

- **Врожденные изменения структуры вещества головного мозга:**
- 1. **Серого вещества** (нейродегенеративные заболевания). В заключительной стадии возможна вторичная лейкодистрофия /лейкоэнцефалопатия/, обусловленная патологическими изменениями аксонов в проводящих путях как следствие гибели нейронов серого вещества.
- 2. **Белого вещества** (группа заболеваний, сопровождающихся первичной лейкодистрофией, как результат наследственно обусловленного токсического поражения белого вещества /его демиелинизации/)
- 3. Поражение **серого и белого вещества экзогенного генеза**

Примечание: термин лейкоареоз /дословно – «свечение белого вещества» или усиление МРС от белого вещества/ используется при описании сливных очагов и зон инфильтративного глиоза на фоне хронической ишемии (ишемическая демиелинизация).

1. Нейродегенеративные заболевания (поражается серое вещество –дебютируют в старшей возрастной группе)

СИНУКЛЕОПАТИИ

Болезнь Паркинсона (БП)

Болезнь телец Леви

Множественная системная атрофия (МСА)

ТАУПАТИИ

Прогрессирующий надъядерный паралич (синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского)

Лобно-височная деменция

Кортико-базальная дегенерация (КБД)

ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ АМИЛОИДОЗЫ

Болезнь Альцгеймера (БА)

Церебральная амилоидная ангиопатия (ЦАА, амилоидная ангиопатия с церебральными кровоизлияниями)

Транстеритин-ассоциированные амилоидозы

Прионные болезни человека (ПБ, спонгиозные энцефалопатии)

СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СПАСТИЧЕСКИЕ ПАРАПЛЕГИИ

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

2-3. Лейкодистрофии и вторичные (экзогенные) токсические изменения вещества головного мозга

■ **Первичные. ЛЕЙКОДИСТРОФИИ.**

- Х-сцепленная адренолейкодистрофия.
- Метахроматическая лейкодистрофия.
- Спонгиозная лейкодистрофия.
- Болен Александера.
- Глобально-клеточная лейкодистрофия.
- Новые лейкодистрофии.
- Митохондриальные заболевания.
- Подострая некротическая энцефалопатия.
- Аминоацидопатии и органические ацидопатии.
- Фенилкетонурия.
- Болезнь кленового сиропа.
- Первичная гепатоцеребральная дистрофия.
- Болезнь Галлервордена-Шпатца.

■ **Вторичные.**

■ *С преимущественным поражением серого вещества.*

- Энцефалопатия Вернике (острая алкогольная энцефалопатия Гайе-Вернике).
- Отравление угарным газом.

■ *С преимущественным поражением белого вещества.*

- Центральный понтинный и экстрапонтинный миелолиз.
- Болезнь Маркиафавы-Бигнами.
- Подострая сочетанная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).
- Постхимиотерапевтическая лейкоэнцефалопатия.

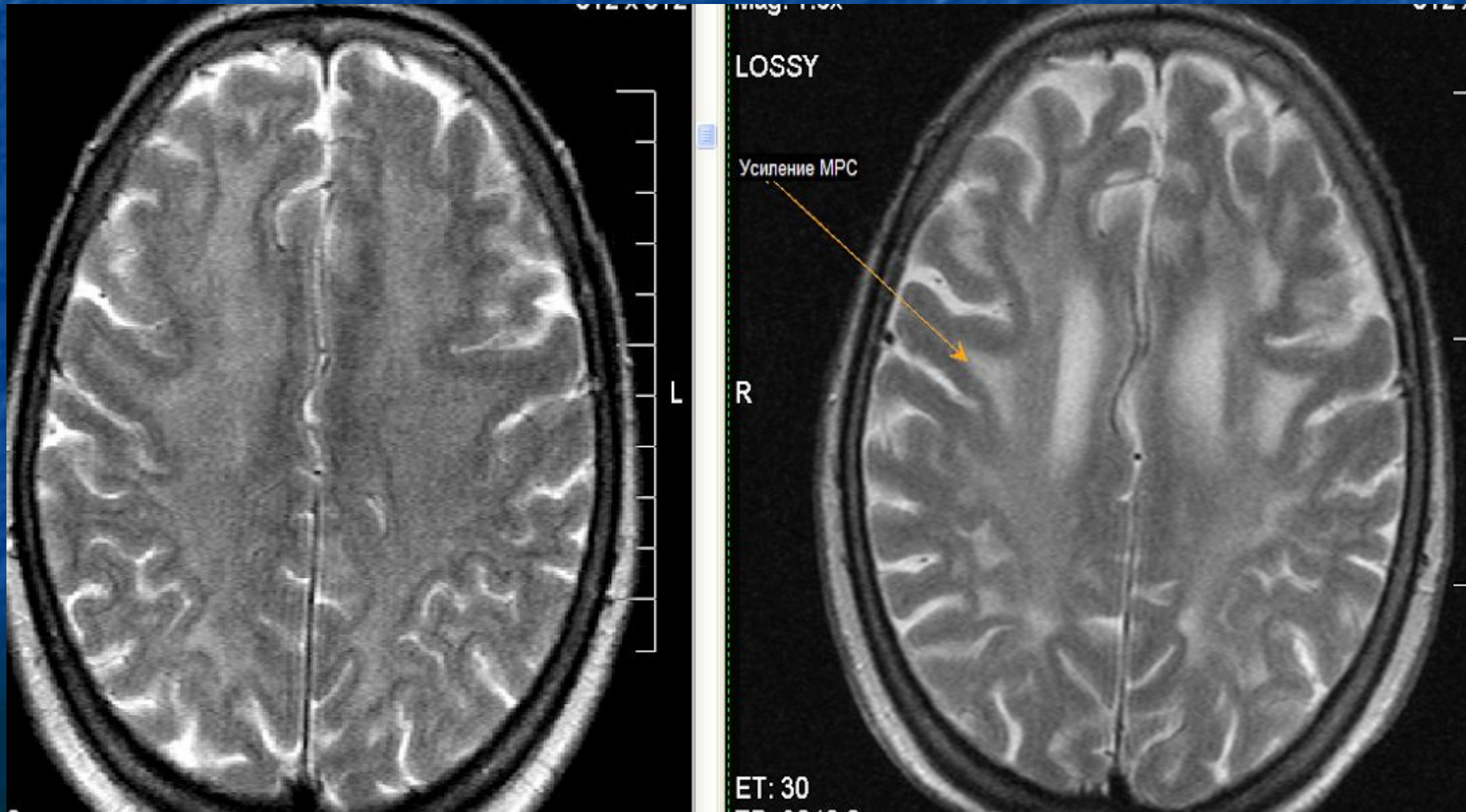
■ *С сочетанным поражением.*

- Марганцевая интоксикация.
- Приобретенная гепатоцеребральная дистрофия (б-нь Вильсона-Коновалова).
- Интоксикация органическими растворителями.
- Поражение ЦНС при наркоманиях.

43249 -МР картина лейкодистрофических изменений белого вещества гемисфер мозга (может соответствовать метаболическим, нейродегенеративным изменениям); начальные МР признаки локальной кортикальной атрофии лобных долей, с признаками нерезко выраженной смешанной заместительной гидроцефалии; единичных мелких супратенториальных очагов глиоза сосудистого генеза.

МР признаки хронического синусита.

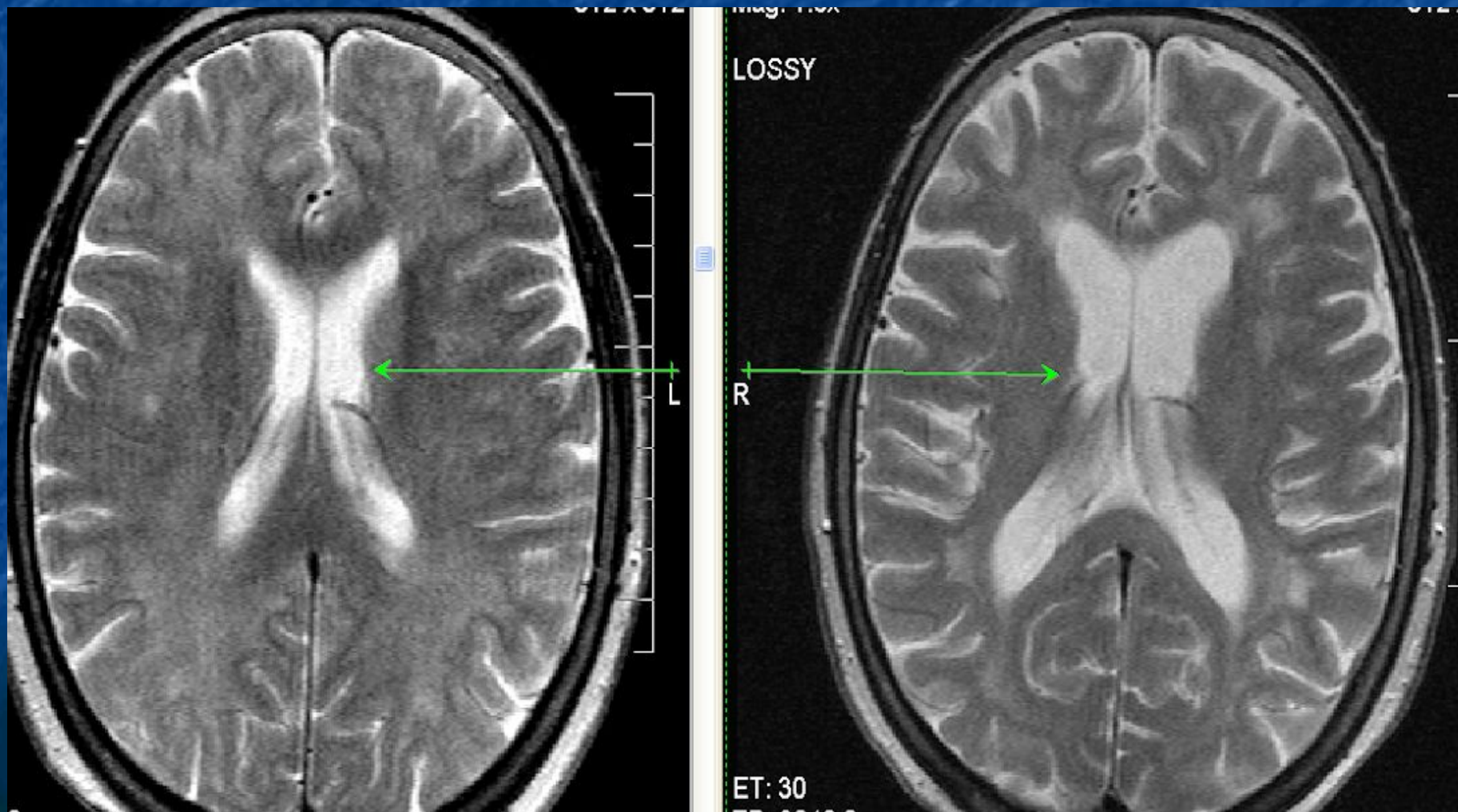
Отрицательная динамика в сравнении с данными исследования №22699.



43249 -МР картина лейкодистрофических изменений белого вещества гемисфер мозга (может соответствовать метаболическим, нейродегенеративным изменениям); начальные МР признаки локальной кортикальной атрофии лобных долей, с признаками нерезко выраженной смешанной заместительной гидроцефалии; единичных мелких супратенториальных очагов глиоза сосудистого генеза.

МР признаки хронического синусита.

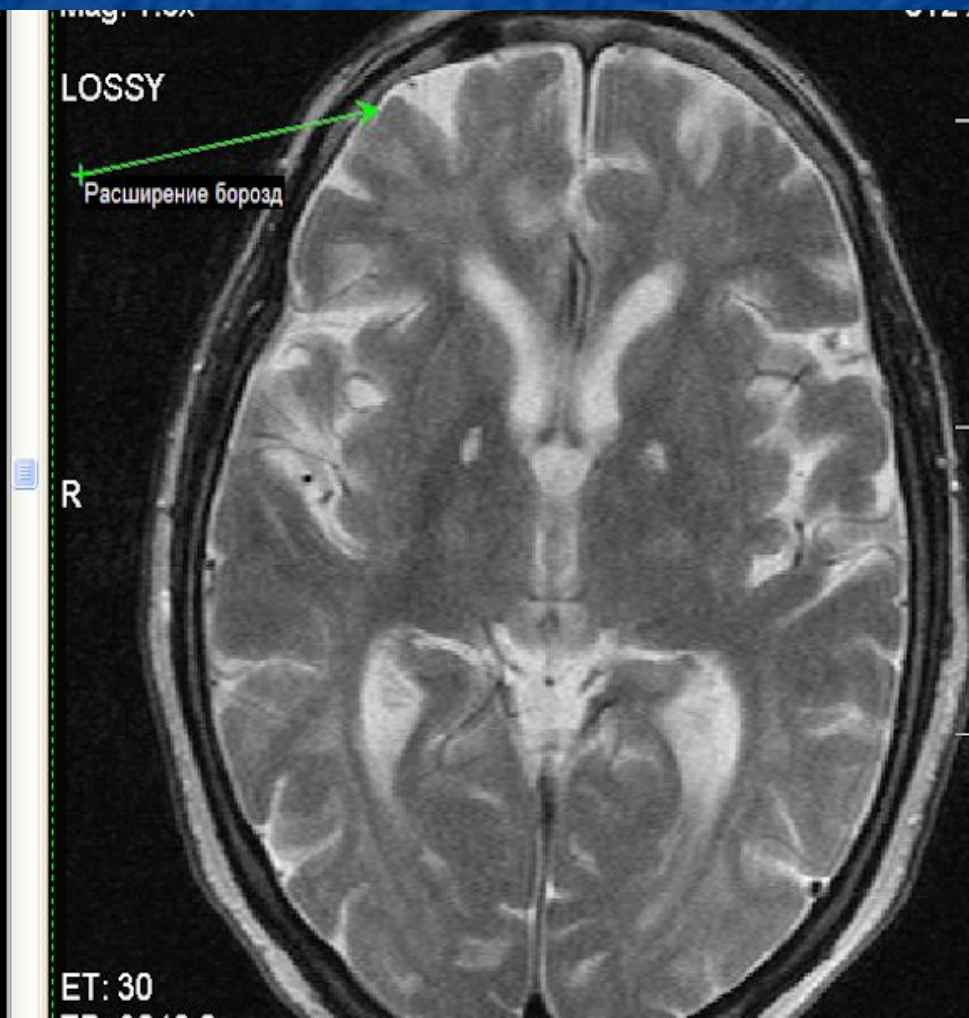
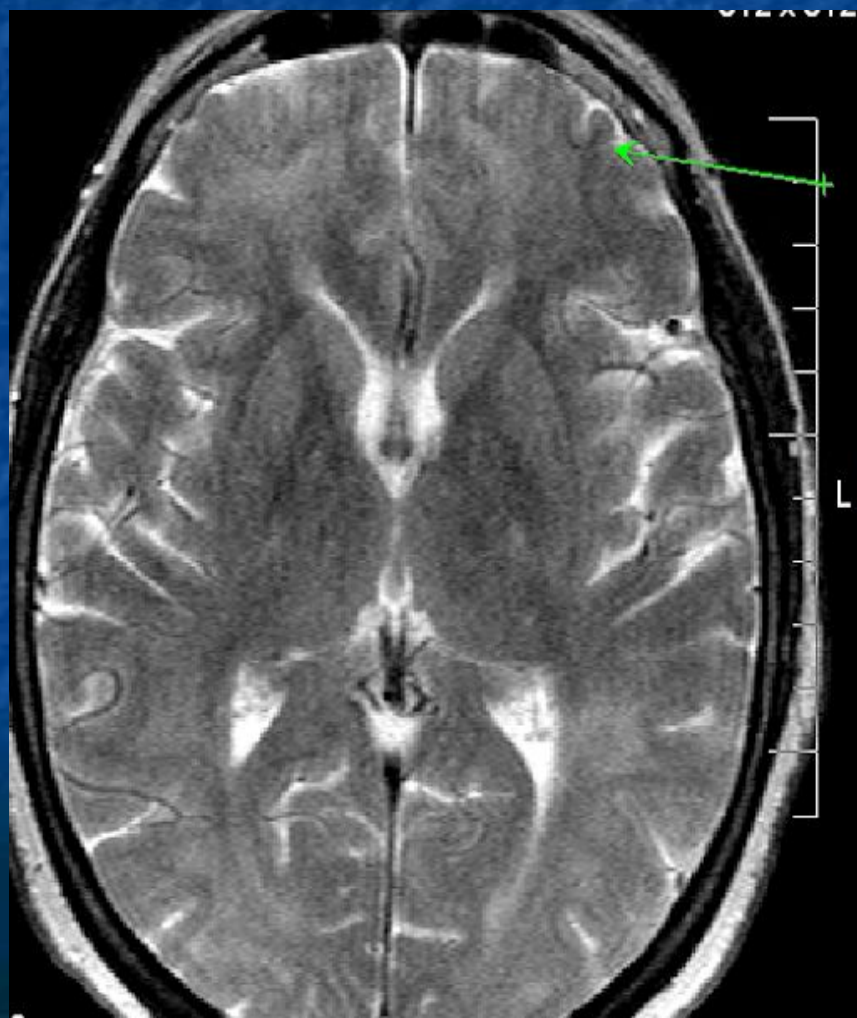
Отрицательная динамика в сравнении с данными исследования №22699.

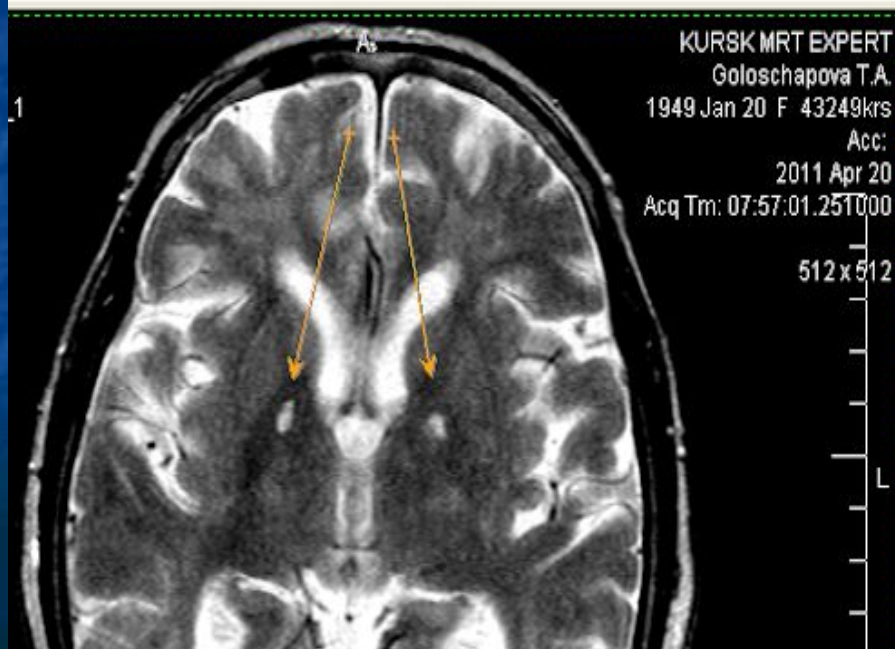
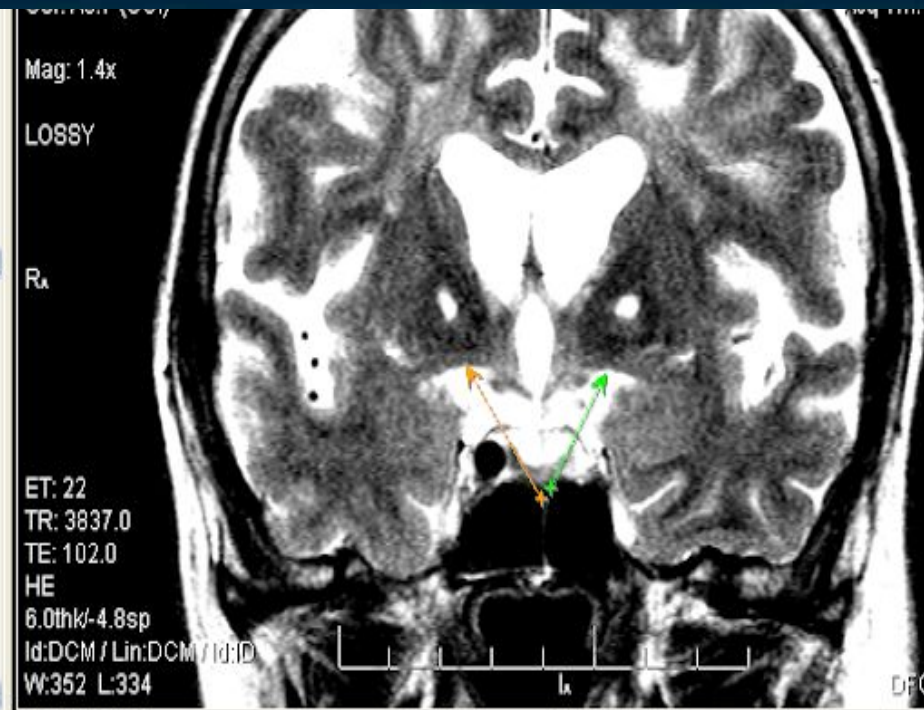
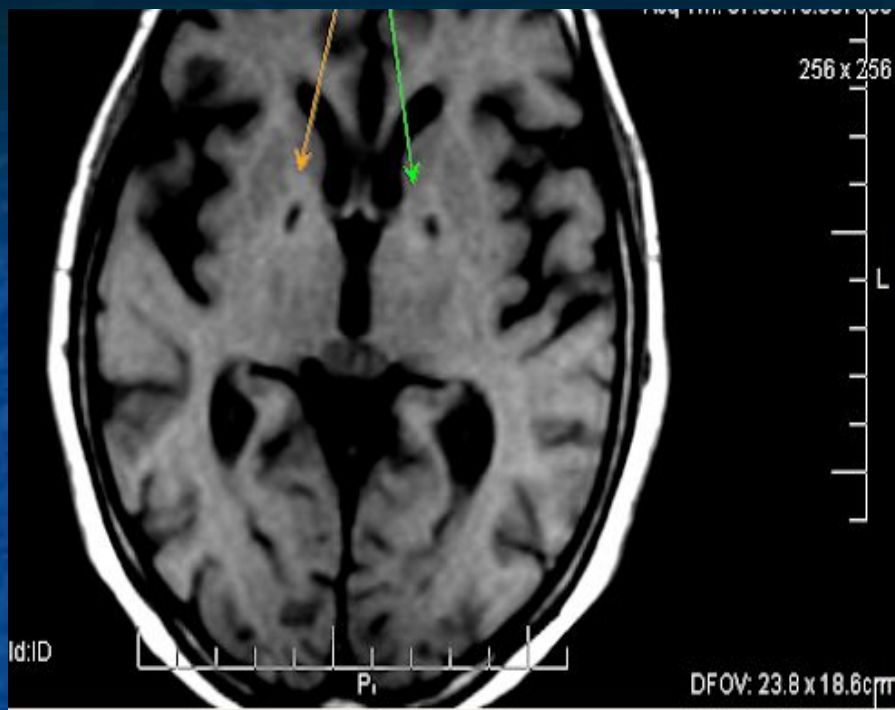


43249 -МР картина лейкодистрофических изменений белого вещества гемисфер мозга (может соответствовать метаболическим, нейродегенеративным изменениям); начальные МР признаки локальной кортикальной атрофии лобных долей, с признаками нерезко выраженной смешанной заместительной гидроцефалии; единичных мелких супратенториальных очагов глиоза сосудистого генеза.

