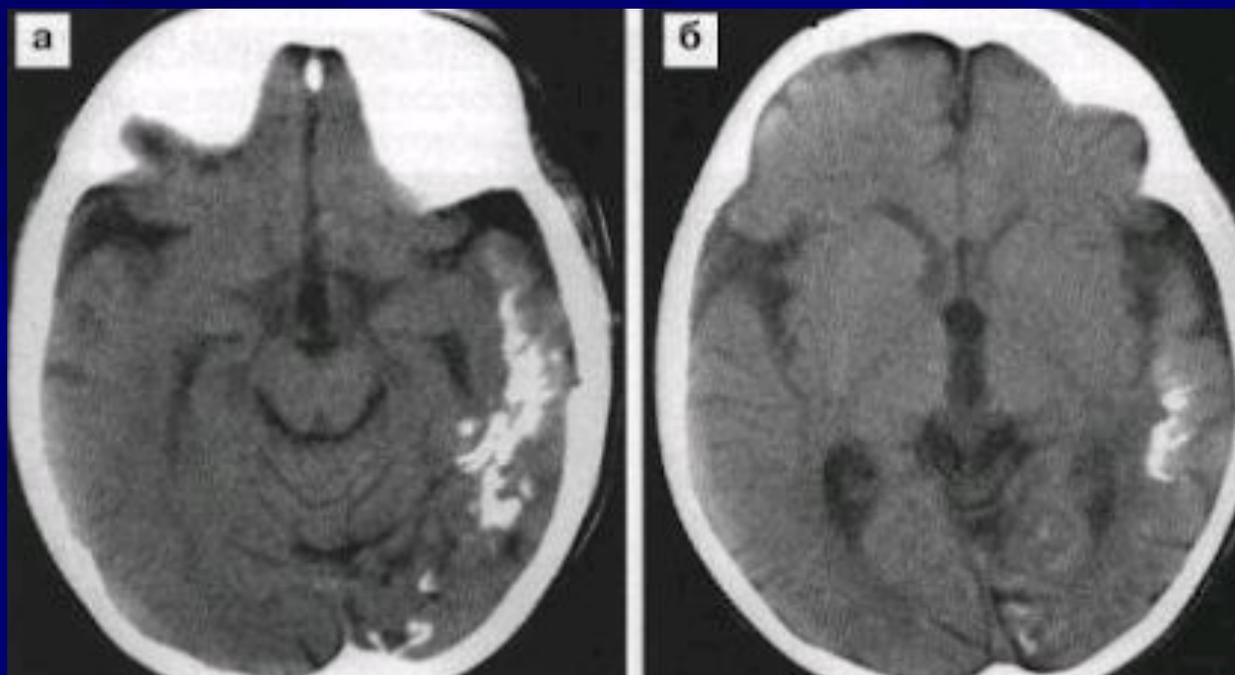


Ребенок 9 лет. Меланома правой затылочной области. В T2-сагиттальной плоскости – очаг повышенного сигнала (депозит меланина с гамартомоподобными изменениями вещества мозга); после контрастного усиления имеется накопление контрастного препарата в патологических очагах и по оболочкам мозга.

