

Оглавление

Том I

Предисловие	8
Введение.....	11
1. Нейрорентгенология — история и новые технологии исследования (совм. Л.М.Фадеева, С.В.Такуш, П.В.Родионов)	13
2. Развитие мозга и особенности его изображения по данным КТ и МРТ (совм. В.И.Озерова, А.Е.Подопригора)	75
3. Нормальная анатомия головного мозга, сосудов, ликворной системы ...	95
4. Врожденные мальформации головного мозга и черепа (совм. В.И.Озерова).	179
5. Сосудистые заболевания и мальформации головного мозга	233

Том II

Введение	8
6. Супратенториальные опухоли	11
7. Опухоли пинеальной области	151
8. Селлярные и околоселлярные образования	185
9. Инфратенториальные опухоли	263
10. Опухоли мозговых оболочек	351
Приложение. Применение перфузионной КТ в диагностике опухолей (совм. Л.М.Фадеева, М.Б.Долгушин)	425

Том III

Введение	
11. Черепно-мозговая травма (совм. А.А.Потапов, А.Д.Кравчук, Н.Е.Захарова)	
12. Гидроцефалия (совм. В.И.Озерова, Н.В.Арутюнов)	
13. Интракраниальная инфекция	
14. Токсические и метаболические энцефалопатии (совм. С.В.Серков)	
15. Демиелинизирующие заболевания ЦНС (совм. С.В.Серков)	
16. Дегенеративные заболевания ЦНС (совм. С.В.Серков)	
17. Заболевания спинного мозга и позвоночника	

9

ИНФРАТЕНТОРИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ

ВНУТРИМОЗГОВЫЕ ОПУХОЛИ

Медуллобластома

Пилоцитарная астроцитома

Астроцитома низкой степени злокачественности

Анапластическая астроцитома

Глиобластома

Эпендимома

Субэпендимома

Гемангиобластома (ангиоретикулема)

Опухоли сосудистого сплетения

ВНЕМОЗГОВЫЕ ОПУХОЛИ

Невринома (слухового, тройничного нервов и др.)

Менингиома

Дизэмбриогенетические опухоли (холестеатома, тератома)

Опухоли яремного гломуса (параганглиома, хемодектома)

Хордома

НОВООБРАЗОВАНИЯ СТВОЛА ГОЛОВНОГО МОЗГА

Опухоли ствола головного мозга

Гематомы ствола мозга

МЕТАСТАЗЫ

Опухоли субтенториальной области составляют от 50 до 55% всех новообразований головного мозга у детей [Russell D., 1989, Harwood-Nash D., 1994, Atlas S., 1996, Osborn A., 2004]. Исключение составляют больные до одного года, когда преобладают опухоли супратенториальной области. Следует также отметить, что наиболее высокий процент выявляемости новообразований в задней черепной ямке приходится на возраст от 2 до 5 лет (>60%). Во второй декаде отмечается тенденция к снижению числа субтенториальных опухолей и, наоборот, увеличение поражений головного мозга, расположенных над мозжечковым наметом. Соотношение полов приблизительно одинаковое.

Основное число опухолевых процессов субтенториальной локализации составляют опухоли гемисфер мозжечка и ствола головного мозга, за ними идут опухоли IV желудочка, оболочек, черепно-мозговых нервов и структур основания черепа [Gusnard D., 1990, Atlas S., 1996, Orrison W., 2000].

Опухоли ствола мозга и гемисфер мозжечка представлены в основном глиальными новообразованиями различной степени тканевой дифференцировки. При этом глиомы (астроцитомы ствола и гемисфер мозжечка, эпендимомы IV желудочка) относятся к наиболее

часто встречаемым субтенториальным новообразованиям в детской популяции нейроонкологических больных. Далее следуют первичные нейроэктодермальные опухоли (медуллобластома, эпендимобластома, нейробластома), опухоли сосудистого сплетения (папиллома, карцинома), метастатические поражения и новообразования основания черепа (рабдомиосаркома, хордома, хондросаркома).

У взрослых в задней черепной ямке чаще встречаются внемозговые новообразования — невриномы и менингиомы, затем следуют эпидермоидные кисты. Только около 15-20% всех внутримозговых новообразований у взрослых встречаются субтенториально [Atlas S., 1996]. Среди них преобладают гемангиобластомы и глиомы ствола головного мозга. До 20% интракраниальных метастатических опухолей у взрослых наблюдаются в ЗЧЯ [Lizak P., 1992, Lavaroni A., 1993].

ВНУТРИМОЗГОВЫЕ ОПУХОЛИ

Медуллобластомы.

Медуллобластома относится к одной из самой часто встречаемой опухоли задней черепной ямки у детей (по разным статистическим данным от 30% до

40% новообразований ЗЧЯ), занимая второе место по частоте среди опухолей всей ЦНС в этой возрастной категории (до 20%). Пик встречаемости приходится на первое десятилетие жизни с преобладанием мальчиков (2:1 – 4:1). Медуллобластомы относятся к быстро растущим опухолям — симптомы поражения развиваются в течение нескольких недель, реже растягиваются до нескольких месяцев. Симптомы заболевания обусловлены, в основном, ростом опухоли и сдавлением ликворопроводящих путей с формированием обструктивной гидроцефалии.

Медуллобластома является эмбриональной опухолью мозжечка, гистогенез которой связывают с клетками наружного зернистого слоя мозжечка и заднего мозжечкового паруса. Выделено два гистологических варианта — медуллобластомы «классической» структуры и десмопластические медуллобластомы. Последние до 70-х гг. относили к мезенхимальным опухолям и обозначали термином «саркома мозжечка». Большинство медуллобластом, независимо от их гистоструктуры, прорастают через толщу мягких мозговых оболочек в САП. Метастазы медуллобластом по ликворной системе отмечаются в 60% наблюдений. Наиболее характерны диссеминированные мелкие метастатические узлы в САП головного и спинного мозга, стенках боковых желудочков, однако иногда возможно формирование крупных солитарных метастазов в области хиазмальной цистерны и базальных отделов лобных долей.