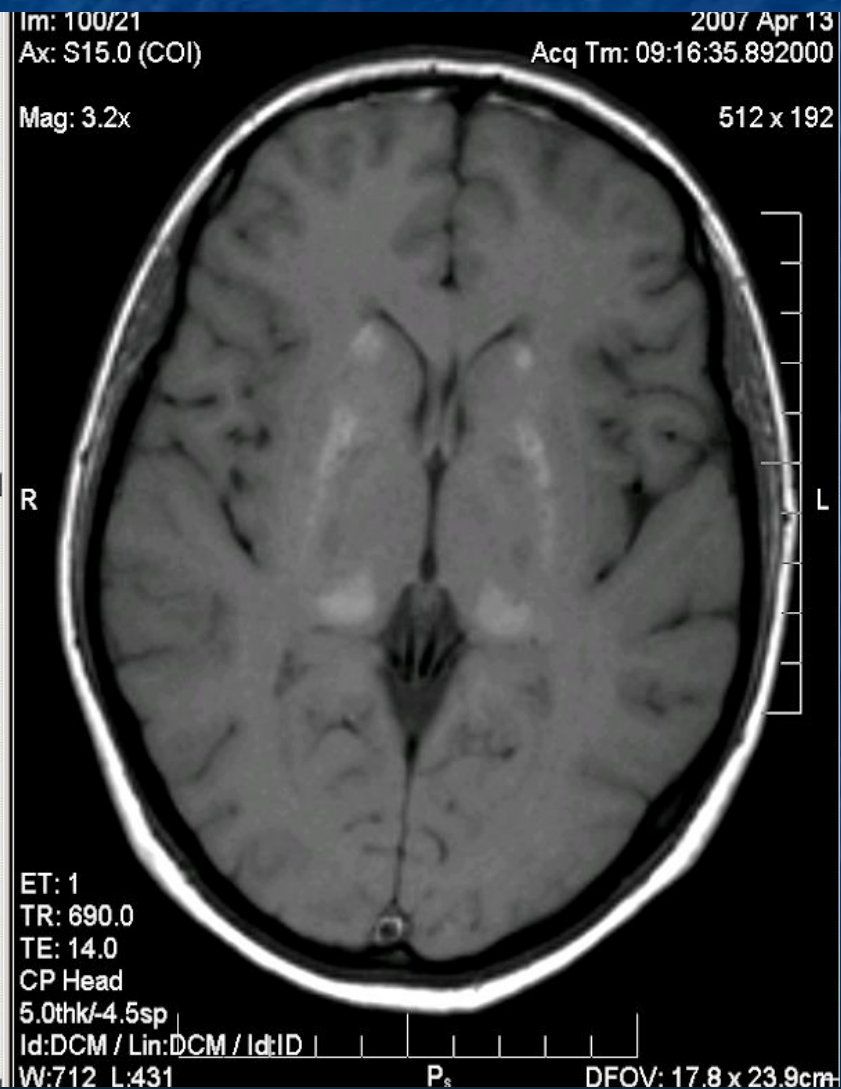
МР признаки хронического синусита.

Отрицательная динамика в сравнении с данными исследования №22699.





Экзогенное токсическое поражение базальных ядер (СО, марганцевая интоксикация)



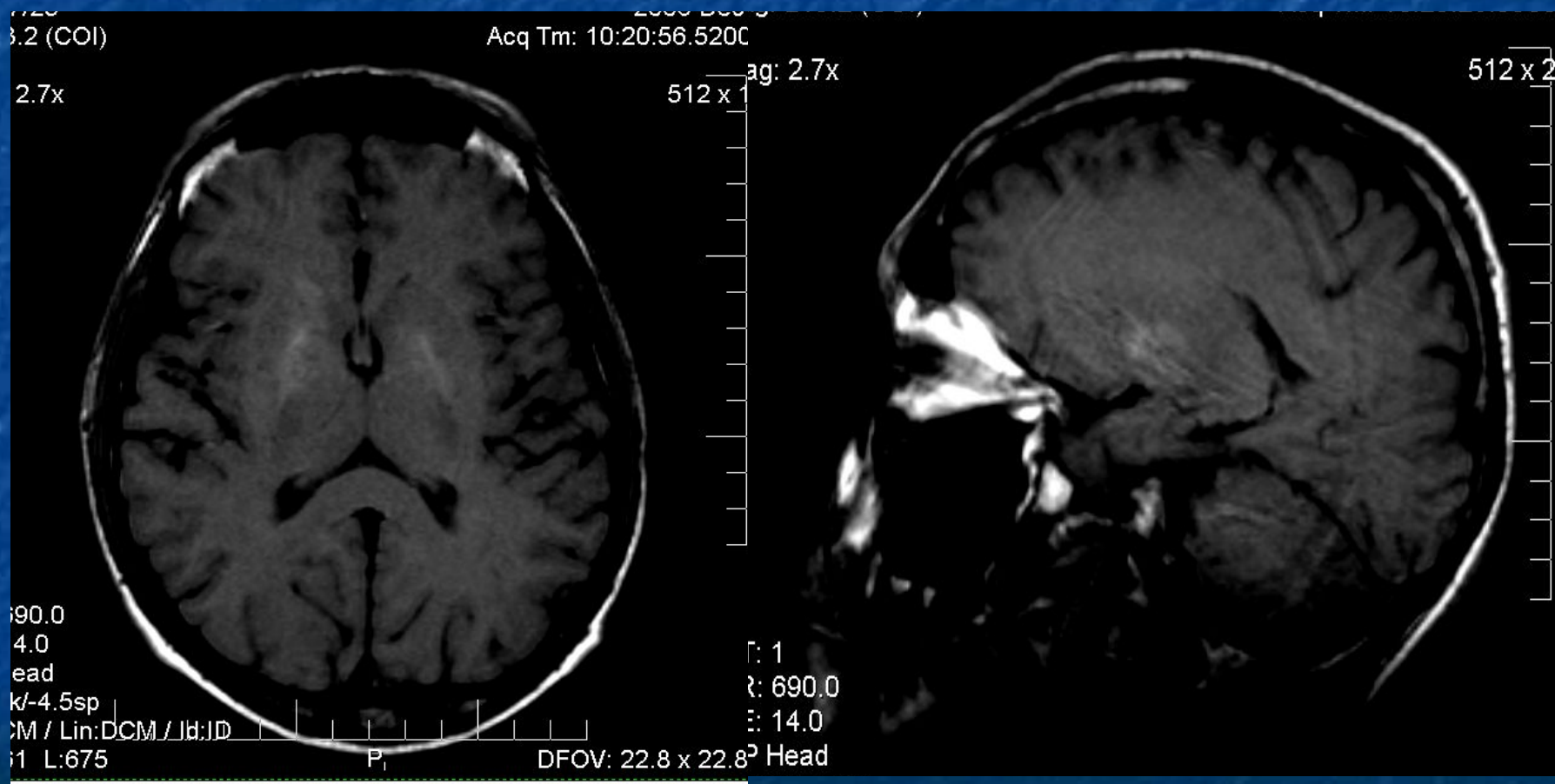
В области медиальных отделов теменных долей, паравентрикулярно, на уровне передних отделов тел боковых желудочков, симметрично; области базальных ядер с обеих сторон /хвостатого ядра, бледного шара, скорлупы, таламусов/ также симметрично выявлены зоны неоднородного гипоинтенсивного по T2 и гиперинтенсивного по T1 МР-сигнала, наличие очаговых глиозных изменений белого вещества теменных долей, паравентрикулярно/, больше слева. На фоне зон изменений визуализируются расширенные периваскулярные пространства.

В белом веществе лобных /больше справа/ и теменных долей, субкортикально, области базальных ядер определяются множественные мелкие очаги дисциркуляторной дистрофии, гиперинтенсивного по T2, T2-tirm, изоинтенсивного по T1 МР-сигнала без перифокальной инфильтрации.

Субарахноидальные конвекситальные пространства и борозды умеренно локально расширены в области лобно-теменных долей по типу плоских арахноидальных кист.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: МР картина больше соответствует токсической /метаболической/ энцефалопатии /с учетом анамнеза - возможно последствия отравления угарным газом/. Умеренные локальные арахноидальные изменения ликворокистозного характера.

МР картина токсических (метаболических) структурных изменений



МР картина вторичных токсических (метаболических) структурных изменений с сочетанным поражением серого и белого вещества (может соответствовать гепатоцеребральной дистрофии (б-нь Вильсона-Коновалова)).



ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦНС

СИНУКЛЕОПАТИИ

Болезнь Паркинсона (БП)

Болезнь телец Леви

Множественная системная атрофия (МСА)

ТАУПАТИИ

Прогрессирующий надъядерный паралич (синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского)

Лобно-височная деменция

Кортико-базальная дегенерация (КБД)

ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ АМИЛОИДОЗЫ

Болезнь Альцгеймера (БА)

Церебральная амилоидная ангиопатия (ЦАА, амилоидная ангиопатия с церебральными кровоизлияниями)

Транстеритин-ассоциированные амилоидозы

Прионные болезни человека (ПБ, спонгиозные энцефалопатии)

СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СПАСТИЧЕСКИЕ ПАРАПЛЕГИИ

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

Нейродегенеративные заболевания ЦНС — условно выделяемая, разнородная группа относительно медленно развивающихся болезней с преимущественным поражением серого вещества центральной нервной системы и, в большинстве случаев, характеризующаяся образованием аномальных клеточных и/или внеклеточных включений (депозитов) с последующей гибелью нейронов по механизму апоптоза. В настоящее время, с учетом знаний о ведущей роли изменений конформации (нативной укладки) нейрональных белков в патогенезе большинства нейродегенеративных заболеваний (НЗ), для обозначения последних в современной литературе чаще используется термин «конформационные болезни».

Ряд болезней, ранее относимых к нейродегенеративным, теперь пречислены к группе первичных метаболических энцефалопатий (например, болезнь Вильсона, болезнь Галлервордена-Шпатца и др.),

Болезнь Паркинсона (БП)

Болезнь Паркинсона (идиопатический паркинсонизм) представляет собой одно из наиболее распространенных нейродегенеративных заболеваний человека и составляет до 80% случаев синдрома паркинсонизма. Остальные 20% наблюдений входят в симптомокомплекс других НЗ или носят симптоматический характер. Впервые болезнь была описана под названием «дрожательный паралич» в 1817 году английским врачом J. Parkinson у себя и 5 других больных, среди которых были его родственники. Термин «болезнь Паркинсона» ввел позже французский невропатолог J. Charcot. Болезнь обычно начинается в позднем возрасте и встречается от 2 до 4% всех лиц старше 65 лет по данным изучения различных популяций (от 60 до 140 случаев на 100 000

Патоморфология: дегенерация и гибель дофаминэргических пигментированных (меланинсодержащих) нейронов, глиоз этих ядерных групп, атрофия прилежащих частей покрышки среднего мозга, вторичная дегенерация дофаминэргических и норадреналинэргических путей, связывающих указанные ядра с корой больших полушарий. В черной субстанции определяется депонирование ионов железа в высоких концентрациях.

МР-признаки (T₂, T₂-градиентное-эхо): а) исчезновение нормального пониженного сигнала от ретикулярной части черной субстанции и красных ядер за счет гибели меланинсодержащих нейронов;

б) слияние в норме гипоинтенсивных в этих режимах зон за счет депонирования железа в компактной и ретикулярной частях черной субстанции, а также красных ядрах, сопровождающиеся слабым повышением МРС на T₁.

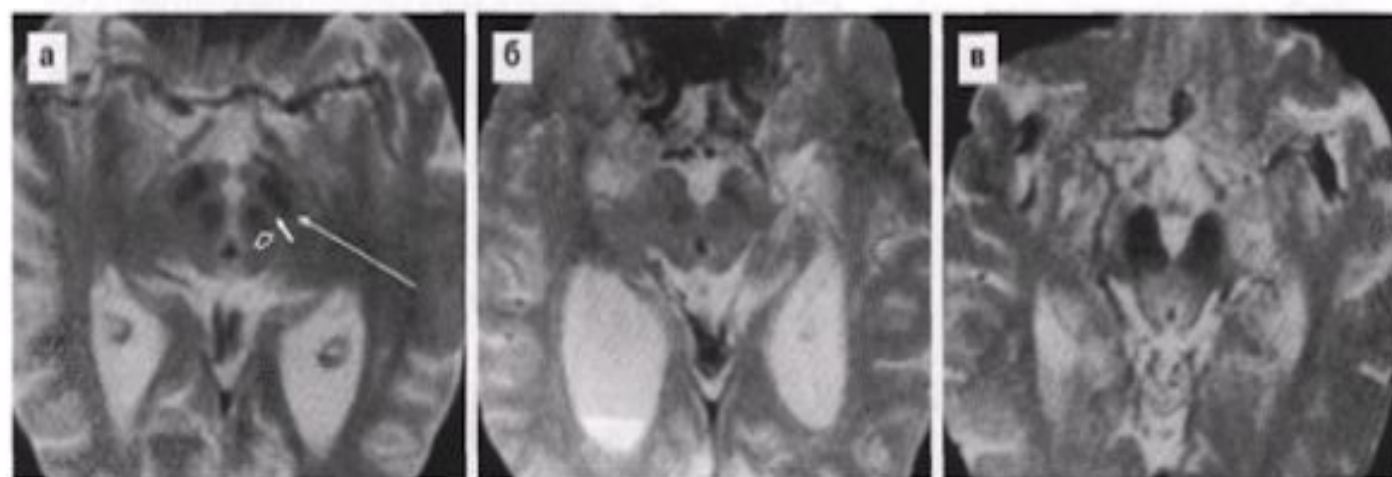
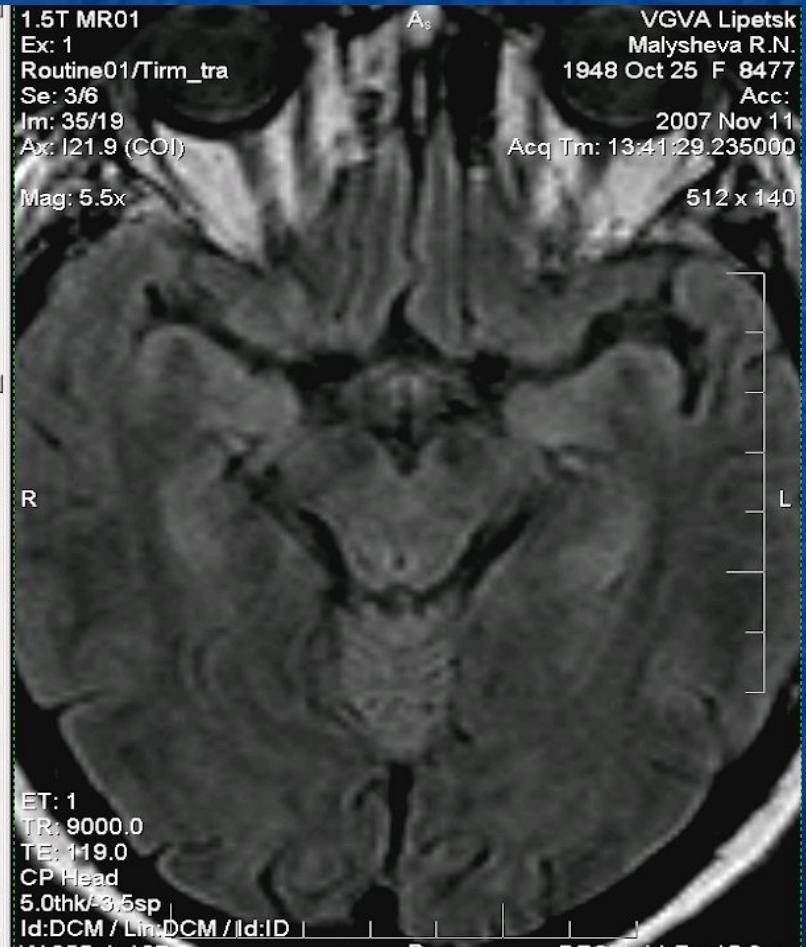
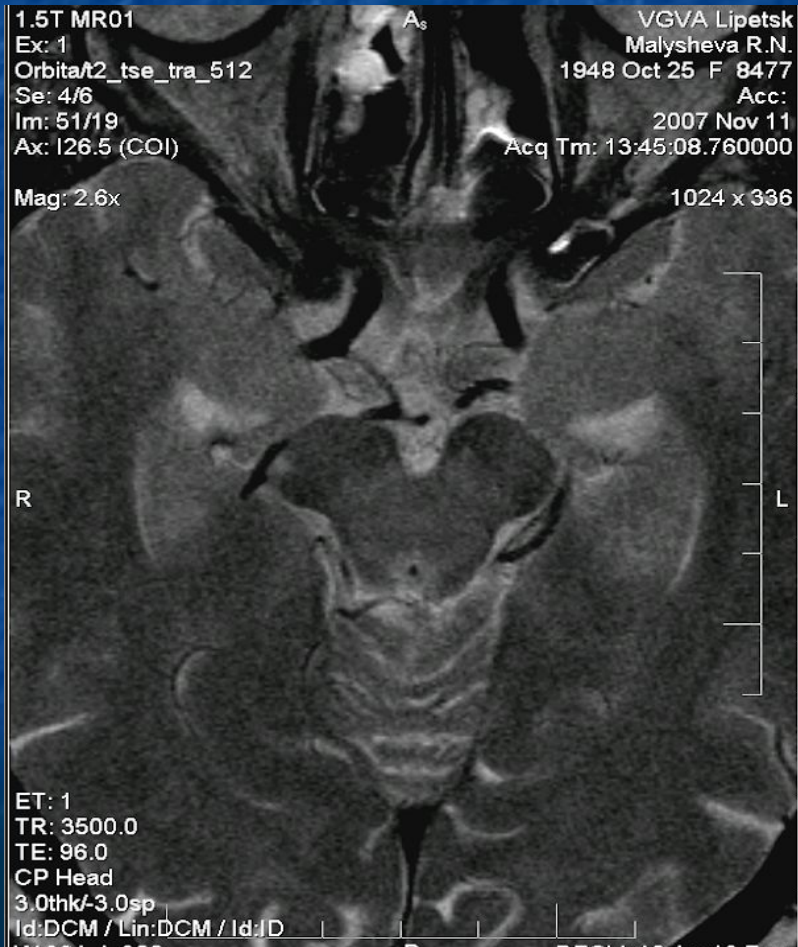


Рис. 16.1. МРТ в аксиальной проекции (режим T₂) на уровне среднего мозга в норме (а) и при болезни Паркинсона (б, в). а — в норме определяется пониженный сигнал от ретикулярной части черной субстанции (длинная тонкая стрелка) и красного ядра (толстая стрелка), слабо гиперинтенсивный сигнал от компактной части ретикулярной формации, разделяющий их (тонкая короткая стрелка). При болезни Паркинсона отмечается гибель меланинсодержащих нейронов ретикулярной части черной субстанции и красного ядра с повышением сигнала от них и сглаживание границ между указанными тремя образованиями (б), либо накопление железа в среднем мозге с понижением сигнала от всех трех указанных образований со слиянием их в одну зону гипоинтенсивного сигнала в режиме T₂ (в).

МР картина болезни Паркинсона



Диагностика множественной системной атрофии на МРТ

- *Дифференцировать варианты МСА по МРТ не возможно.*
- Изменения, выявленные при МРТ при оливопонтocerebellлярной форме могут быть схожи с изменениями при некоторых *спиноцеребральных дегенерациях:*

МСА

- ◆ **выраженная атрофия мозжечка и всех его ножек;**
- ◆ **атрофия моста мозга с расширением передней цистерны моста мозга и мостомозжечковых цистерн и расширение 4-го желудочка;**
- ◆ **На аксиальных МРТ во всех режимах выявлено изменение конфигурации моста в виде уплощения передне-боковой поверхности с двух сторон, что вместе с атрофией всех ножек мозжечка создает фигуру треугольника или равнобокой трапеции с вершиной, обращенной в предпонтинную цистерну.**
- ◆ **В режимах T2-tirm и T2 определяется демиелинизация поперечных волокон моста и волокон, образующих область ядер шва, которые вместе образуют фигуру «креста», пересекающую мост, в виде повышенного МРС.**
- ◆ **Дополнительно в режиме T2 и особенно T2-градиентного-эхо выявляет депонирование железа и нейромеланина в подкорковых ядрах (стриатум), особенно при стриатонигральном варианте МСА.**

Множественная системная атрофия (МСА)

Исторически, до того как J. Graham и D. Oppenheimer в 1969 году ввели понятие множественной системной атрофии, различные клинические варианты заболевания были описаны как оливопонтocerebellарная атрофия, стриатонигральная дегенерация и синдром Шая-Дрейджера (Shy-Drager syndrome). Является спорадическим заболеванием, семейные случаи не описаны. Распространенность заболевания составляет 4 случая на 100 000 населения.

