



ГБОУ ДПО
«РМАПО»
Минздравсоц-
развития России

Лучевые методы исследования, МРТ головного мозга у больных с шизэнцефалией

Д.м.н., проф. М.И. ПЫКОВ, д.м.н., проф. К.В. ВАТОЛИН,
к.м.н. О.А. МИЛОВАНОВА, Н.В. ЧЕРНЫШЕВА

Шизэнцефалия – мальформация головного мозга, формирующаяся в результате нарушения поздней нейрональной миграции. Представлены семь случаев с двусторонней и односторонней шизэнцефалией, подтвержденные радиологически. В 57% наблюдений – сомкнутая шизэнцефалия, в 28% – разомкнутая в сочетании с внутренней гидроцефалией, в 14% – двусторонняя (сомкнутая и разомкнутая) шизэнцефалия. В 28% наблюдений в связи с прогрессирующей окклюзионной гидроцефалией проведено нейрохирургическое вмешательство – установлены вентрикулярные шунты. В 100% случаев диагностирована симптоматическая фокальная эпилепсия.

Введение

Шизэнцефалия относится к редко встречающимся врожденным нарушениям развития головного мозга, которые происходят в процессе поздней нейрональной миграции [1, 2].

Период формирования шизэнцефалии в ходе внутриутробного развития остается недостаточно изученным. По мнению П. Яковлева и R. Wadsworth (1946), мальформация формируется в первые два месяца гестации [3], в то время как А. Dekaban (1965), принимая во внимание частую локализацию в бассейне средней мозговой артерии, предполагал более поздний период морфогенеза шизэнцефалии [4].

Ряд авторов связывают появление шизэнцефалии с мутациями в гене EMX2 (ген гомеобокса) [5, 6], играющем важную роль в пролиферации и возможной миграции нейробластов. Эти мутации наблюдаются у значительного числа больных со

спорадической шизэнцефалией [7]. В некоторых случаях мутации в гене EMX2 у больных с шизэнцефалией не определяют, что, вероятно, свидетельствует о наличии других этиологических причин в генезе мальформации.

В 1946 г. П. Яковлев и R. Wadsworth выделили два типа шизэнцефалии: при 1-м типе (разомкнутая расщелина) края дефекта далеко отстоят друг от друга, желудочки сообщаются с субарахноидальным пространством; при 2-м типе (сомкнутая расщелина) края дефекта плотно прилегают друг к другу, разделяясь узкой бороздой, выстланной эпендимой и паутинной оболочкой [3].

По данным D. Denis и соавт. (2000), два типа шизэнцефалии морфологически идентичны [8].

Цель исследования – изучить радиологические и неврологические проявления у 9 больных с шизэнцефалией.

Материал и методы исследования

Обследованы 9 детей (44,4% мальчиков и 55,6% девочек) с шизэнцефалией в возрасте от 1 месяца до 13 лет. Средний возраст дебюта заболевания составил $4,3 \pm 3,9$ года. Больные наблюдались в психоневрологическом отделении Тушинской ДГБ, ДГП № 126 СВАО Москвы.

Для оценки поражения головного мозга использовали рентгеновскую компьютерную томографию (РКТ) – Aquilion 16 (Toshiba, Япония) – и/или магнитно-резонансную томографию (МРТ) – Excelent Vantage-Atlas (Toshiba, Япония).

Выполнено электроэнцефалографическое исследование на компьютерном комплексе «МБН-Нейрокартограф» с применением пробы открывания-закрывания глаз, ритмической фотостимуляции в диапазоне частот 3–40 Гц, пробы HV продолжительностью до 3 минут. Регистрация ЭЭГ осуществлялась с расположением электродов по системе «10–20».

Результаты исследования

В нашем исследовании лучевые методы, МРТ головного мозга у всех детей обнаружили различные типы шизэнцефалии. Односторонняя шизэнцефалия: левосторонняя (n=4), правосторонняя локализация (n = 3) и двусторонняя шизэнцефалия (n = 2). Лобная локализация шизэнцефалии предполагает отсутствие прозрачной перегородки [9], как в случае с больной М., 2 мес., с левосторонней разомкнутой шизэнцефалией. Пример сомкнутой



правосторонней шизэнцефалии представлен на МР-томограмме (рис. 1). У больной К., 5 лет, – двусторонняя шизэнцефалия (сомкнутая справа и разомкнутая слева) в сочетании с шунтированной окклюзионной гидроцефалией, дисгенезией мозолистого тела, подтвержденная результатами РКТ головного мозга (рис. 2. А, Б). Исследование было выполнено после установки вентрикулярных шунтов в связи с прогрессированием окклюзионной гидроцефалии.