Хотя медуллобластома не имеет капсулы, строма опухоли располагается компактно, имея достаточно четкие контуры и округлую форму; при небольших размерах опухоли хорошо определяется ее дорсальное расположение по отношению к полости IV желудочка. Большинство медуллобластом представляет собой достаточно плотные образования серо-розового цвета с микрокальцинатами, некрупными кистами и участками кровоизлияний.

Диагностика. Три четверти медуллобластом поражают червь мозжечка, при этом также вовлекаются медиальные отделы гемисфер, а опухоль, смещая IV желудочек вентрально и тампонируя его просвет, может инфильтрировать дорсальную поверхность ствола головного мозга. Каудальный полюс опухоли обычно распространяется в большую затылочную цистерну (рис. 9.1). В отличие от ЭП, распространение в боковую цистерну моста для медуллобластом не типично, хотя может наблюдаться (рис. 9.2). Латеральная локализация медуллобластом характерна больше для детей старшей возрастной группы (рис. 9.3), при этом они имеют менее четкие контуры и чаще (15–20%) наблюдается кистообразование.

В типичных случаях медуллобластомы на КТ определяются как объемные образования округлой или овальной формы, неоднородно накапливающие контрастное вещество, расположенные в проекции червя и медиальных отделов гемисфер мозжечка, смещающие или заполняющие IV желудочек. Достаточно часто (но реже, чем при МРТ) определяются кисты (до 65%),

нередко выявляются микрокальцинаты (рис. 9.4). Гидроцефалия выше расположенных отделов желудочковой системы и перитуморальный отек наблюдаются в большинстве случаев (90–95%). Контрастное усиление отмечается более, чем в 90% наблюдений и носит преимущественно выраженный характер, хотя могут встречаться опухоли с минимальным или полным отсутствием контрастирования. Иногда обнаруживаются участки кровоизлияний в ткань опухоли или некротические полости (рис. 9.5).

На МРТ медуллобластомы характеризуются гетерогенно измененным сигналом, обычно пониженным (различной степени) в режиме T1, варьируя от гипо-, до гиперинтенсивного на T2-взвешенных томограммах (рис. 9.6, см. рис. 9.4). На сагиттальных томограммах хорошо определяется расположение как верхнего, так и нижнего полюсов опухоли, последний обычно расположен в большой затылочной цистерне. Полное МР-исследование головного и спинного мозга с контрастным усилением, которое рекомендуется всегда при подозрении на медуллобластому, позволяет судить о наличии метастазирования этой опухоли по субарахноидальным пространствам (рис. 9.7). Характер накопления контрастного вещества весьма вариабелен, чаще встречается его неоднородное накопление в ткани опухоли (рис. 9.8). В литературе также описаны единичные случаи метастазирования медуллобластомы в кости скелета, в частности, в позвонки, где они вызывают остеопластические изменения, а также в брюшную полость после шунтирующих операций по поводу окклюзии ликворопроводящих путей опухолью.

Дифференциальный диагноз следует проводить с пилоцитарной астроцитомой, эпендимомой, хориоидпапилломой, рабдоид-тератоидными опухолями и экзофитнорастущей глиомой ствола мозга.

Астроцитомы мозжечка.

Астроцитомы относятся к одной из распространенных (после медуллобластом) опухолей задней черепной ямки у детей и составляют 30–40% всех субтенториальных новообразований детского возраста. Гистологически — это чаще всего пилоцитарная (ювенильная от 75 до 85%) или фибриллярная диффузорнорастущая астроцитомы (от 15 до 20%). Злокачественные формы опухолей, такие как анапластическая астроцитома и глиобластома, так же как и олигодендроглиома, встречаются редко. По локализации астроцитомы поражают гемисферы мозжечка в 40% и ствол мозга примерно в 20% случаев. У взрослых чаще диагностируются диффузные глиомы ствола мозга, пилоцитарная и фибриллярная астроцитомы гемисфер мозжечка встречаются реже.

Пилоцитарные астроцитомы (ПАСЦ) являются одним из доброкачественных видов АСЦ. Макроскопический вид и характер роста ПАСЦ определяются их локализацией и возрастом. В частности, ПАСЦ гемисфер мозжечка чаще всего образуют небольшой солидный узел в стенке крупной опухолевой кисты. Типичной мозжечковой АСЦ у детей является кистозная опухоль (60–80%), в то время как у взрослых она



Рис. 9.1. Медуллобластома IV желудочка. МРТ в сагиттальной проекции демонстрирует объемное образование в проекции нижних отделов IV желудочка и нижнего червя мозжечка.

