

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

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);

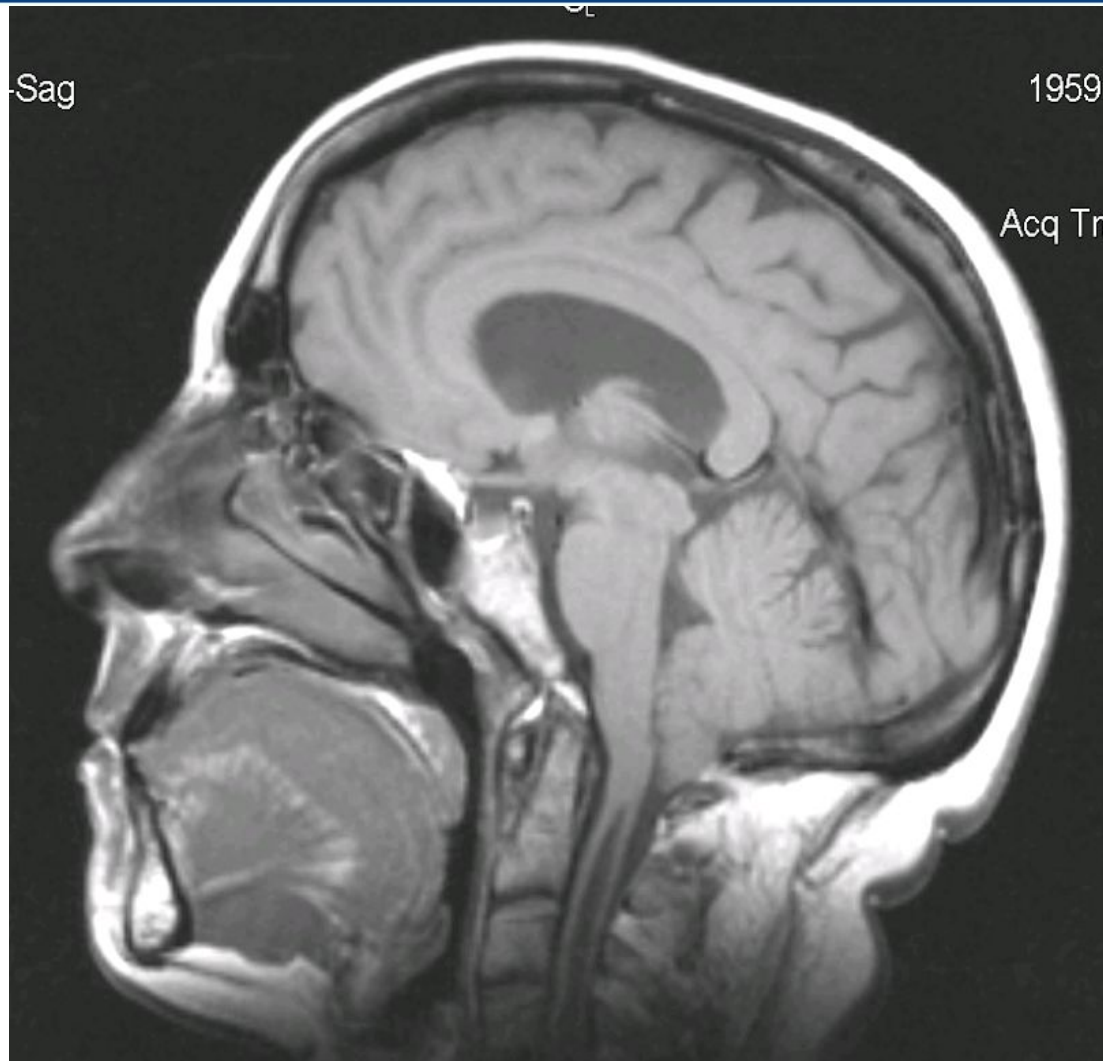
## 6. Обструктивные изменения (стеноз водопровода)

---

**МРТ визуализация  
наиболее часто  
встречающихся аномалий  
органогенеза**

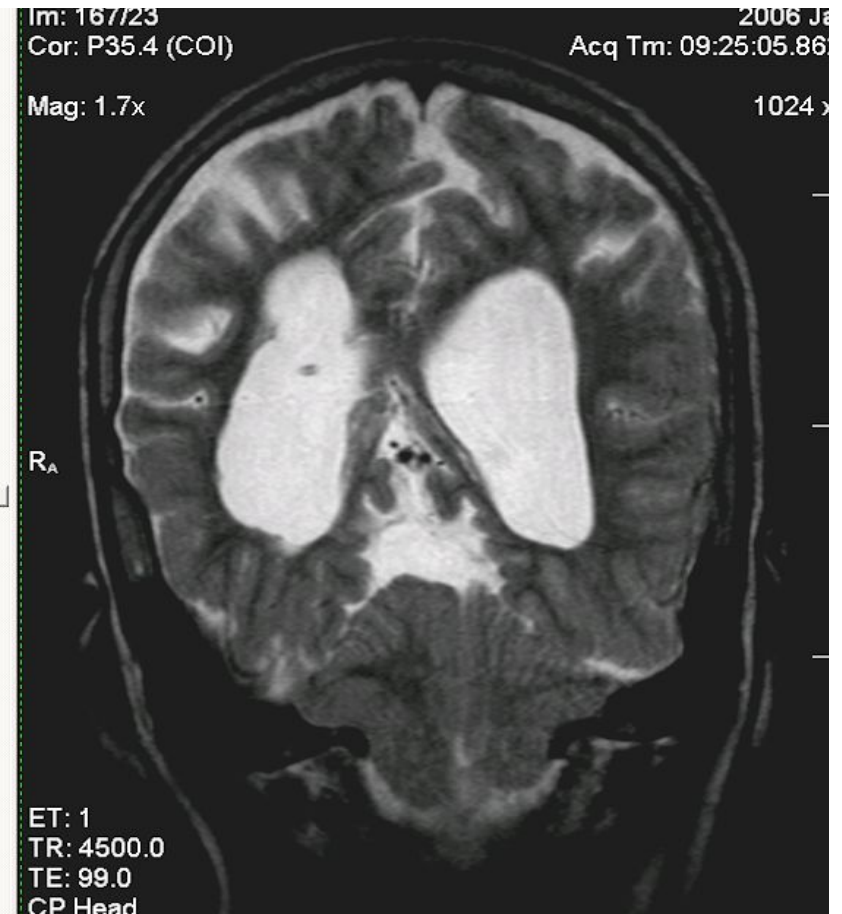
# 1. *Нарушения закрытия невралжной трубки*

- Аномалия Арнольда –Киари I



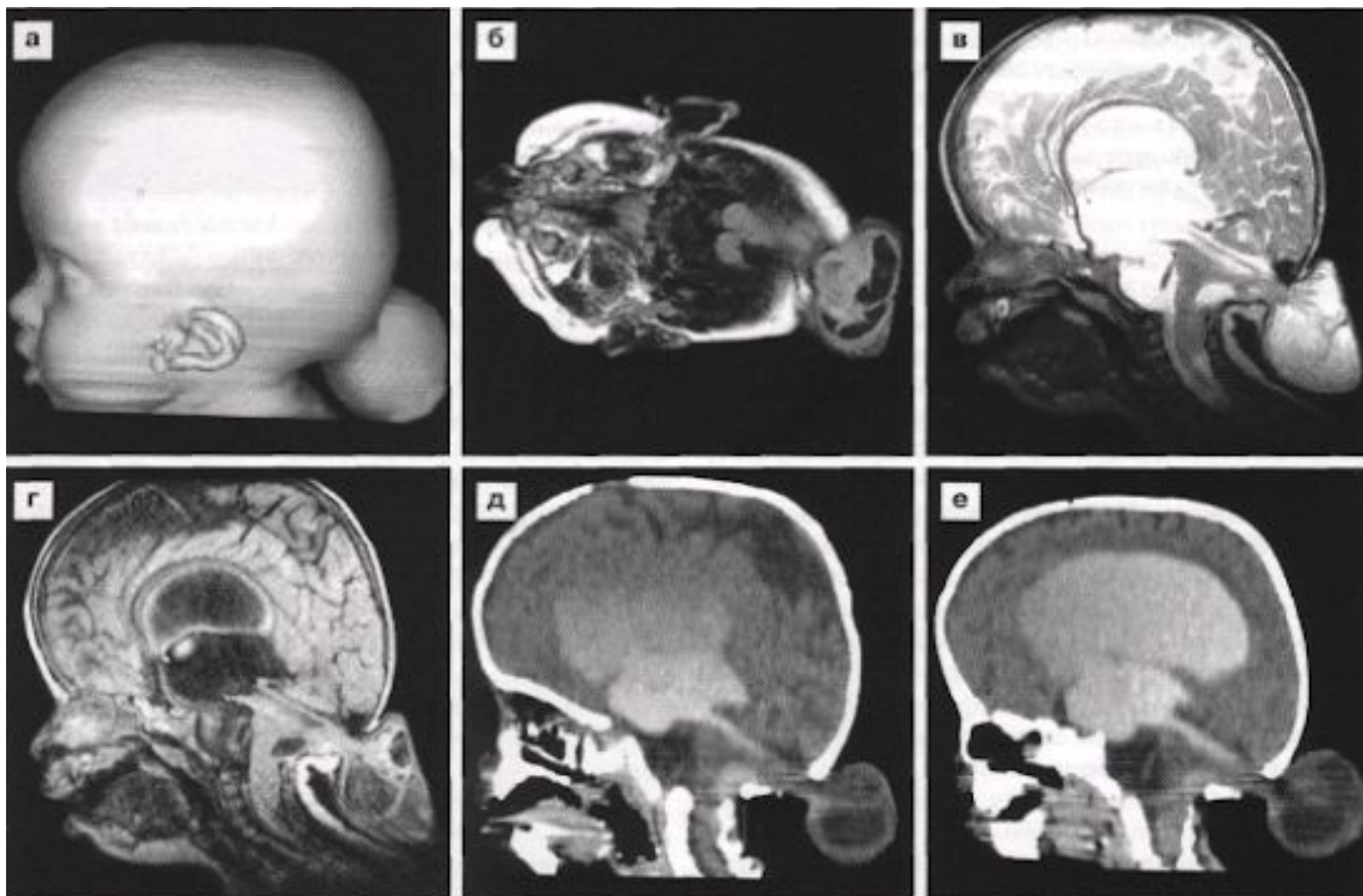
# 1. Нарушения закрытия невралжной трубки

- Аномалия Арнольда –Киари II, ассоциированная с полимикрогирией



# 1. Нарушения закрытия невральной трубки

- цефалоцеле (затылочная грыжа, менингоэнцефалоцистоцеле)