Этиология и патогенез. В качестве этиологического фактора обсуждается роль ряда экзогенных токсинов, таких как пестициды, формальдегид, гексан и др., вероятно у генетически предрасположенных лиц. Генетические дефекты не картированы. Патогене-

Диагностика. Изменения на МРТ, выявляемые при МСА, особенно при оливопонтocerebellярном варианте, могут быть схожими с изменениями при некоторых спиноocerebellярных дегенерациях (СЦД, см. ниже). При оливопонтocerebellярной форме МСА выявляется выраженная атрофия мозжечка и всех его ножек, атрофия моста мозга с расширением предпонтинной и мосто-мозжечковых цистерн. На аксиальных МРТ во всех режимах при срезах проведенных на уровне моста отмечается изменение его конфигурации в виде уплощения передне-боковых поверхностей с двух сторон, что вместе с атрофией средних ножек мозжечка, создает фигуру треугольника или равнобокой трапеции с вершиной, обращенной в предпонтинную цистерну. В режимах T2 и FLAIR, выполненных на этом уровне, определяется демиелинизация поперечных волокон моста и волокон, окружающих область ядер шва, которые вместе образуют фигуру «креста», пересекающую мост, в виде повышенного МР-сигнала (рис. 16.4).

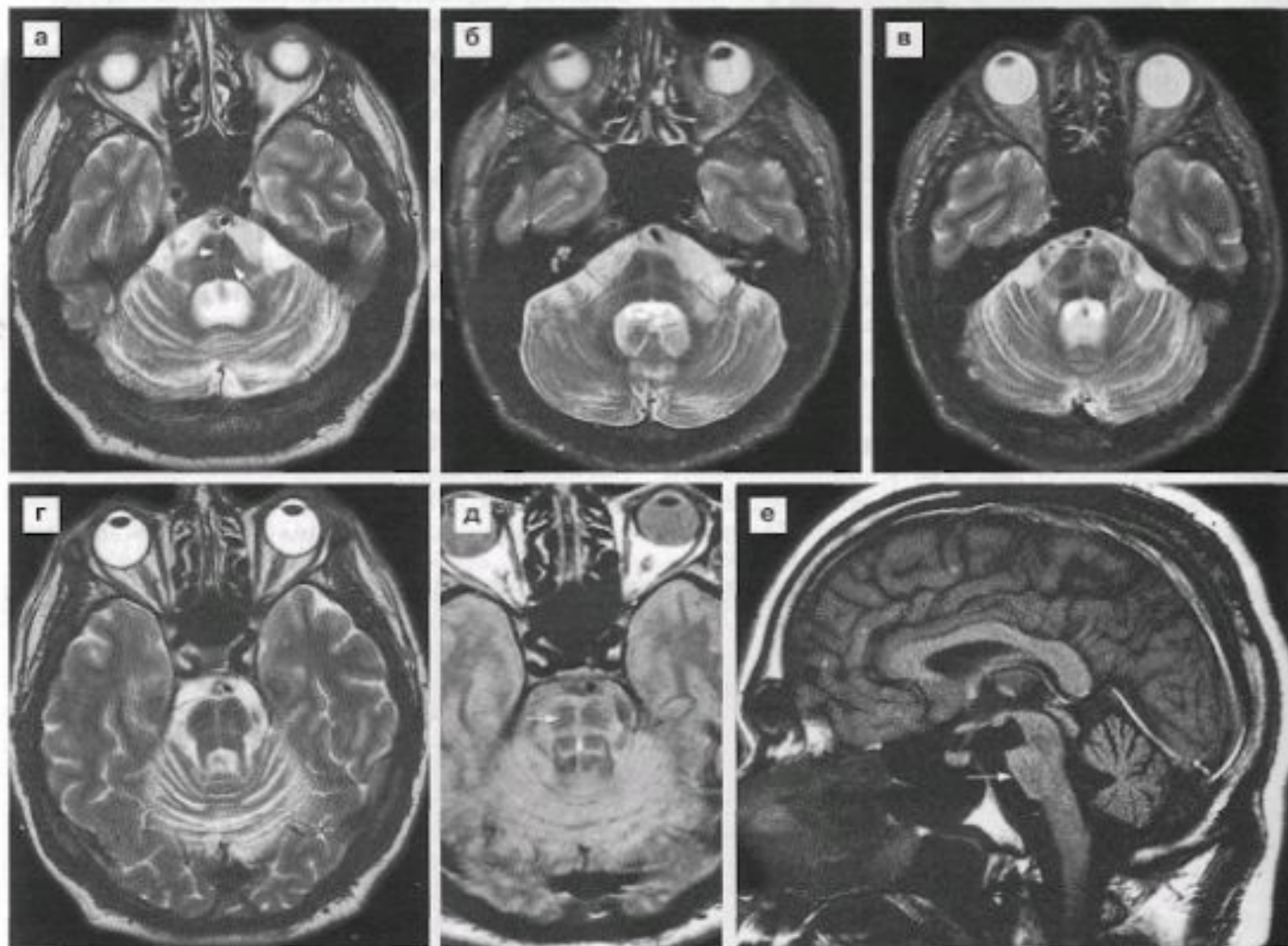


Рис. 16.4. Множественная системная атрофия (оливопонтocerebellлярный вариант). МР-томограммы в режиме T2 (а–г), протонной плотности (д) в аксиальной проекции. Определяется атрофия моста мозга, нижних олив, мозжечковых ножек с расширением базальных цистерн. В режиме T2 и протонной плотности выявляется демиелинизация поперечных волокон моста в виде повышения сигнала от них (маленькие стрелки на а, д), образующие фигуру «креста». На сагиттальной томограмме в режиме T1 (е) выявляется уплощение передней поверхности моста (стрелка).

Таких сигнальных изменений не наблюдается при атаксиях, вызванных гипоплазией мозжечка или его червя. При МСА определяется атрофия мозжечка с расширением субарахноидальных пространств между его листочками и расширение четвертого желудочка. На сагиттальном срединном МРТ-срезе выявляется уплощение передней поверхности моста. Дополнительно в режиме T2 и особенно T2-градиентное-эхо выявляется депонирование железа и нейромеланина в подкорковых ядрах (стриатум), особенно при стриато-нигральном варианте МСА. При МСА, представленной синдромом Шая-Дрейджера, определяются те же изменения ствола мозга, что и при оливопонтocereбеллярном варианте с менее выраженной атрофией мозжечка и его ножек (Savoiardo M, 1989). Дифференцировать между собой варианты МСА на основании МРТ в настоящее время не возможно. Кроме того, дифференциальный диагноз МСА должен проводиться с группой спино-

Нейродистрофические изменения ЦНС (множественная системная атрофия, оливопонтocerebellлярная форма)



Routine01/T1_SE-Sag

Se: 5/6

Im: 76/23

Sag: L8.8 (COI)

1951 Aug 10 F 0005779

Acc:

2005 Dec 30

Acq Tm: 13:00:53.420000

Mag: 3.9x

512 x 242

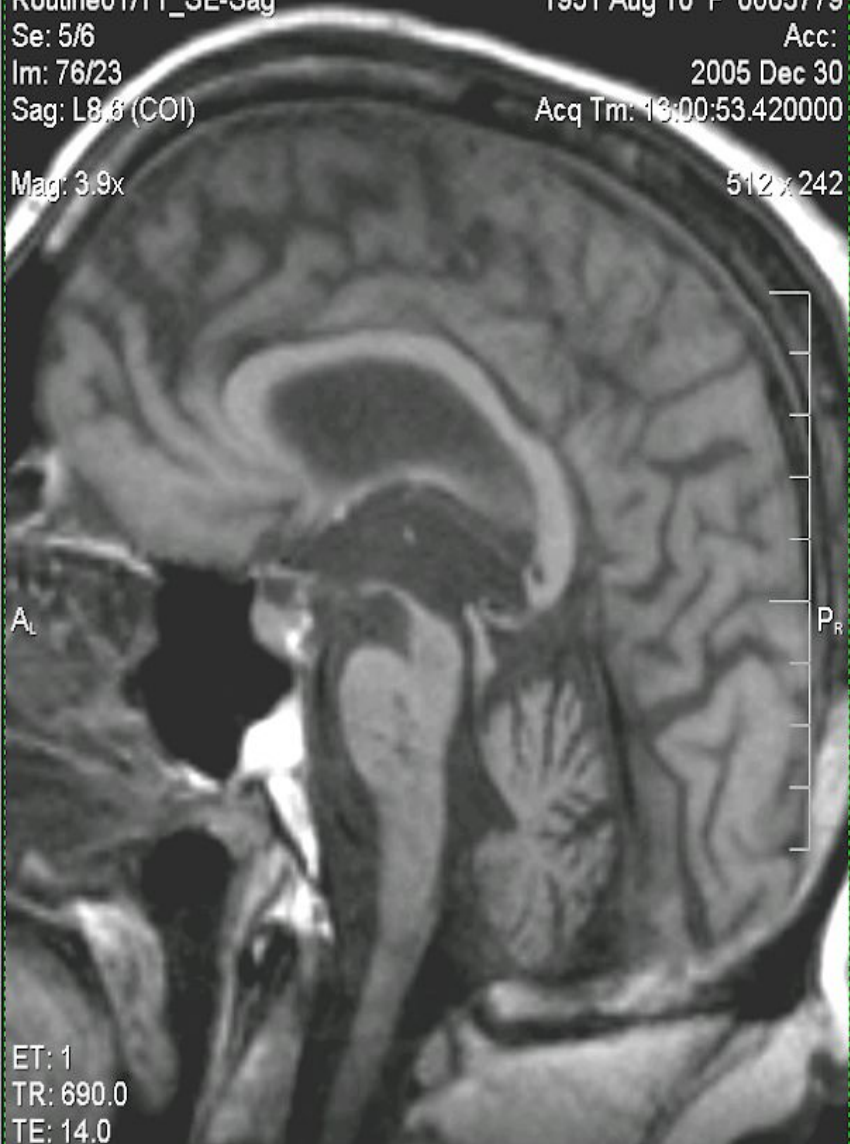
A_L

P_R

ET: 1

TR: 690.0

TE: 14.0



Routine01/T2_tse_cor

Se: 6/6

Im: 99/23

Cor: P2.4 (COI)

1951 Aug 10 F 0005779

Acc:

2005 Dec 30

Acq Tm: 13:04:14.390000

Mag: 1.7x

1024 x 220

R_A

L_P

ET: 1

TR: 4500.0

TE: 99.0



Прогрессирующий надъядерный паралич

Прогрессирующий надъядерный паралич (синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского) является вторым по частоте синдромом паркинсонизма дегенеративной этиологии (после болезни Паркинсона). Впервые описан в 1963–1964 гг. канадским врачом J. Steele и американскими врачами J. Richardson и J. Olszewski. Частота встречаемости 5 случаев на 100 000 населения. В большинстве случаев заболевание является спорадическим, выявлены отдельные случаи семейных форм заболевания с аутосомно-доминантным типом наследования и неполной пенетрантностью мутантного гена тау-протеина, картированного на хромосоме 17.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НАДЪЯДЕРНЫЙ ПАРАЛИЧ.

МРТ-диагностика:

- 1. кавитация крыши и покрышки среднего мозга, стриатума и хвостатых ядер, не отличимая от множественных лакун при сосудистой энцефалопатии.**

Вариант - чаще лакунарных изменений не определяется, а имеет место атрофия верхних отделов среднего мозга, главным образом четверохолмной пластинки.

- 2. Выявлены изменения МРС от черной субстанции и красных ядер среднего мозга, близкие к наблюдаемым при болезни Паркинсона, слабое повышение МР-сигнала от околосинаптического серого вещества.**
- 3. Может встречаться снижение МРС по T2 от латерального бледного шара, обусловленное депонированием железа.**

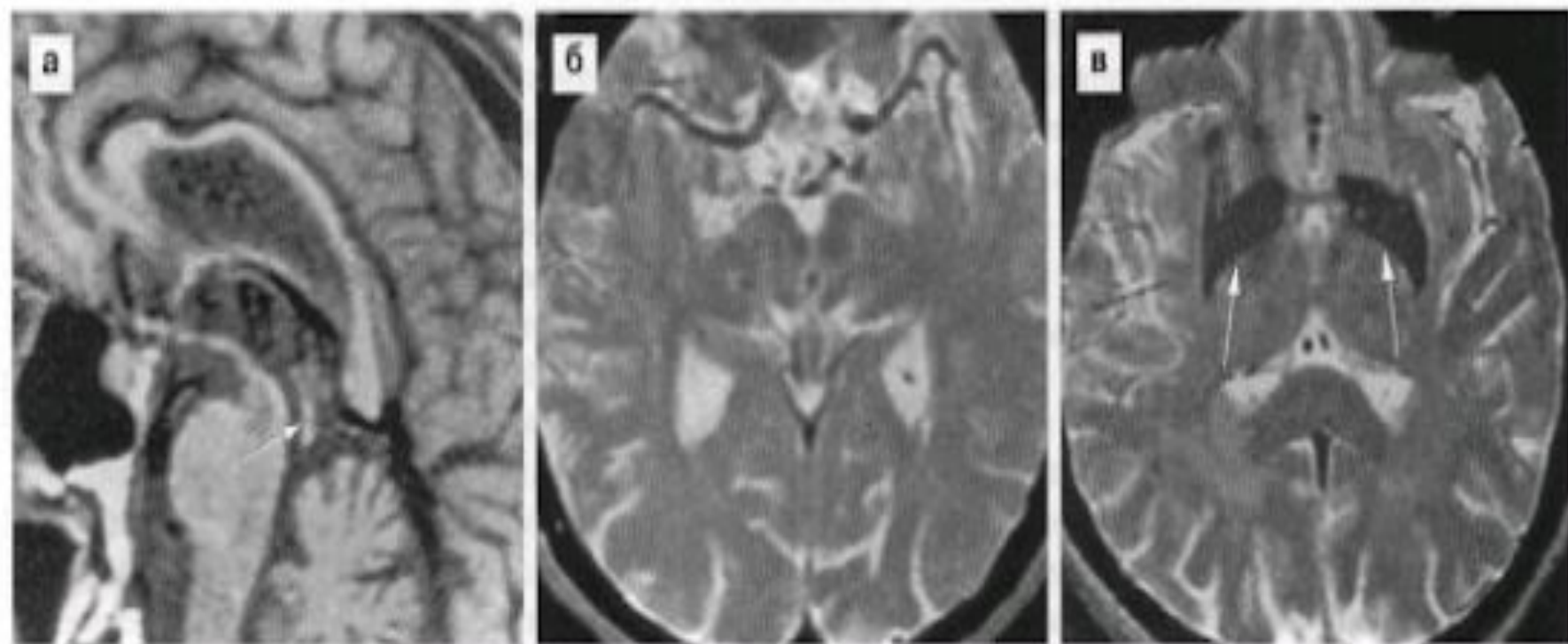


Рис. 16.5. Прогрессирующий надъядерный паралич. Сагиттальная МРТ в режиме T1 (а) выявляет атрофию четвeрохолмной пластинки среднего мозга (стрелка). Аксиальная МРТ в режиме T2 на этом уровне (б) показывает нивелировку в норме пониженного сигнала от красных ядер и черной субстанции за счет гибели меланинсодержащих нейронов. Аксиальная МРТ в режиме T2 на уровне подкорковых ядер выявляет снижение сигнала от латеральных члеников бледного шара — депонирование железа (стрелки).

Диагностика. На КТ специфических изменений не находят. На МРТ может выявляться кавитация крыши и покрышки среднего мозга, стриатума и хвостатых ядер, не отличимая от множественных лакун при сосудистой энцефалопатии. Чаше лакунарных изменений не определяется, а имеет место атрофия верхних отделов среднего мозга, главным образом четверохолмной пластинки (рис. 16.5) Также отмечают изменения сигнала от черной субстанции и красных ядер среднего мозга, близкие к наблюдаемым при болезни Паркинсона (см. выше), слабое повышение сигнала от околоводопроводного серого вещества. Также может отмечаться снижение сигнала в режиме T2 в латеральном бледном шаре, обусловленное депонированием железа. Дифференциальный диагноз следует проводить с множественной системной атрофией, болезнью Паркинсона, болезнью телец Леви (Savoiardo M, 1989; Valk J., 2003).

Лобно-височная деменция

Лобно-височная (фронтотемпоральная) деменция составляет 15–20% всех случаев первично-дегенеративных деменций, частота встречаемости в группе старше 60 лет может достигать 30 на 100 000 человек. Вариантами болезни являются паллидо-нигро-люйосова дегенерация и болезнь Пика, а также некоторые другие формы, в том числе заболевание может сочетаться с болезнью моторного нейрона и обозначается в этом случае как комплекс БАС-паркинсонизм-деменция (синдром о. Гуам). Согласно современным представлениям все указанные деменции являются вариантами одного и того же заболевания. Описаны как наследственные (от 30 до 50%), так и спорадические случаи болезни. Предполагают, что определенная часть спорадических случаев также может быть связана с неполной пенетрантностью мутантного гена либо с недостаточностью сведений о семейном анамнезе. Половина наследственных форм связана с мутацией гена тау-протеина на хромосоме 17. В других случаях — ген не картирован.

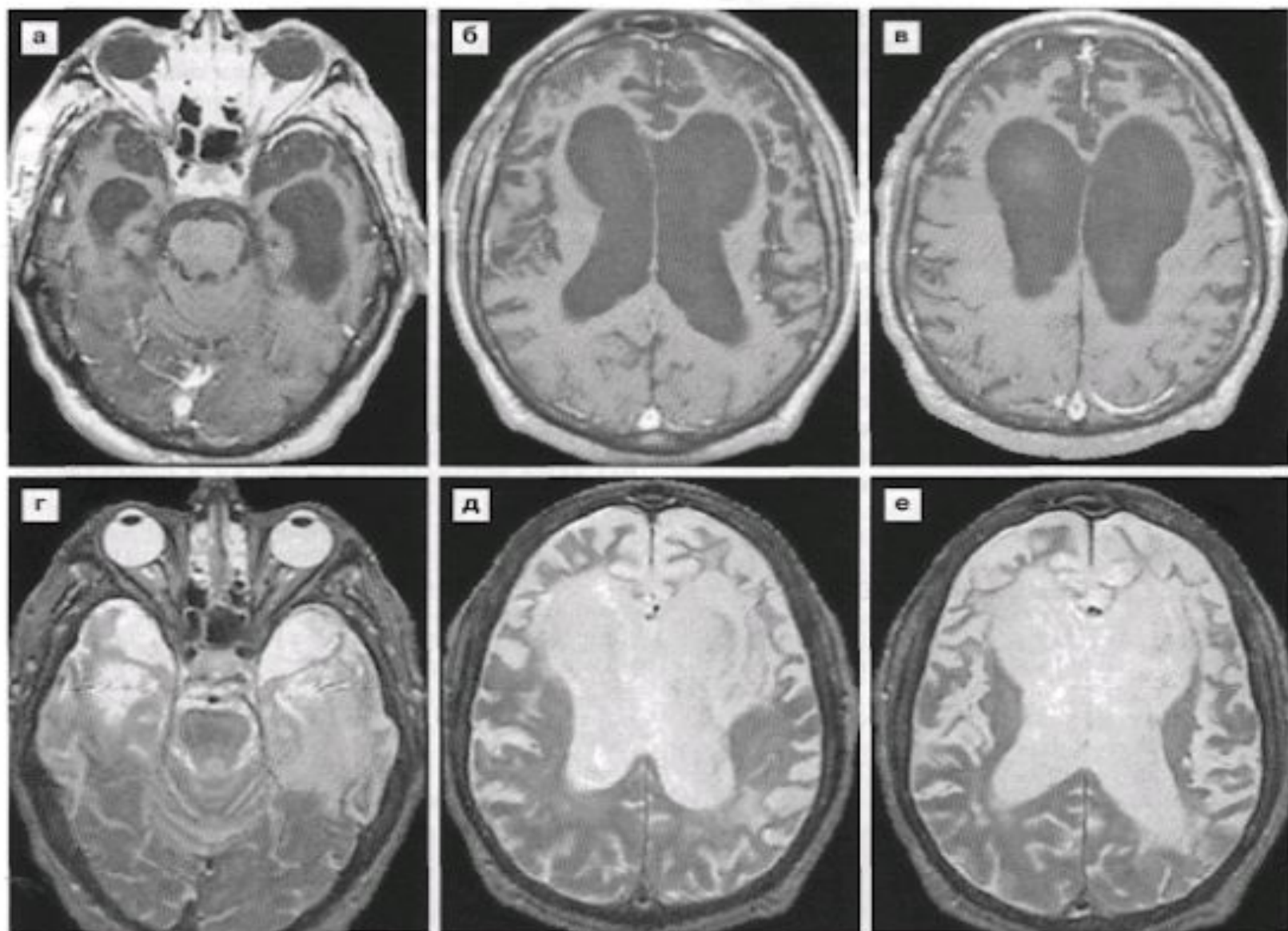


Рис. 16.6. Лобно-височная деменция. Серии томограмм в режимах T1 (а–в) и T2 (г–е) демонстрируют выраженную атрофию извилин лобных, височных и, в меньшей степени, теменных долей с их истончением. Выявляется компенсаторное расширение наружных субарахноидальных пространств этих областей, а также передних и височных рогов боковых желудочков.

Кортико-базальная дегенерация (КБД)

Спорадическое нейродегенеративное заболевание, развивающееся главным образом у лиц пожилого возраста, характеризующееся асимметричным синдромом паркинсонизма в сочетании с дистонией, миоклонусом, тремором и корковой дисфункцией. Наследственные формы болезни не известны. Впервые описано J. Rebeitz в 1968 году. В настоящее время в литературе накоплены сообщения об около 100 случаях этого заболевания.