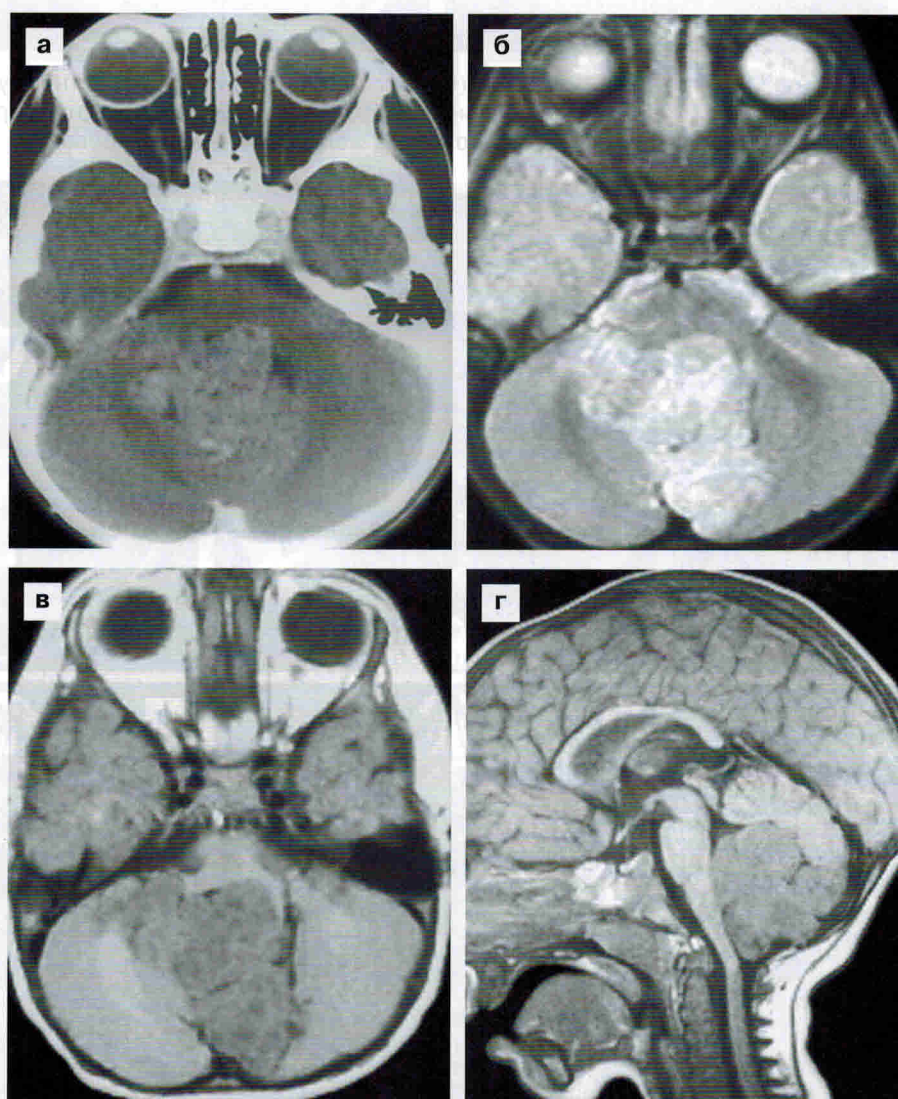


Рис. 9.2. Медуллобластома IV желудочка (возраст 5 лет). Аксиальная КТ (**а**) с контрастным усилением выявляет повышенной плотности опухоль, расположенную в проекции червя, IV желудочка и распространение опухоли через отверстие Люшка в мосто-мозжечковую цистерну. МРТ (**б–г**) дополняет полученную при КТ информацию о распространенности опухоли.

солидная. ПАСЦ гемисфер мозжечка — частое новообразование ЗЧЯ в течение первого десятилетия жизни (отсюда второе название — ювенильная ПАСЦ). При

радикальном удалении опухоли прогноз благоприятный и пятилетняя выживаемость составляет 86–100%, а двадцатилетняя — 70%.

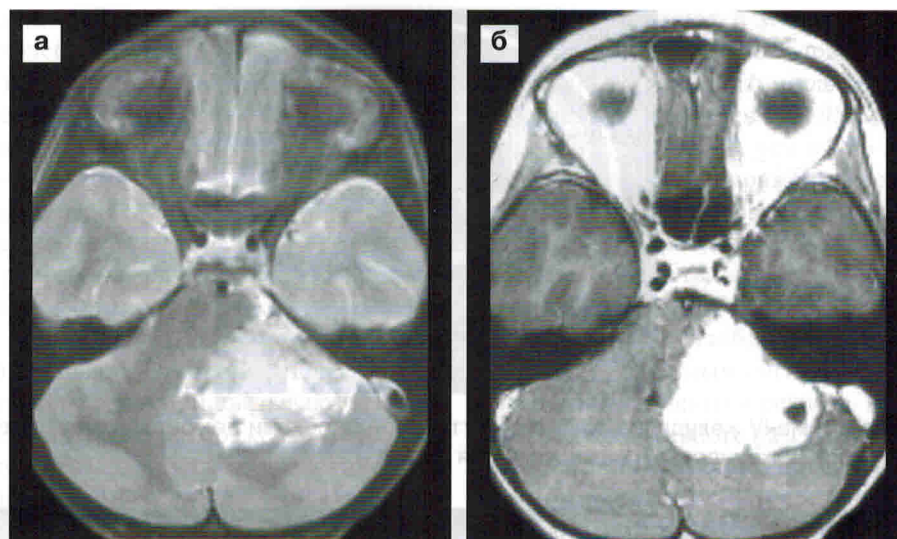


Рис. 9.3. Медуллобластома. МРТ в режиме T2 (а) и T1 (б) после внутривенного контрастного усиления определяет больших размеров опухоль, расположенную в латеральных отделах левой половины задней черепной ямки и интенсивно накапливающую контрастное вещество. Ствол мозга и IV желудочек компримированы.