# 1. *Нарушения закрытия невральной трубки*

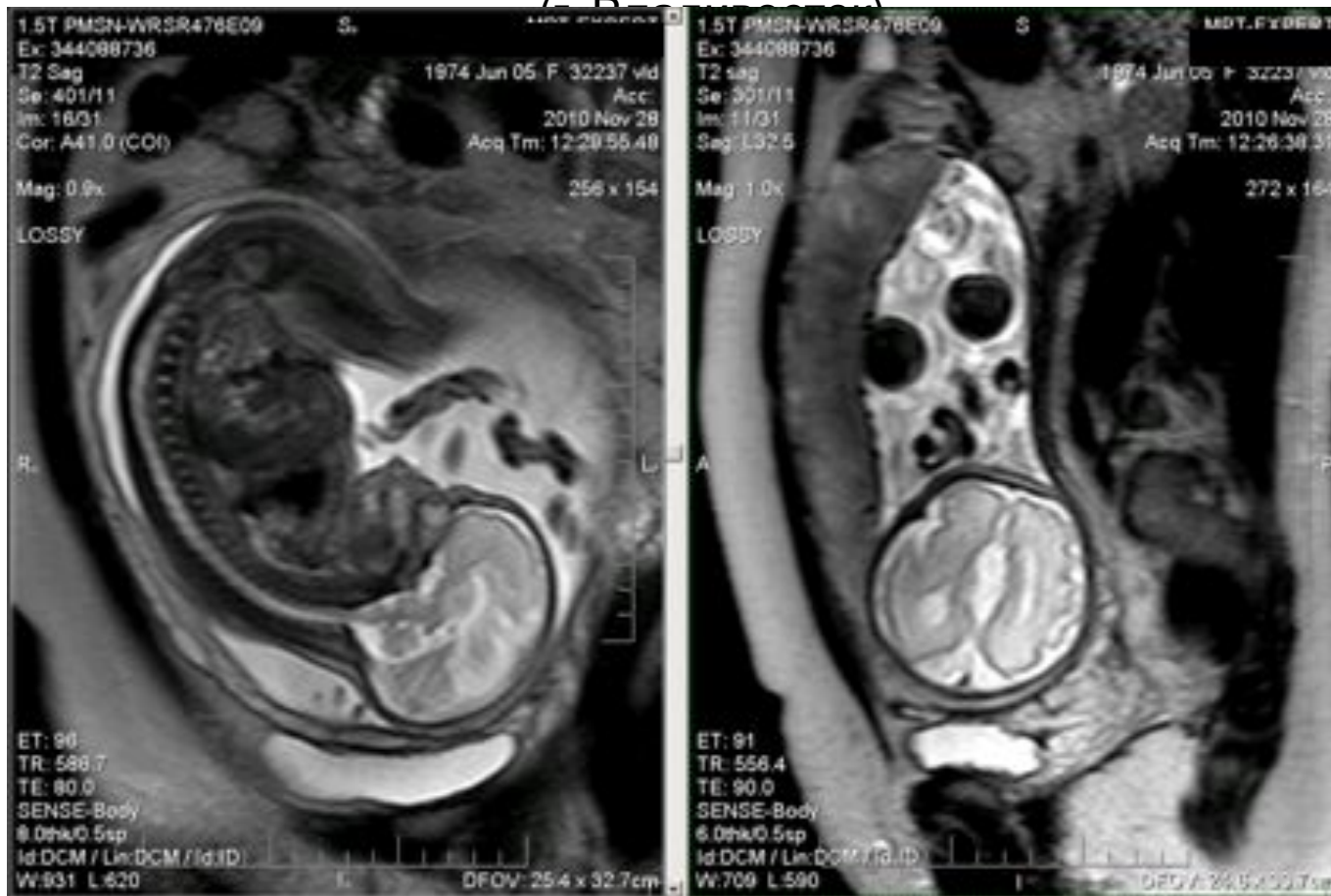
- дисгенезия мозолистого тела





# Аntenатальная МРТ диагностика мальформаций

Плод, 30 недель; **агенезия мозолистого тела**



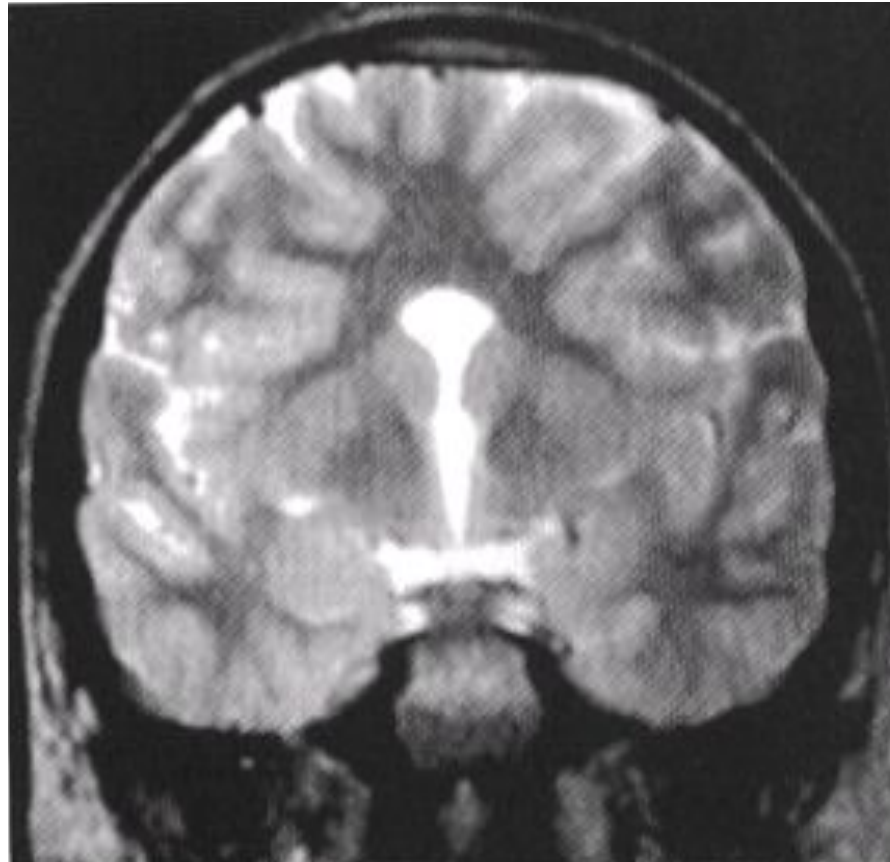
# 1. *Нарушения закрытия невральной трубки*

- Вариант аномалия Денди-Уокера



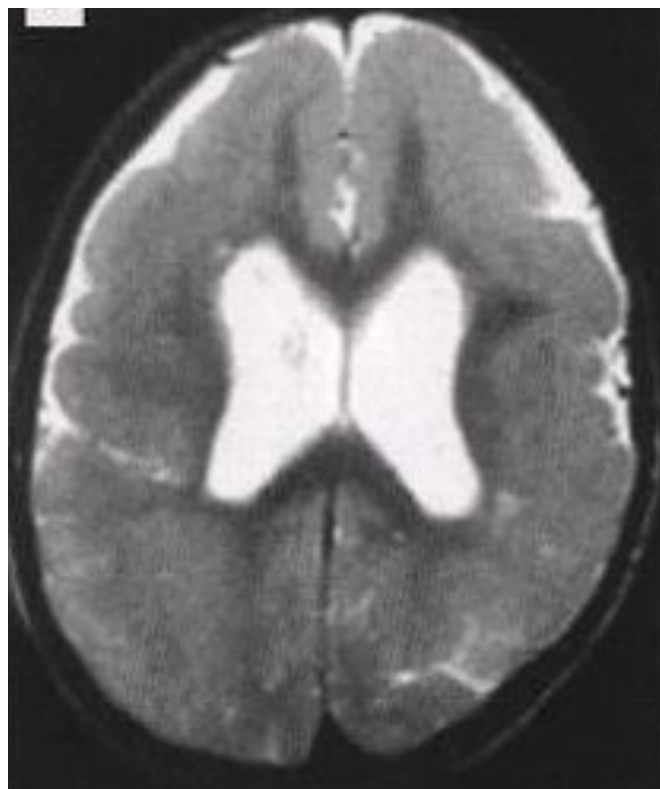
## 2. *Нарушение дивертикуляции или деления мозга*

- голопрозэнцефалия



### 3. Нарушение образования извилин и клеточной миграции

- лисэнцефалия

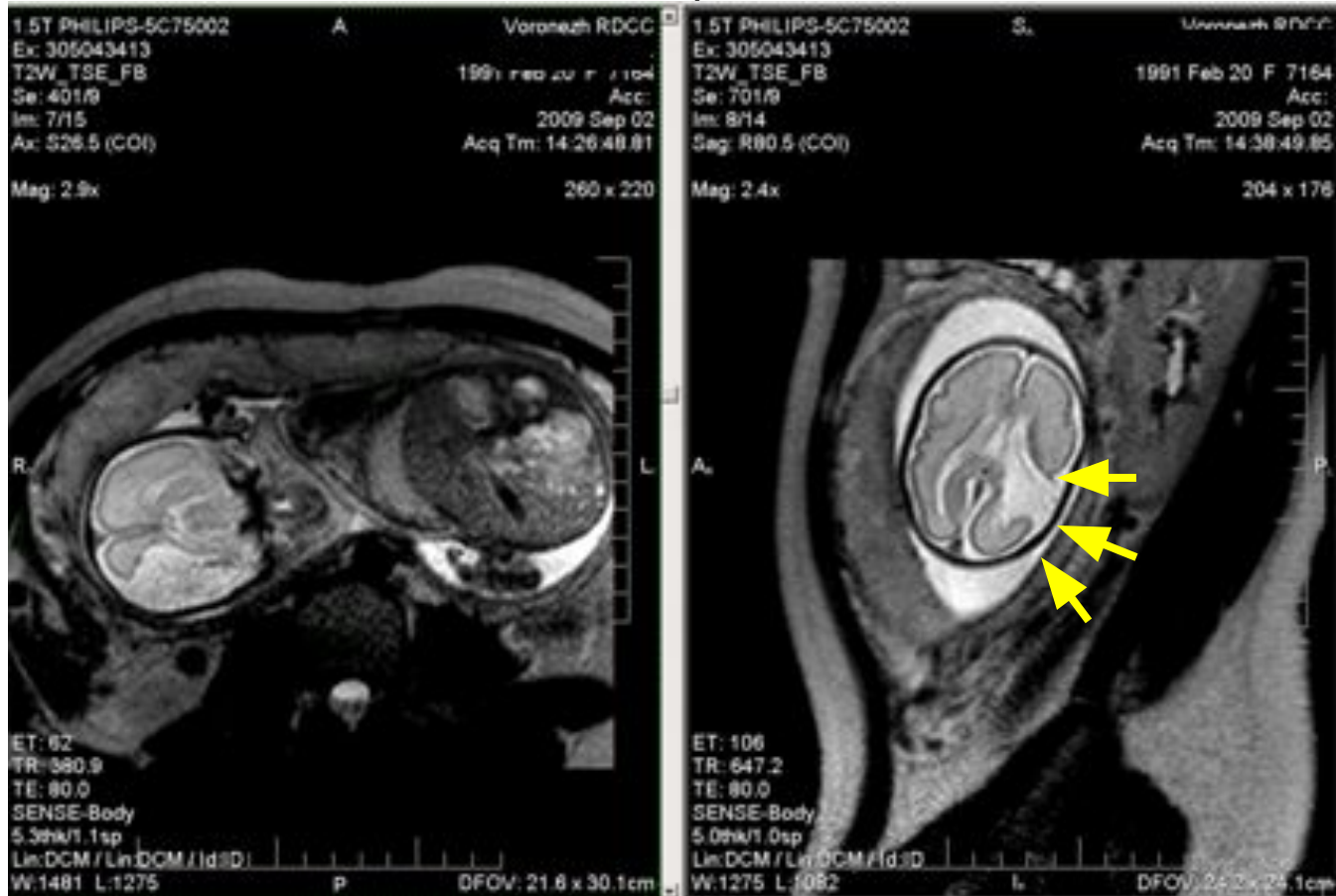


**МРТ.** Ребенок с нарушением психического и моторного развития. На томограммах широкие плоские извилины и мелкие борозды в лобных и височных областях, практически полное отсутствие извилин и борозд в теменно-затылочных областях, белое вещество развито слабо, боковые желудочки расширены.

