

ВАРИАНТЫ СТРОЕНИЯ ГЕАНГИОБЛАСТОМ МОЗЖЕЧКА ПО ДАННЫМ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ

Костюковская А.Е., Воробьев В.В.

Харьковская медицинская академия последипломного образования,
г. Харьков, Украина

Гемангиобластома (ангиоретикулома) — относительно редкая доброкачественная опухоль головного мозга. 98% гемангиобластом (ГАБ) у взрослых развиваются субтенториально — в мозжечке, стволе мозга и спинном мозге [7]. Наиболее характерной локализацией является мозжечок. Данная опухоль может быть не только солитарной, но и множественной. ГАБ развивается спорадически, но в 20-25% случаев является признаком генетического нейрокожного синдрома — болезни Гиппель-Линдау (von Hippel — Lindau) [1, 7].

Болезнь Гиппеля-Линдау (БГЛ) — это редкое генетическое мультиорганное заболевание наследуемое по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью мутантного гена. Ответственный за возникновение синдрома ген локализован на коротком плече 3 хромосомы (3p25-p26). Этот ген принято обозначать VHL. VHL является классическим супрессором опухолевого роста: инактивация обоих аллелей гена является ключевым фактором в патогенезе неоплазм, типичных для БГЛ [1]. Заболевание относится к группе нейрокожных синдромов (старое название — факоматозы) и связано с нарушением закладки эктодермального зародышевого листка, что приводит к сочетанным поражениям кожи, нервной системы и глаз. Спектр клинических проявлений болезни широк. Описано около 40 различных поражений в 14 различных органах [6]. Патогномоничными для БГЛ является образование ретинальных ангиом, гемангиобластом головного и спинного мозга, почечно-клеточных карцином, феохромоцитом, кист почек и поджелудочной железы. Выявляются опухоли и другой локализации. Средняя продолжительность жизни пациентов составляет 49 лет [5, 6]. В настоящее время наиболее распространенными причинами смерти у пациентов с БГЛ является почечно-клеточный рак и неврологические осложнения гемангиобластомы мозжечка [5].

Критерии для постановки диагноза БГЛ следующие:

1. Более одной гемангиобластомы центральной нервной системы (ЦНС),
2. Одна гемангиобластома ЦНС и висцеральные проявления болезни,
3. Любые проявления болезни у родственников первой линии [7].

БГЛ — чаще развивается в 3-ей декаде жизни, в отличие от спорадических случаев ГАБ, которые встречаются преимущественно после 30 лет. ГАБ — хорошо отграниченные опухоли и гистологически состоят из плотной сети капил-

ляров и кист. Опухоль встречается в двух вариантах: клеточном и ретикулярном:

- клеточный тип — характеризуется превалированием клеточных элементов над сосудами;
- ретикулярный — наличием многочисленных сосудов с небольшим количеством агрегированных стромальных клеток, расположенными между сосудами.

В структуре опухоли чаще всего превалирует сосудистый компонент. Кровеносные сосуды выстланы эндотелиальными клетками, разделяются стромальной тканью, в которой отмечается обилие ретикулиновых волокон. В стромальной ткани обнаруживаются клетки перичитарного происхождения, прилегающие к сосудам, а также округлые или полигональные эпителиоидные клетки. Иногда в строме опухоли встречаются мастные клетки. Митозы в такой опухоли обнаруживаются редко, анапластические клетки отсутствуют [3].

По данным нейровизуализационных методов (МРТ и КТ) выделяют три типа опухоли [2, 4]:

I тип — преимущественно киста с солидным узлом внутри. При проведении томографии (КТ или МРТ) визуализируется киста с пристеночно расположенным узлом, накапливающим контрастное вещество (КВ). Киста не дает усиления сигнала после введения КВ и содержит жидкость, по характеристикам приближающуюся к ликвору.

II тип — смешенная форма или солидный узел с центральным кистозным участком. По данным МРТ солидный узел накапливает контраст, а центральный кистозный участок остается неизменным. Ангиографически в этих случаях определяется бессосудистая зона в центральном, кистозном участке опухоли и обильная васкуляризация солидной составляющей опухоли.