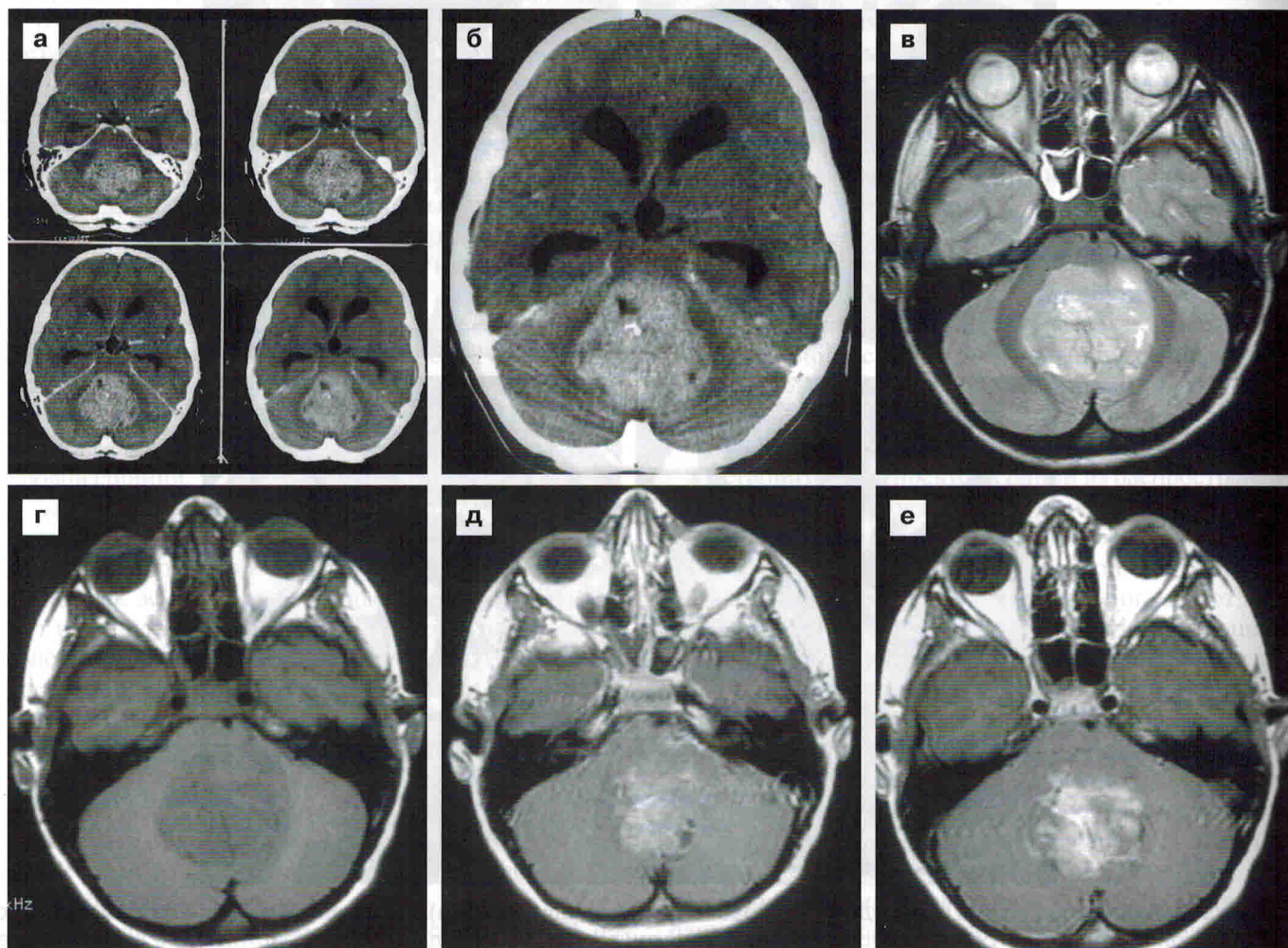


Рис. 9.4. Медуллобластома IV желудочка (реб. 6 лет). На серии аксиальных КТ (а, б) с контрастным усилением выявляется повышенной плотности опухоль, расположенная в проекции IV желудочка. Определяется микропетрификат в структуре опухоли. МРТ в режимах T2 (в) и T1 (г) демонстрирует неомогенного строения новообразование, имеющее повышенный в режиме T2 и пониженный в режиме T1 МР-сигнал. Опухоль гетерогенно накапливает контрастное вещество (д, е).