# Аntenатальная МРТ диагностика мальформаций

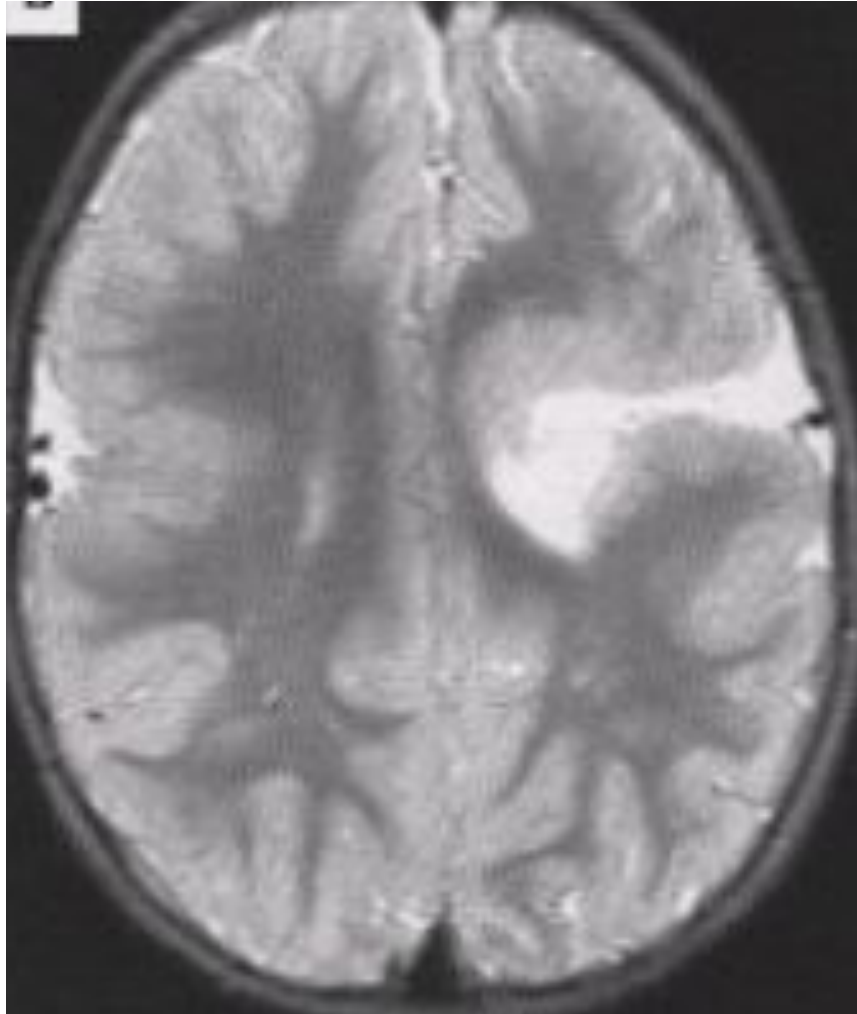
Плод, 32 недели; поперечное положение плода. Шизэнцефалия.

Г. Воронеж



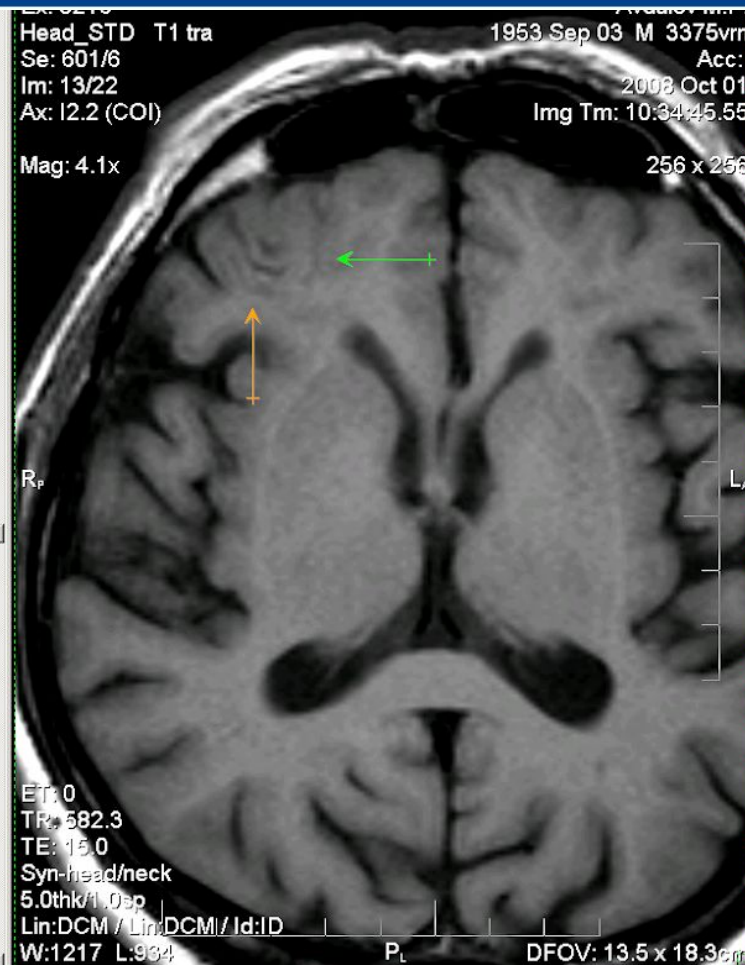
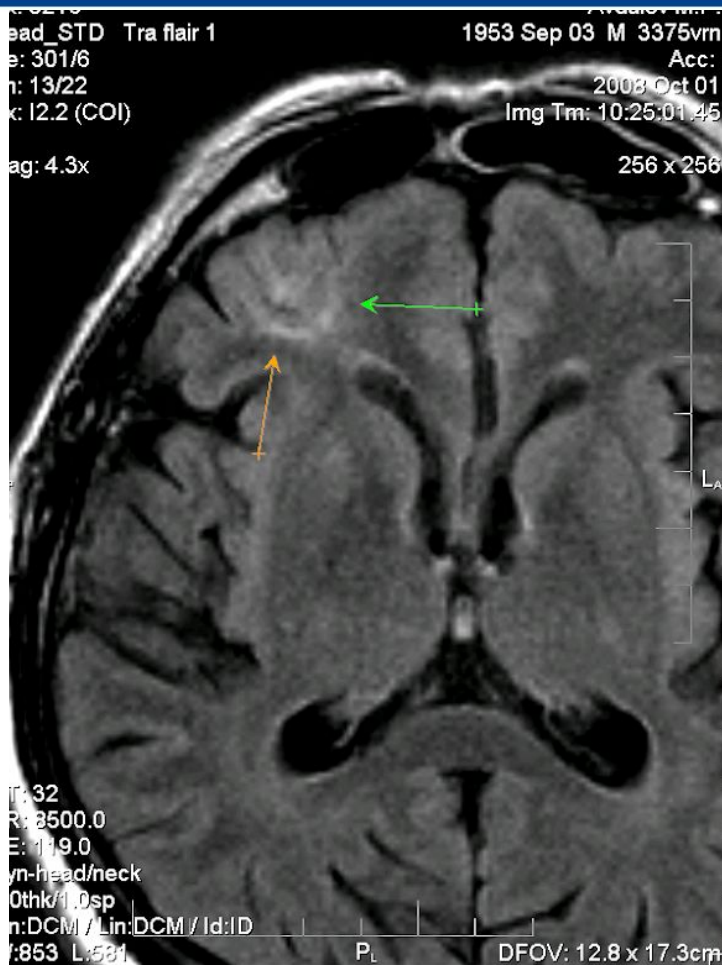
### 3. Нарушение образования извилин и клеточной миграции