Нарушения гистогенеза

2. Сосудистые поражения

энцефало-тригеминальный ангиоматоз болезнь Штурге-Вебера

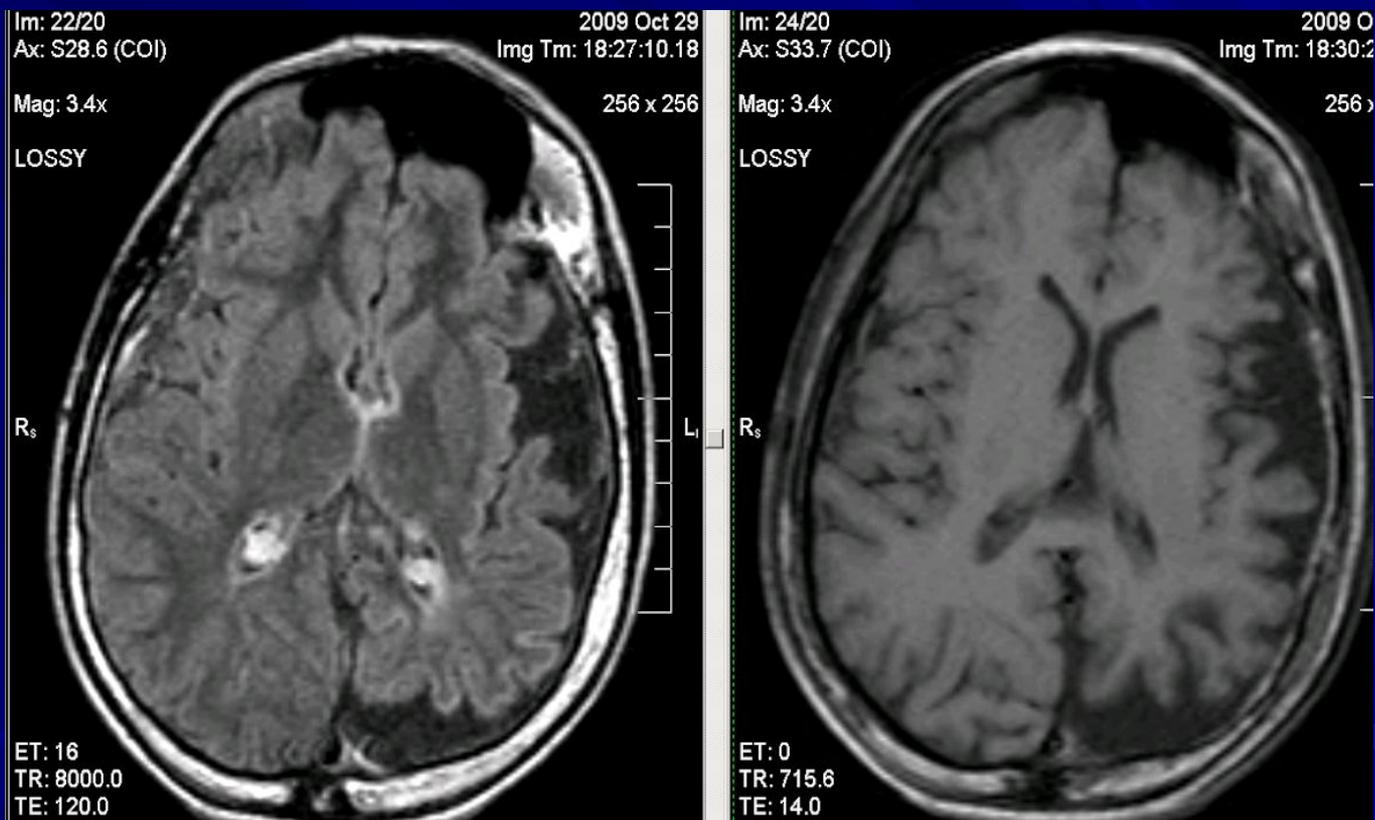


Ребенок 12 лет с эпилепсией и ангиомой на левой половине лица.
Обширные участки обызвествления в височно-затылочной области
слева.

Нарушения гистогенеза

2. Сосудистые поражения

энцефало-тригеминальный ангиоматоз болезнь Штурге-Вебера (г. Орел)