III тип — солидная опухоль без кистозного компонента. Диаметр образования колеблется в пределах от 4 мм до 2,5 см. На МР-томограммах опухоль гиперинтенсивна на T2 взвешенных изображениях (ВИ) и изоинтенсивна на T1 ВИ, может быть окружена перифокальным отеком, гомогенно накапливает КВ. Ангиографически выявляется зона васкуляризации.

1-й случай.

В отделении лучевой диагностики "Областной клинической больницы — ЦЭМП и МК" была обследована пациентка Н. 46 лет с жалобами на выраженную головную боль, головокружение, нарушение походки и координации. Ей была произведена МР-томография на аппарате MAGNETOM CONCERTO с напряженностью магнит-

ного поля 0,22 Т фирмы SIEMENS. В протокол исследования были включены: T1 ВИ SE, T2 ВИ FSE, PDВИ SE, T2 ВИ с подавлением свободной жидкости (T2 TIRM) в сагиттальной, аксиальной и фронтальной проекциях, и безконтрастная времяпролетная (TOF) мр-ангиография.

На МР-томограммах головного мозга (рис. 1-3) в левой гемисфере мозжечка определялось объемное образование кистозно-солидной структуры, оказывающее выраженный масс-эффект с компрессией IV-го желудочка. В кисте образования визуализировался пристеночно расположенный солидный узел, неоднородной структуры за счет большого количества мелких сосудов, производящий изо-, гипоинтенсивный на T1 ВИ и изо-, гиперинтенсивный на T2 ВИ МР-сигнал, киста производила МР-сигнал, идентичный ликвору. Размеры кисты превалировали над размерами мурального узла. По контуру указанного образования визуализировался перифокальный вазогенный отек. Миндалины мозжечка пролабировали ниже уровня большого затылочного отверстия на 8 мм, что привело к компрессии апертур Мажанди и Люшка и развитию окклюзионной гидроцефалии. На МР-ангиограммах в режиме "сырых" данных подтверждалось наличие множества мелких сосудов в солидной части. Определялись МР-признаки кровотока в сосудах образования. Кровоснабжающий сосуд определить не удалось за счет ограничений разрешающей способности метода исследования (низкопольная МРА).

Пациентка была проконсультирована нейрохирургом и ей была произведена операция то-

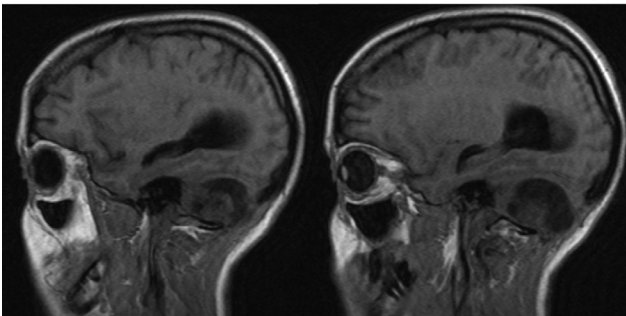


Рис. 1. Гемангиобластома левой гемисферы мозжечка I типа. Сагиттальные T1-взвешенные изображения.

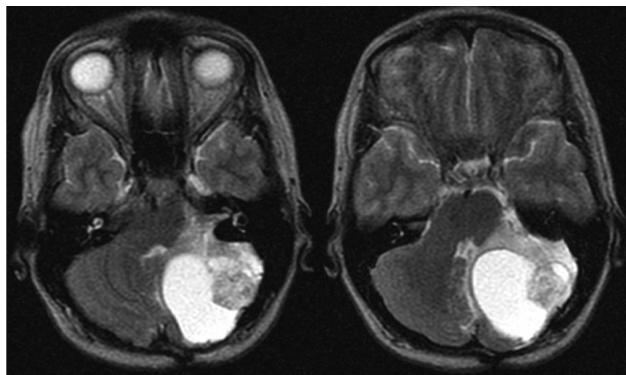


Рис. 2. Гемангиобластома левой гемисферы мозжечка I типа. Аксиальные T2-взвешенные изображения