- шизэнцефалия



### 3. Нарушение образования извилин и клеточной миграции

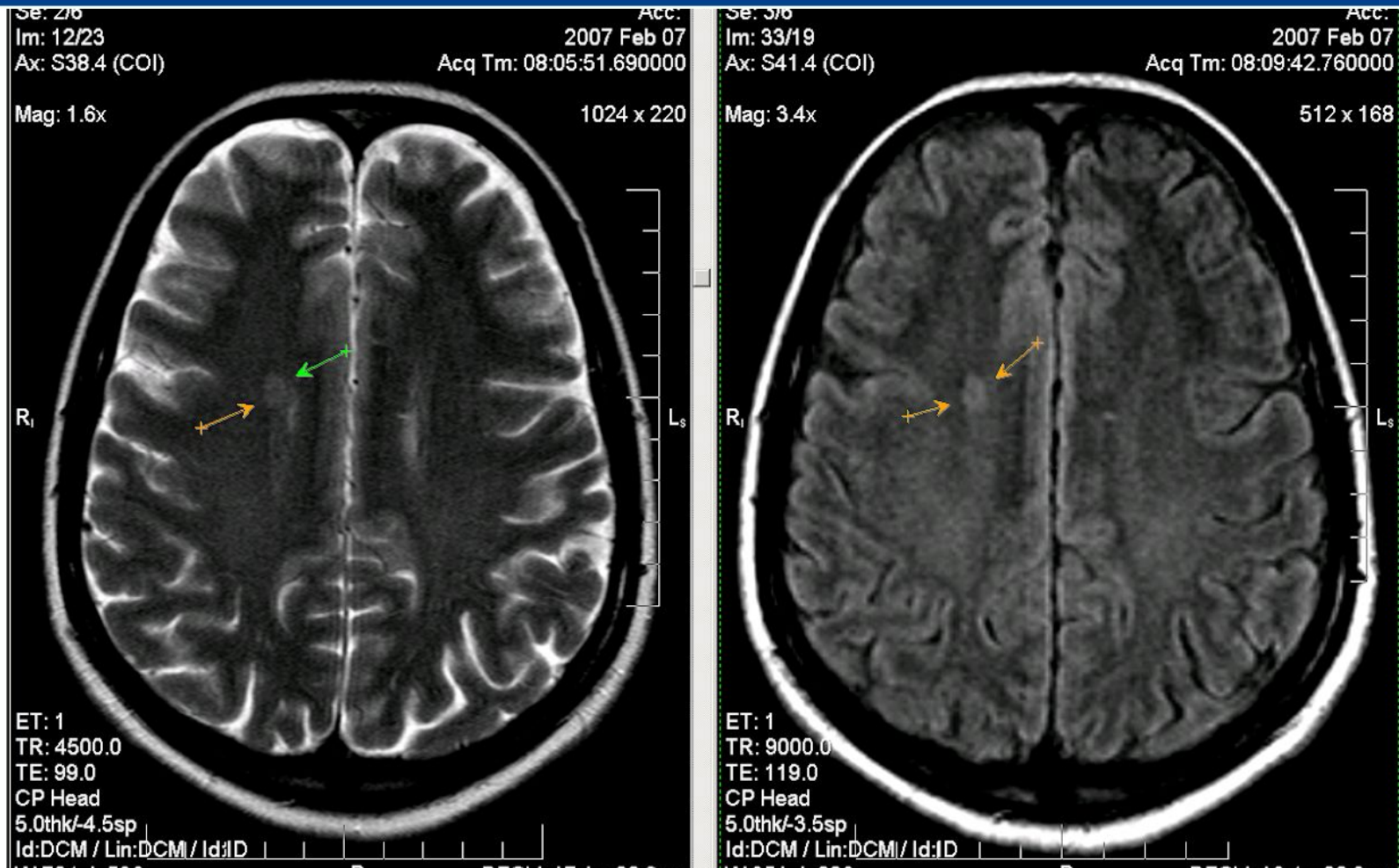
- Фокальная кортикальная дисплазия



**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

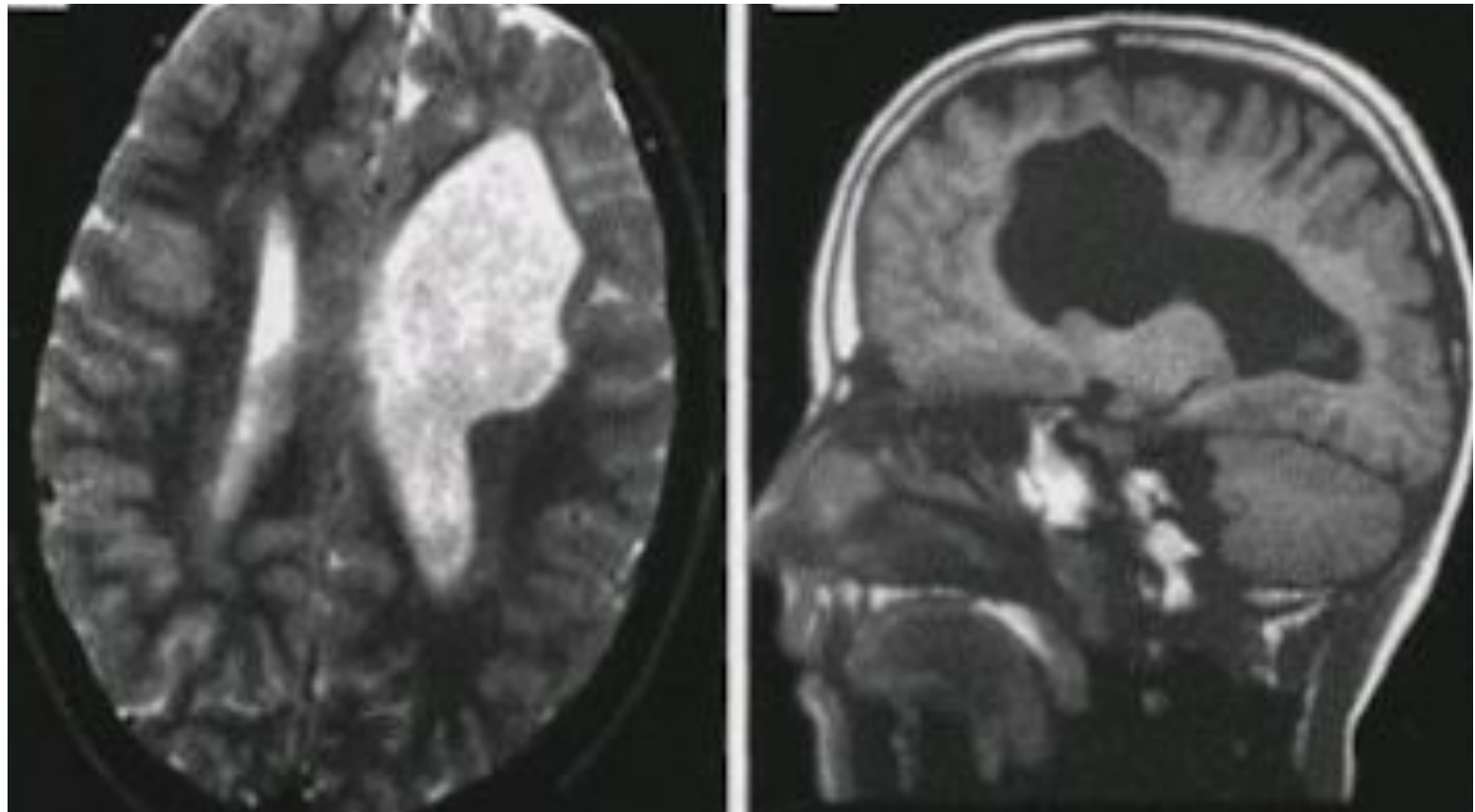


Единичный, мелкий (до 4 мм) узел гетеротопии. Эписиндром.



## 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

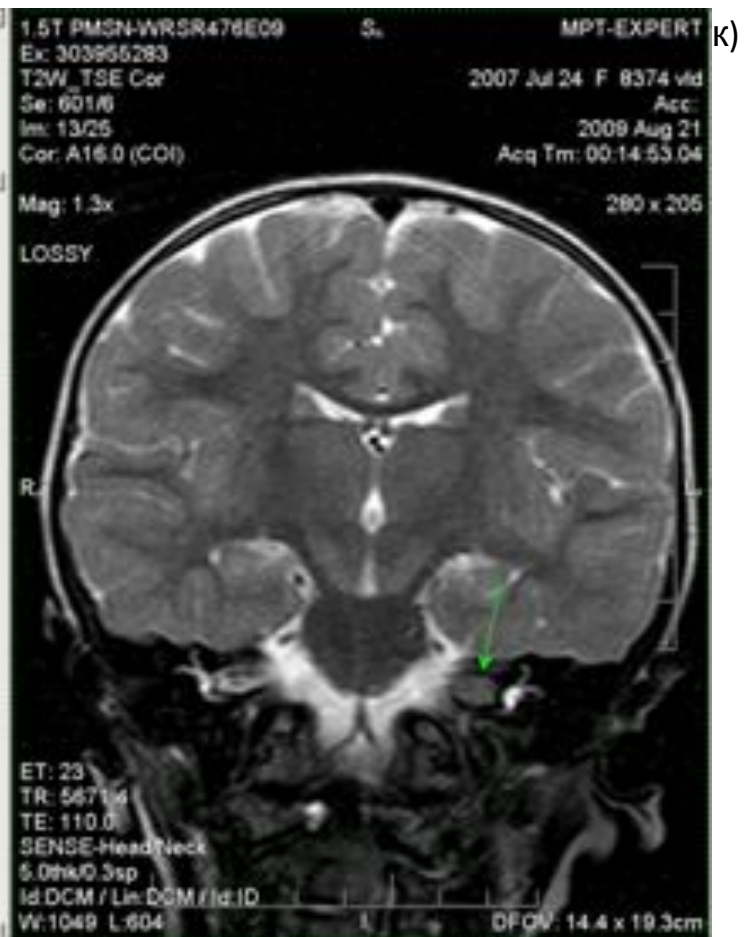
(опухоли и опухолевидные образования)