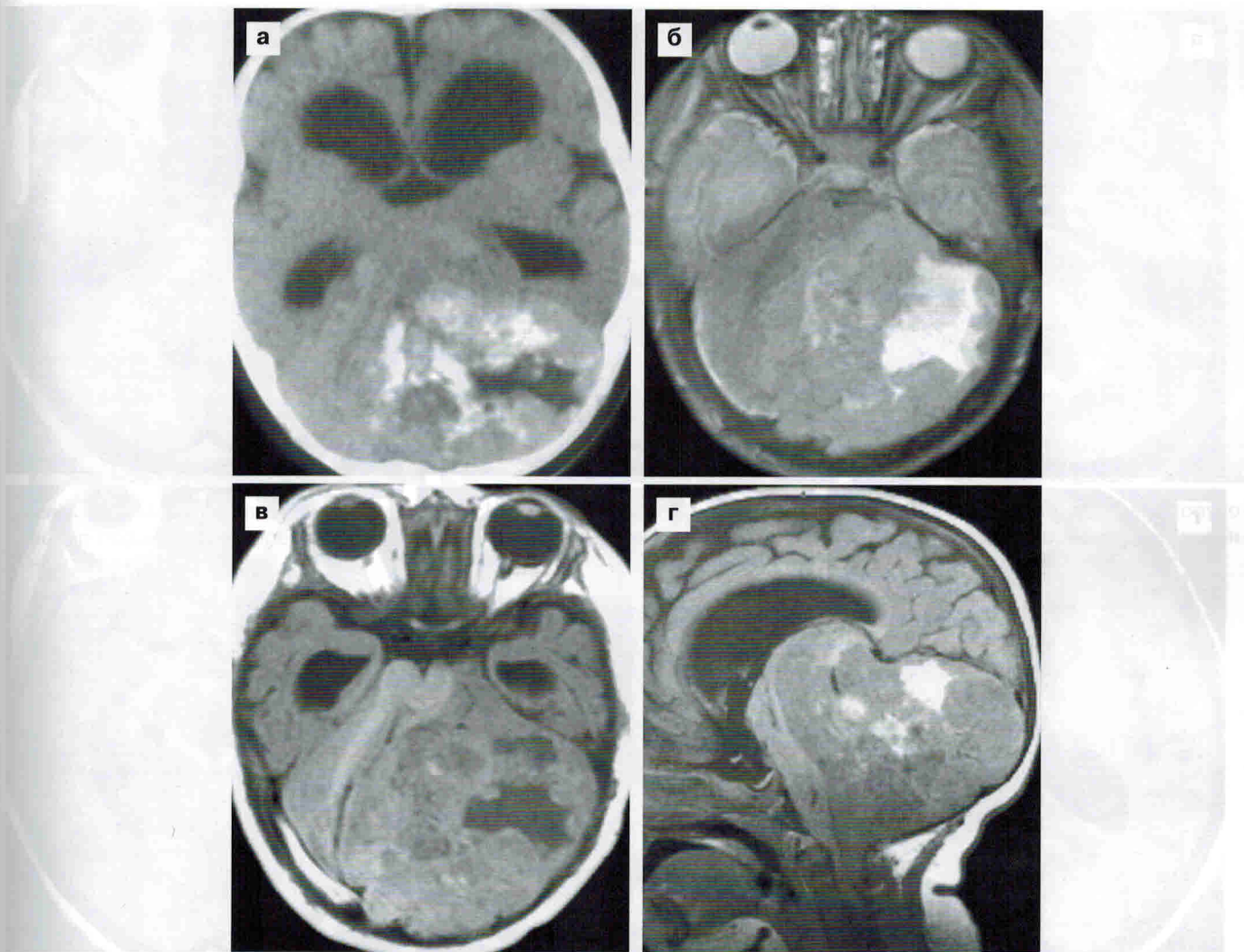


Рис. 9.5. Медуллобластома задней черепной ямки (возраст 2 года). На аксиальной КТ (а) в проекции левой половины задней черепной ямки выявляется больших размеров опухоль с множеством петрифицированных участков. На МРТ в режимах Т2 (б) и Т1 (в, г) опухоль занимает большую часть левой половины задней черепной ямки, её распространение супратенториально и краниоспинально. В строме опухоли визуализируются очаги кистозной дегенерации и кровоизлияния.



Рис. 9.6. Медуллобластома IV желудочка. В проекции IV желудочка МРТ демонстрирует гомогенного строения новообразование, имеющее повышенный в режиме Т2 (а) и пониженный в режиме Т1 (б, в) МР-сигнал.

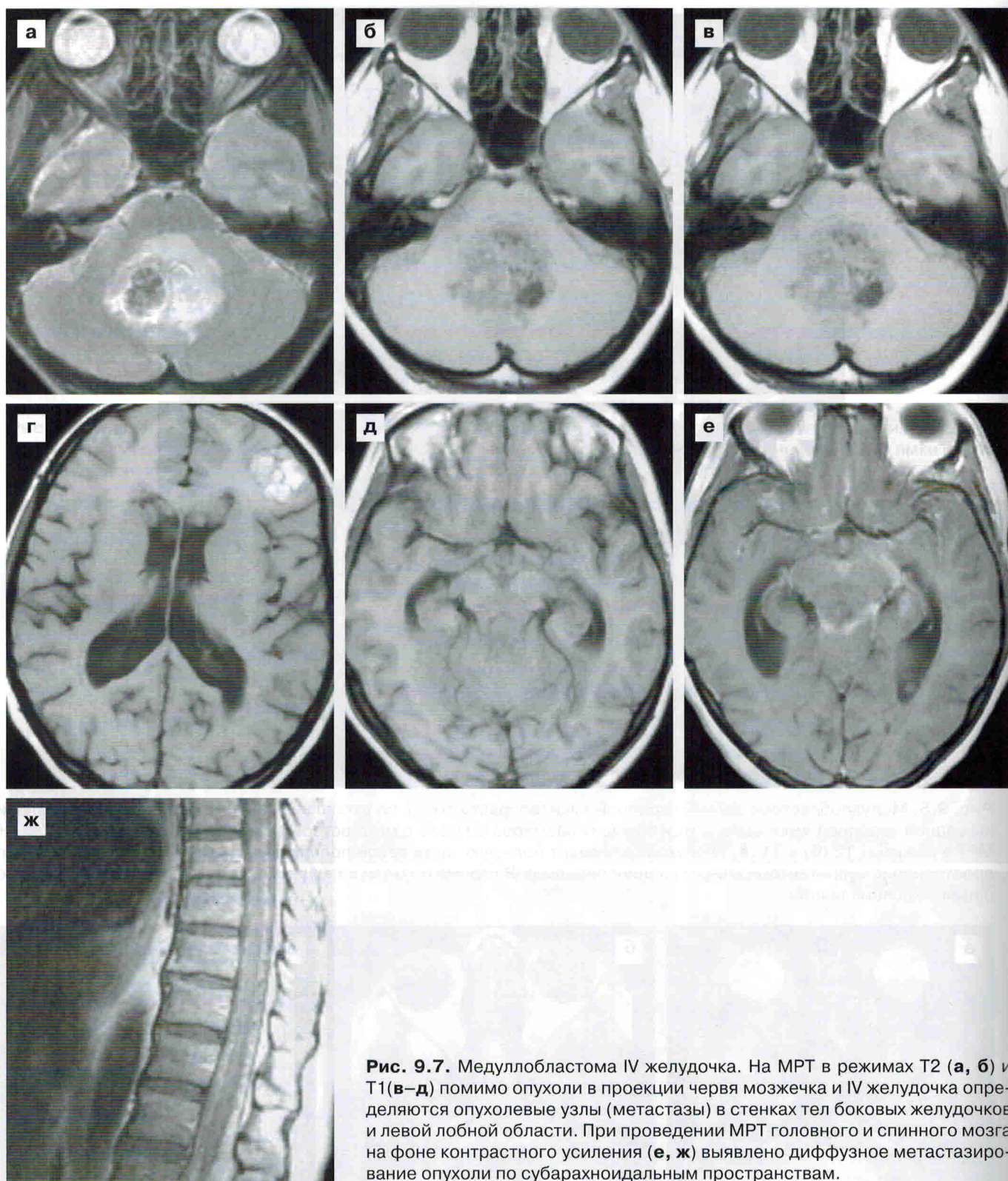


Рис. 9.7. Медуллобластома IV желудочка. На МРТ в режимах T2 (а, б) и T1 (в–д) помимо опухоли в проекции червя мозжечка и IV желудочка определяются опухолевые узлы (метастазы) в стенках тел боковых желудочков и левой лобной области. При проведении МРТ головного и спинного мозга на фоне контрастного усиления (е, ж) выявлено диффузное метастазирование опухоли по субарахноидальным пространствам.

