

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	9
-------------------	---

1. АНАТОМИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ 10

1.1. Анатомия головного мозга	10
1.2. Черепные нервы	23
1.3. Анатомия оболочек головного мозга	29
1.4. Анатомия ликворосодержащих пространств головного мозга	30
1.5. Анатомия артерий головного мозга	33
Макроанатомия магистральных артерий головы	34
Микроанатомия сосудов	38
1.6. Анатомия вен головного мозга	39

2. ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ И ВРОЖДЕННЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА 42

2.1. Этапы эмбрионального развития мозга	42
2.2. Мальформации, связанные с нарушением формирования коры	43
Мальформации, связанные с нарушением клеточной пролиферации и апоптоза	44
Мальформации, связанные с нарушением нейрональной миграции	46
Мальформации, связанные с постмиграционными нарушениями	53
2.3. Мальформации развития заднего мозга	57
Аномалии развития Киари	57
Кистозные аномалии задней черепной ямки	60
Синдром Жубер	63
Ромбэнцефалосинапсис	63
2.4. Мальформации, связанные с нарушением органогенеза	65
Мальформации мозолистого тела	65
Агенезия прозрачной перегородки	67

3. ФАКОМАТОЗЫ (НЕЙРОКОЖНЫЕ СИНДРОМЫ) 70

3.1. Нейрофиброматоз 1-го типа	70
3.2. Нейрофиброматоз 2-го типа	72
3.3. Шванноматоз	80
3.4. Туберозный склероз	80
3.5. Болезнь Гиппеля – Линдау	84

3.6. Синдром Штурге – Вебера	86
3.7. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия	89
3.8. РНАСЕ-синдром	89
3.9. Другие редкие факоматозы	90

4. ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНАЯ ПАТОЛОГИЯ 93

4.1. Ишемический инсульт	93
4.2. Внутричерепные кровоизлияния	121
Нетравматические внутримозговые кровоизлияния	121
Внутрижелудочковые кровоизлияния	128
Субарахноидальные кровоизлияния	130
Поверхностный сидероз	134
Субдуральные гематомы	136
Эпидуральные гематомы	143
4.3. Церебральный венозный тромбоз	146
4.4. Церебральная микроангиопатия (ЦМА)	152
Спорадическая (возраст-зависимая) ЦМА	153
Церебральная амилоидная ангиопатия (ЦАА)	157
Воспалительная церебральная амилоидная ангиопатия (АВРА)	161
Церебральная аутосомно-доминантная ангиопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией (ЦАДАСИЛ)	163
4.5. Васкулопатии	167
Атеросклероз	167
Диссекция	172
Фибромускулярная дисплазия	184
Васкулиты	186
Обратимый вазоконстрикторный синдром	190
Болезнь Бехчета	193
Болезнь моямая	196
Антифосфолипидный синдром	200
Системная красная волчанка	202
Синдром Сусака	204
4.6. Сосудистые мальформации	208
Артериовенозные мальформации	208
Дуральные артериовенозные фистулы	213
Каротидно-кавернозное соустье	218
Аневризматическая мальформация вены Галена	221
Венозная аномалия развития (венозная ангиома)	222
Перикраниальный синус	224
Церебральная кавернозная мальформация	225
Капиллярные телеангиоэктазии	229
4.7. Аневризмы	231
Мешотчатые аневризмы	231
Фузиформные аневризмы	237
Псевдоаневризмы	238

5. ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ240

5.1. Рассеянный склероз	240
5.2. Атипичные варианты рассеянного склероза	252
Псевдотуморозный рассеянный склероз.....	252
Концентрический склероз Бало.....	254
Тип Марбурга	254
Тип Шильдера.....	256
5.3. Острый рассеянный энцефаломиелит.....	257
5.4. Острый геморрагический лейкоэнцефалит	260
5.5. Левамизол-индуцированная лейкоэнцефалопатия	262
5.6. Оптиконейромиелит и заболевания спектра оптиконейромиелита.....	262
5.7. Анти-MOG-ассоциированные заболевания	269
5.8. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия	272

6. ИНТРАКРАНИАЛЬНЫЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ280

6.1. Бактериальные инфекции	280
Абсцесс	280
Вентрикулит	284
Менингит.....	285
Эмпиема	288
Нейроборрелиоз (болезнь Лайма).....	290
Нейросифилис	292
Нейротуберкулез	295
Ромбэнцефалит	297
6.2. Нейросаркоидоз	298
6.3. Вирусные инфекции.....	303
Энцефалиты, вызванные вирусами семейства герпеса	303
Энцефалит Бикерстаффа	308
ВИЧ-энцефалит	308
Грипп-ассоциированный энцефалит	311
Подострый склерозирующий панэнцефалит	311
6.4. Паразитарные инвазии	313
Токсоплазмоз.....	313
Нейроцистицеркоз	315
Эхинококкоз	317
Амебиаз.....	317
Малярия	318
6.5. Грибковые поражения	319
6.6. Прионные заболевания: болезнь Крейтцфельда – Якоба	322
6.7. Аутоиммунные энцефалиты.....	326
6.8. Энцефалит Расмуссена.....	328
6.9. Синдром CLIPPERS	329

7. НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ 332

7.1. Нормальное старение мозга.....	332
7.2. Болезнь Альцгеймера.....	334
7.3. Болезнь Паркинсона.....	337
7.4. Мультисистемная атрофия.....	338
7.5. Деменция с тельцами Леви.....	343
7.6. Лобно-височная лобарная дегенерация.....	345
7.7. Прогрессирующий надъядерный паралич.....	348
7.8. Кортикобазальная дегенерация.....	353
7.9. Болезнь Гентингтона (хорея Гентингтона).....	355
7.10. Спинаocerebellарные атаксии.....	357
7.11. Боковой амиотрофический склероз.....	360
7.12. Валлеровская дегенерация.....	361
7.13. Гипертрофическая оливарная дегенерация.....	364
7.14. Сосудистая деменция.....	367
7.15. Мезиальный височный склероз.....	369

8. ТОКСИЧЕСКИЕ И МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ..... 375

8.1. Митохондриальные заболевания.....	375
Митохондриальная энцефаломиопатия с лактатацидозом и инсультоподобными эпизодами (MELAS).....	375
Миоклоническая эпилепсия с рваными красными волокнами (MERRF).....	377
Подострая некротизирующая энцефаломиелопатия (синдром Ли (или Лея) – Leigh syndrome).....	378
Синдром Кернса – Сейра.....	378
Лейкоэнцефалопатия с преимущественным поражением ствола головного мозга и спинного мозга и повышенным уровнем лактата (ЛССЛ).....	378
8.2. Наследственная диффузная лейкоэнцефалопатия со сфероидами (НДЛС) с дебютом во взрослом возрасте.....	382
8.3. Нейродегенерации с накоплением железа в головном мозге (ННЖМ) Пантотенаткиназа-ассоциированная нейродегенерация (PKAN).....	384
Другие формы ННЖМ.....	386
8.4. Болезнь Вильсона – Коновалова.....	388
8.5. Болезнь Фара.....	390
8.6. Гиперпаратиреоз.....	391
8.7. Гипопаратиреоз.....	393
8.8. Алкогольная энцефалопатия.....	393
8.9. Энцефалопатия Вернике.....	396
8.10. Болезнь Маркиафавы – Биньями.....	399
8.11. Печеночная энцефалопатия.....	399
8.12. Синдром осмотической демиелинизации.....	400
8.13. Цитотоксическое поражение мозолистого тела.....	402
8.14. Синдром задней обратимой энцефалопатии.....	404

8.15. Отравление метанолом.....	407
8.16. Отравление угарным газом.....	408
8.17. Поражение ЦНС при наркомании.....	411
8.18. Гипоксически-ишемическое поражение головного мозга.....	413
8.19. Постлучевая и постхимиотерапевтическая энцефалопатия.....	416

9. ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА.....420

9.1. Ушибы головного мозга.....	421
9.2. Диффузное аксональное повреждение.....	424
9.3. Переломы костей черепа.....	425
9.4. Смещения и деформации мозга.....	427
9.5. Церебральная жировая эмболия.....	429
9.6. Отёк мозга.....	431
9.7. Смерть мозга.....	432

10. ПАТОЛОГИЯ ЛИКВОРНОЙ СИСТЕМЫ.....437

10.1. Артефакты от тока ликвора.....	437
10.2. Гидроцефалии.....	437
10.3. Интракраниальная гипотензия.....	444
10.4. Внутрочерепная гипертензия.....	448

11. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ КИСТЫ.....452

11.1. Внемозговые (экстрааксиальные) кисты.....	452
Арахноидальные кисты.....	452
Киста хориоидальной щели.....	455
Эпидермоидные кисты.....	455
Дермоидные кисты.....	458
Нейроэнттерические кисты.....	459
Киста шишковидной железы.....	460
Киста кармана Ратке.....	461
11.2. Внутримозговые (интрааксиальные) кисты.....	463
Периваскулярные пространства.....	463
Гиппокампальные ремнантные кисты.....	465
Нейроглиальные кисты.....	466
Порэнцефалические кисты.....	466
11.3. Внутривентрикулярные кисты.....	468
Кисты сосудистых сплетений.....	468
Коллоидные кисты.....	469
Эпендимальные кисты.....	471
Расширение полости прозрачной перегородки и киста промежуточного паруса.....	471

Список основных использованных сокращений.....	474
--	-----

Макроанатомия магистральных артерий головы

Каротидная система представлена общими сонными артериями (ОСА). Справа общая сонная артерия является продолжением брахиоцефального ствола, который отходит от дуги аорты и разделяется на правую общую сонную и правую подключичную артерии (ПКА). Слева общая сонная и подключичная артерии представлены отдельными стволами.