---

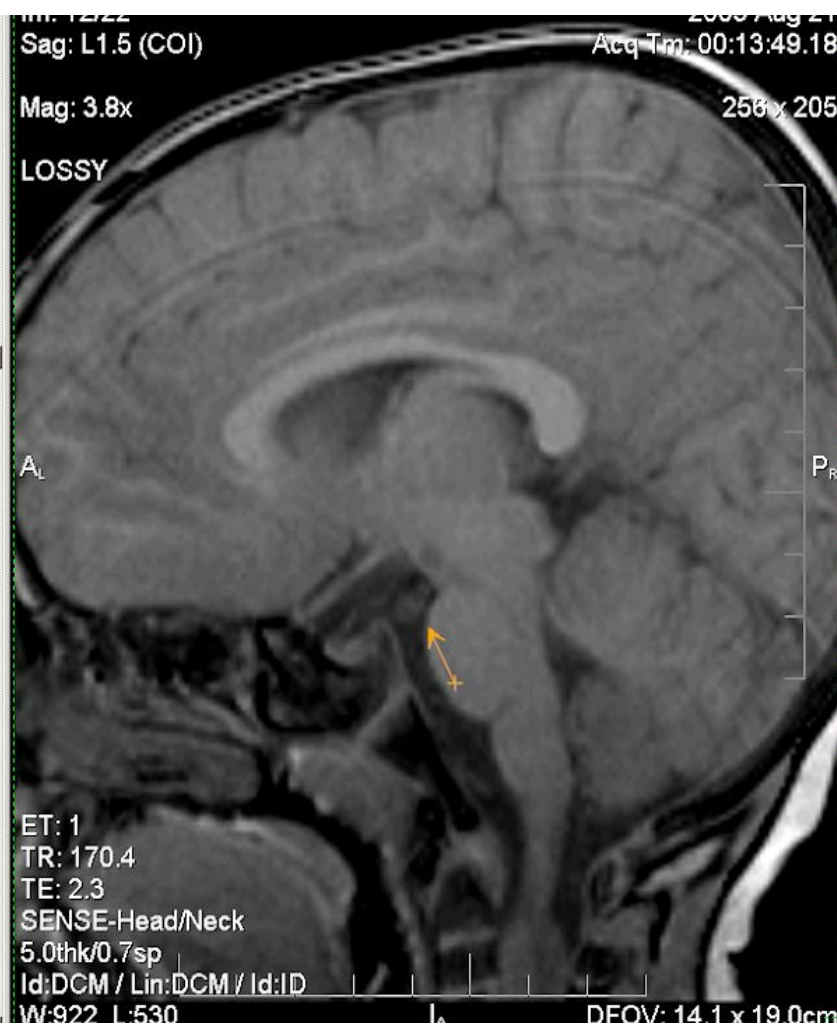
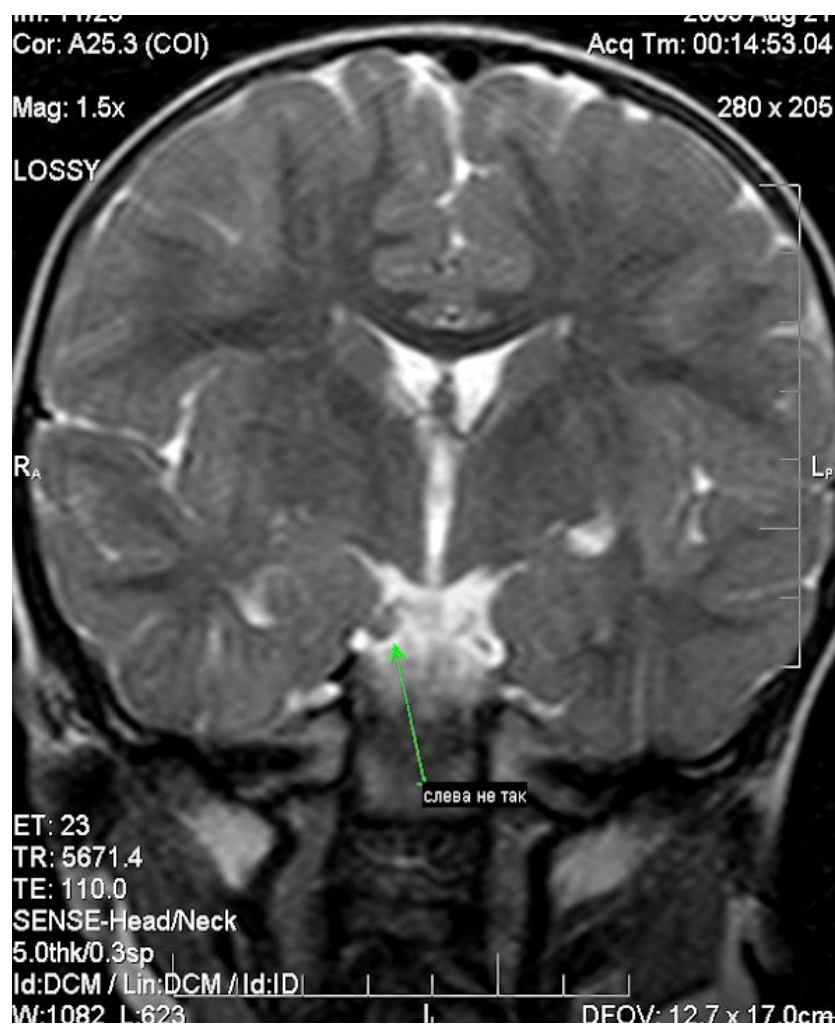
**МРТ**  
визуализация  
наиболее часто  
встречающихся аномалий  
**гистогенеза**

# 1. Нейрокожные синдромы

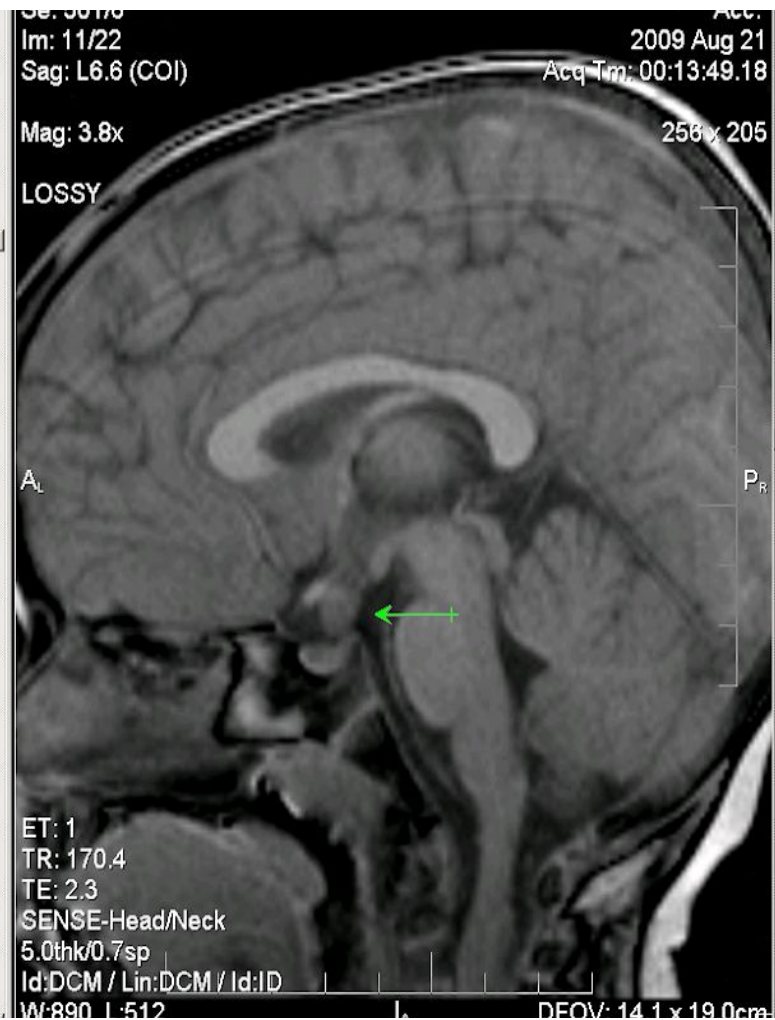
## Нейрофиброматоз



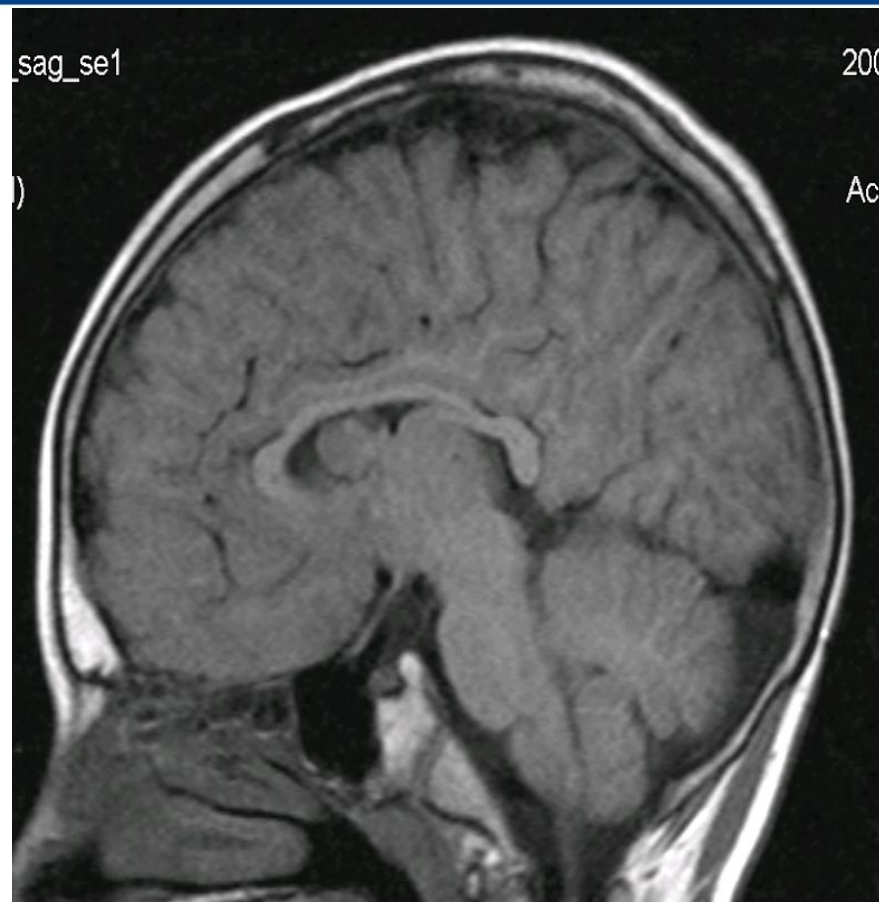
Тот же пациент невринома III п. ч.м.н. справа (до 0,4 см).



# Тот же пациент невринома хиазмы.

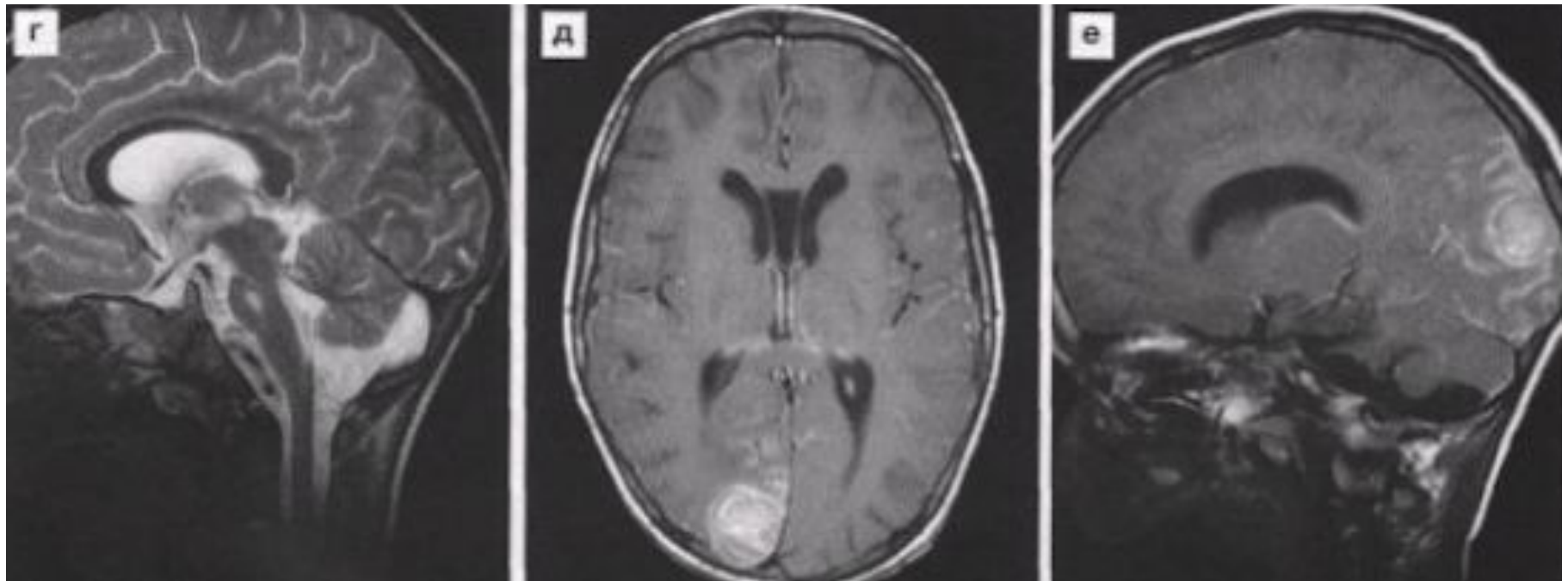


## Нейрокожные синдромы туберозный склероз (г. Курск)



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.