Нарушения цитогенеза

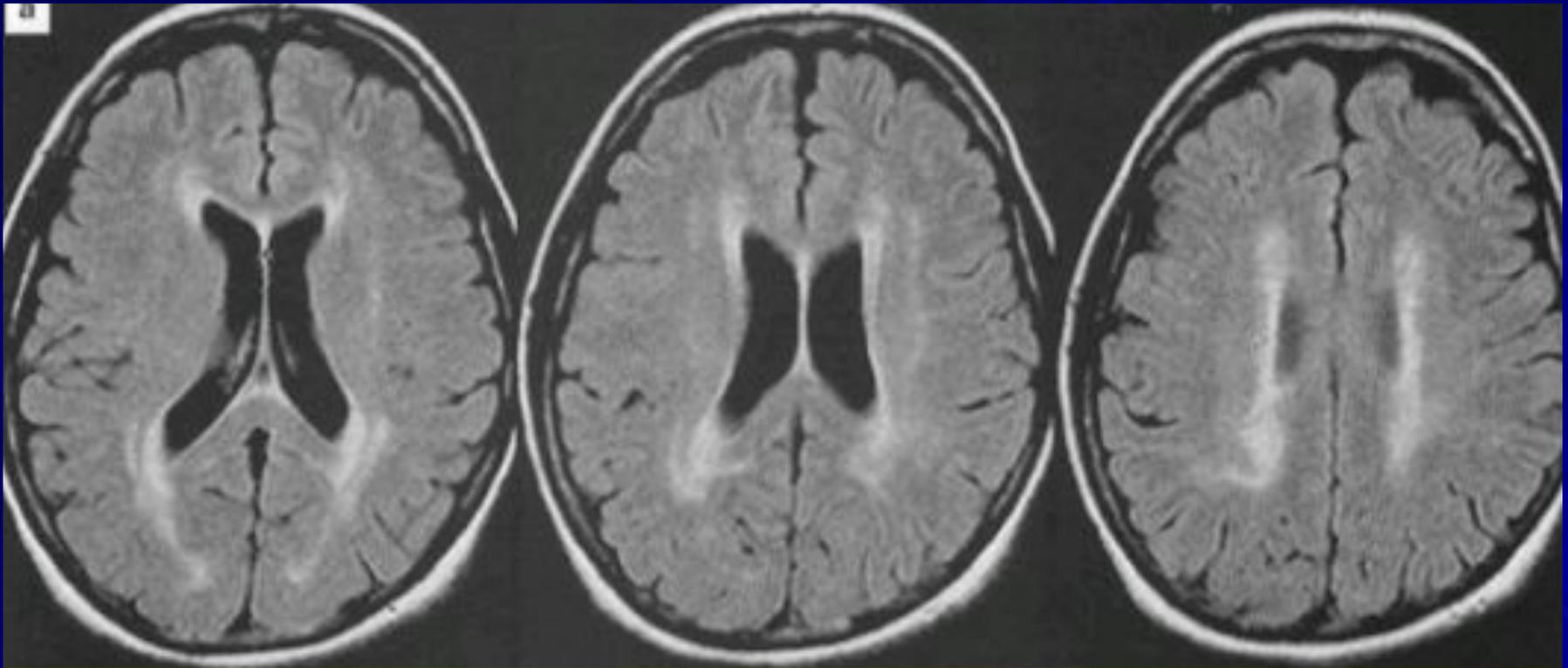
- 1. Врожденные нарушения метаболизма
аминоацидурия
мукополисахаридоз
липидоз
- 2. Лейкодистрофии
- 3. Нейрональная дегенерация

МРТ

визуализация

Наиболее часто
встречающихся аномалий
цитогенеза

фенилкетонурия



симметричное повышение МР-сигнала от глубокого белого вещества
полушарий мозга

Лейкодистрофия.

пациент 1983 г.р. /г.. Курск/

Im: 59/20
Cor: A7.4 (COI)

2010 Apr 16
Acq Tm: 07:29:10.016000

Mag: 1.9x

512 x 512

LOSSY

R_p

L_A

ET: 22
TR: 3837.0
TE: 102.0
HE
6.0thk/-4.8sp

Im: 11/21
Ax: S31.0 (COI)