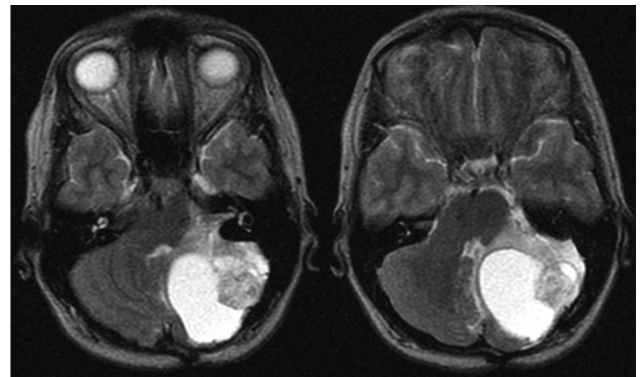


Рис. 3. Гемангиобластома левой гемисферы мозжечка I типа. МР-ангиограммы в режиме "сырых" данных.

тального удаления новообразования левой гемисферы мозжечка. Постоперационный гистологический диагноз: гемангиобластома. Обследование глазного дна и внутренних органов не выявили наличия опухолей иной локализации.

2-й случай.

В отделении магнитно-резонансной томографии института неврологии, психиатрии и наркологии был обследован пациент Д. 46 лет с жалобами на головокружение и нарушение походки. Ему была произведена магнитно-резонансная томография на аппарате SIGNA Echo Speed с напряженностью магнитного поля 1Т фирмы General Electric. В протокол исследования были включены: T2 ВИ FRFSE, FLAIR, T1 ВИ SE, T2 ВИ FSE в сагиттальной, аксиальной и фронтальной проекциях до введения контрастного вещества, T1 ВИ SE и T1 ВИ 3D в сагиттальной, аксиальной и фронтальной проекциях после введения контрастного вещества.

На МР-томограммах (рис. 4-8) в обеих гемисферах и ножках мозжечка определялись участки неправильной формы с нечеткими контурами без признаков масс-эффекта, производящие на T2 ВИ и FLAIR повышенный МР-сигнал. На T1 ВИ в ножках мозжечка участки не визуализировались, а в гемисферах производили слабо сниженный МР-сигнал. Определялись МР-признаки гипотрофии мозжечка в виде расширения борозд и истончения извилин. Супратенториально определялось расширение конвекситальных субарахноидальных пространств и боковых желудочков.

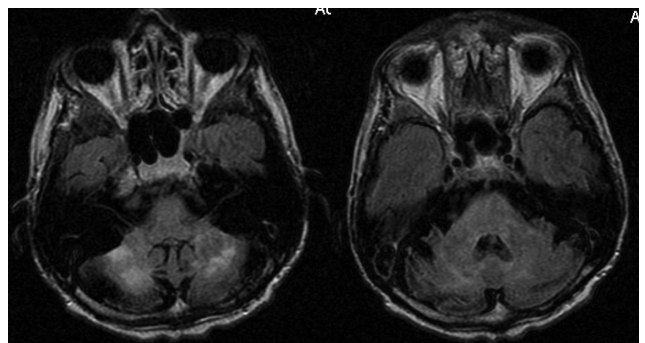


Рис. 4. Множественные гемангиобластомы мозжечка III типа. Последовательность FLAIR в аксиальной плоскости