# Нейрокожные синдромы нейрокожный меланоз



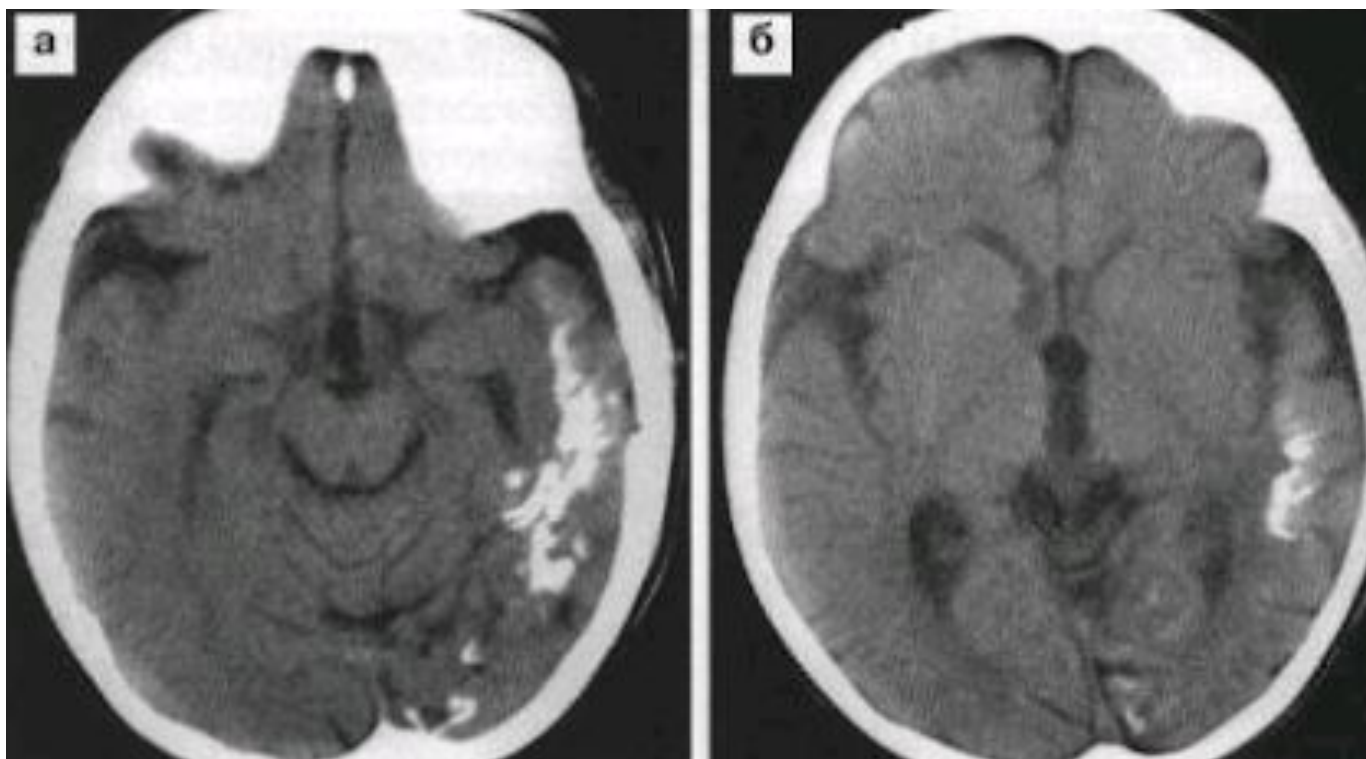
Ребенок 9 лет. Меланома правой затылочной области. В T2-сагиттальной плоскости – очаг повышенного сигнала (депозит меланина с гамартомоподобными изменениями вещества мозга); после контрастного усиления имеется накопление контрастного препарата в патологических очагах и по оболочкам мозга.



# Нарушения гистогенеза

## 2. Сосудистые поражения

*энцефало-тригеминальный ангиоматоз болезнь Штурге-Вебера*

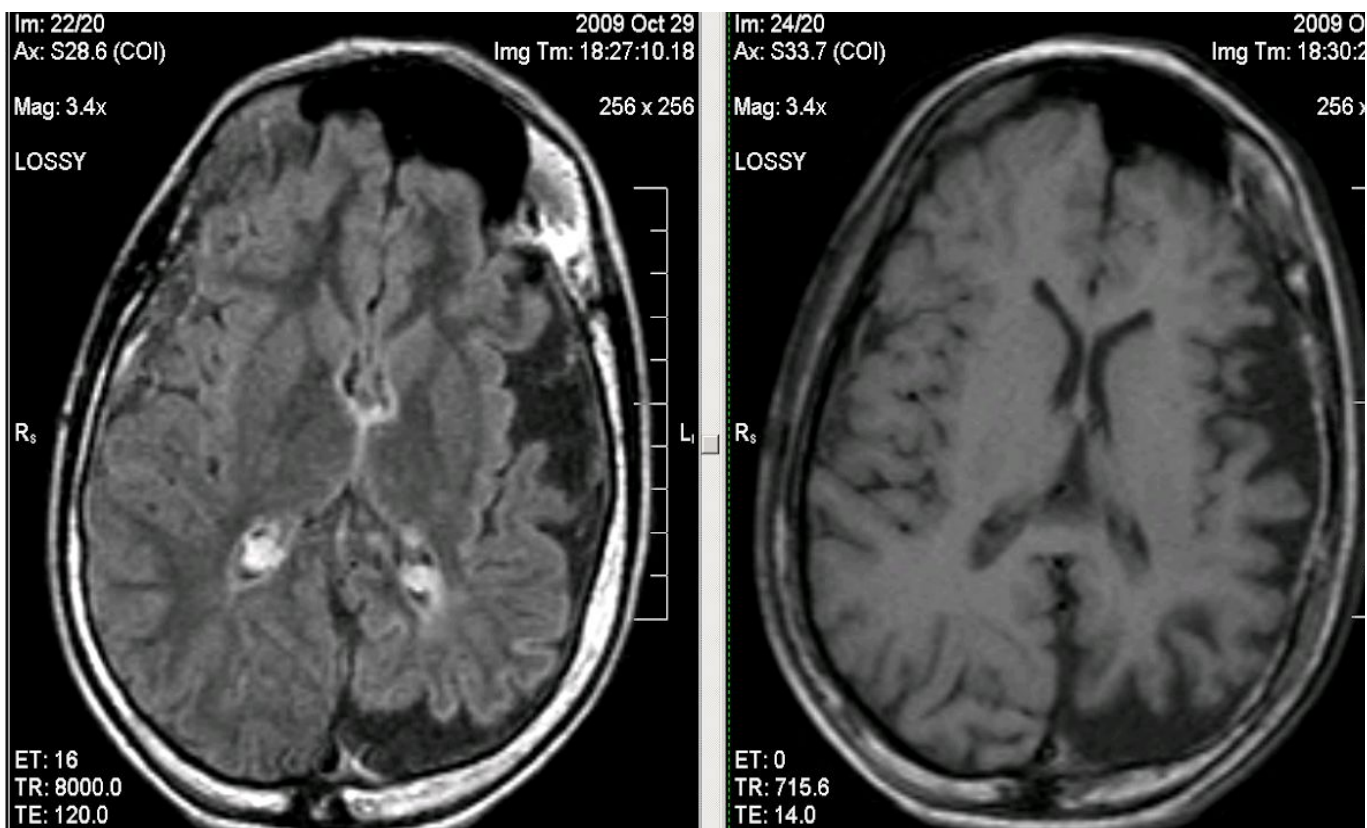


Ребенок 12 лет с эпилепсией и ангиомой на левой половине лица.  
Обширные участки обызвествления в височно-затылочной области  
слева.