Диагностика. В большинстве случаев ПАСЦ локализуются по средней линии, то есть исходят из червя и медиальных отделов гемисфер мозжечка (до 85%). Латеральные отделы гемисферы мозжечка поражаются в 15% наблюдений. Опухоль, как правило, состоит из большой кистозной части с хорошо отграниченным со-

лидным узлом, располагающимся на одной из ее стенок. Киста характеризуется наличием участка пониженной плотности при КТ, чаще слабо гиперинтенсивным МР-сигналом по отношению к ликвору на T1-взвешенных томограммах и высоким сигналом на T2-взвешенных МР-томограммах (рис. 9.9). Характер изображения

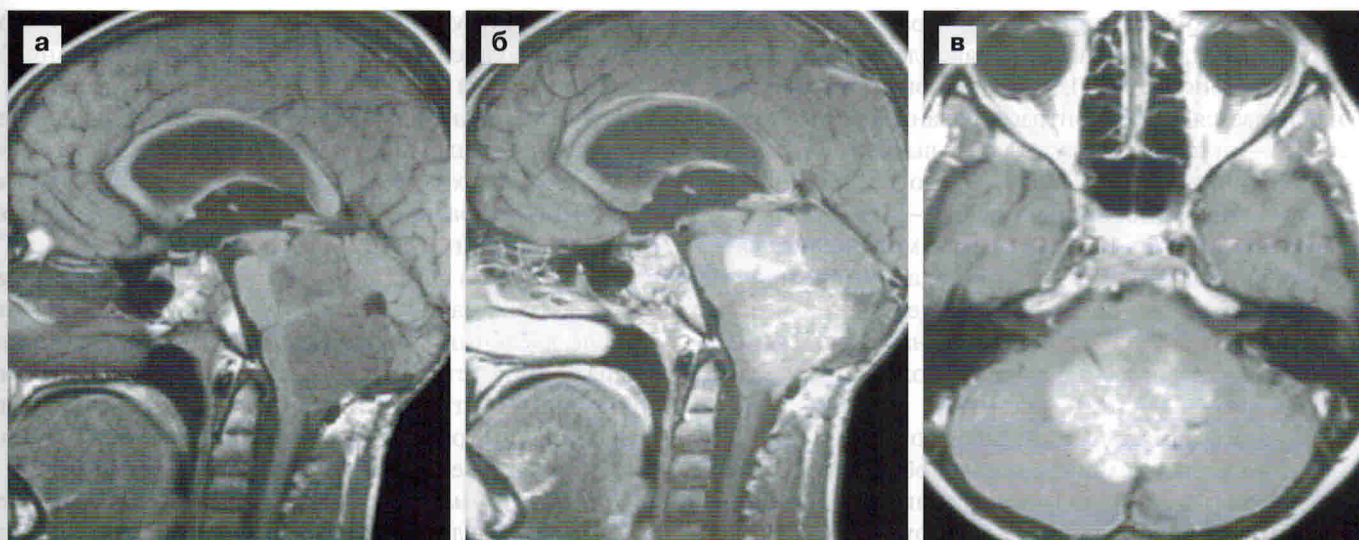


Рис. 9.8. Медуллобластома IV желудочка. На МРТ в режиме T1 до (а) и после (б, в) усиления определяется опухолевое поражение в проекции IV желудочка и червя мозжечка. Контрастное усиление выражено, носит гетерогенный характер.

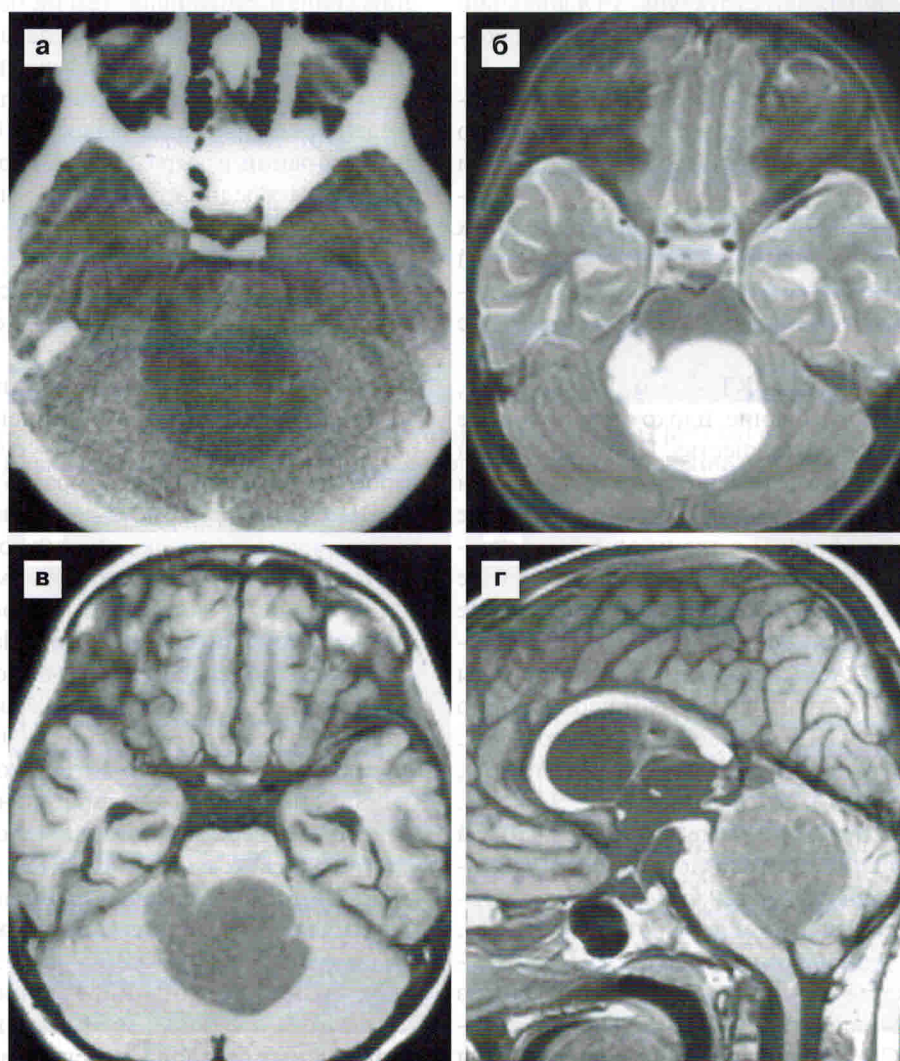


Рис. 9.9. Пилоцитарная астроцитома (возраст 6 лет). На КТ (а) в полости IV желудочка определяется объемное образование, пониженной плотности. МРТ в режимах T2 (б) и T1 (в, г) визуализирует опухоль, которая полностью тампонирует полость IV желудочка и распространяется через отверстие Люшка справа. Граница между опухолью и стволом мозга четкая.