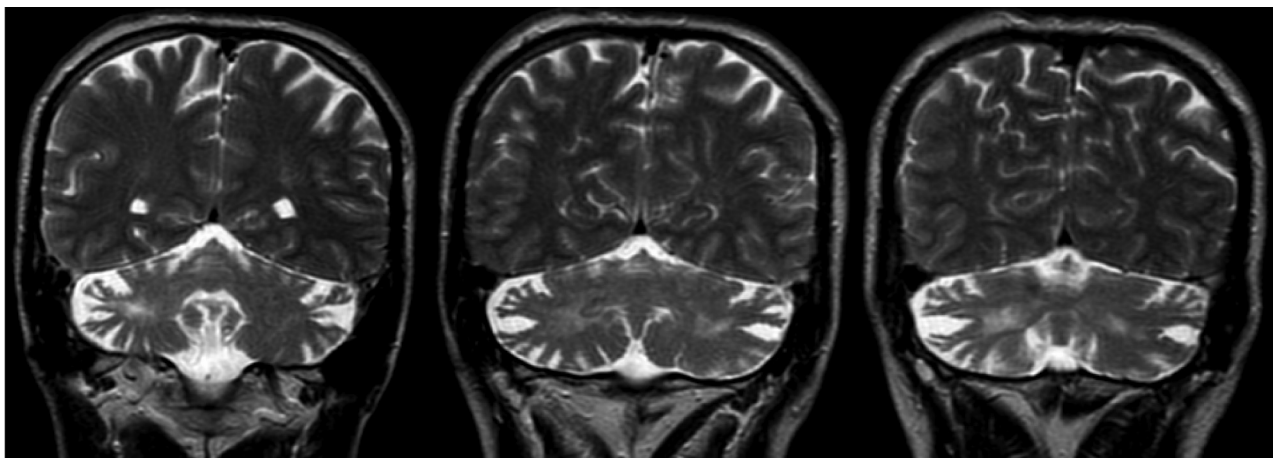


Рис. 5. Множественные гемангиобластомы мозжечка III типа. Фронтальные T2 взвешенные изображения

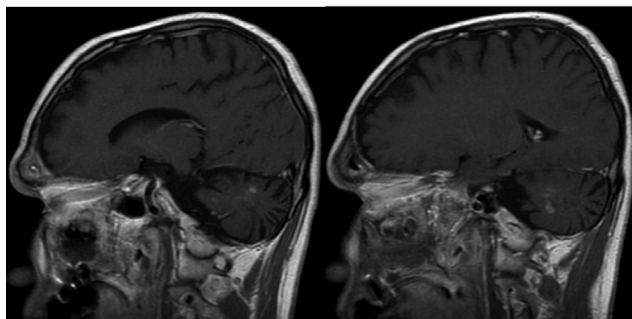


Рис. 6. Множественные гемангиобластомы мозжечка III типа. Сагитальные постконтрастные T1 ВИ

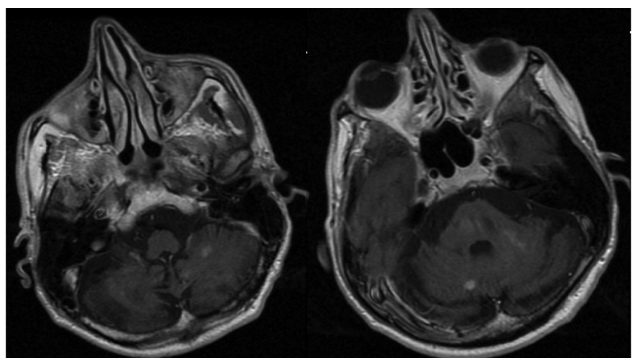


Рис. 7. Множественные гемангиобластомы мозжечка III типа. Аксиальные постконтрастные T1 ВИ, толщина среза 5 мм, зазор между срезами 1,5 мм

Для уточнения характера изменений в мозжечке было рекомендовано МРТ исследование с контрастированием. После введения КВ четко определялись множественные мелкие образования размерами от 4 мм до 7 мм в диаметре, гомогенно накапливающие КВ. Следует отметить, что указанные образования лучше визуализировались на T1 ВИ в режиме 3D с толщиной среза 1,6 мм и зазором между срезами 0,6 мм. Учитывая локализацию патологического процесса в мозжечке и множественность поражения, нами был поставлен диагноз: множественные гемангиобластомы мозжечка (предположительно болезнь Гиппель-Линдау).

Для подтверждения диагноза БГЛ пациенту было рекомендовано офтальмологическое обследование, по данным которого выявили гемангиомы сетчатки обоих глаз. По результатам ультразвукового исследования органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза в правой почке была диагностирована киста. Таким образом, диагноз болезни Гиппель-Линдау был подтвержден.