Согласно зарубежным данным, на нейросонографии (НСГ) разомкнутая шизэнцефалия чаще верифицируется в виде расширенных желудочков, соединяющихся с субарахноидальным пространством [10]. В случае с больной М., 1 мес., диагноз «шизэнцефалия» по результатам НСГ поставлен не был (рис. 3. А, Б, В), была обнаружена «кистовидная структура» в области левого бокового желудочка. Для уточнения ее «природы» дополнительно проведена РКТ головного мозга, где выявлена левосторонняя разомкнутая шизэнцефалия в сочетании с ветрикуломегалией, гипоплазией мозжечка, полимикририей (рис. 4. А, Б, В). В другом наблюдении у больной Д., 2 мес., НСГ (рис. 5) и РКТ головного мозга (рис. 6) верифицировали двустороннюю разомкнутую шизэнцефалию.

Согласно данным D. Denis и соавт. (2000) [8], МРТ головного мозга дает более полное представление о поражении мозговой ткани в сравнении с рентгеновской КТ, что подтверждают результаты нашей работы. МРТ-исследование верифицировало дополнительные це-

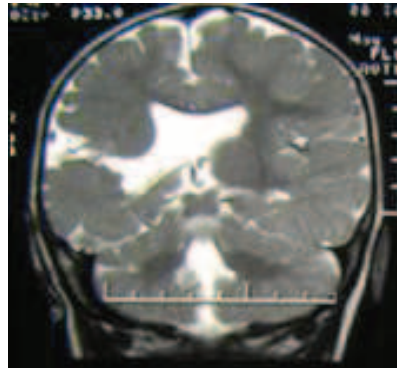


Рис. 1. МРТ головного мозга больной К., 7 мес. Т2 режим, фронтальный срез. Порок развития головного мозга. Сомкнутая правосторонняя шизэнцефалия, соединяющая субарахноидальное пространство и боковой желудочек

ребральные аномалии у больных с шизэнцефалией: гетеротопии серого вещества (n = 4); агенезию мозолистого тела (n = 4); гипоплазию зрительного нерва (n = 4); агенезию прозрачной перегородки (n = 4); полимикририю (n = 2). Возможно их сочетание.

Неврологические пароксизмальные проявления: сложные фокальные приступы (нарушение сознания в сочетании с поворотом головы и/или глаз, клонические подергивания в одной из конечностей) (n = 5), простые фокальные приступы (n = 1), сложные фокальные приступы с вторичной генерализацией (n = 2). Возможно их сочетание. Средняя частота приступов: от единичных до 10–30 раз в день. Реже встречались миоклонические приступы (n = 2), тонические приступы (n = 1) с частотой от единичных пароксизмов до 1–2 раз в неделю.

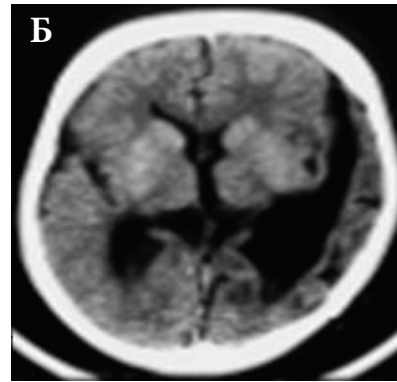
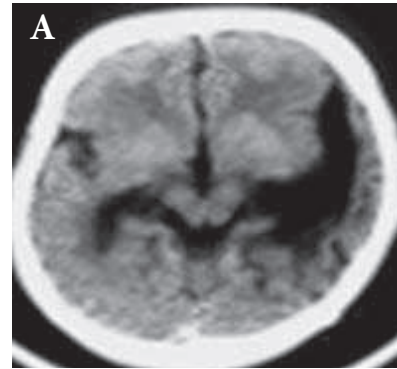


Рис. 2. А, Б. РКТ головного мозга больной К., 5 лет. Порок развития головного мозга. Двусторонняя шизэнцефалия (сомкнутая справа и разомкнутая слева)

Неврологические непароксизмальные проявления: гидроцефальная форма головы (n = 4), нарушения глазодвигательной иннервации (n = 4), нарушения иннервации лицевой мускулатуры (n = 4), бульбарной группы (n = 6), повышение тонуса по спастическому типу (n = 7). У двух больных первого года жизни выявлен синдром двигательных нарушений (спастический тетрапарез) в сочетании с персистенцией безусловных рефлексов, у детей старшей возрастной группы – детский церебральный па-