# Нарушения гистогенеза

## 2. Сосудистые поражения

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



# Нарушения цитогенеза

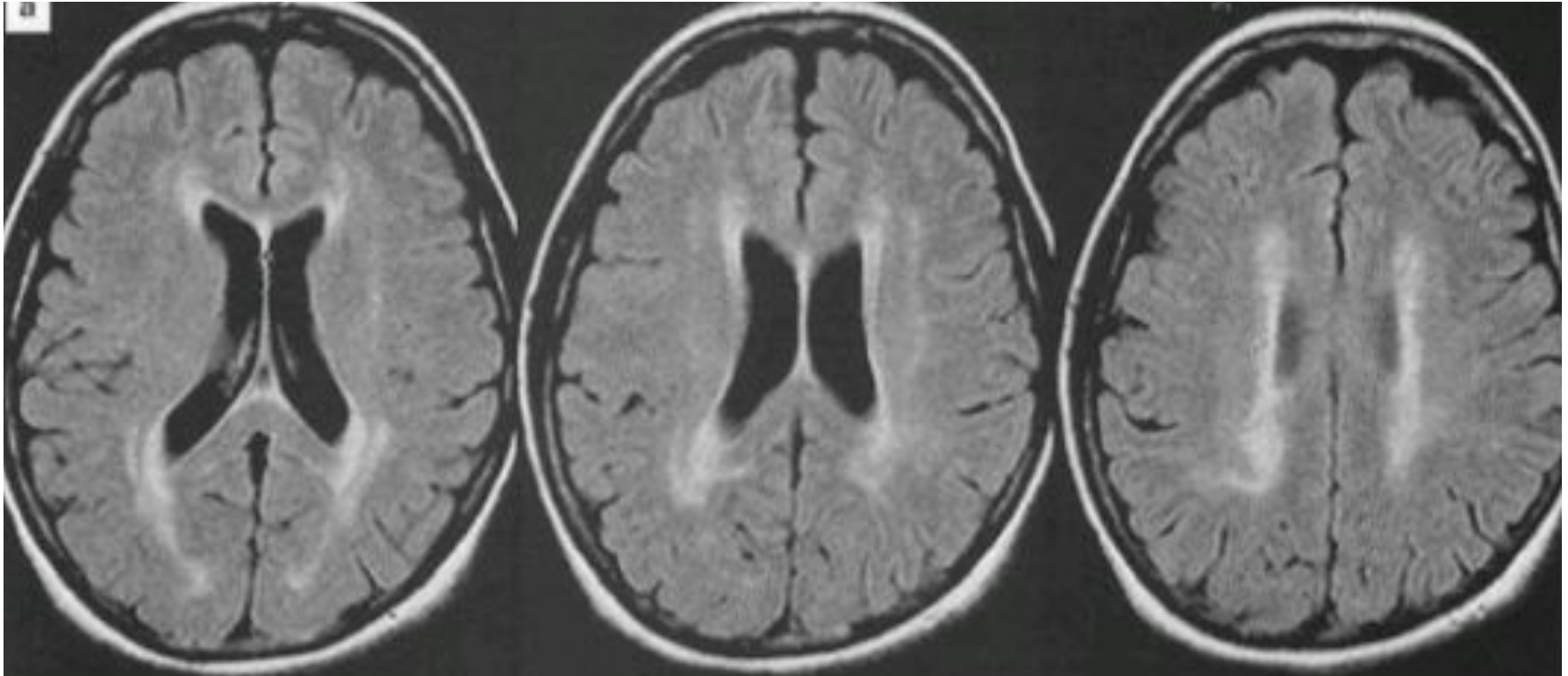
---

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

---

**МРТ**  
**визуализация**  
**наиболее часто**  
**встречающихся аномалий**  
**цитогенеза**

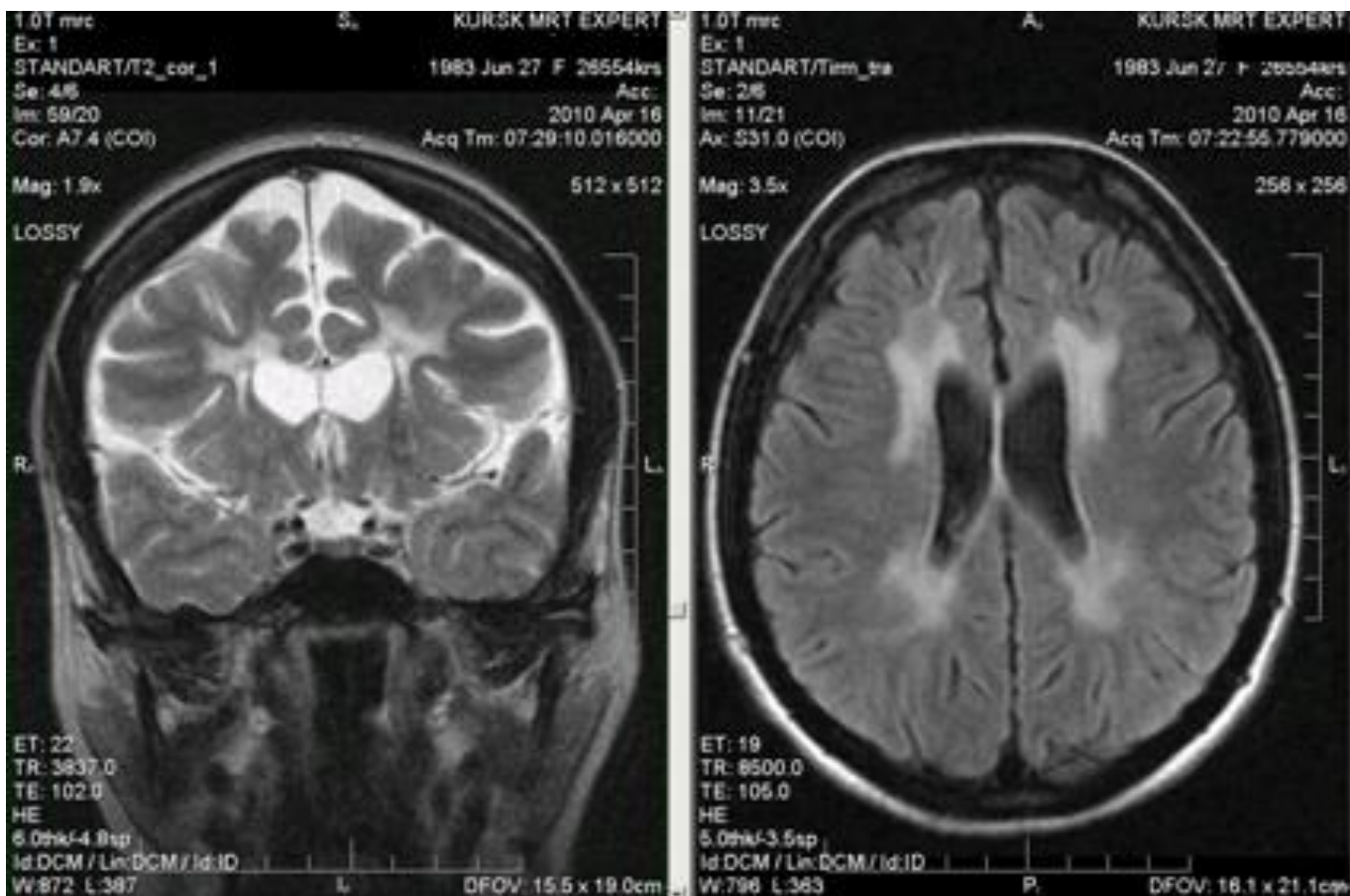
# фенилкетонурия



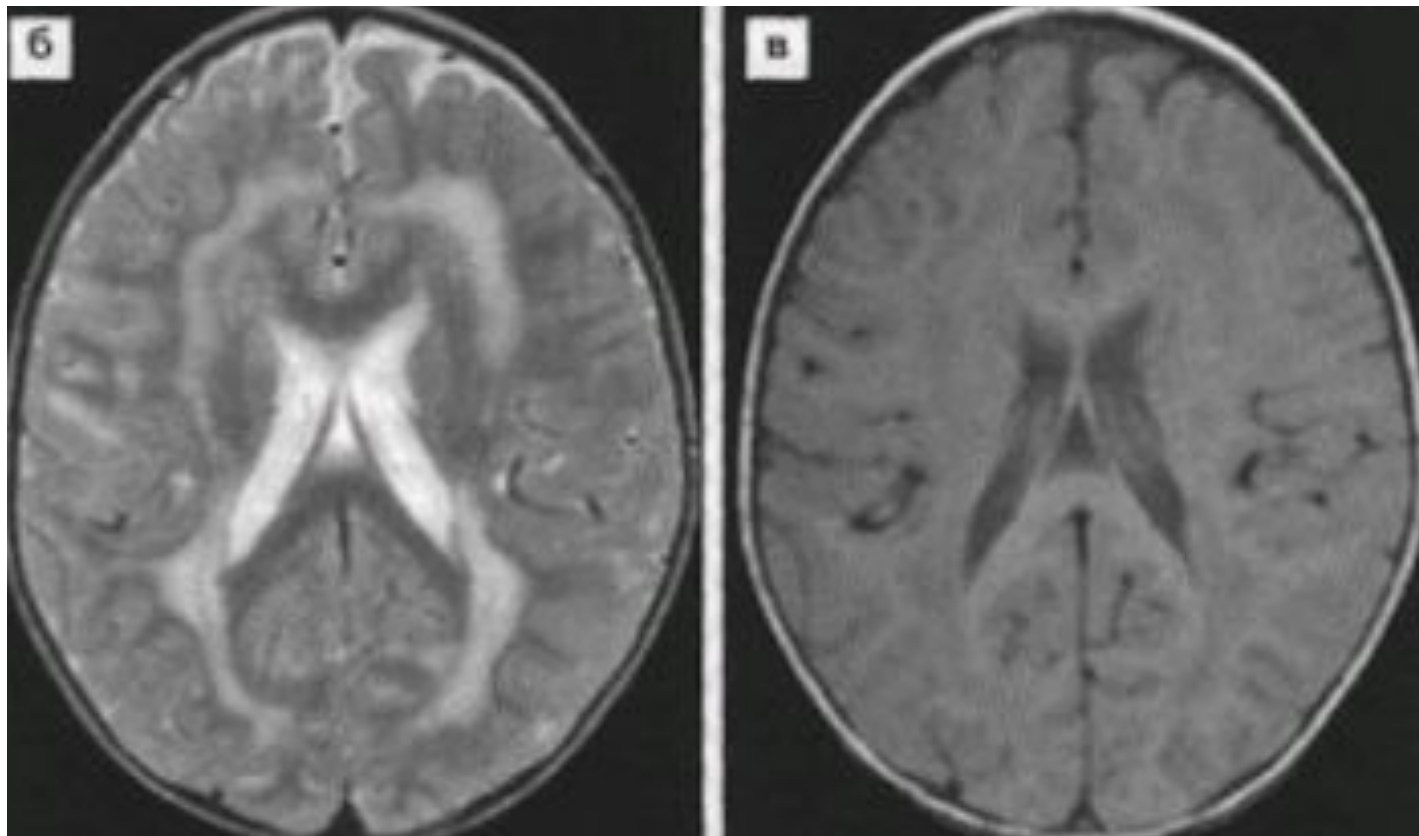
симметричное повышение МР-сигнала от глубокого белого вещества  
полушарий мозга

# Лейкодистрофия

пациент 1983 г.р. /г.. Курск/



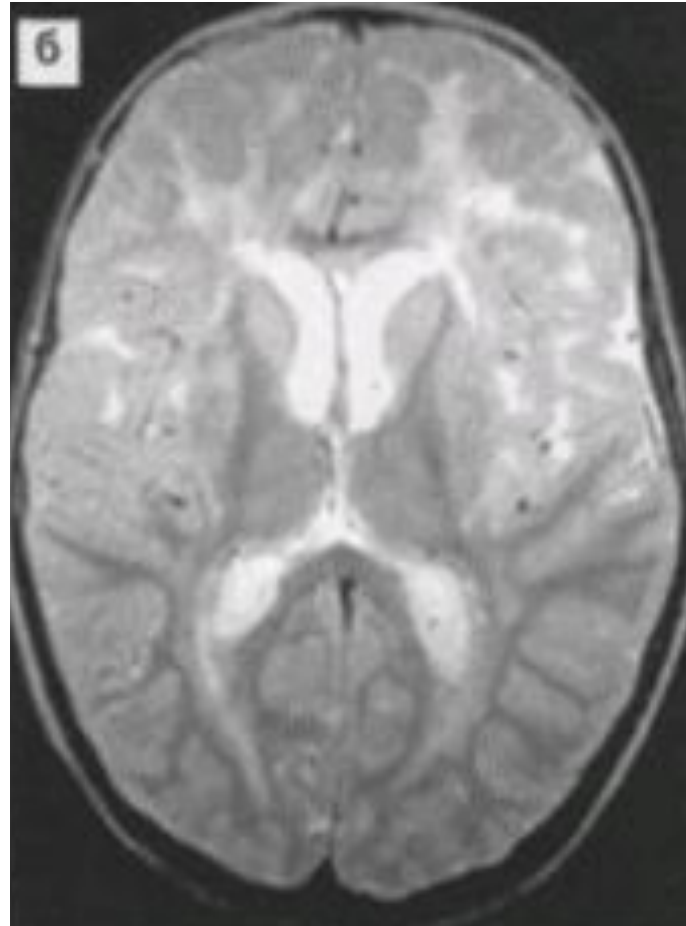
# Метахроматическая лейкодистрофия



поражение глубинного белого вещества при практически интактном периферическом.