2010 Apr 16
Acq Tm: 07:22:55.779000

Mag: 3.5x

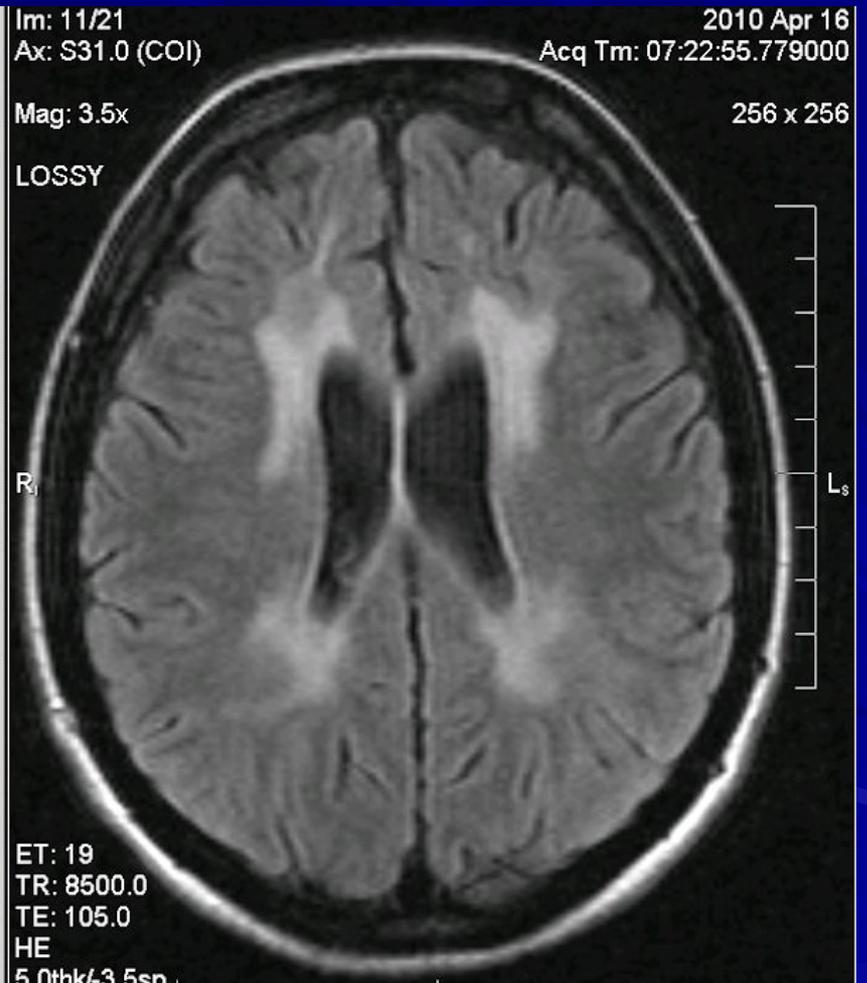
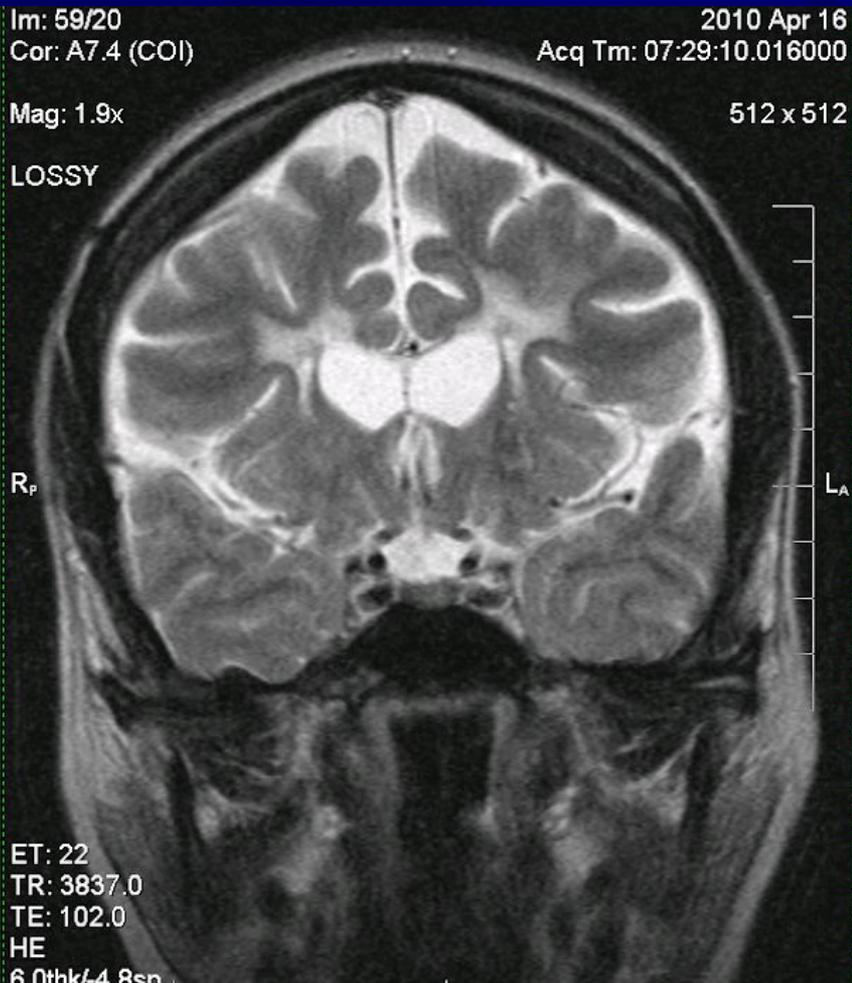
256 x 256