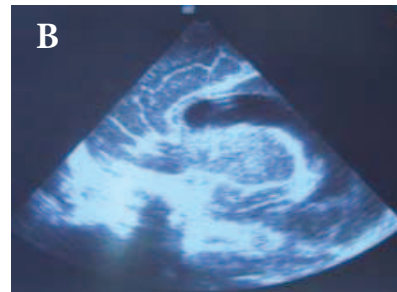
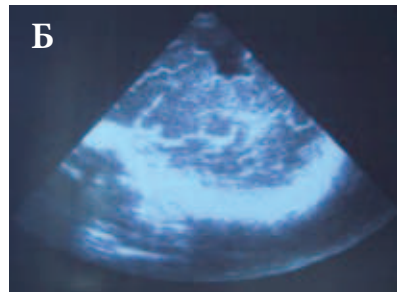
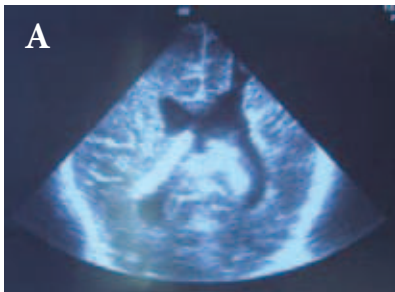


Рис. 3. А, Б, В. НСГ больной М., 1 мес. Порок развития головного мозга. Левосторонняя разомкнутая шизэнцефалия. Агенезия прозрачной перегородки. Боковые желудочки дилатированы с двух сторон, больше слева (преимущественно в задних отделах)

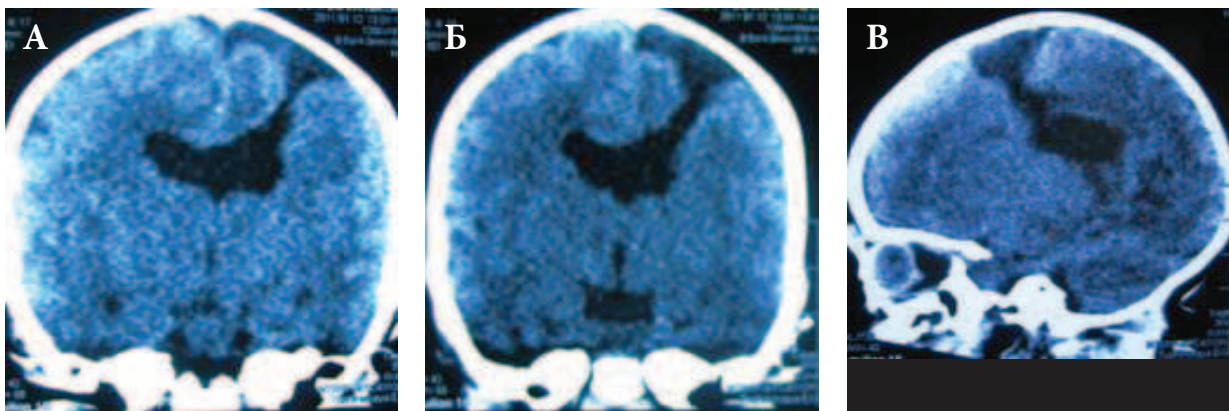


Рис. 4. А, Б, В. РКТ головного мозга больной М., 2 мес., динамика через 1 месяц. На серии компьютерных томограмм толщиной среза 1 мм получены изображения суб- и супратенториальных структур. Порок развития головного мозга. Шизэнцефалия с открытыми краями слева, полимикрогирия, агенезия прозрачной перегородки, вентрикуломегалия, гипоплазия мозжечка

ралич (гемипаретическая форма). У всех детей встречались нарушения высших корковых функций средней-тяжелой степени. Изменения на ЭЭГ: в 100% случаев зарегистрировано замедление основной активности фоновой записи различной протяженности и локализации. У 5 (55,6%) пациентов – региональная эпилептиформная активность в лобно-центрально-височной области с/без вторичной билатеральной синхронизации. У 4 (44,4%) – мультифокальная эпилептиформная активность с вторичной билатеральной синхронизацией без четкого очага локализации.

