

Случай нейровизуализации туберозного склероза у пациента с эписиндромом по данным метода магнитно-резонансной томографии

А.А.Мельников, В.В.Дьяченко, Е.В.Фрайтер
Диагностический центр «МРТ 24», Москва

Туберозный склероз является тяжелым полисистемным заболеванием, наиболее значимым клиническим проявлением которого является эпилепсия. В работе на клиническом примере обоснована диагностическая ценность метода магнитно-резонансной томографии в определении изменений структуры головного мозга при туберозном склерозе.

Ключевые слова: Туберозный склероз, магнитно-резонансная томография, эпилепсия.

Tuberous Sclerosis Revealed by Magnetic Resonance Imaging in Patient with Epileptic Syndrome (Case Report)

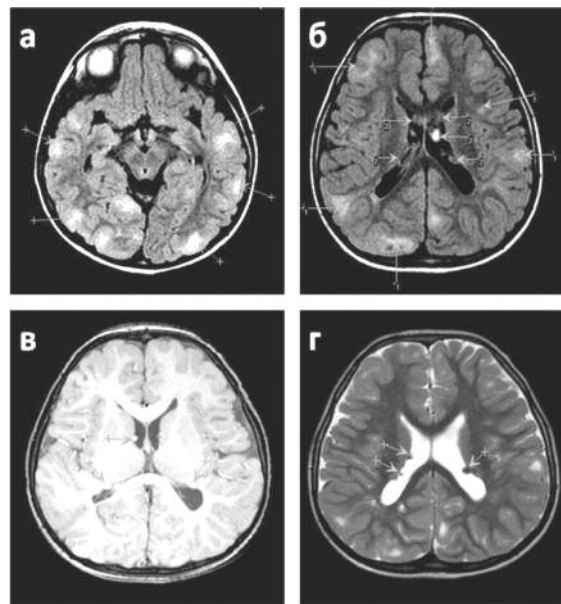
A.A.Mel'nikov, V.V.D'yachenko, E.V.Fraiter
Diagnostic Center «MRT 24», Moscow

Tuberous sclerosis is a heavy disease, which the most significant sign is epilepsy. By example of clinical case the value of magnetic resonance imaging in the brain tuberous sclerosis diagnostics has been highlighted.

Keywords: tuberous sclerosis, magnetic resonance imaging, epilepsy.

Актуальность. Болезнь Бурневилля–Прингла или туберозный склероз (ТС) – аутосомно-доминантная патология, вызванная мутацией одного из опухолепроводящих генов – TSC1, локализованном в длинном плече 9 хромосомы (9q34.13), и гена TSC2, локализованном в коротком плече 16 хромосомы (16p13) [1]. Фундаментальный механизм aberrантной активности генов-супрессоров TSC1/2 обуславливает клиническую картину заболевания, в частности развитием у больных доброкачественных опухолей (гамартом) в различных органах, включая головной мозг, глаза, кожу, сердце, почки, печень, легкие и другие органы [2, 5]. Нередким клиническим проявлением данного заболевания является эпилептический синдром различной выраженности [4]. Ранняя верификация необходима для оценки тактики

Аксиальные томограммы головного мозга в последовательностях T1, T2, FLAIR, демонстрирующие патогномичные для болезни Бурневилля–Прингла изменения в головном мозге (пояснение в тексте)



дальнейшего лечения, в этой связи необходим комплексный подход, включающий методы инструментальной диагностики. Метод магнитно-резонансной томографии является наиболее информативным для исследования структур головного мозга, который в научно-практическом аспекте представляет большой интерес для исследования морфологических причин эпилепсии [3, 5].