LOSSY

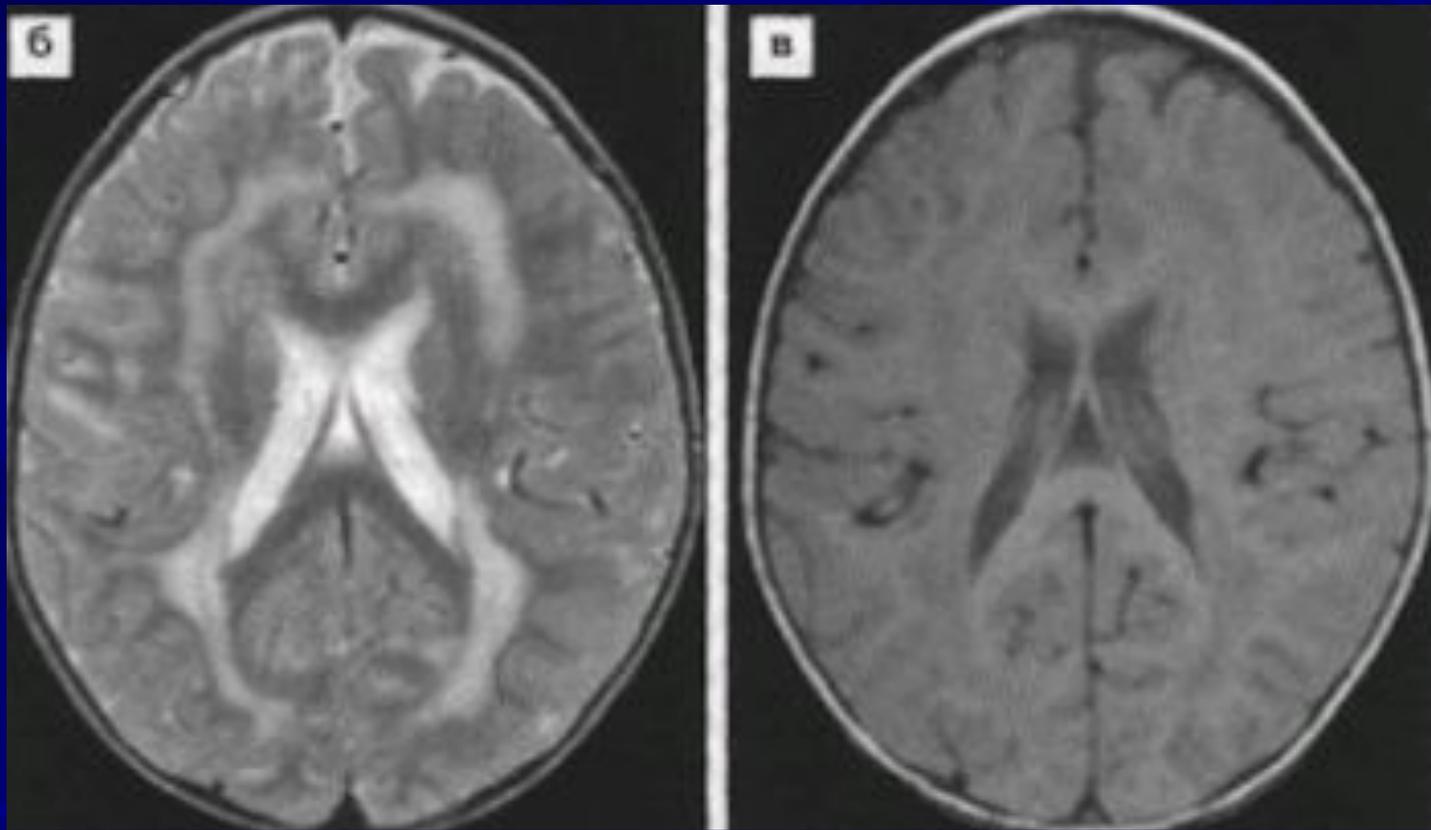
R_i

L_s

ET: 19
TR: 8500.0
TE: 105.0
HE
5.0thk/-3.5sp



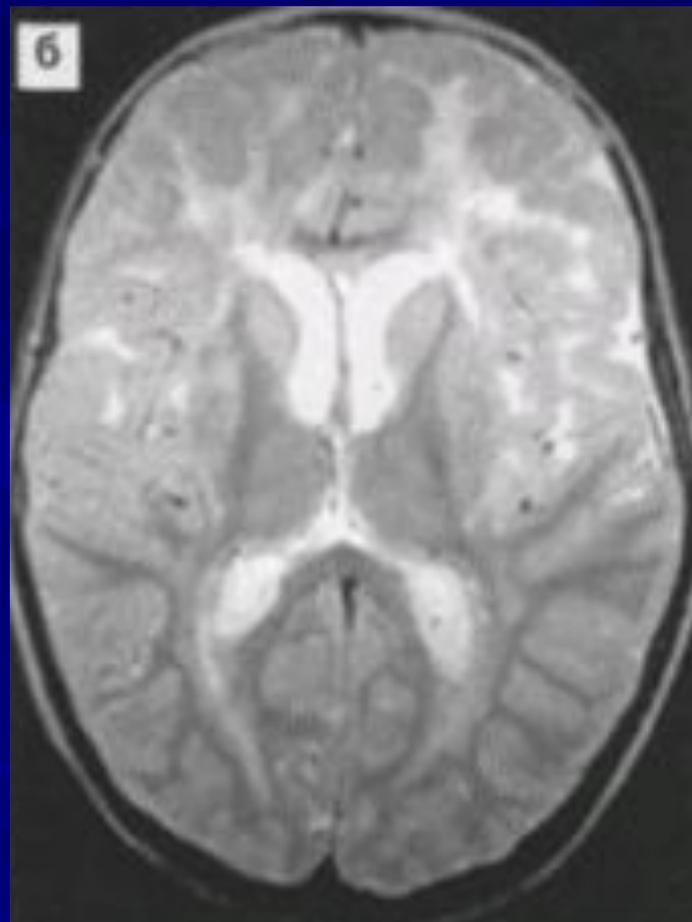
Метахроматическая лейкодистрофия



поражение глубинного белого вещества при практически интактном периферическом.