Этиология и патогенез. Основным патогенетическим механизмом КБД, как и прогрессирующего надъядерного паралича, является нарушение соотношений между основными изоформами тау-протеина в сторону 4R его конформера, что приводит к усилению сродства 4R-тау белка к тубулину и соответственно замедлению аксонального транспорта по микротрубочкам. Вследствие этого происходит накопление в цитоплазме ряда нейрофиламентов в норме конкурентно связывающихся с тубулином и преципитацией патологических белковых включений в нейронах с дальнейшей их гибелью по механизму апоптоза. Этиология нарушения сплайсинга гена тау-белка при КБД остается неизвестной. В связи со сходством клинических, морфологических и молекулярных механизмов КБД и других тау-патий, в первую

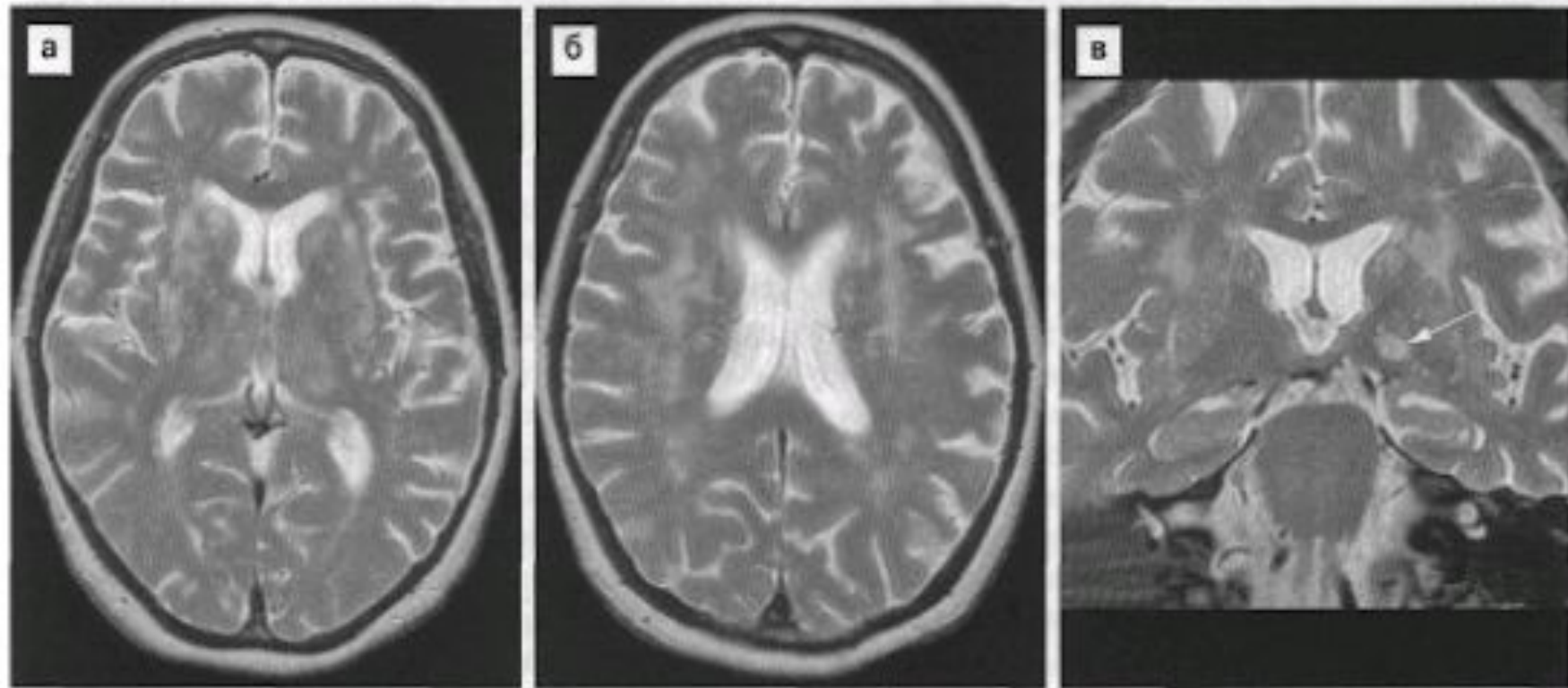


Рис. 16.7. Кортико-базальная дегенерация. Alien hand syndrom справа. МРТ в режиме T2. На аксиальных (а, б) МРТ определяется асимметричная атрофия больших полушарий, больше выраженная слева с наличием участков атрофической демиелинизации в подкорковых ядрах и глубоком белом веществе. В левом зрительном бугре на фронтальном срезе (в) определяется участок повышенного сигнала, контралатеральный синдрому «чужой руки» (стрелка).

Диагностика. При нейровизуализации обычно обнаруживается диффузная церебральная атрофия, чаще асимметричного характера с преимущественным вовлечением лобной и теменной доли на стороне контралатеральной по отношению к доминирующей симптоматике (рис. 16.7). КТ и МР-перфузионные исследования, церебральная ангиография определяют снижение мозгового кровотока, а ОФЕКТ и ПЭТ — гипометаболизм в корково-подкорковых отделах преимущественно пораженного полушария (Nearly D., 1987).

ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ АМИЛОИДОЗЫ

Амилоидозы — группа заболеваний, при которых нарушение конформации различных клеточных белков приводит к нарушению их растворимости с отложением во внеклеточном пространстве различных органов и тканей, в том числе ЦНС, белково-полисахаридных комплексов (амилоида). При церебральных амилоидозах патогенез болезни связан с нарушением конформации нейрональных и глиальных белков ЦНС и отложение амилоида определяется преимущественно в этих структурах, обуславливая развитие психоневрологической симптоматики.

Болезнь Альцгеймера (БА)

Заболевание является ведущей причиной деменции в современном обществе и, вследствие этого, представляет собой социально значимую проблему. В мире болезнью Альцгеймера в настоящее время страдают свыше 20 миллионов человек. Распространенность заболевания составляет около 3% среди всего населения старше 65 лет. В несколько раз чаще встречается у женщины и проявляется прогрессирующим распадом когнитивных функций, первое место занимают нарушения памяти, являющиеся наиболее ранним симптомом болезни. Возможны острые психотические эпизоды — бред, галлюцинации, делирий. Реже отмечаются гиперкинетические расстройства и синдром паркинсонизма, эписиндром. Средняя продолжительность заболевания около 10 лет, иногда болезнь протекает мягко (до 15–20 лет) и заканчивается тотальным распадом личности, афазией, общим физическим истощением.

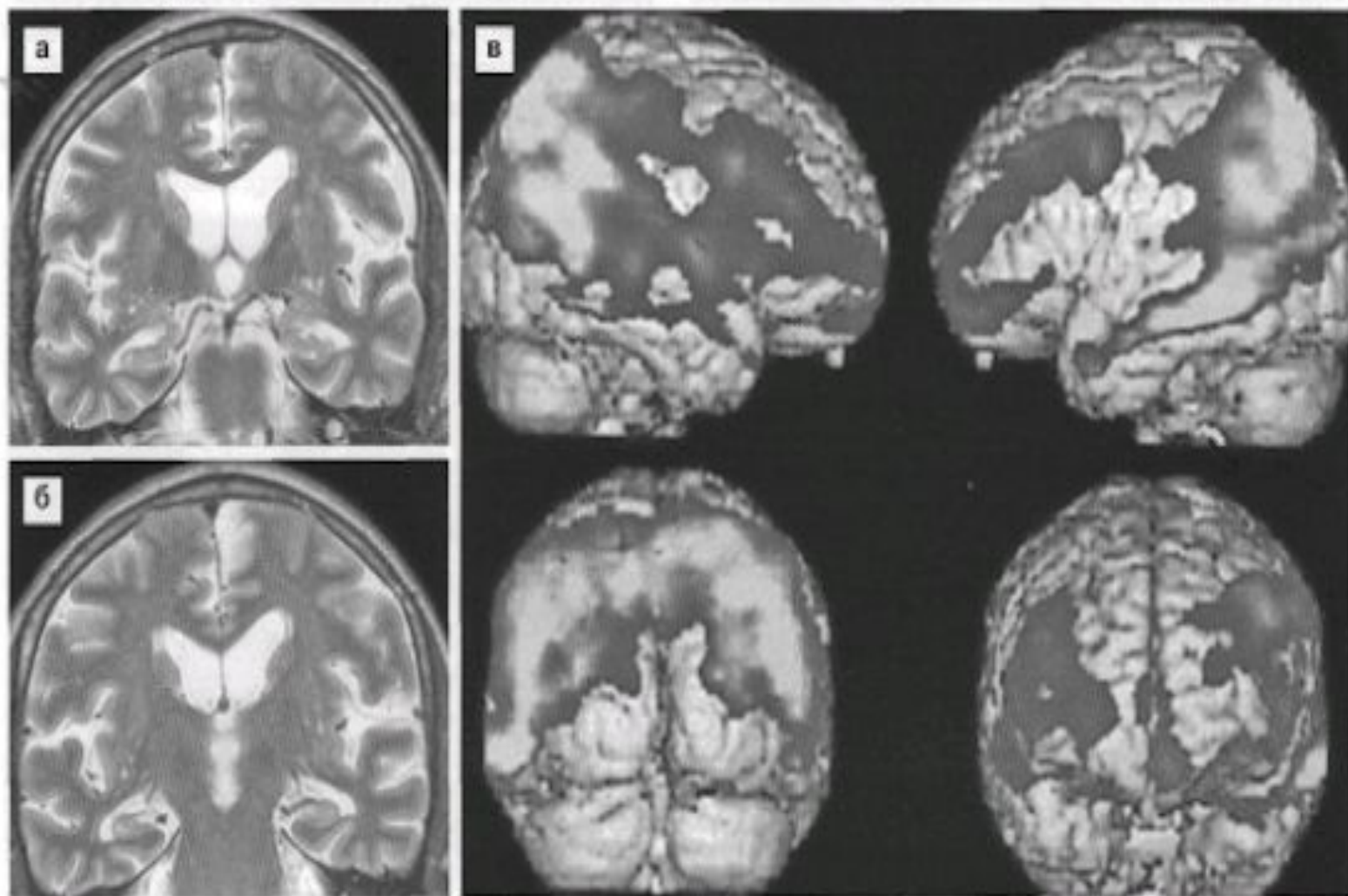


Рис. 16.8. Болезнь Альцгеймера. Коронарные МРТ (а, б) в режиме Т2 на уровне крючков и тел гиппокампов — выраженная атрофия с истончением коры и белого вещества и расширением височных рогов и гиппокампаальных щелей. Перфузионная МРТ (в) с наложением данных на реконструированную 3D поверхность мозга. Выраженные области гипоперфузии в теменных и затылочных долях (в).

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА.



Корональные МРТ в режиме T2-ВИ. Выраженная атрофия на уровне крючков и тел гиппокампов с истончением коры и белого вещества и расширением височных рогов и гиппокампальных щелей.

Диагностика. При болезни Альцгеймера, в отличие от всех других НЗ, максимальные изменения определяются в гиппокампах. При прицельном МРТ-исследовании височных долей в коронарной плоскости определяется асимметричная атрофия гиппокампов с истончением их коры, расширение щелей Биша с двух сторон и височных рогов боковых желудочков (Scott W, 2001). Эти изменения являются наиболее ранними (рис. 16.8). Также выявляется атрофия теменных и затылочных областей с расширением их наружных субарахноидальных пространств. Для ранней рентгенодиагностики БА в настоящее время все шире используется МР-спектроскопия. На спектрограммах у больных с клиническим подозрением на БА в гиппокампах с двух сторон определяют снижение соотношения N-ацетил-аспартат/креатин без изменения соотношений пиков других метаболитов, что свидетельствует о первичной дегенерации нейронов. Как правило, эти изменения на МРС появляются раньше, чем удастся выявить какие-либо изменения на МРТ. Однако, следует помнить, что аналогичные двусторонние изменения МРС характерны также для другого заболевания — срединного височного склероза (mesial temporal sclerosis). При ОФЭКТ и ПЭТ больных с болезнью Альцгеймера отмечается снижение метаболизма в гиппокампах и теменно-затылочных областях.

Церебральная амилоидная ангиопатия (ЦАА, амилоидная ангиопатия с церебральными кровоизлияниями)

Составляет от 5 до 10% всех случаев нетравматических кровоизлияний у лиц пожилого возраста. Большинство случаев болезни являются спорадическими. В редких случаях заболевание носит семейный характер — «наследственное (семейное) церебральное кровоизлияние». При этом наследование осуществляется по аутосомно-доминантному типу, мутация определена в 17 экзоне гена трансмембранного белка-предшественника бета-амилоида локуса 21q21 («голландский тип» ЦАА). Как было указано выше, все другие выявленные мутации 16 и 17 экзонов данного гена приводят к развитию болезни Альцгеймера. Ген «британского» типа ЦАА картирован в локусе 13q14 и кодирует интегральный мембранный белок с неустановленной функцией. «Вероятный» диагноз всех типов ЦАА включает следующие признаки: возраст более 60 лет, множественные спонтанные полушарные кровоизлияния корково-подкорковой локализации без очевидных причин, выявление на МРТ в режиме «T2-градиентное эхо» множественных участков пониженного сигнала подкорково-полушарно-субкортикальной локализации — петехиальных кровоизлияний с отложением продуктов деградации гемоглобина.

Окончательный диагноз ЦАА устанавливается на основе *гистологического исследования*. Заболевание характеризуется отложением амилоида в стенках мелких, обычно кортикальных, лептоменингеальных артерий, истончением их и последующим разрывом.

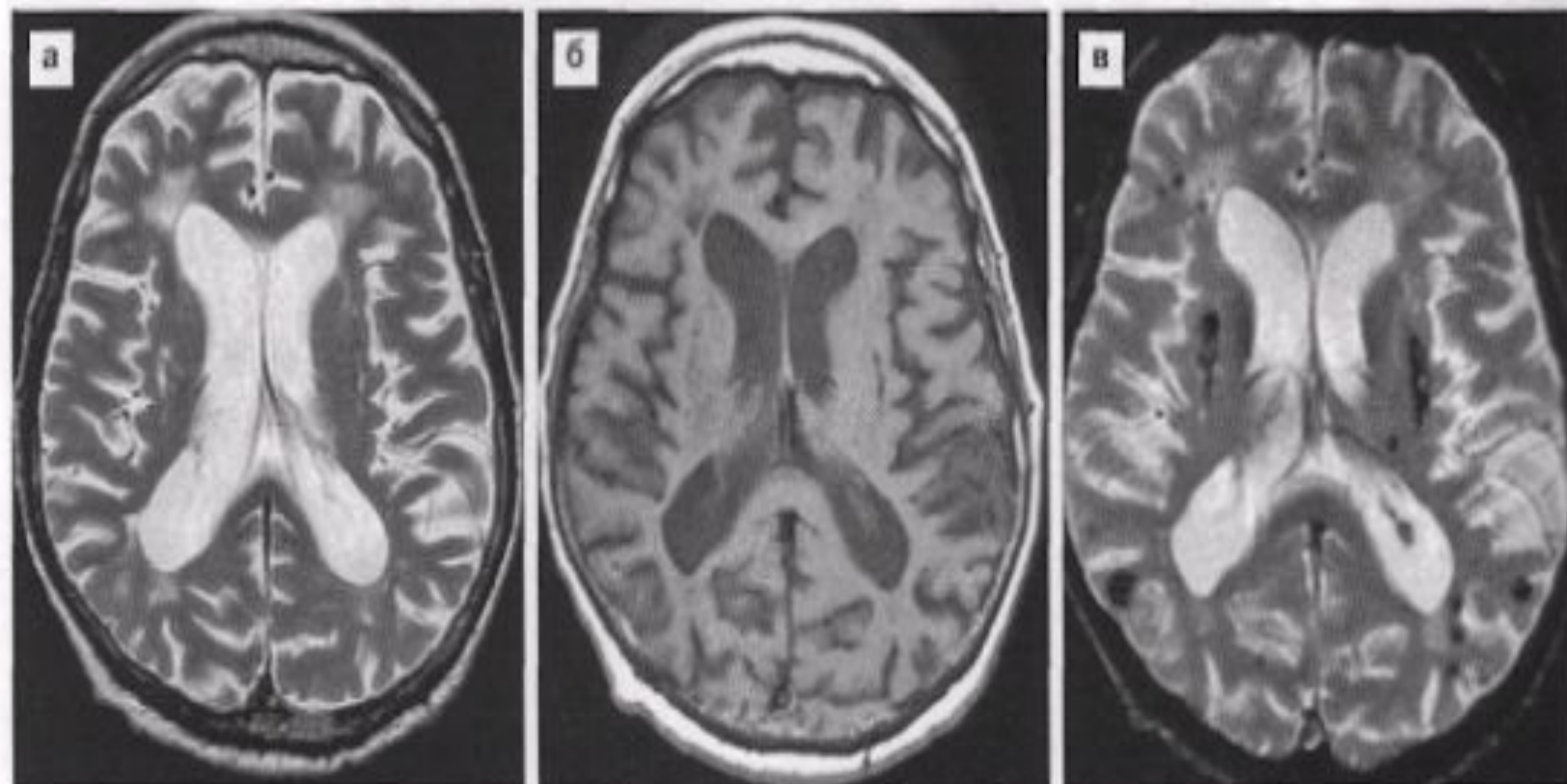
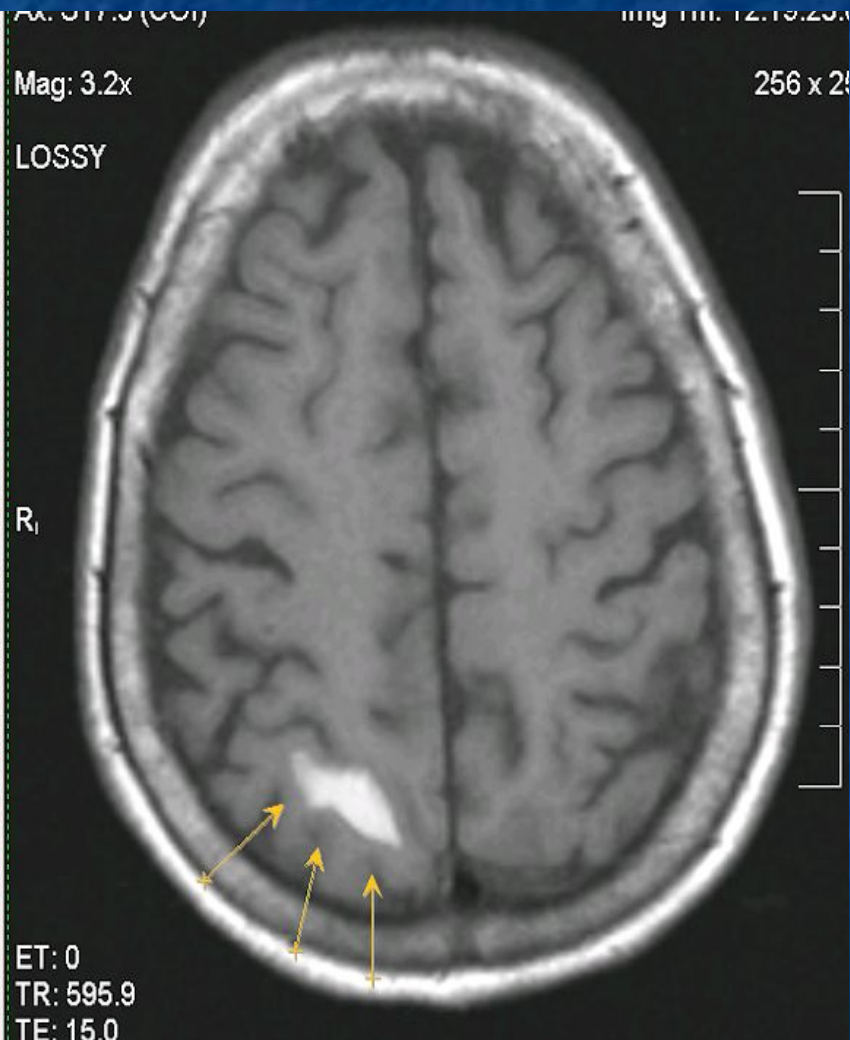
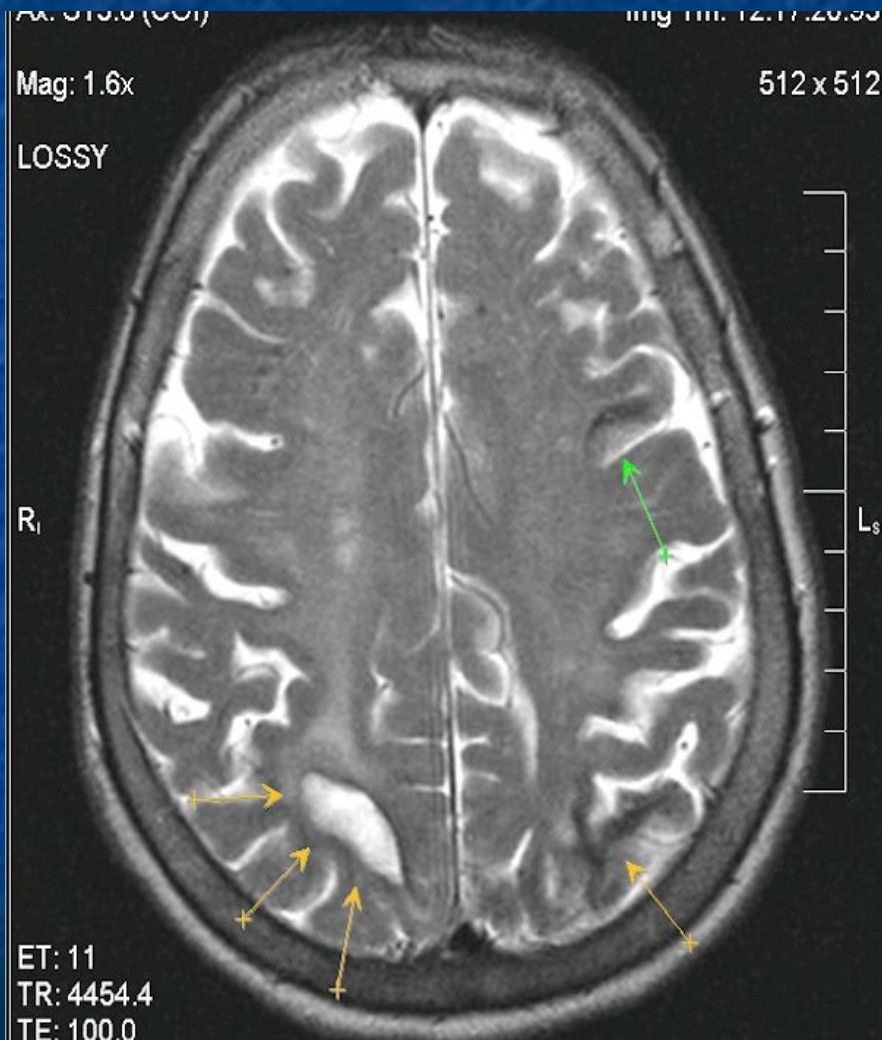


Рис. 16.9. Церебральная амилоидная ангиопатия у пациента 60 л. МРТ в режимах T2 (**а**) и T1 (**б**) — на фоне атрофии мозга с расширением наружных субарахноидальных пространств и боковых желудочков выявляются множественные участки небольших кровоизлияний в хронической стадии, определяемые как участки сниженного сигнала в режиме T2 (**а**). В режиме T2-градиентное эхо (**в**) более четко выявляются мелкие петехиальные кровоизлияния субкортикальной локализации, не определяемые на рутинной МРТ.

ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ АМИЛОИДНАЯ АНГИОПАТИЯ

(амилоидная ангиопатия с церебральными кровоизлияниями).



Диагностика. В отличие от кровоизлияний, встречающихся при артериальной гипертонии, для амилоидной ангиопатии характерно наличие множественных, но мелких кровоизлияний в субкортикальных участках мозга с относительной сохранностью подкорковых структур. Поэтому, обнаружение на КТ и МРТ множественных мелких кровоизлияний различного «возраста» у пожилого пациента без признаков гипертонии, считается патогномичным признаком заболевания (Рис. 16.9). Мелкие петехиальные кровоизлияния лучше выявляются в режиме T2-градиентное эхо в виде участков пониженного сигнала за счет отложений гемосидерина. Тем не менее, могут встречаться и одиночные, и достаточно крупные кровоизлияния, в том числе и глубокой локализации. (Рис. 16.10) Дифференциальный диагноз ЦАА в пожилом возрасте следует проводить в основном с гипертоническим вариантом дисциркуляторной энцефалопатии и острой гипертензивной энцефалопатией.

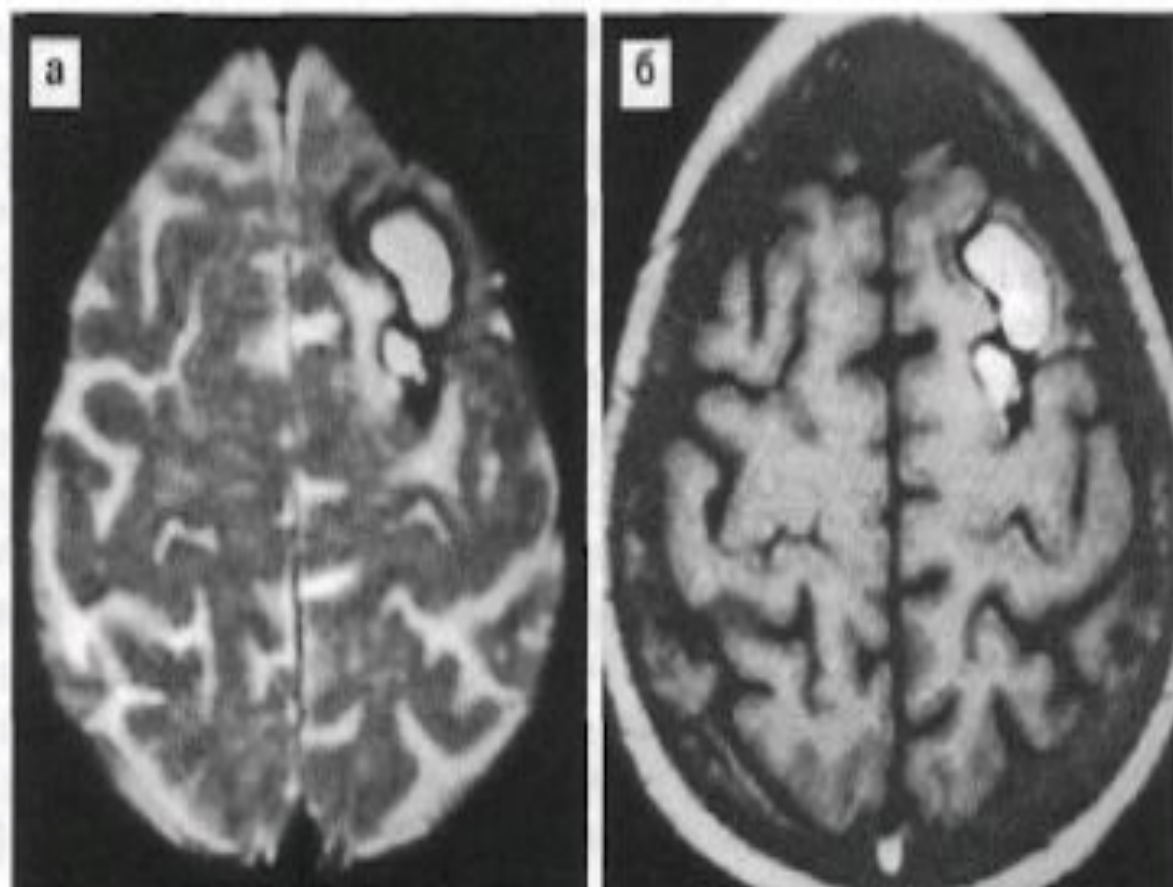


Рис. 16.10. Церебральная амилоидная ангиопатия у пациента 65 лет. На аксиальных МРТ в режимах T2 (**а**) и T1 (**б**) выявляется хроническая конвекситальная двухкамерная гематома левой лобной доли без данных за АВМ или другую первичную сосудистую аномалию.

Прионные болезни человека (ПБ, спонгиозформные энцефалопатии)

Форма первичных церебральных амилоидозов, характеризующихся отложением в паренхиме мозга амилоидных депозитов, одним из компонентов которых, является аномальный прионный белок PrP^{Sc}. Известно несколько прионных болезней животных: скрепи у овец, бешенство коров, изнуряющая болезнь оленей и лосей и др. Распространенность сравнительно недавно (70-е годы XX века) выявленных прионных болезней человека составляет один случай на миллион населения, однако увеличивается из года в год. В настоящее время выявлено несколько прионных болезней человека:

Болезнь Крейцфельда-Якоба (Creutzfeldt-Jakob disease)

— наследственно обусловленная форма

— ятрогенная трансмиссивная форма

Синдром Герстманна-Штреусслера-Шейнкера (Gerstmann-Strouslerr-Sheynker syndrom)

Фатальная семейная инсомния

Амиотрофический лейкоостонгиоз (болезнь Миотча)

Куру (Киги)

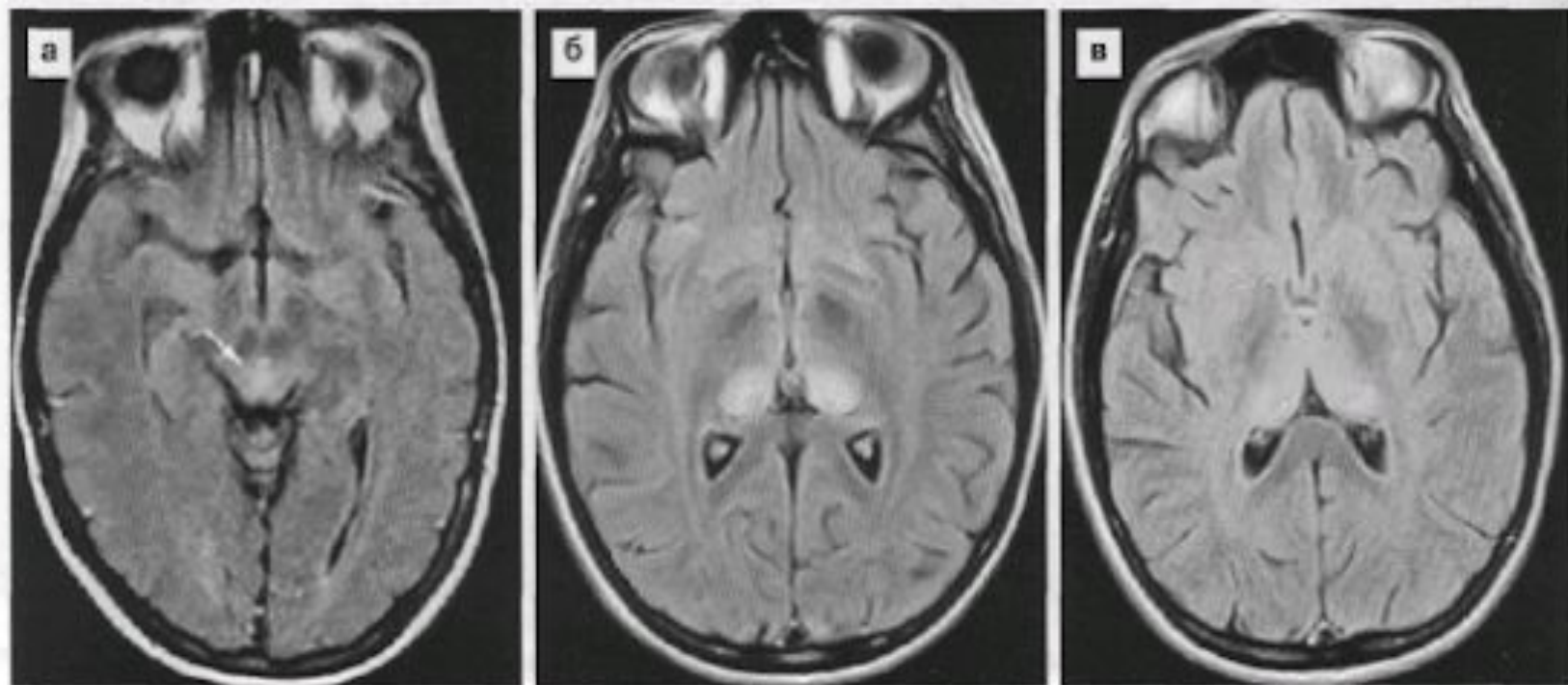


Рис. 16.11. Болезнь Крейтцфельда-Якоба. Аксиальные МРТ в режиме FLAIR выявляют симметричное повышение сигнала от околowodопроводного серого вещества (а, указано стрелкой), дорсомедиальных ядер таламуса (б), медиальных частей таламуса, головок хвостатых ядер и скорлупы с двух сторон (в) — симптом «хоккейной клюшки».

Диагностика. Наиболее определена для болезни Крейцфельда-Якоба. В то же время, как показывают ряд исследований, МР-картина при БКЯ весьма гетерогенна. При ятрогенном варианте БКЯ наиболее ранними изменениями являются повышение сигнала в режимах T2 и FLAIR от дорсо-медиальных ядер таламуса, причем чаще симметричного характера (Valk J., 2003). Затем указанные изменения распространяются на скорлупу и головки хвостатых ядер. В 83% случаев отмечается повышение сигнала от околотоводопроводного серого вещества среднего мозга, чаще при семейной инсомнии. При БКЯ также выявляется повышение сигнала в этих же режимах от семиовальных центров больших полушарий, которые, особенно на поздних стадиях могут носить распространенный характер. Иногда определяется тотальная демиелинизация белого вещества больших полушарий. В некоторых случаях изменений сигнала не регистрируется, а болезнь проявляется на МРТ быстро прогрессирующей атрофией мозга (рис. 16.11). Проводятся также многочисленные исследования

СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

Спиноцеребеллярные дегенерации (СЦД) являются самой обширной группой нейродегенеративных болезней, насчитывающей около 50 самостоятельных нозологических форм. К ним относят болезнь Фридрейха (митохондриальное заболевание с повреждением ядерного гена), атаксию с дефицитом витамина E (синдромAVED), полиглутаминовые аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (СЦА, в настоящее время выявлено 17 самостоятельных заболеваний этой группы), эпизодические аутосомно-доминантные атаксии, аутосомно-рецессивные СЦА и некоторые формы СЦД с неустановленным патогенезом (Яхно Н.Н., 2001; Иллариошкин С.Н., 2003). Заболевания, входящие в группу, имеют различную молекулярно-генетическую этиологию и патогенез, различный возраст начала болезни, но объединены общими клиническими и морфологическими признаками. Для всех болезней ведущим является атактический мозжечковый синдром и присутствуют в той или иной степени выраженные другие симптомы поражения мозжечка и его связей (нистагм, дизартрия, нарушение подчерка), пирамидная симптоматика, моторно-сенсорная полиневропатия.

Патоморфологически все заболевания характеризуются, выраженной в различной степени, дегенерацией задних и боковых столбов спинного мозга, зубчатых ядер мозжечка и его червя, мозжечковых ножек и нижних олив, при некоторых формах — атрофией коры мозжечка, ядер ствола мозга, нейронов передних рогов спинного мозга, демиелинизацией белого вещества мозжечка и проводящих путей задних и боковых столбов.

Диагностика различных нозологических форм СЦД по данным КТ и МРТ, даже высокого разрешения, не специфична, в связи с чем мы не видим необходимости на данном этапе рассматривать каждую из них в отдельности. Вместе с тем, для всей группы характерны общие признаки, которые позволяют в большинстве случаев заподозрить СЦД на основе МРТ-исследования. Наибольшие изменения характерны для атаксии Фридрейха. Изменений сигнала в веществе больших полушарий не определяется. Объем большого мозга, как правило, не изменен в отличие от МСА, иногда на МРТ выявляется умеренное расширение его наружных субарахноидальных пространств. Определяются атрофические изменения моста мозга, нижних олив, мозжечка и его ножек, аналогичные описанным выше при оливопонтocerebellлярном варианте множественной системной атрофии (рис. 16.12). При некоторых СЦА может иметь место только атрофия мозжечка и особенно его червя. Также для всех СЦД характерно истончение спинного мозга без изменения сигнала в нем. Насколько выражены те или иные указанные изменения при конкретной форме каждой СЦД судить трудно, необходимы специальные исследования с корреляцией молекулярно-генетических и нейрорентгенологических данных. Атрофия ствола и мозжечка без изменений полушарной локализации (в отличие от МСА) позволяют рентгенологу с большей вероятностью заподозрить СЦД. Эти же изменения с признаками атрофии спинного мозга также более характерны для СЦД, чем для любой из форм наследственной спастической параплегии (см.

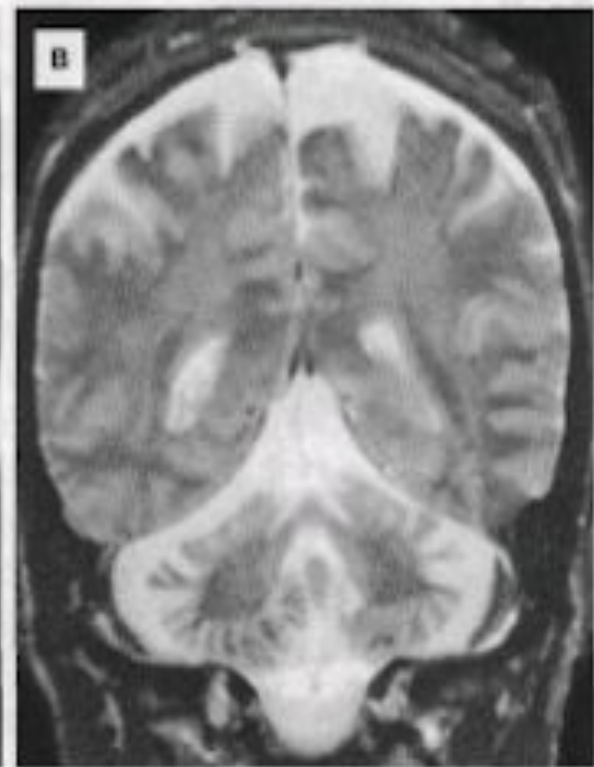
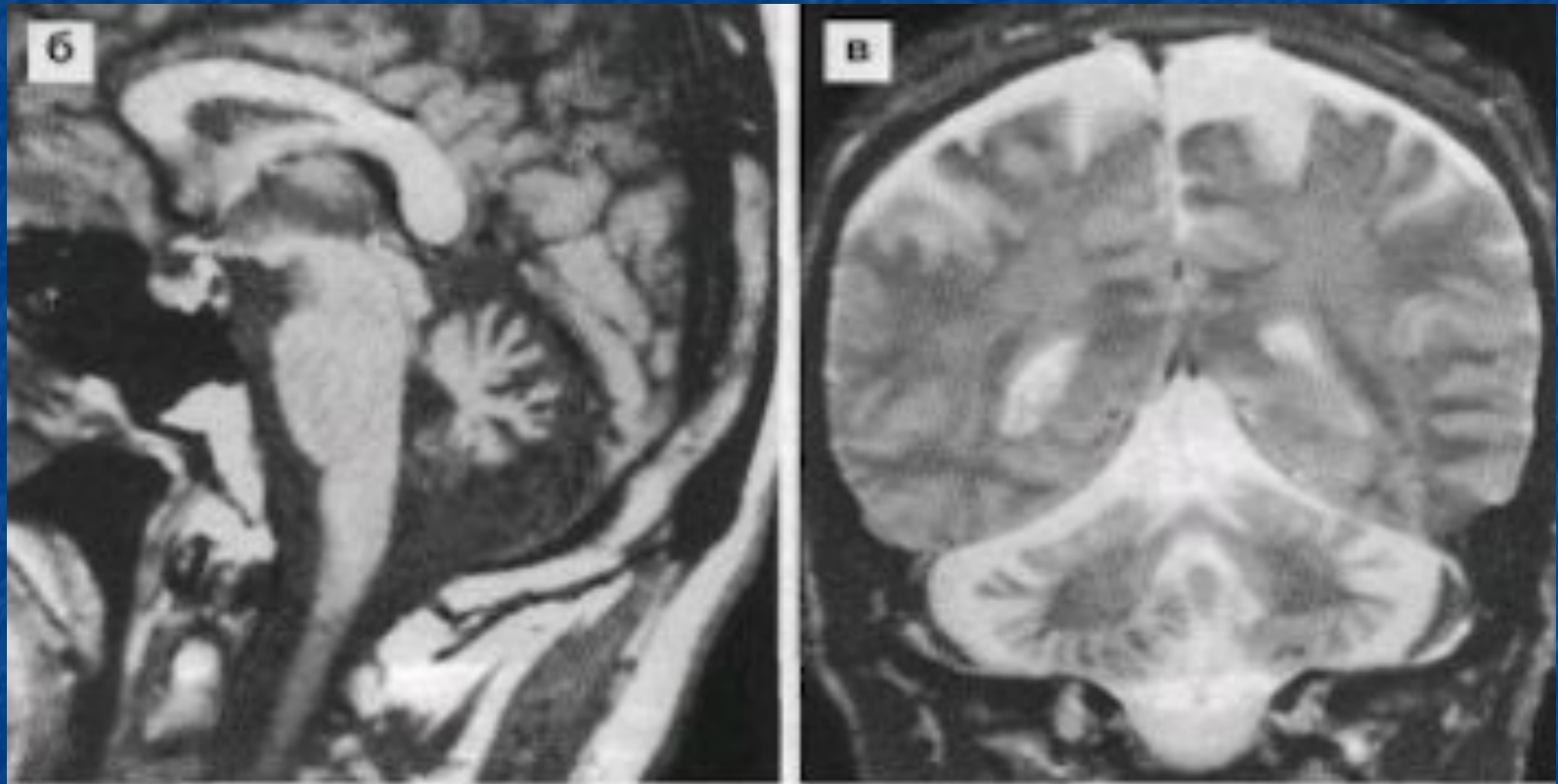


Рис. 16.12. Атаксия Фридрейха (**а**) и атрофия мозжечка при хроническом алкоголизме (**б, в**). Объяснения в тексте.

СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ.



Атрофия мозжечка при хроническом алкоголизме.



Норма (пациент 1950 г.
р.)



Вариантocerebellарной
дегенерации
при алкоголизме



Вариант МРТ картины при МСА



Вариантocerebellарной дегенерации при алкоголизме

БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА (БГ)

Наследственное нейродегенеративное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, описано американским психиатром G. Huntington в 1872 г. Частота заболевания 2–10 случаев на 100 000 населения. Спорадические случаи не известны. Дебют болезни обычно приходится на 30–50 лет. Злокачественный ювенильный вариант Вестфали характеризуется дебютом до 20 лет. Иногда встречается начало болезни в старческом возрасте.

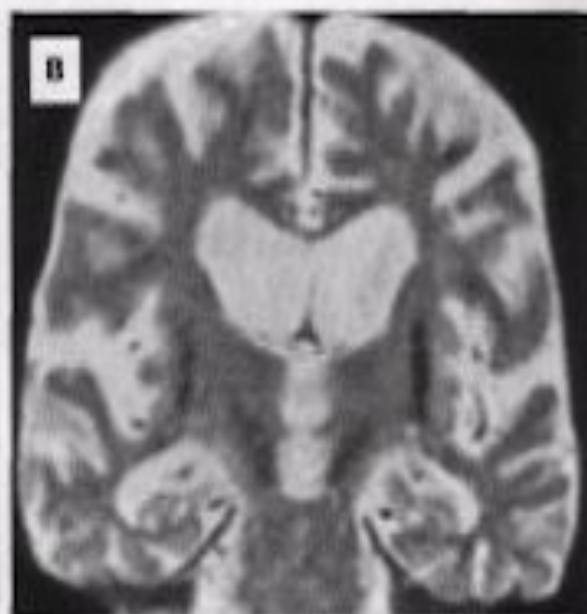
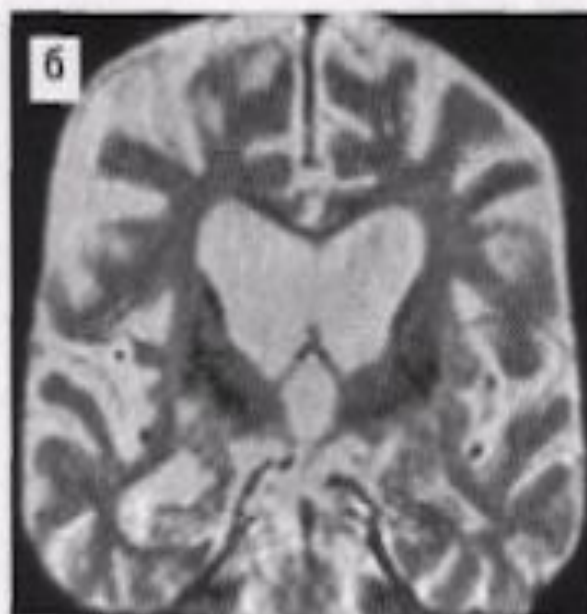
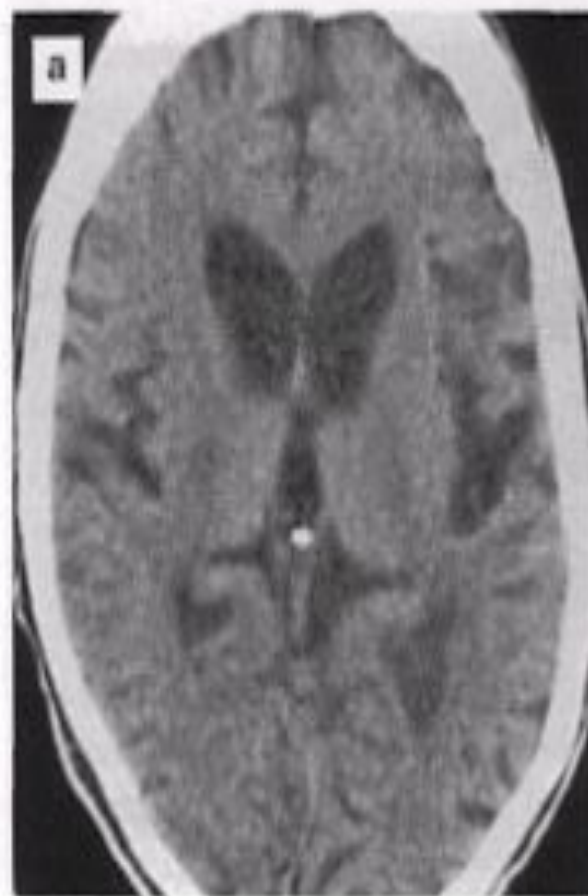


Рис. 16.13. Болезнь Гентингтона. **а** — аксиальная КТ на уровне боковых желудочков. **б, в** — фронтальные МР-томограммы в режиме T2, срезы проведены через подкорковые ядра. Определяется выраженная атрофия хвостатых ядер и скорлупы с расширением передних рогов боковых желудочков.