Клинический случай. В настоящей работе продемонстрирован клинический случай первичной диагностики болезни Бурневилля–Прингла на основе метода магнитно-резонансной томографии у больного 2010 г. рождения со сложными эпилептологическими приступами в виде замирания каждые 30 мин. При осмотре были выявлены невыраженные ангиофибромы в паховой области, остальные кожные покровы были физиологичной окраски, эпилептические приступы отмечены в течение последних 2 лет. Больной с предварительным диагнозом «эпилепсия неуточненной этиологии» был направлен врачом-неврологом-эпилептологом эпилептологического центра г. Сургута в кабинет магнитно-резонансной томографии для оценки состояния структуры головного мозга. Сканирование осуществлялось на высокопольном магнитно-резонансном томографе Philips 1 Gyroscan NT 1.5 T, по стандартной методике получения трех взаимоперпендикулярных плоскостей изображения, были использованы T1, T2, FLAIR, DWI последовательно с толщиной среза до 1 мм, контрастного усиления и седации пациента не проводилось. Полученные томограммы были оценены с использованием пакета программ eFilm Workstation 3.1. При сканировании головного мозга в белом веществе лобной, теменной, затылочной доли с обеих сторон, субкортикально и интракортикально были обнаружены множественные фокусы и зоны патологически измененного МР-сигнала (см. рисунок), наиболее детально визуализированные в последовательности FLAIR (рис 1, а, б). Вдоль границ боковых тел, передних и задних рогов боковых желудочков были визуализированы субэпендимарные очаги измененного МР-сигнала – более вероятно, гамартомы (рис 1, б, в, г), визуализированные во всех последо-

вательностях. На полученных томограммах определялась асимметрия и умеренное расширение желудочковой системы, умеренное расширение мостомозжечковых цистерн и цистерны большой вены мозга (вены Галена). В целом, описанная МР-картина, по данным литературы соответствует туберозному склерозу [3]. Сопоставив данные клинично-инструментального исследования и магнитно-резонансной томографии, окончательный клинический диагноз был сформулирован как «туберозный склероз, гидроцефалия». В настоящее время пациент находится под наблюдением врача-невролога-эпилептолога и получает адекватное медикаментозное лечение.

Заключение

Таким образом, метод магнитно-резонансной томографии демонстрирует высокий диагностический потенциал в определении макроморфологических изменений головного мозга патогномоничных для болезни Бурневилля–Прингла и может быть рекомендован в качестве метода оценки состояния головного мозга у пациентов с данной патологией.

Сведения об авторах:

Дьяченко В.В. – врач-рентгенолог, Диагностический центр «МРТ 24», Москва

Мельников А.А. – к.м.н., врач-рентгенолог, Диагностический центр «МРТ 24», Москва

Фрайтер Е.В. – врач-рентгенолог, Диагностический центр «МРТ 24», Москва

Литература

1. John R. W. Tuberos scleriosis. Europ. J. Human Genetics. 2006; 14: 10: 1065–1073.
2. Devlin L., Shepherd C., Crawford H. et al. Tuberos scleriosis complex: clinical features, diagnosis, and prevalence within Northern Ireland. Developmental Med. & Child Neurol. 2006; 48: 495–499.
3. Корниенко В.Н., Пронин И.Н., Серков С.В. Рентгенологические аспекты диагностики нейрокожных синдромов. Медицинская визуализация. 2008; 5: 57–72. / Kornienko V.N., Pronin I.N., Serkov S.V. Rentgenologicheskie aspekty diagnostiki nejrokoznyh sindromov. Medicinskaja vizualizacija. 2008; 5: 57–72. [in Russian]
4. Куклин И. А., Кеникфест Ю. В., Волкова Н. В., Толстая А. И., Бочкарев Ю. М., Глазкова Л. К., Римар О. Г., Крупина Н. Е. Болезнь Прингла–Бурневилля: диагностика на стыке дисциплин. Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии. 2010; 4: 51–58 / Kuklin I. A., Kenikfest Ju. V., Volkova N. V., Tolstaja A. I., Bochkarev Ju. M., Glazkova L. K., Rimar O. G., Krupina N. E. Bolezni' Pringla–Bornevillja: diagnostika na styke disciplin. Sovremennye problemy dermatovenerologii, immunologii i vrachebnoj kosmetologii. 2010; 4: 51–58. [in Russian]
5. Туберозный склероз / Под ред. М.Ю.Дорофеевой. М.: Практическая медицина, 2012; 240 / Tuberoznyj skleroz / Pod red. M.Ju.Dorofeevoj. M.: Prakticheskaja medicina, 2012; 240. [in Russian]

РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ КОНГРЕСС КАРДИОЛОГОВ

www.scardio.ru



РОССИЙСКОЕ
КАРДИОЛОГИЧЕСКОЕ
ОБЩЕСТВО

22-25 сентября 2015 года

**Москва, Ленинский пр., д. 32А
(Российская академия наук)**