солидного компонента, его форма, размеры достаточно вариabельны, равно как и тип накопления контрастного вещества (рис. 9.10–12). При этом контрастное усиление наблюдается в 95%. Контрастирование стенок кист различно — от полного отсутствия до выраженной степени накопления (рис. 9.13–14). Чисто солидные ПАСЦ встречаются относительно редко — до 10%. В ткани опухоли при КТ в 10–20% случаев могут определяться петрификаты (рис. 9.15). При локализации процесса в черве мозжечка, медиальных отделах гемисфер, как правило, на момент диагностики наблюдается гидроцефальное расширение вышерасположенных отделов желудочковой системы (рис. 9.16).

Дифференциальный диагноз проводится с медуллобластомой, эпендимомой, гемангиобластомой, ганглиogliомой и атипичной формой демиелинизации.

В группе фибриллярных (диффузных) АСЦ выделяют астроцитомы низкой степени злокачественности (АСЦ НСЗ), анапластические АСЦ (АнаАСЦ) и глиобластомы (ГБ). Хотя последние два типа новообразования (особенно ГБ) поражают структуры ЗЧЯ довольно редко. Эти опухоли характеризуются диффузным ростом и, в целом, неблагоприятным прогнозом.

Астроцитомы НСЗ макроскопически представляют собой новообразования, которые незначительно отличаются от вещества головного мозга по цвету и плотности, характеризуются инфильтративным характером роста, контуры их теряются среди неизмененных структур. Консистенция опухоли варьирует от плотной до желеобразной. Возможно образование внутриопухолевых кист, но участки некроза и кровоизлияния не типичны.

Диагностика. По данным КТ — это, как правило, изо-гиподенсивное образование, плохо отграниченное от окружающего мозгового вещества. При одинаковой плотности опухоли с мозговым веществом и отсутствии выраженного масс-эффекта на КТ они могут вообще не выявляться. Петрификаты в ткани опухоли встречаются не часто (не больше 20% случаев). Контрастное усиление неоднородно или вообще отсутствует. Лучшее распространение поражения оценивается по данным МРТ. При МРТ АСЦ изо- или гипointенсивны на T1-взвешенных томограммах и имеют неоднородно повышенный сигнал на T2-взвешенных томограммах. Патологический участок имеет нечеткие контуры, перифокальный отек — минимальный (рис. 9.17, 18). Нередко встречаются кистозные формы опухолей (рис. 9.19). Накопление контрастного вещества варьирует — от значительного в одних случаях, до практически полного отсутствия — в других (рис. 9.20–21). Однако, в целом, для фибриллярных АСЦ НСЗ контрастное усиление не типично и является одним из дифференциально-диагностических признаков, отличающим их от ПАСЦ. Кровоизлияния в солидную или кистозную части опухоли наблюдаются редко, скорее как исключение.

Анапластическая (злокачественная) астроцитомы занимает промежуточное положение между астроцито-

мой НСЗ и ГБ. Макроскопически АнаАСЦ представляют собой опухоли с кистами, участками кровоизлияний и инфильтрацией мозгового вещества по периферии.

Диагностика. Для АнаАСЦ характерна бльшая неоднородность плотности по КТ и МР-сигнала на T1- и T2-взвешенных томограммах (рис. 9. 22). Выраженный перитуморальный отек более характерен для этой формы опухоли. Участки повышенного сигнала на T1 и пониженного на T2-взвешенных томограммах могут указывать на наличие геморрагических компонентов. После введения контрастного вещества характерно выраженное гетерогенное накопление его в стромах опухоли, может встречаться и периферическое контрастирование (рис. 9.23). В редких случаях накопления контрастного вещества может не наблюдаться.

Глиобластома относится к редким опухолям, встречаемым в пределах структур ЗЧЯ. Чаще ГБ локализуется в гемисфере и черве мозжечка, реже в стволе головного мозга. КТ и МР- проявления ее неспецифичны. Дифференциальная диагностика с метастатическим поражением затруднена. Тем не менее, гетерогенность плотности (по КТ) и МР-сигнала с наличием очагов внутриопухолевых кровоизлияний, неоднородное или кольцевидное контрастирование после внутривенного введения контрастного вещества, более широкая зона инфильтрации и выраженный перитуморальный отек позволяют предположить этот тип новообразования (рис. 9.24–25).

Эпендимома.

У детей эпендимомы (ЭП) составляют 8–10% (по отдельным данным до 16%) всех первичных интракраниальных новообразований и до 15% опухолей ЗЧЯ. Пик встречаемости ЭП у детей приходится на возраст до 5 лет и локализуются они преимущественно интратенториально (70%), в 30% — супратенториально. У взрослых ЭП встречаются гораздо реже.

ЭП субтенториальной локализации происходят из эпендимарных клеток, выстилающих IV желудочек, поэтому местом исходного роста может быть как дно, так и крыша IV желудочка (в последнем случае несколько реже), а также по ходу tela choroidea, которая распространяется из бокового выворота IV желудочка в мосто-мозжечковую цистерну. Это объясняет тот факт, что для ЭП довольно характерным является боковое распространение в мосто-мозжечковую цистерну. Часто (до 60%) наблюдается распространение новообразования через отверстие Мажанди в большую затылочную цистерну и даже в верхние отделы позвоночного канала. Такой характер распространения типичен для ЭП. При этом консистенция опухоли мягкая, поверхность обычно дольчатая. Вместе с тем в 30–40% наблюдений ЭП инфильтрируют окружающие мозговые ткани. Кроме того, опухоль имеет тенденцию к обрастанию кровеносных сосудов и черепно-мозговых нервов, что делает ее хирургическое удаление трудной задачей. В большинстве случаев эпендимомы ЗЧЯ представлены доброкачественными формами, хотя анапластические ЭП также встречаются.