Выводы

МРТ при опухолях задней черепной ямки, в частности ГАБ мозжечка, является методом выбора, поскольку создает более высокую контраст-

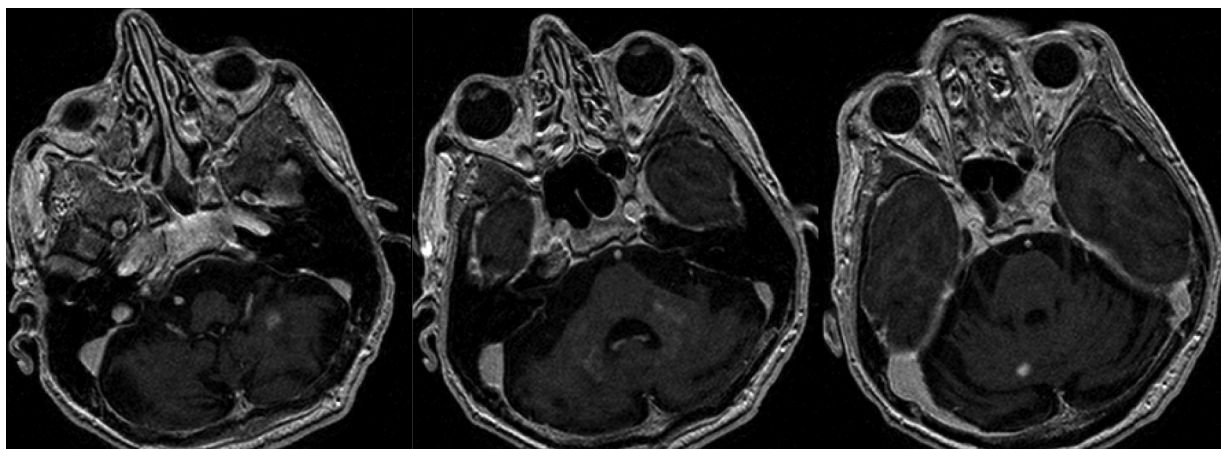


Рис. 8. Множественные гемангиобластомы мозжечка III типа. Аксиальные постконтрастные T1 3D ВИ, толщина среза 1,6 мм, зазор между срезами 0,6 мм

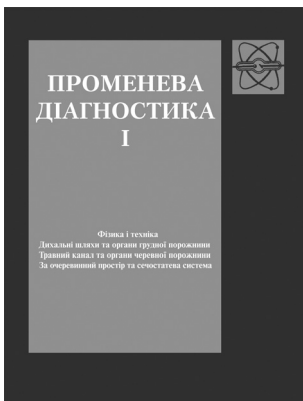
ность тканей и не имеет артефактов от костных структур подобно рентгеновскому излучению. Благодаря выраженной васкуляризации ГАБ, МРТ с контрастным усилением позволяет разграничить ткань опухоли и перифокальный отек, тем самым определить истинные размеры и локализацию опухоли, а также выявить мелкие образования, которые не определяются на нативных МР-томограммах. Для визуализации мелких солидных образований рекомендуется использовать 3D последовательности и тонкие срезы.

При обнаружении образований в задней черепной ямке с признаками патогномичными для ГАБ, необходимо направлять пациента на офтальмологическое исследование и дополнительное исследование внутренних органов для исключения или подтверждения болезни Гиппель-Линдау.

ЛИТЕРАТУРА

1. Корниенко В.Н., Пронин И.Н., Серков С.В. Рентгенологические аспекты диагностики нейрокожных синдромов. Медицинская визуализация. — 2008. — №5. — с. 57-72
2. Леонов М.А., Махмудов У.Б., Шиманский В.Н. Гемангиобластомы центральной нервной системы//Журнал Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. — 2003, № 4: с. 39-44.
3. Слышко Е.И. Хирургическое лечение сосудистых опухолей позвоночника и спинного мозга//Бюлетень Української Асоціації Нейрохірургів. — 2000. — 1(9). — с.55-64.
4. Цымбалюк В.И., Грязов А.Б. Морфологические типы гемангиобластом задней черепной ямки по данным магнитно-резонансной томографии//Бюлетень Української Асоціації Нейрохірургів. — 1998. — вип.7. — С.42-44.
5. Hes F.J., Feldberg M.A. Von Hippel-Lindau disease: strategies in early detection (renal, adrenal, pancreatic masses). Eur Radiol. — 1999;9(4):598-610.
6. Karsdorp N., Elderson A., Wittebol-Post D., et al. Von Hippel Lindau disease: new strategies in early detection and treatment. Am J Med. 1994;97(2): 158-168.
7. Rebecca S. Leung et al. Imaging Features of von Hippel-Lindau Disease RadioGraphics, 2008; 28:65-79.