Патоморфология. Выявляется атрофия подкорковых узлов и в меньшей степени коры больших полушарий, развитие наружной и внутренней гидроцефалии, снижение массы мозга. Гистологически специфичными признаками считается гибель шиповидных нейронов полосатого тела (скорлупа и хвостатое ядро), в том числе в медиальной части хвостатого ядра уже на самой ранней стадии болезни, содержащих амилоидные агрегаты полиглутаминового белка гентингина.

Диагностика. На КТ определяется расширение передних рогов боковых желудочков, чаще в позднюю стадию заболевания. (рис. 16.13). При МРТ исследовании становится ясно, что причиной этого является атрофия головок хвостатых ядер и скорлупы. Морфометрические исследования показывают уменьшение объема хвостатых ядер до 27%. Как известно все базальные ядра на 50% состоят из белого вещества, пронизывающего их. При БГ отмечаются гетерогенные изменения МР-сигнала в режиме T2

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СПАСТИЧЕСКИЕ ПАРАПЛЕГИИ

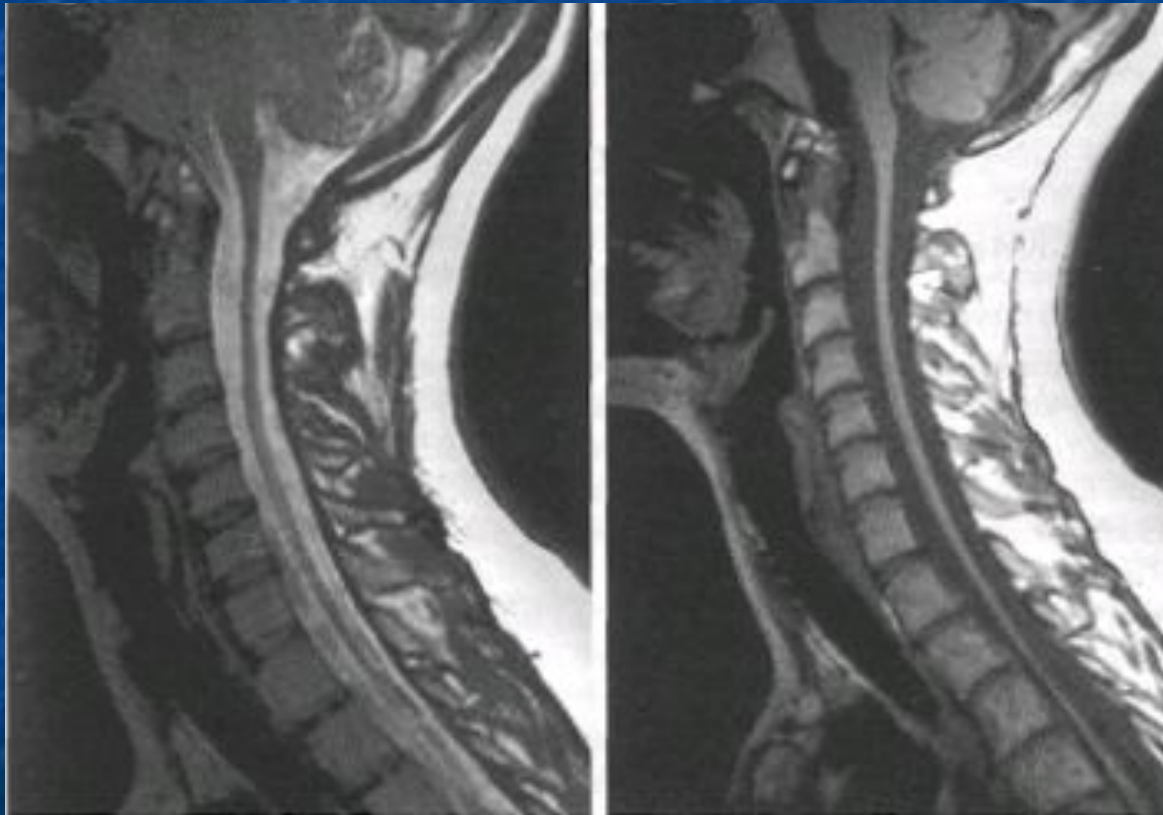
Гетерогенная группа неврологических заболеваний общими клиническими проявлениями которых является прогрессирующий нижний спастический парапарез, традиционно рассматриваемые в неврологии как нейродегенерации. Выделяют изолированную наследственную спастическую параплегию, в 70% соответствующую классическим описаниям немецкого невропатолога А. Strumpell (1880) — болезнь Штрюмпеля и осложненные формы болезни, так называемые «параплегии-плюс». Последние составляют наиболее гетерогенную группу, многие из них в настоящее время относят к заболеваниям других групп — ферментопатиям, митохондриальным заболеваниям и др.

Диагностика. Наиболее характерным проявлением на МРТ при изолированной спастической параплегии является общая атрофия спинного мозга на всем его протяжении без изменений размеров позвоночного канала (Рис. 16.14). При исследовании головного мозга обычно патологических изменений сигнала и признаков атрофического процесса не выявляется. МРТ однако, четко, помогает исключить другие причины нижнего парапареза — гипоксические повреждения белого вещества во внутриутробном

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СПАСТИЧЕСКИЕ ПАРАПЛЕГИИ.

- Гетерогенная группа неврологических заболеваний клиническим проявлением которых является *прогрессирующий нижний спастический парез.*
- Диагностика на МРТ:
- общая атрофия спинного мозга на всем его протяжении без изменения размеров позвоночного канала.
- При исследовании головного мозга обычно патологических изменений сигнала, признаков атрофического процесса не выявлено.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СПАСТИЧЕСКИЕ ПАРАПЛЕГИИ.



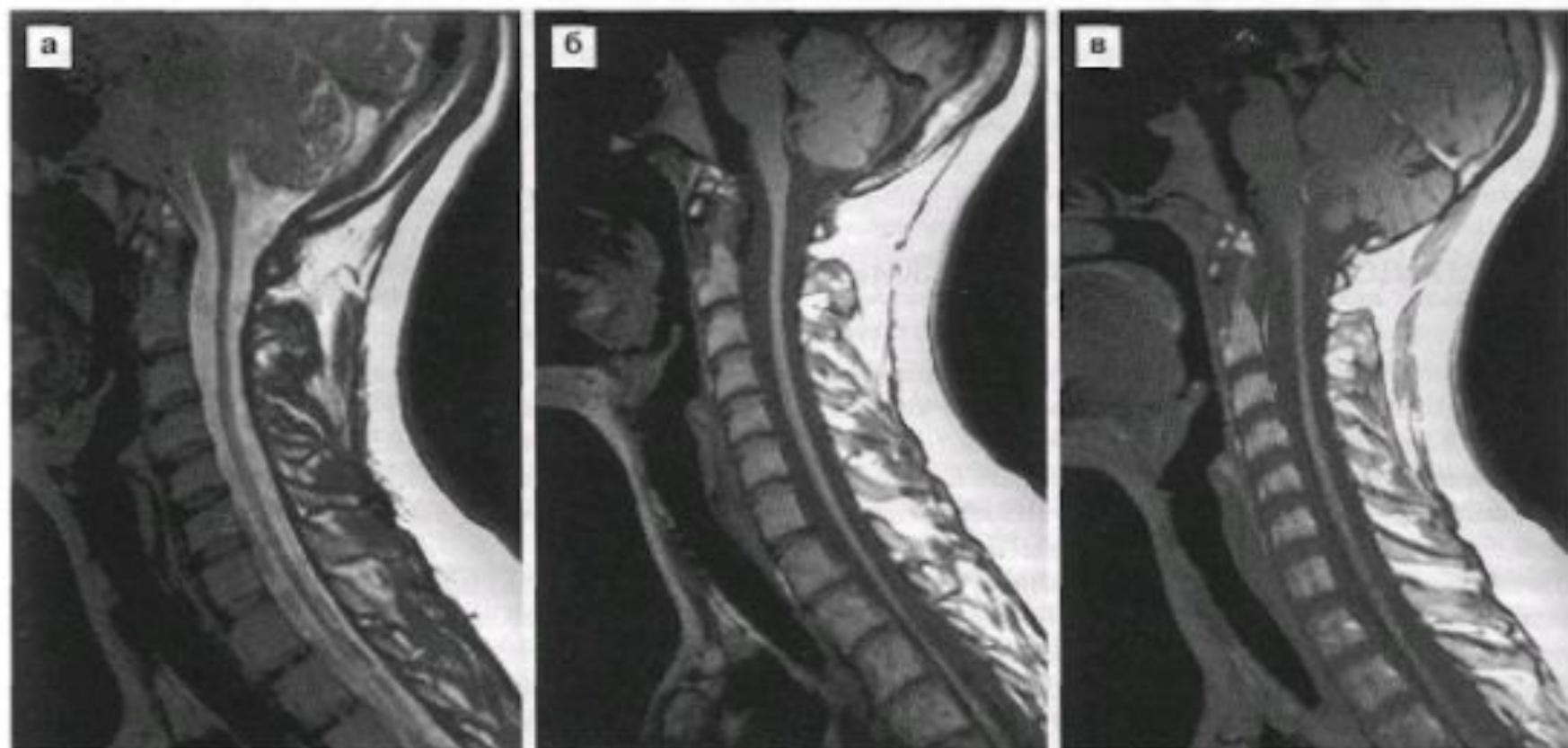
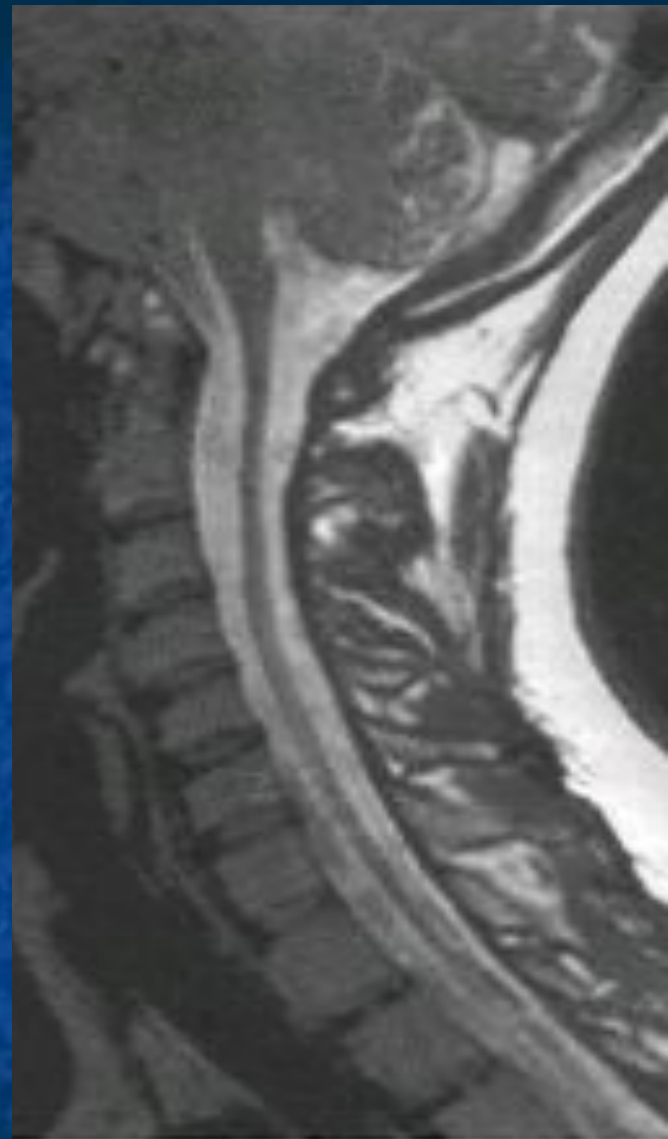


Рис. 16.14. Нижняя спастическая паралич у пациента 30 л. На сагиттальных МРТ шейного и грудного отделов позвоночника в режимах T2 (а), T1 (б) и T1 с контрастным усилением (в) выявляется выраженная атрофия спинного мозга с уменьшением его диаметра до 3–4 мм, без изменений сигнала и патологического контрастирования.



Норма



Атрофия спинного мозга

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ (БАС, БОЛЕЗНЬ ШАРКО)

БАС представляет собой одно из наиболее тяжелых дегенеративных заболеваний ЦНС, описанное впервые в 1874 г. французским невропатологом J. Charcot. Распространенность болезни в среднем составляет от 0,4 до 1,76 случаев на 100 000 населения (Хонджариан О.А., 1978; Завалишин И.А.; Захарова М.Н., 1998). Несколько чаще страдают мужчины. В типичных случаях заболевание имеет поздний дебют и начинается после 50–60 лет. Однако, встречаются случаи с дебютом до 50 и даже до 40 лет (5%). Крайне редка подростковая форма. В большинстве случаев заболевание носит спорадический характер. Семейные случаи БАС как с аутосомно-доминантным, так и с аутосомно-рецессивным типами наследования составляют 10%, их генетика чрезвычайно разнообразна, в настоящее время выявлено более 100 различных мутаций на хромосомах 2, 9, 15, 18 и 21, наиболее изучены формы БАС, связанные с мутацией фермента Cu/Zn супероксиддисмутазы (SOD1) на хромосоме 21q21. Этиология спорадических случаев остается невыясненной, вероятно они связаны с разнообразными пока не выясненными

Патоморфология. Макроскопические изменения спинного мозга минимальны, а головного мозга — практически отсутствуют. При визуальном анализе отмечается истончение спинного мозга и особенно его передних корешков. При микроскопическом исследовании в спинном мозге определяют значительную дегенерацию нейронов передних рогов, в типичных случаях больше выраженную на уровне шейного утолщения с преимущественной гибелью альфа-мотонейронов. Аналогичные изменения обнаруживают в ядрах ствола мозга с большей сохранностью ядер глазодвигательного, блокового и отводящего черепных нервов. Также определяют дегенерацию нейронов предцентральной извилины и прилежащих к ней отделов лобных долей. Также выявляется поражение белого вещества, соответствующее аксонам этих мотонейронов (кортико-спинальные пути) на всем протяжении до мотонейронов спинного мозга. Возможно часть волокон страдает вторично по восходящему типу не из-за гибели собственных тел нейронов в двигательной коре головного мозга, а из-за дегенерации «подконтрольных» мотонейронов передних рогов спинного мозга. При электронной микроскопии в дегенерирующих нейронах определяются сфероидо-подобные клеточные включения, содержащие нейрофиламентные белки.

Диагностика. До настоящего времени считалось, что специфических нейрорентгенологических признаков БАС не существует. КТ и низкопольная МРТ не информативны. Исследование спинного мозга также не специфично, даже при высоком качестве оборудования. Может выявляться уменьшение в диаметре спинного мозга, отсутствие типичных шейного и пояснично-крестцового утолщений. В ряде случаев, особенно при достаточном опыте нейрорентгенолога, диагностика БАС может быть проведена при высокопольной МРТ головного мозга (рис. 16.15). При этом изменений сигнала в режиме T1 не определяется. В режиме T2, и, особенно, режиме FLAIR может выявляться двустороннее слабое повышение сигнала от кортико-спинальных трактов на уровне ножки среднего мозга — предцентральные извилины. Указанные проявления дегенерации аксонов

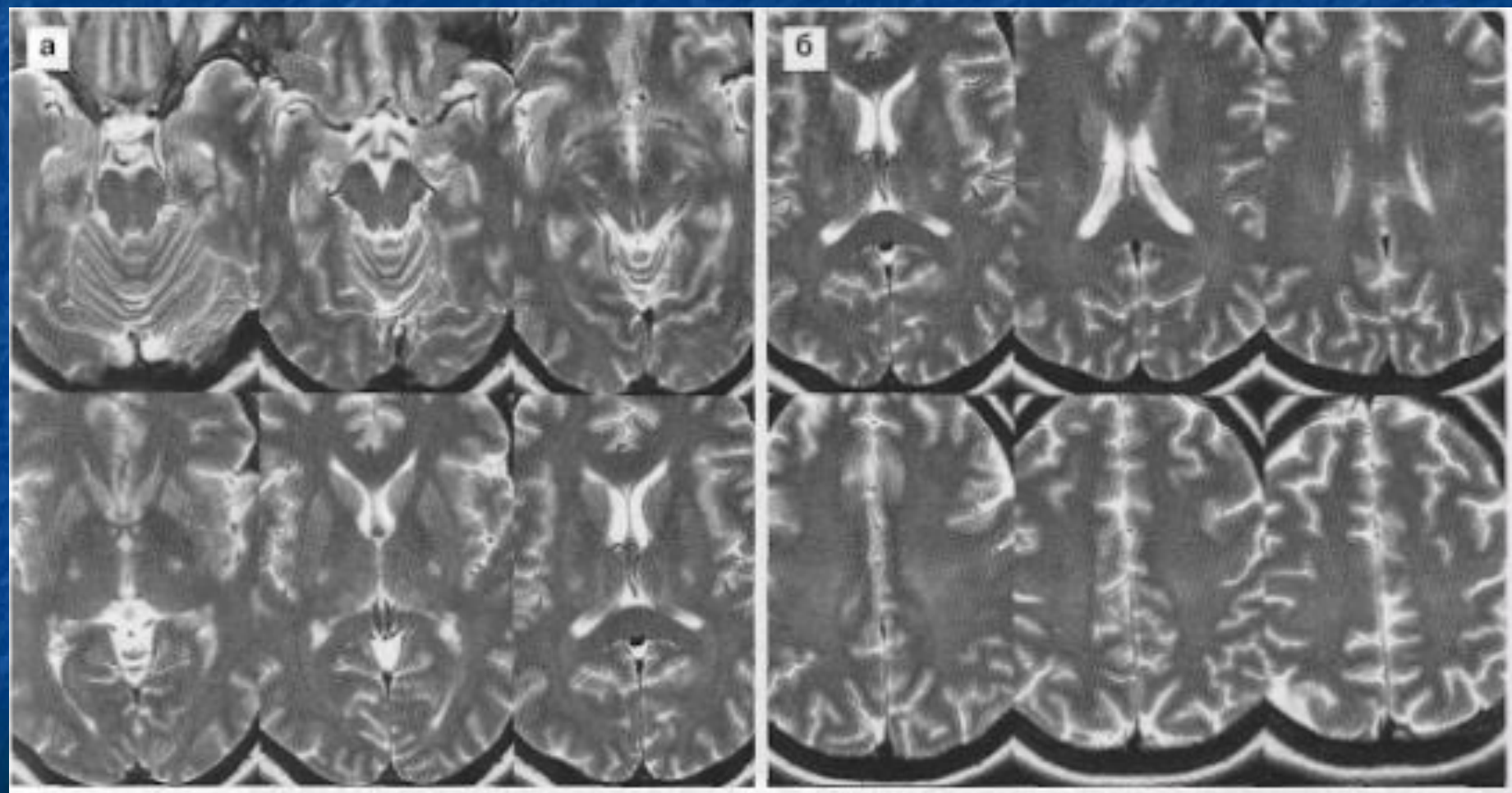
кортико-спинальных трактов на МРТ, как правило, носят симметричный или близкий к нему характер. При этом изменения сигнала больше выражены в семиовальных центрах, вентральнее «терминальных зон», имеющих в норме повышенный сигнал в режиме FLAIR.

В далеко зашедших случаях изменения сигнала от кортико-спинальных путей могут определяться на уровне моста и продолговатого мозга. Также выявляется атрофия предцентральной извилины с расширением центральной борозды. Контрастное усиление не эффективно и не показано, за исключением случаев с наличием сочетанной патологии. Диффузионно-взвешенное МРТ не выявляет достоверных изменений при БАС. Дополнительную информацию может дать МР-спектроскопия, полезная также как инструмент мониторинга течения болезни. На МРС, отмечается снижение соотношения NAA/Cr в семиовальных центрах, по данным некоторых исследователей эти изменения могут предшествовать изменениям сигнала на T2 и FLAIR-взвешенных изображениях.

В наших исследованиях мы отмечаем случаи, когда при клинически и лабораторно достоверном БАС изменения на МРС носили недостоверный характер. Особенно сложен анализ результатов МРС у больных с дебютом БАС после 50–60 лет, когда соотношение NAA/Cr снижается в норме. Интересно, что в наших наблюдениях не встречались сочетания БАС с МРТ-проявлениями сосудистой энцефалопатии у одного и того же пациента. При наличии явлений атрофической демиелинизации в белом веществе, вызванных церебральным атеросклерозом и артериальной гипертензией уловить изменения сигнала от кортико-спинальных путей, патогномоничные для БАС на МРТ чрезвычайно сложно. МРТ также может быть эффективна в случаях проведения дифференциального диагноза между шейной миелопатией с синдромом БАС и самим БАС. В этом случае выявление факта компрессии спинного мозга на шейном уровне (листез, грыжа диска, спондилез и др.) будет ставить под сомнение диагноз БАС, даже при выявлении вышеуказанных изменений сигнала при МРТ головного мозга. Однако, в редких случаях, в литературе описаны сочетания синдрома БАС при шейной миелопатии и БАС, доказанные клинически и электронейромиографически, ДНК-диагностикой, а в последствие — на аутопсии. Мы располагаем одним таким наблюдением (рис. 16.16).