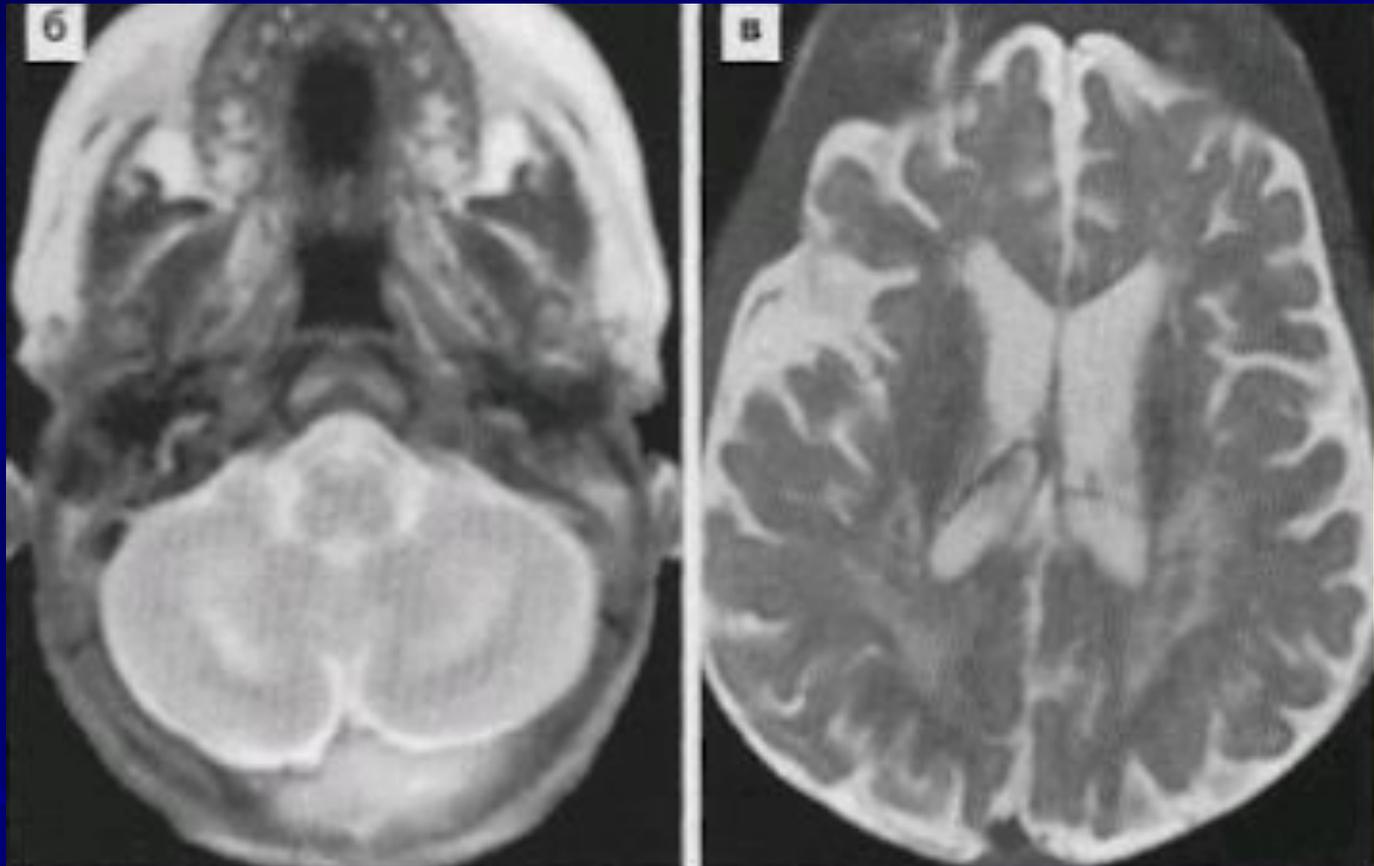
Болезнь Александра

фибриноидная лейкодистрофия с волокнистой формацией Розенталя