Обсуждение результатов

Анализируя «информативность» пренатальной диагностики шизэнцефалии, отметим: известно, что при нейросонографии плода в

большинстве случаев выявляется симптоматика, соответствующая диагнозу «гидроцефалия». Сопутствующие кортикальные аномалии определяются редко. D. Denis и соавт. (2001) сообщили о 3 больных, у которых были обнаружены вентрикуломегалия и кортикальные аномалии вместо шизэнцефалии [11].

На постнатальной НСГ разомкнутая шизэнцефалия, как правило, представлена в виде расширенных желудочков, соединяющихся с субарахноидальным пространством [12]. Многие авторы считают, что рентгеновская КТ головного мозга не всегда позволяет установить структурные дефекты, характерные для шизэнцефалии [13, 14, 15], тогда как МРТ головного мозга дает более полное представление о связи расщелины с боковым желудочком.

При позитронной эмиссионной томографии (ПЭТ) и однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (ОЭКТ) при шизэнцефалии серое вещество, выстилающее расщелину, характеризуется эквивалентными нормальному кортексу перфузией и метаболизмом [16].

В нашем исследовании односторонняя расщелина располагалась в паренхиме полушарий мозга вдоль первичных щелей мозга (латеральной) до бокового желудочка, подобная локализация является классической, что подтверждено зарубежными исследованиями [17].

Шизэнцефалия часто сочетается с другими мальформациями головного мозга, такими как гетеротопии серого вещества, отсутствие прозрачной перегородки и мозо-

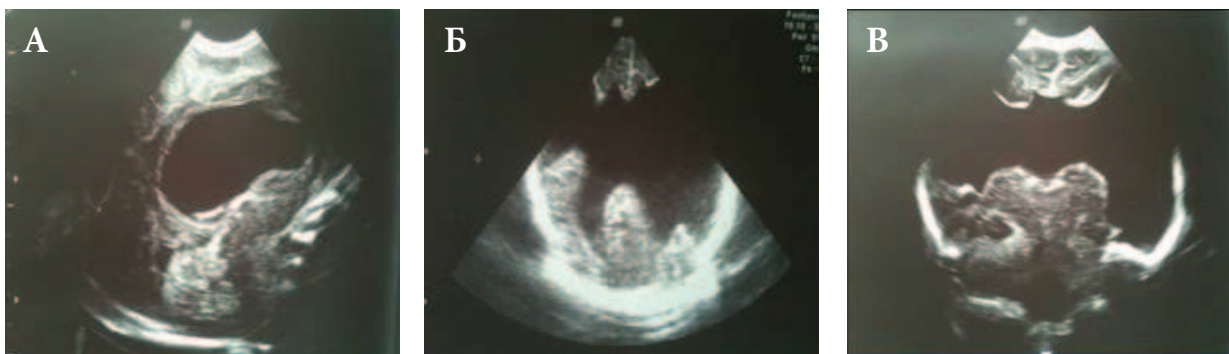


Рис. 5. А, Б, В. НСГ больной Д., 2 мес. Порок развития структур головного мозга в виде агенезии прозрачной перегородки, агирии. Боковые желудочки слиты между собой. Вещество мозга отмечается в виде плащевидной области в парасагитальных отделах лобных долей, а также теменно-затылочных. Агенезия височных долей. Зрительные бугры слиты между собой. Борозды по отделам мозга не визуализируются



листого тела, полимикрогирия, гипоплазия зрительного нерва. По мнению зарубежных авторов, отсутствие прозрачной перегородки в сочетании с шизэнцефалией предполагает лобную локализацию шизэнцефалии [9, 15, 18, 19], наличие прозрачной перегородки у больных с шизэнцефалией предполагает окципитальную, парietoальную и темпоральную локализацию расщелины [20].

В 100% случаев разомкнутая шизэнцефалия сочеталась с внутренней гидроцефалией, анатомически напоминающая порэнцефалию, которая, в отличие от разомкнутой шизэнцефалии, выстлана соединительной или глиальной тканью, сообщаясь с желудочковой системой [21]. Данные А.М. Packard (1997) подтверждают у пациентов с разомкнутой шизэнцефалией наличие внутренней гидроцефалии и эпилептических приступов [22]. К осложнениям у больных с разомкнутой шизэнцефалией относится гидроцефалия, ассоциированная с «масс-эффектом» и срединной дислокацией при одностороннем поражении. В одном наблюдении нами описан больной с левосторонней разомкнутой шизэнцефалией, с фармакорезистентными эпилептическими приступами, внутренней гидроцефалией, с срединной дислокацией и двигательным дефицитом.