На поздних стадиях БАС, когда клинически диагноз не вызывает сомнений, на МРТ отчетливо определяется дегенерация пирамидных путей с изолированной атрофией предцентральных извилин (рис. 16.17).

Дифференциальный диагноз с БАС следует проводить при валлеровской дегенерации (Waller A., 1850) центральных мотонейронов и их аксонов в кортико-спинальном пути, описанной при череп-



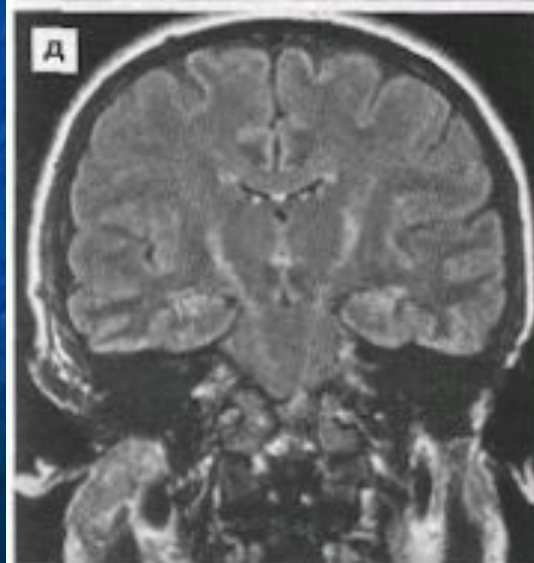
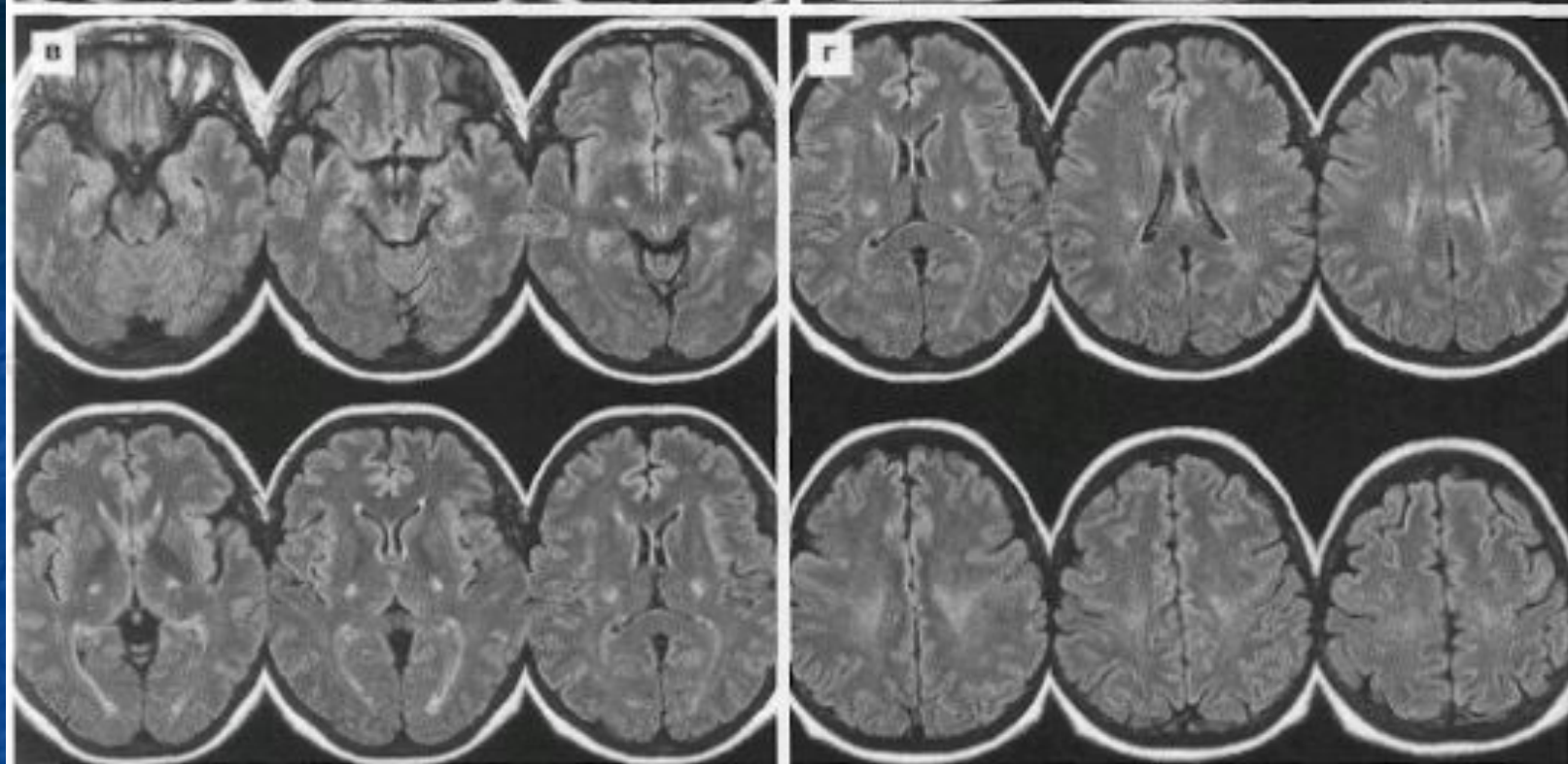


Рис. 16.15. Боковой амиотрофический склероз. Серии аксиальных МР-томограмм в режимах T2 (а, б) и FLAIR (в, г) выявляют двустороннее симметричное повышение МР-сигнала от кортико-спинальных трактов на уровне средней мозг — семиовальные центры. Изменения выявляются лучше в режиме FLAIR, более четко в коронарной проекции в этом режиме (д).

Рис. 16.15. Боковой амиотрофический склероз. Серии аксиальных МР-томограмм в режимах T2 (а, б) и FLAIR (в, г) выявляют двустороннее симметричное повышение МР-сигнала от кортико-спинальных трактов на уровне средней мозг — семиовальные центры. Изменения выявляются лучше в режиме FLAIR, более четко в коронарной проекции в этом режиме (д).

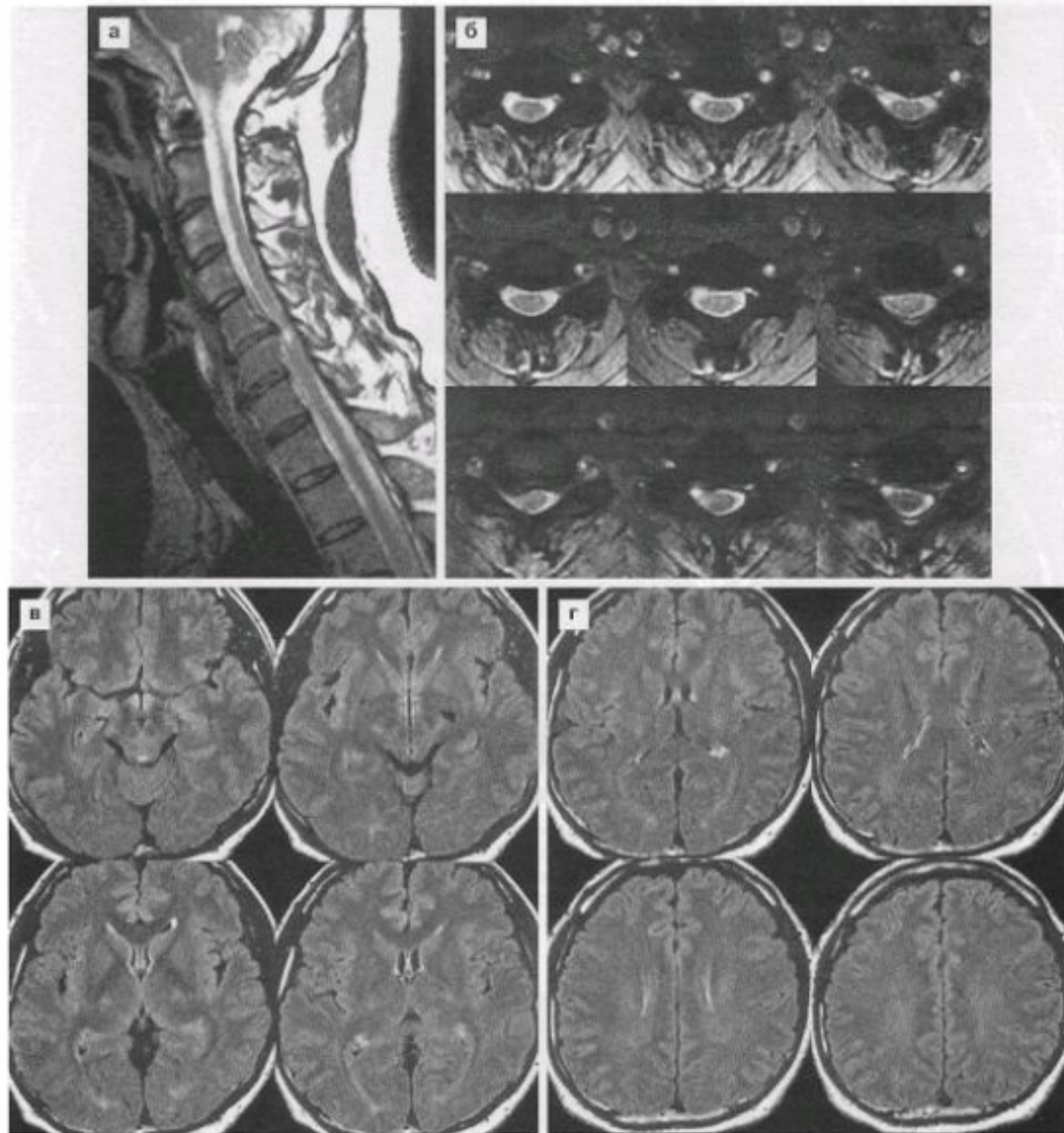


Рис. 16.16. Сочетание БАС и шейной миелопатии. У пациента с доказанным БАС на основании клинических и ЭНМГ-критериев имеется грыжа диска C5-C6, вызывающая компрессию спинного мозга с развитием в нем миелопатического очага, определяемого на сагиттальных и аксиальных МРТ в режиме T2 (а, б). При исследовании головного мозга четких изменений сигнала от кортико-спинальных трактов не определяется даже в режиме FLAIR (в, г), что однако не противоречит диагнозу.

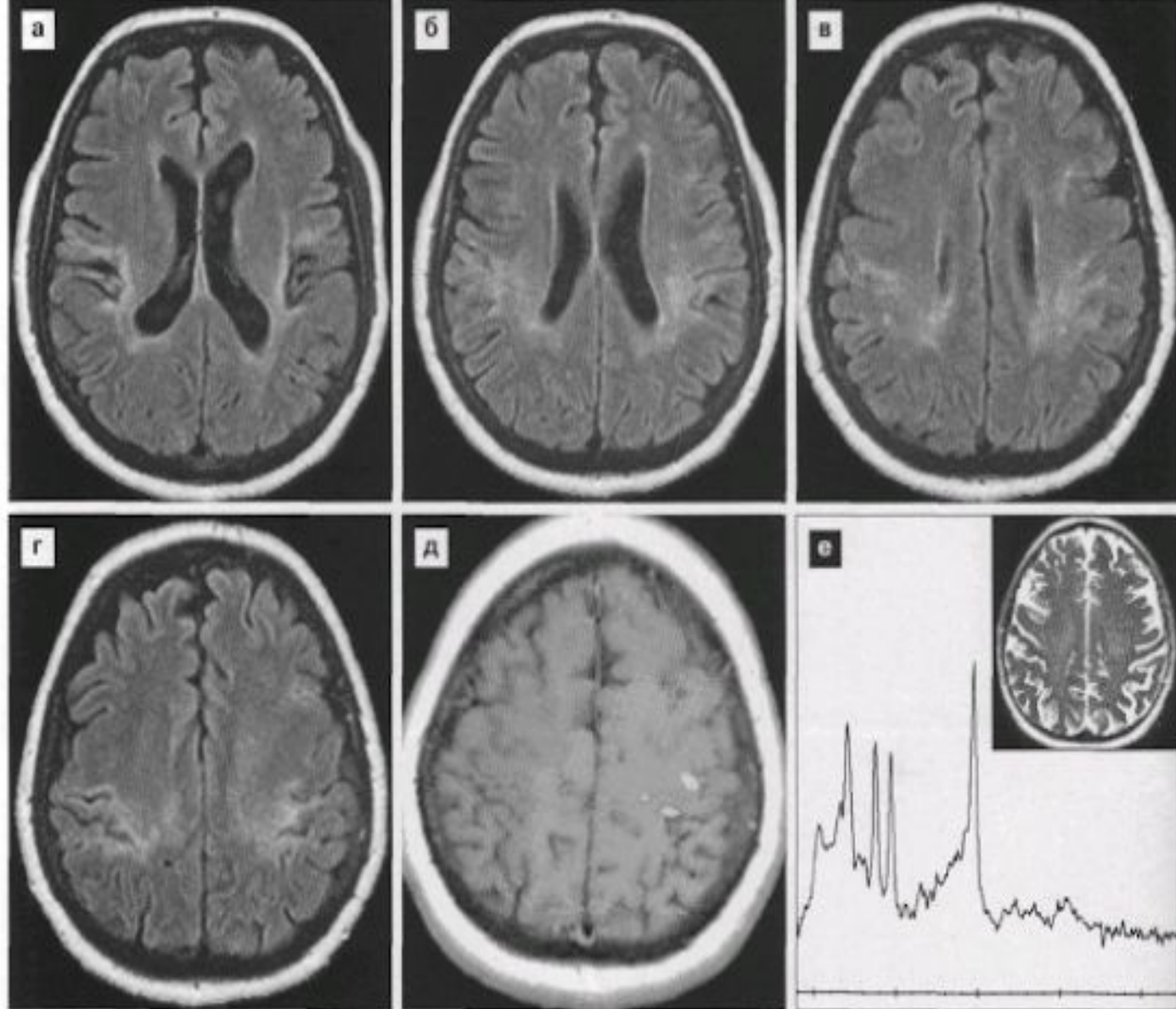


Рис. 16.17. БАС, поздняя стадия. Серия МР-томограмм в режиме FLAIR (а–г) выявляет выраженное повышение сигнала от кортико-спинальных трактов с двух сторон в проекции семиовальных центров и явления атрофии предцентральных извилин. Функциональная МРТ (д) указывает совпадение пятна активации движения правой кисти (двигательный центр кисти) с областью повышенного сигнала. МР-спектроскопия из пораженной зоны выявляет снижение соотношения NAA/Cr при отсутствии изменений других метаболитов, что свидетельствует о нейродегенеративном процессе (е).

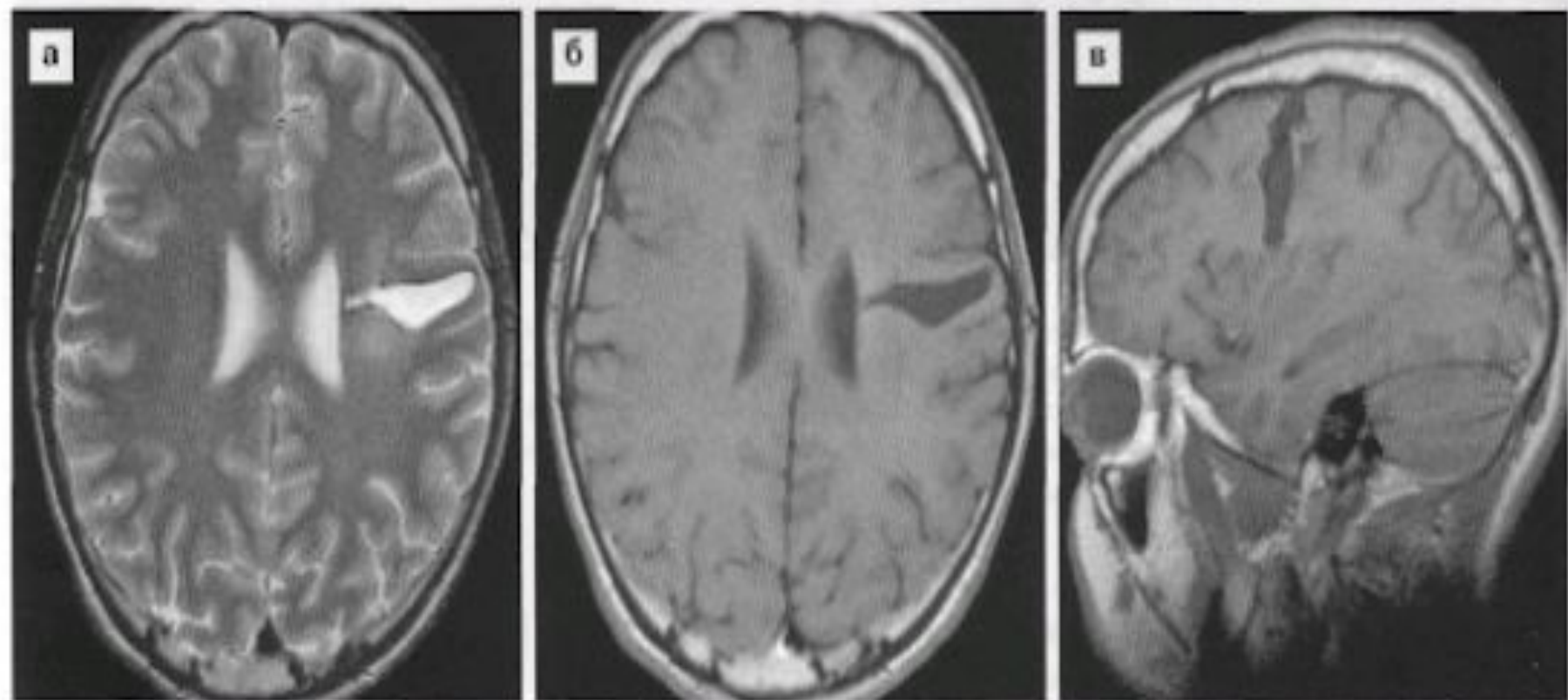


Рис. 16.18. Валлеровская дегенерация кортико-нуклеарного тракта слева у пациента через 12 месяцев после перенесенного ОНМК по геморрагическому типу. МРТ — линейной формы постгеморрагическая киста задних отделов левой лобной доли (а–б).

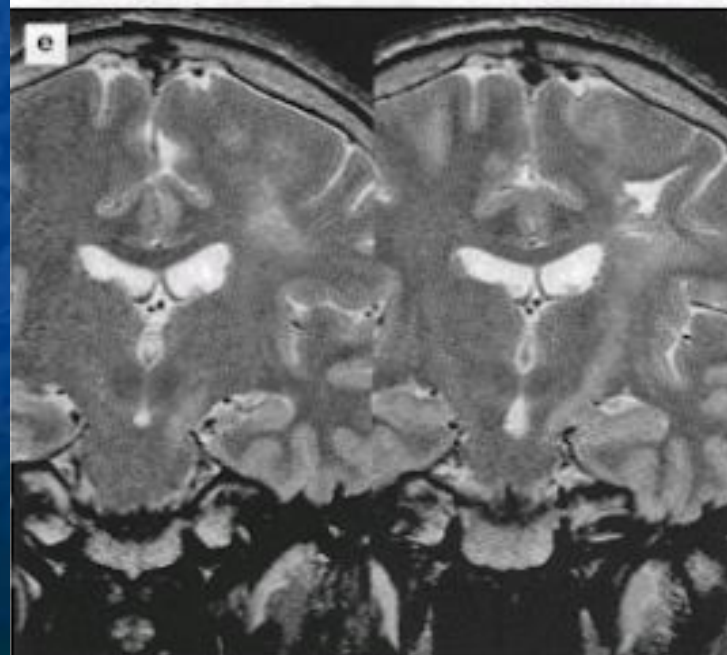
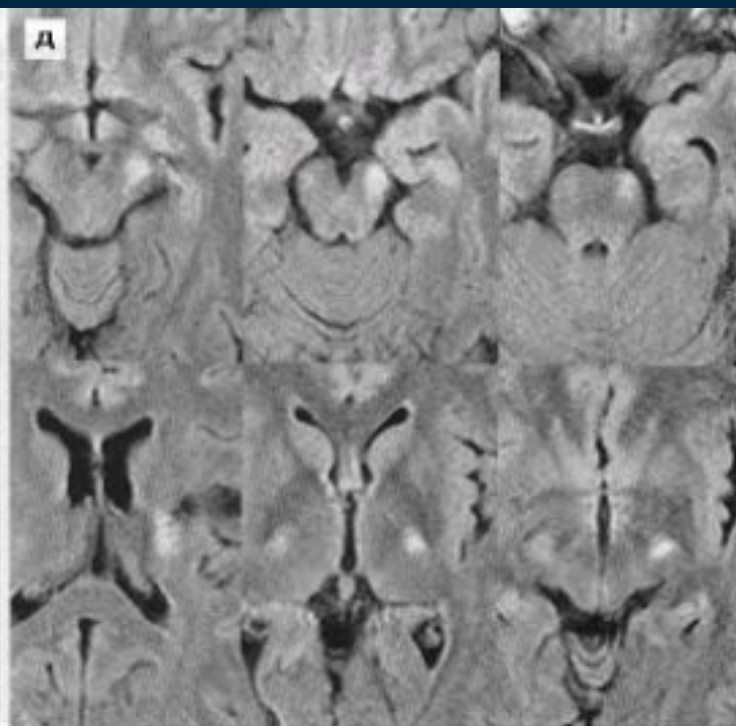
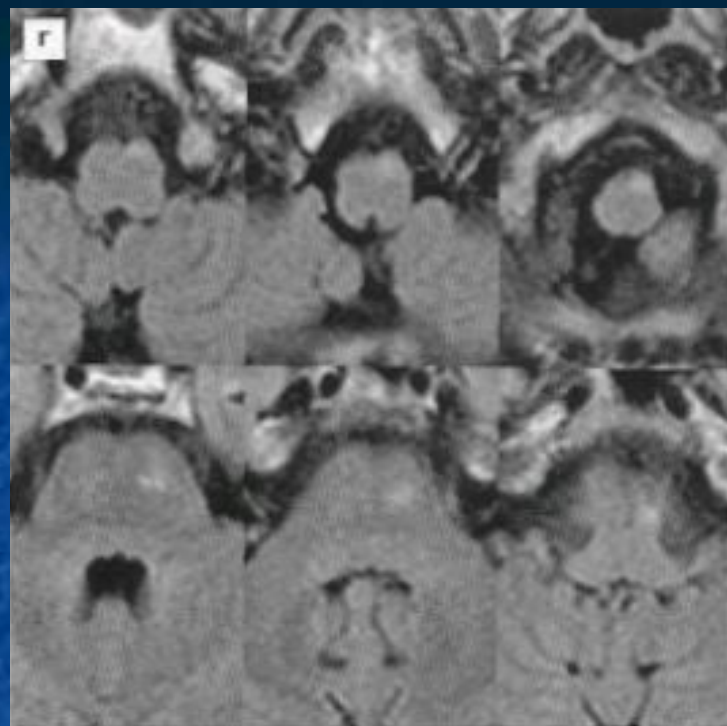


Рис. 16.18. (Продолжение). г–д — аксиальные в режиме FLAIR и фронтальные в режиме T2 (е), выявляют повышение сигнала от левого кортико-спинального тракта вторичного характера (Валлеровская дегенерация).