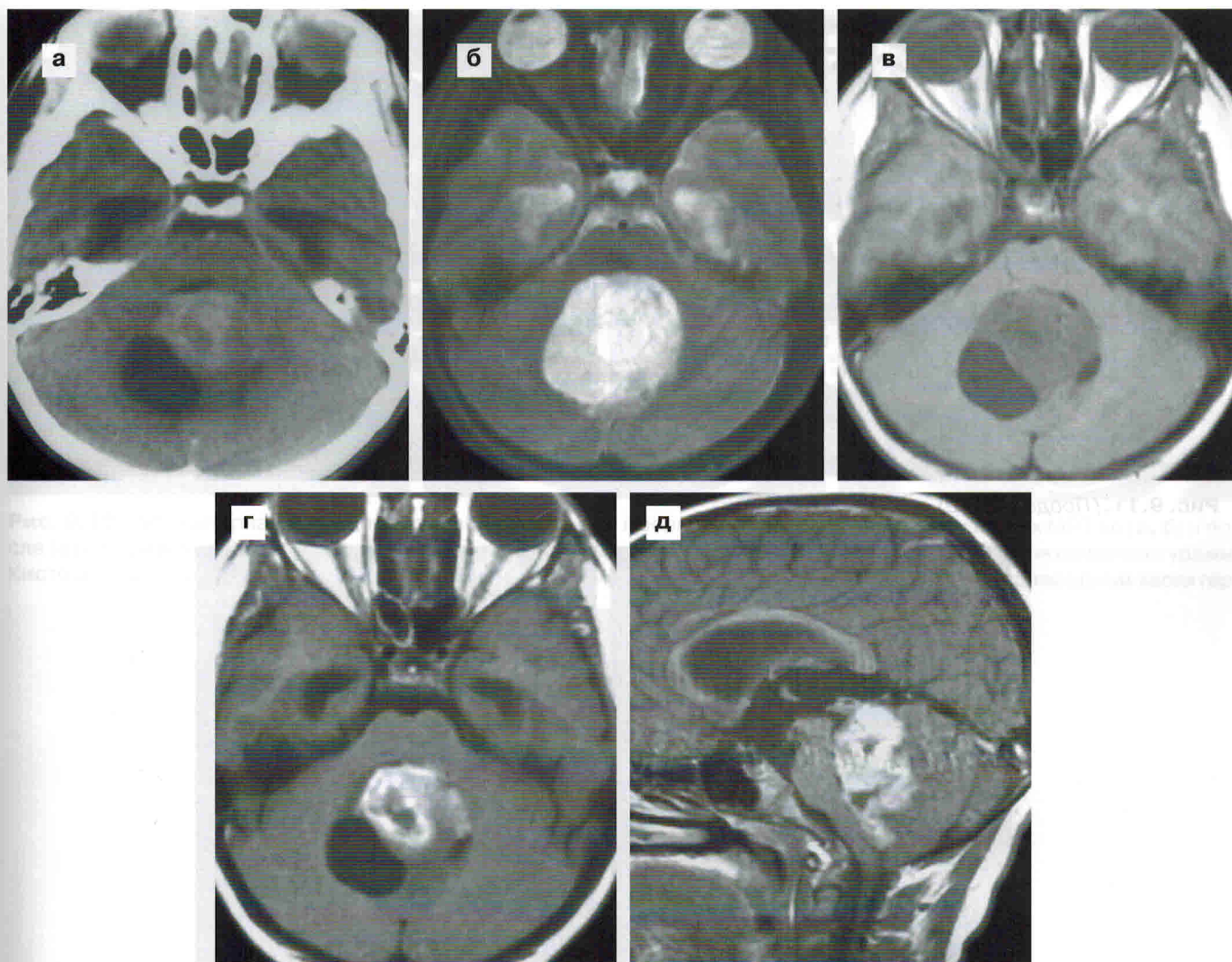


Рис. 9.10. Пилоцитарная астроцитома. На КТ (**а**), T2 (**б**) и T1-взвешенных МРТ (**в**) и T1-взвешенных изображениях после усиления (**г, д**) визуализируется опухоль смешанного строения в проекции IV желудочка.

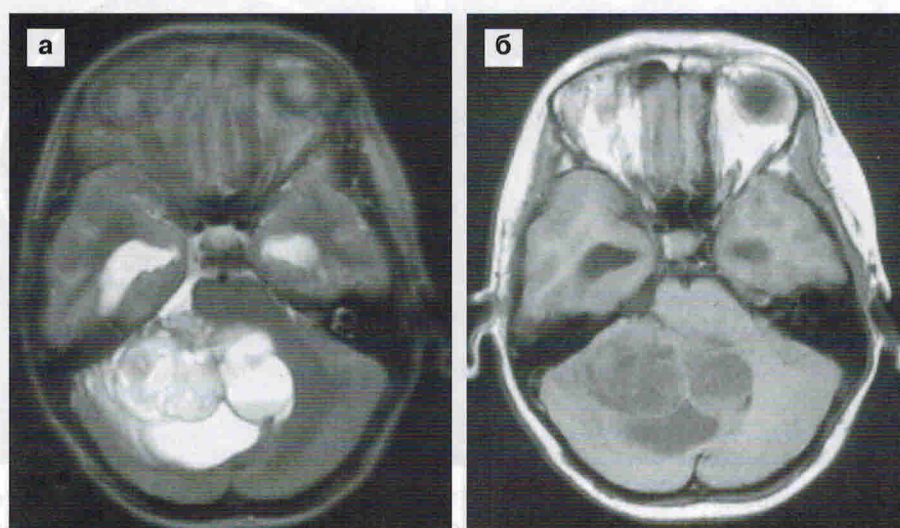


Рис. 9.11. Пилоцитарная астроцитома. На T2- (**а**) и T1- (**б**) взвешенных МРТ, T1 после усиления (**в, г**) визуализируется опухоль смешанного строения в проекции IV желудочка и правой гемисферы мозжечка, интенсивно накапливающая контрастное вещество.