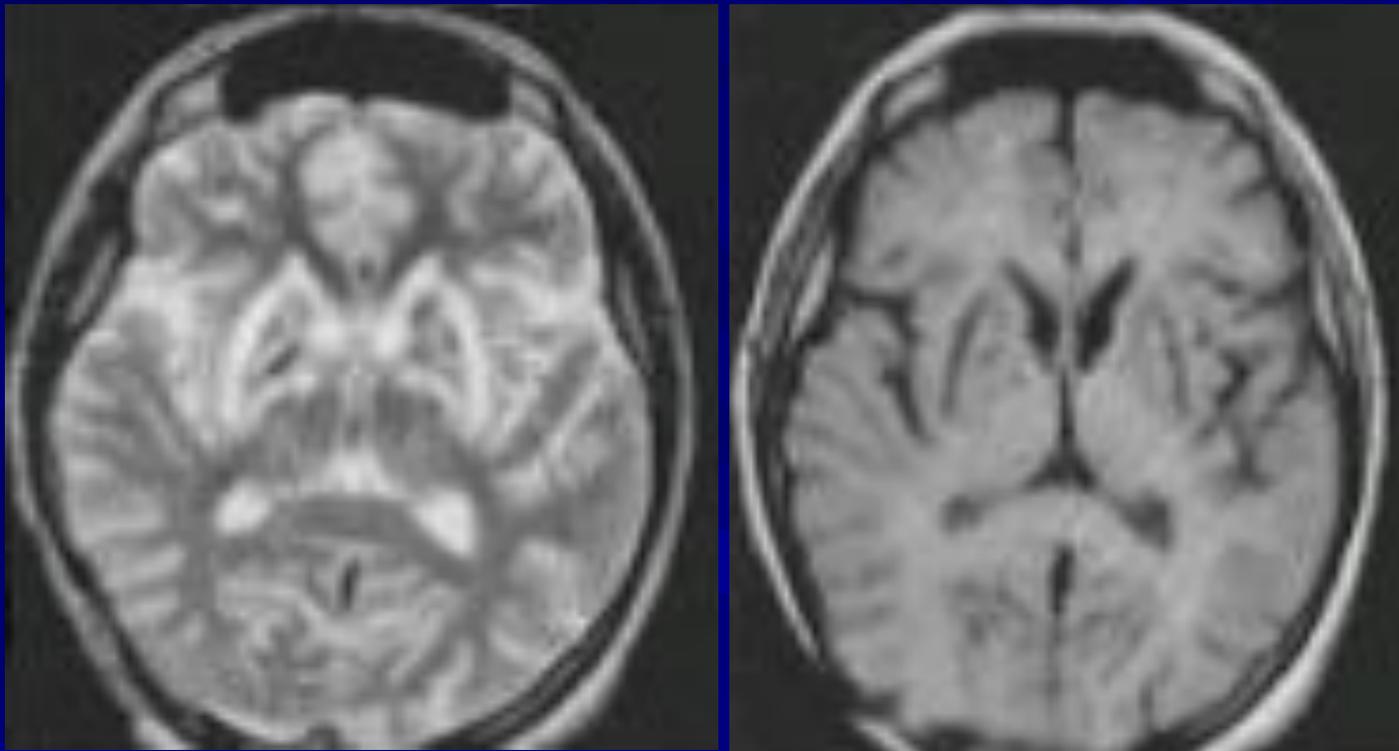
Поражение белого вещества лобных долей (демиелинизация)