У всех обследованных детей вне зависимости от типа шизэнцефалии были эпилептические приступы: чаще фокальные (моторные или сенсорные), реже – генерализованные судорожные приступы. Встречаемость приступов в полной мере не коррелирует с типом шизэнцефалии [6, 8, 12], а, скорее, зависит от наличия или отсутствия участков кортикальной дисплазии. Двигательный дефект был выявлен у всех обследованных детей. По мнению А.Ј. Varkovich и соавт. (1988), двигательные нарушения преобладают при лобной локализации шизэнцефалии [13]. Пессимистический исход заболевания наблюдался у единственной больной А., 2,5 лет, с фармакорезистентной фокальной эпилепсией (статусное течение) с сомкнутой

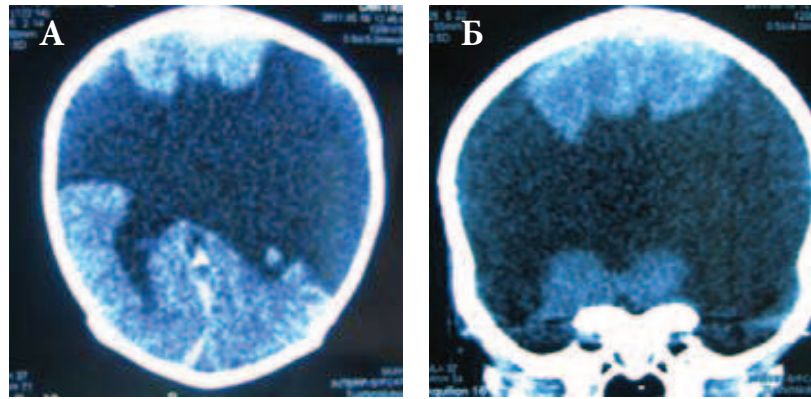


Рис. 6. А, Б. РКТ головного мозга больной Д., 2 мес. Порок развития головного мозга. Двусторонняя разомкнутая шизэнцефалия. Значительное расширение боковых щелей мозга (занимает височные, теменные и большую часть лобных долей), соединяющиеся с боковыми желудочками через широкие дефекты стенок желудочков. Сохранены недоразвитые передние и задние рога боковых желудочков. Сосудистые сплетения сохранены, резко увеличены в размерах таламусы. В проекции стенок затылочных рогов боковых желудочков определяются кальцинаты. Хиазальная и боковая цистерна деформированы. Конвексительные борозды не выражены

левосторонней шизэнцефалией в сочетании с гетеротопией серого вещества мозга, агенезией прозрачной перегородки, гипоплазией зрительного нерва. Причиной летального исхода явилась затяжная острая респираторная вирусно-бактериальная инфекция, протекавшая с гипертермией, токсикозом, метаболическими нарушениями, осложнившаяся синдромом полиорганной недостаточности.

У двух пациентов с сомкнутой шизэнцефалией отмечалось относительно благоприятное течение заболевания: редкие сложные фокальные приступы, которые были купированы противосудорожной монотерапией производными вальпроевой кислоты, клиническая ремиссия составила 1 год 3 месяца в первом наблюдении и 2 года 4 месяца – во втором. Неблагоприятным прогностическим фактором шизэнцефалии является наличие черепно-лицевых дисморфий (микроцефалия, гидроцефалия) [23]. В нашем исследовании гидроцефальная форма головы диагностирована у 4 больных с разомкнутой шизэнцефалией. Таким образом, разомкнутая шизэнцефалия имеет более тяжелое течение в сравнении с сомкнутой.

По мнению зарубежных авторов, больные с односторонней сомкнутой шизэнцефалией имеют относительно благоприятный прогноз [9, 23, 24], пациенты с разомкнутой двусторонней шизэнцефалией – неблагоприятный, как в отношении психоречевого, так и двигательного развития [14, 22, 25], что подтверждают полученные нами данные.

Заключение

Шизэнцефалия относится к редким врожденным нарушениям развития головного мозга [26].

Целесообразно использовать МРТ головного мозга для диагностики различных типов шизэнцефалии и сочетающихся с ней аномалий головного мозга, учитывая, что не все случаи могут быть верифицированы при проведении лучевых методов диагностики, таких как НСГ и рентгеновская КТ головного мозга. Клинические неврологические проявления шизэнцефалии зависят от типа мальформации, с преобладанием пароксизмальных нарушений в виде фокальных эпилептических приступов.

Прогноз шизэнцефалии зависит от тяжести эпилептических приступов и распространенности структурного дефекта мозговой ткани. ❀