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ (БАС).

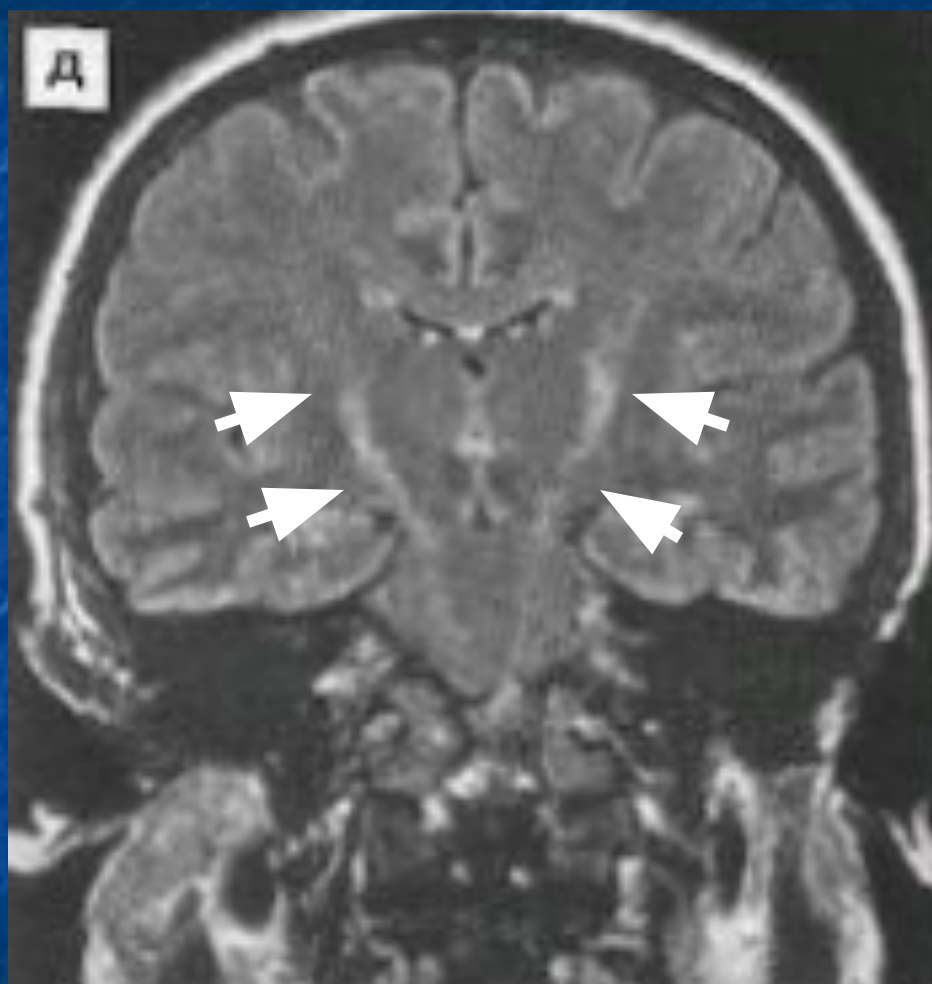
- эффективна **ТОЛЬКО** высокопольная МРТ.
- Исследование спинного мозга **неспецифично**, даже при высоком качестве оборудования.

Может выявляться уменьшение в диаметре спинного мозга, отсутствие типичного шейного и поясничного утолщения.

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ (БАС).

- На T1 изменений нет.
- На T2 и T2 firm выявляется двухстороннее слабое повышение МРС от кортикоспинальных трактов на уровне ножки среднего мозга – предцентральных извилин. Указанные проявления дегенерации аксонов кортикоспинальных трактов носят **симметричный или близкий к нему характер**. При этом изменения больше выражены в семиовальных центрах, вентральнее «терминальных» зон, имеющих в норме повышенный сигнал по T2 firm.
- В далеко зашедших стадиях изменений могут определяться на уровне моста и продолговатого мозга. Также определяется атрофия предцентральной извилины с расширением центральной борозды.
- Контрастное усиление не эффективно.
- **Дифференциальный диагноз** БАС следует проводить с Валлеровской дегенерацией при ЧМТ и спинальной травме, в результате геморрагического инсульта, демиелинизирующего заболевания. При этом изменения сигнала наблюдаются чаще **в одном, контралатеральном гемипарезу, кортикоспинальном тракте** и могут носить как восходящий так и нисходящий характер.

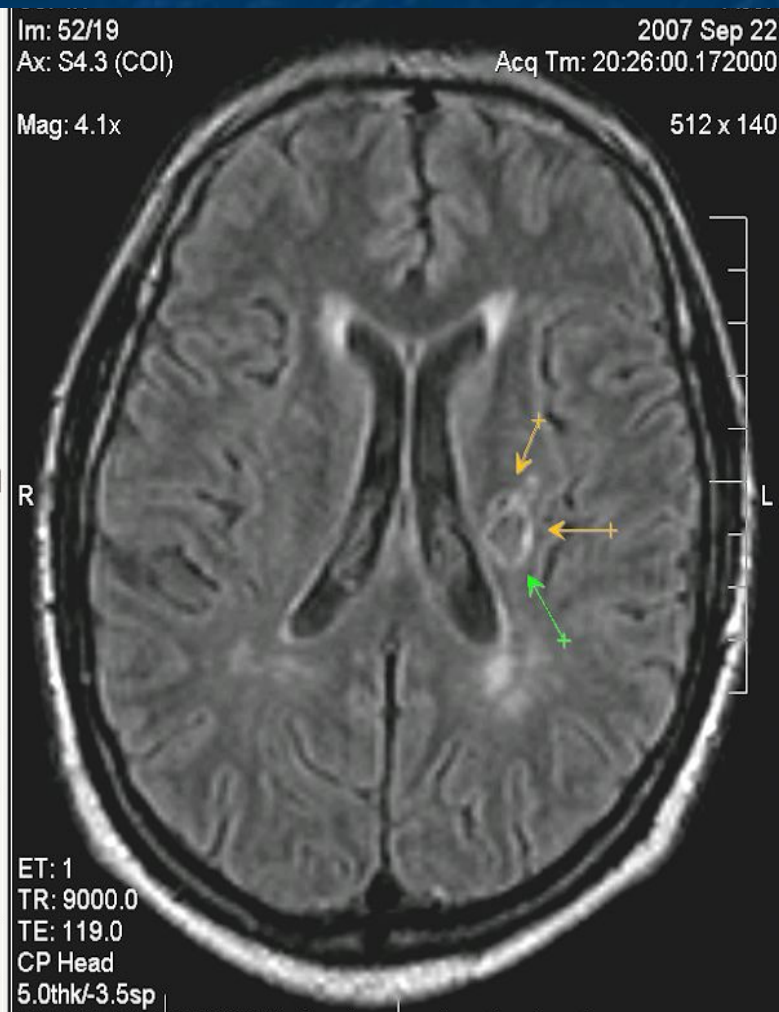
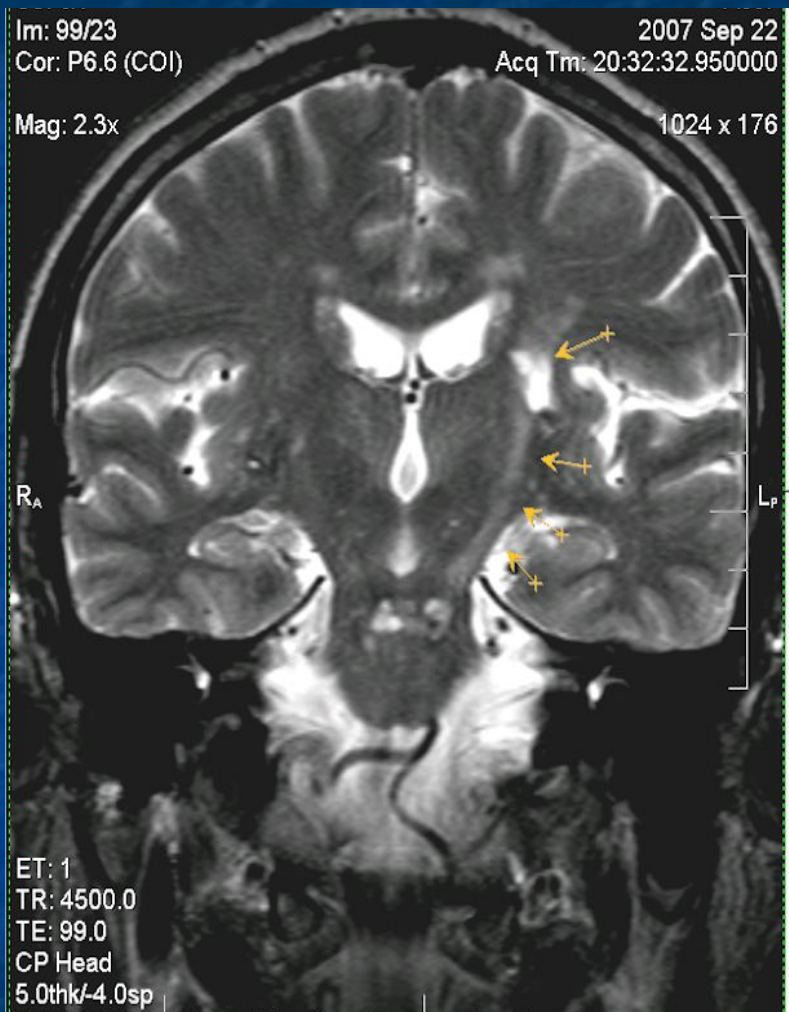
БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ (БАС).

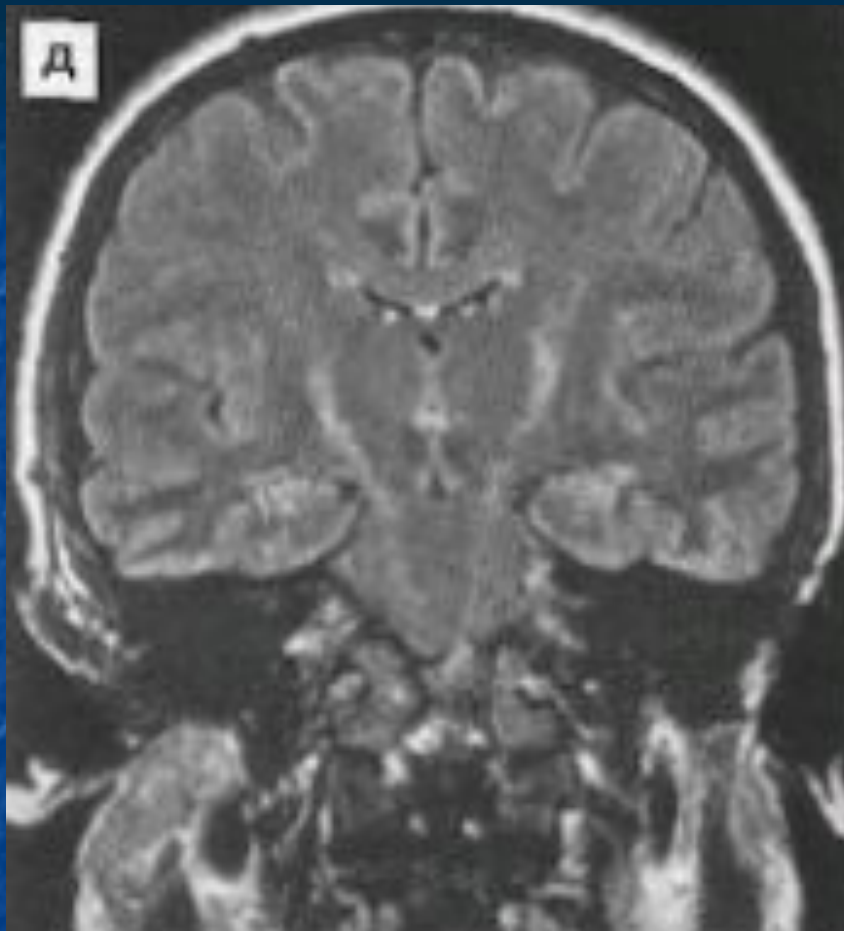


Фронтальная томограмма, Flair.

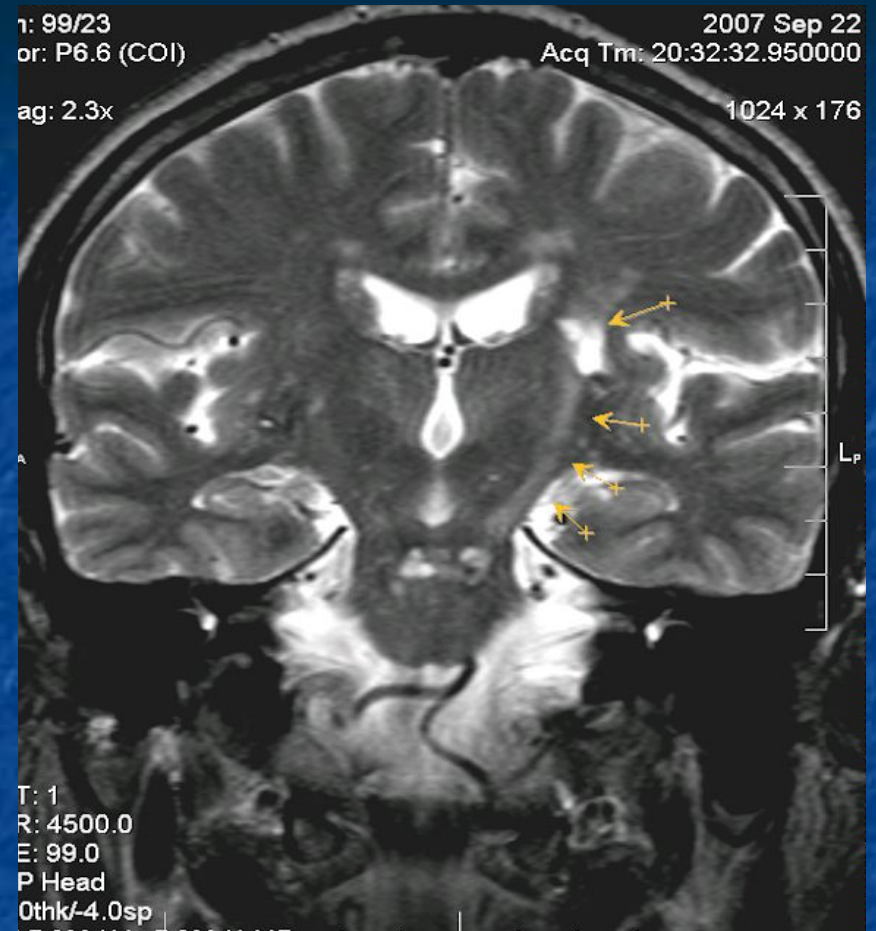
Двухстороннее
симметричное повышение
MPC от кортико-спинальных трактов
на уровне средний мозг-
семиовальные центры.

Валлеровская дегенерация



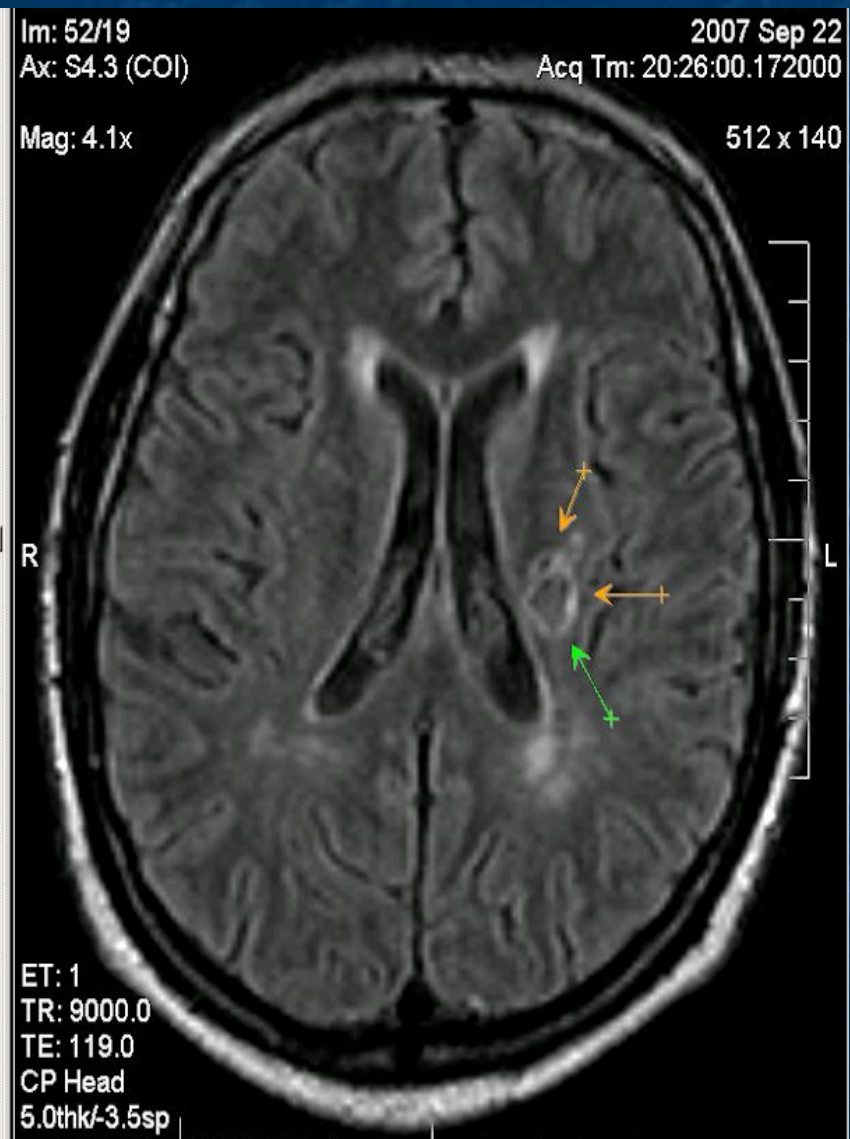


**Боковой амиотрофический
склероз**



Валлеровская дегенерация

Валлеровская дегенерация



Основные особенности нейрорентгенологической картины нейродегенеративных заболеваний.

<i>Нейродегенеративные заболевания</i>	<i>Нейрорентгенологические особенности</i>
<p data-bbox="318 335 614 378">I. Синуклеопатии</p> <p data-bbox="19 428 338 464"><i>Болезнь тельца Леви</i></p> <p data-bbox="77 471 444 506"> <i>А. болезнь Паркинсона</i></p> <p data-bbox="77 514 560 549"> <i>Б. деменция с тельцами Леви</i></p> <p data-bbox="19 556 608 592"><i>Множественная системная атрофия</i></p>	<p data-bbox="985 471 1671 506">Отложение железа в черной субстанции</p> <p data-bbox="985 521 1023 549">—</p> <p data-bbox="985 564 1912 642">Патогномоничные изменения нижних отделов ствола мозга и мозжечка</p>
<p data-bbox="367 699 560 735">2. Таупатии</p> <p data-bbox="19 792 666 828"><i>Прогрессирующий надъядерный паралич</i></p>	<p data-bbox="985 792 1806 828">Кавитация покрывки и крыши среднего мозга.</p>
<p data-bbox="19 871 444 906"><i>Лобно-височная деменция</i></p> <p data-bbox="19 1099 550 1135"><i>Кортико-базальная дегенерация</i></p>	<p data-bbox="985 871 1912 1049">Выраженная атрофия лобно-височных областей с истончением извилин и расширением передних и височных рогов боковых желудочков. Снижение кровотока и гипометаболизм этих зон.</p> <p data-bbox="985 1099 1912 1278">Диффузная асимметричная церебральная атрофия. Снижение кровотока и гипометаболизм пораженных зон. Поражение таламуса контрлатерально синдрому Alien hand.</p>

<p>3. Церебральные амилоидозы</p> <p><i>Болезнь Альцгеймера</i></p> <p><i>Церебральная амилоидная ангиопатия</i></p> <p><i>Транстеретин-ассоциированные амилоидозы</i></p> <p><i>Прионные болезни</i></p>	<p>Преимущественное поражение гиппокампов.</p> <p>Множественные мелкие и крупные паренхиматозные и субарахноидальные кровоизлияния.</p> <p>Преимущественное поражение базальных ганглиев. Вариабельная нейрорентгенологическая картина. Быстро прогрессирующая атрофия при динамической МРТ.</p>
<p>4. Полиглутаминовые болезни</p> <p><i>Спиноцереbellарные дегенерации</i></p> <p><i>Болезнь Гентингтона</i></p>	<p>Специфические изменения моста и продолговатого мозга, атрофия мозжечковых ножек.</p> <p>Поражение хвостатого ядра и скорлупы. Расширение передних рогов боковых желудочков.</p>
<p>5. Наследственные спастические параличи</p>	<p>Отсутствие либо слабо выраженные изменения белого вещества семиовальных центров. Истончение всего длинника спинного мозга без изменений сигнала.</p>
<p>6. Боковой амиотрофический склероз</p>	<p>Повышение сигнала в T2 и FLAIR от кортико-спинальных трактов при исследовании головного мозга. Может выявляться атрофия спинного мозга.</p>
<p>7. Валлеровская дегенерация</p>	<p>Асимметричное повышение сигнала от проводящего пути пораженной области в режимах T2 и FLAIR.</p>