Глобоидно-клеточная лейкодистрофия (болезнь Краббе)



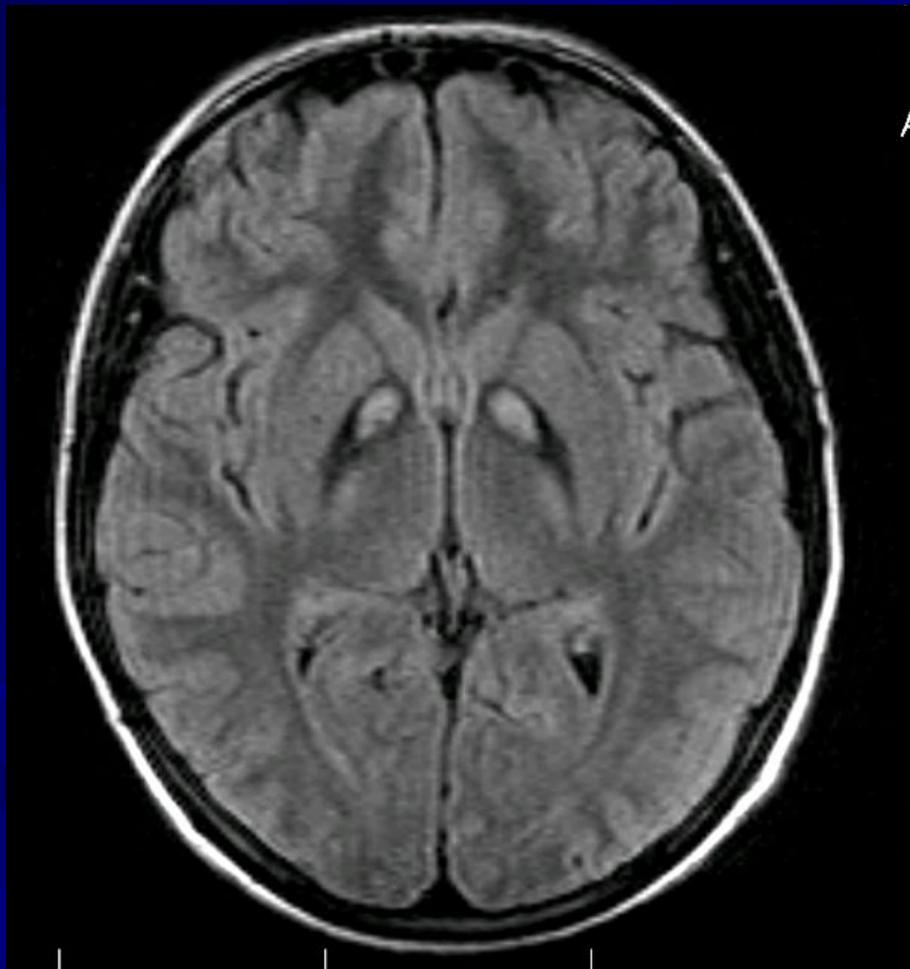
На КТ – кальцификация таламусов. На МРТ – повышение интенсивности МР-сигнала от белого вещества мозжечка и теменных долей.

Гепатолентикулярная дегенерация – болезнь Вилсона-Коновалова



Проявление болезни считаются патогномоничными (Prayer L. et al., 1988) повышение сигнала в режиме T2, снижение в режиме T1 от подкорковой области (скорлупы, хвостатых ядер, ограды, латеральных бледных шаров, наружной капсулы), среднего мозга, моста, зубчатых ядер мозжечка и червя.

Болезнь Галлерводена-Шпатца (наследственная паллидарная дегенерация)



Патогномоничный признак заболевания – симптом «глаза тигра» в проекции бледных шаров.

Исследование в г. Курск

Спасибо за внимание!

◀МРТ – ЭКСПЕРТ▶

Воронеж – Тула – Орел – Курск – Сочи – **Тверь** – Владивосток –
Москва – Уфа – Ростов – Омск – Ю. Сахалинск