# Болезнь Александра

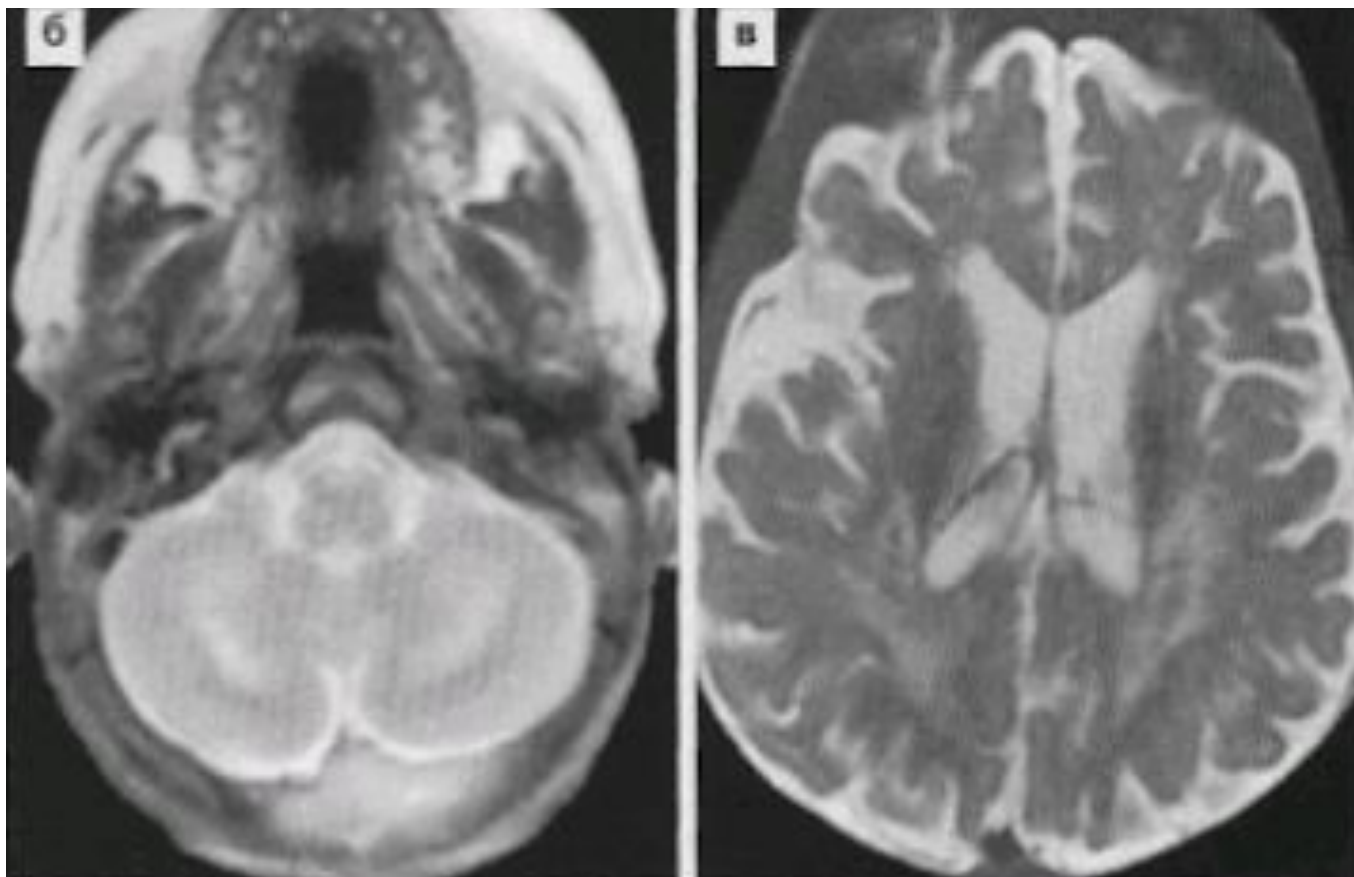
фибриноидная лейкодистрофия с волокнистой формацией Розенталя



Поражение белого вещества лобных долей (демиелинизация)

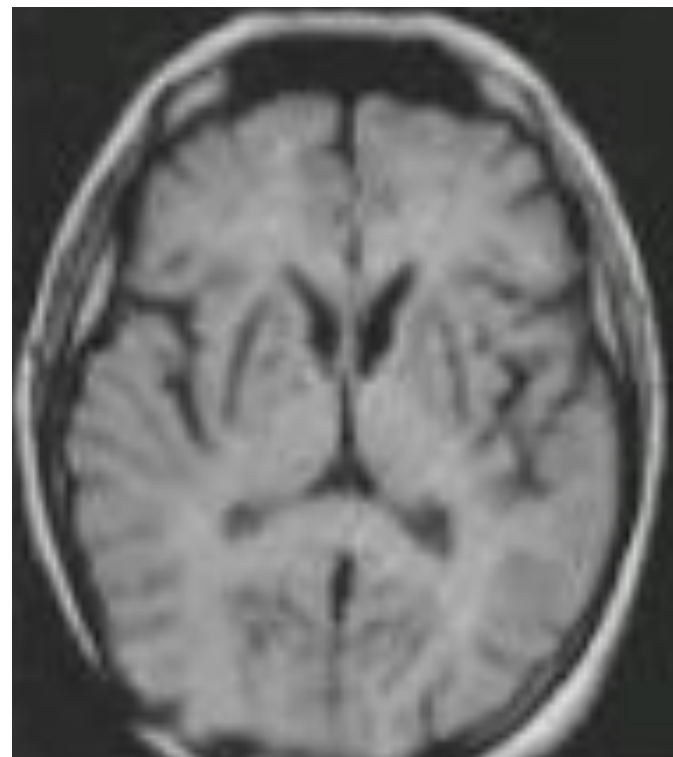
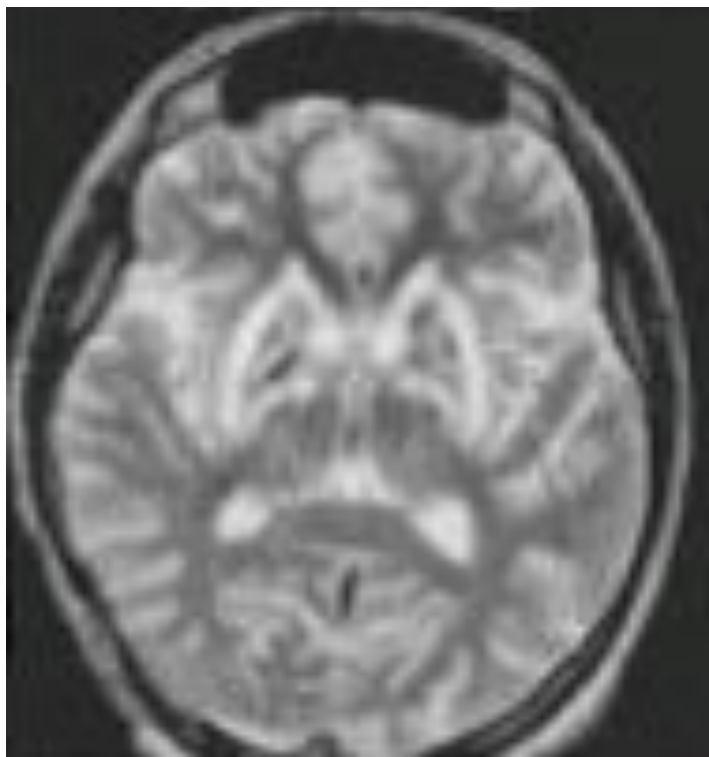


# Глобидно-клеточная лейкодистрофия (болезнь Краббе)



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

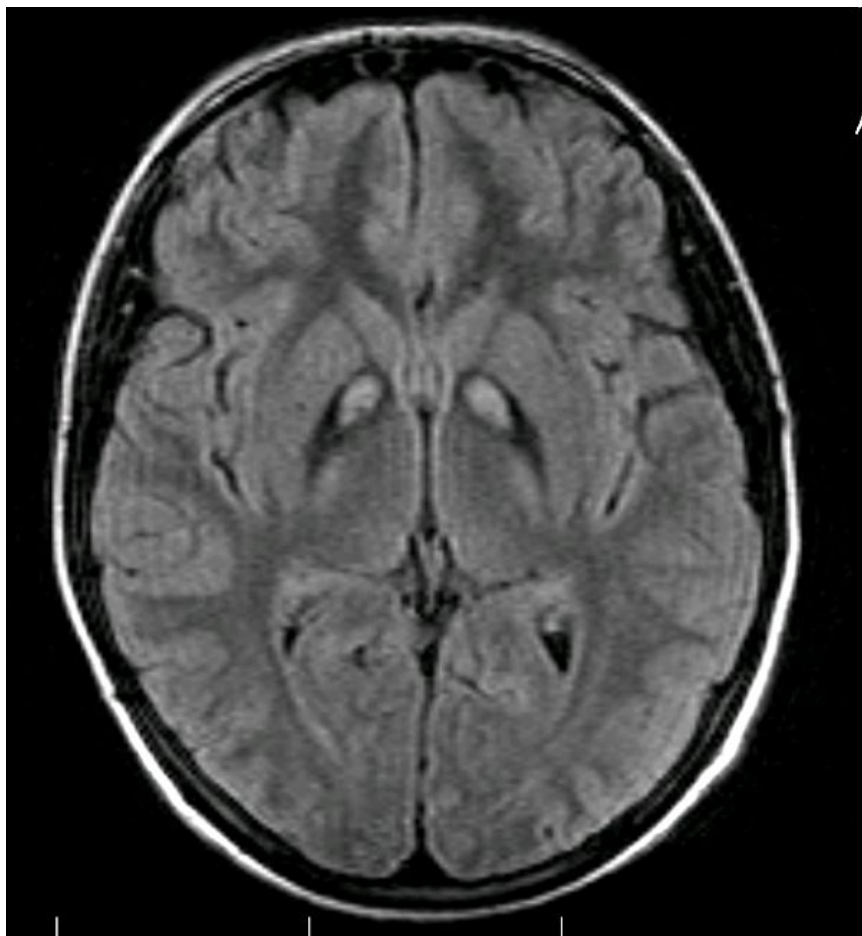
# Гепатолентикулярная дегенерация – болезнь Вилсона-Коновалова



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