НОВІ КНИГИ



Променева діагностика: [В 2 т.]/ Коваль Г.Ю., Мечев Д.С., Сиваченко Т.П. та ін./
За ред. **Г.Ю. Коваль**. — К.: Медицина України, 2009. — Т.І. — 832 с.: іл.
ISBN 978-966-8796-13-5

Пропонований двотомний підручник з променевої діагностики на сьогодні не має аналогів у вітчизняній літературі та літературі країн СНД. У двотомнику викладено фізичні основи методів променевої діагностики, основні відомості з променевої анатомії та семіотики відповідно до способу діагностичної візуалізації (рентгенологічного, комп'ютерно-томографічного, магнітно-резонансного, ультразвукового, радіонуклідного). Висвітлено диференціально-діагностичні ознаки захворювань за органами і системами з алгоритмом променевих досліджень. Визначено дози променевого іонізуючого навантаження на організм, способи захисту від його дії та показання для застосування альтернативних неіонізуючих методів променевої діагностики.

Підручник суттєво допрацьовано та доповнено порівняно з першим виданням (1998 р). Розширені відомості з УЗ-, КТ- та МРТ-діагностики захворювань серцево-судинної системи та інших органів і систем. Створено розділ з інтервенційної радіології. Необхідність цього перевидання зумовлена швидким розвитком нових технологій та основних методів променевої діагностики. Значно розширений та покращений ілюстративний матеріал.

Двотомник базується на узагальненні сучасних досягнень, висвітлених у літературі, та результатах багаторічного досвіду роботи колективу кафедри радіології (1999-2007) Національної медичної академії післядипломної освіти (НМАПО). Він закладає підвалини в формуванні фахівця-радіолога, оснащеного інтегральними знаннями у всіх галузях променевої діагностики: рентгенології, комп'ютерної та магнітно-резонансної томографії, ультразвукової і радіонуклідної діагностики. Отримані знання допоможуть вибрати оптимальний алгоритм дослідження і, відповідно, прискорити і покращити діагностику. Підручник сприятиме стандартизації української термінології в усіх галузях променевої діагностики.

Для радіологів — фахівців з рентгенології, комп'ютерної томографії, радіонуклідної, магнітно-резонансної та ультразвукової діагностики, а також терапевтів, фізіотравматологів, урологів, акушерів-гінекологів та інших.

Авторський колектив I тому: Коваль Г.Ю. д.м.н. професор, Мечев Д.С. д.м.н. професор, Сиваченко Т.П. д.м.н. професор, Загородська М. М. д.м.н. професор, Антонова Р.А. к.м.н. доцент, Виноградов С.Ю. к.м.н. доцент, Гладка Л.Ю. к.м.н. доцент, Гончар О.А. д.м.н. професор, Грабовецький С.А., Гудим-Левкович В.В. к.м.н. доцент, Коваленко Ю.М. к.т.н., Карева О.О. к.м.н. доцент, Кригін Ю.А. к.м.н. доцент, Літвінова Г.С. к.м.н. доцент, Мірошніченко С.І. д.т.н. професор, Пойда З.С. к.м.н. доцент, Остапенко Т.А. к.м.н. доцент, Романенко В.А. к.м.н. доцент, Топчій Т.В. д.м.н. професор, Яцик В.І. к.м.н. доцент.

Автори та упорядники атласів: Іванков О.П., к.м.н., Рогожин В.О., д.м.н

Рецензенти: Ю.Т. Кіношенко д.м.н., професор, М.С. Каменецький д.м.н., професор, О.П. Шармазанова д.м.н., професор, М.І. Спужак д.м.н., професор, М.М. Ткаченко д.м.н., професор.

Редактори: Л.Ф. Петрова, Т.І. Чорниш

Замовити книги можна за телефоном: +38044 587-55-70, +38044 503-04-39