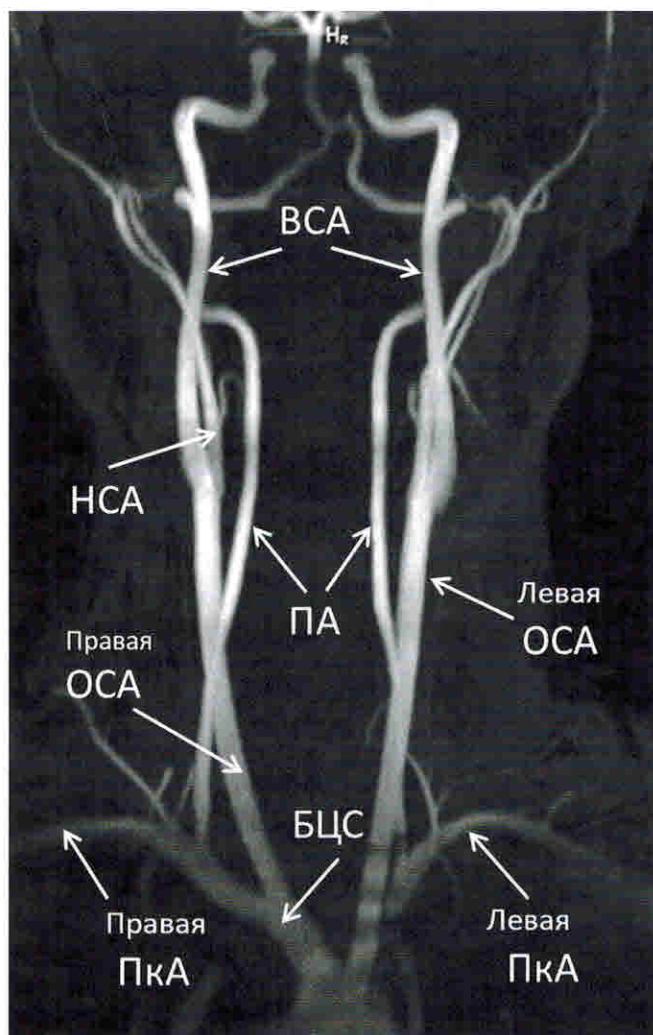


Рисунок 1.21. Анатомия экстракраниальных артерий, времяпролетная (3D-TOF) МР-ангиография: ОСА – общая сонная артерия, ПКА – подключичная артерия, БЦС – брахиоцефальный ствол, ПА – позвоночная артерия, НСА – наружная сонная артерия, ВСА – внутренняя сонная артерия.

С каждой стороны на уровне верхнего края щитовидного хряща общие сонные артерии разделяются на наружную (НСА) и внутреннюю (ВСА) сонные артерии.

ВСА васкуляризирует мозг, его твердую оболочку, глаз и его вспомогательные структуры, кожу и мышцы лба. В самом начале внутренняя сонная артерия несколько расширена. Эта часть артерии известна как каротидный синус, его эндотелий богат эластическими волокнами, а также чувствительными нервными окончаниями (хемо- и барорецепторами). Эти особенности препятствуют чрезмерному растяжению артерии кровью во время систолы желудочков сердца и способствуют продвижению крови по сосудам во время диастолы, обеспечивая тем самым непрерывное движение крови. Далее внутренняя сонная артерия подразделяется на семь сегментов.

- С1 – шейный (прекраниальный) сегмент – от бифуркации ОСА до наружного отверстия канала сонной артерии височной кости. Здесь ВСА идет в составе сосудисто-нервного пучка (с блуждающим нервом и внутренней яремной веной). Внутренняя яремная вена прилегает к ВСА латерально и дорсально, блуждающий нерв проходит между ними. Дорсально и медиально от ВСА располагается симпатический ствол. В шейном сегменте ВСА не имеет ветвей.
- С2 – каменистый сегмент – располагается в каротидном канале каменистой части височной кости (канале сонной артерии), где идет сначала вертикально, а затем загибается медиально вперед и выходит в полость черепа через рваное отверстие (foramen lacerum) у верхушки пирамиды. Внутри каротидного канала отходят две ветви: сонно-барабанная артерия в барабанную полость и артерия крыловидного канала (Видиева артерия) в крыловидный канал.
- С3 – сегмент в области рваного отверстия.
- С4 – кавернозный сегмент – от места выхода ВСА из рваного отверстия до основания переднего клиновидного отростка, где артерия лежит внутри кавернозного (пещеристого) синуса. В кавернозном синусе ВСА отдает два основных ствола:
 - дорсальный с базальной ветвью намета (к намету мозжечка), ветвью ската (анастомоз с противоположной стороной, НСА и ПА) и ветвью внутреннего слухового прохода;

- латеральный с краевой ветвью намета, ветвью тройничного узла, ветвями IV и V черепных нервов, ветвью пещеристого синуса, менингеальной ветвью (анастомоз к средней оболочечной артерии) и глазничной ветвью (анастомоз с ветвями глазничной артерии), а также
- нижнюю гипофизарную артерию к задней доле гипофиза и капсулярную артерию к гипофизарной капсуле.
- С5 – клиновидный сегмент – от места выхода из пещеристого синуса до места выхода ВСА в субарахноидальное пространство на медиальной поверхности переднего клиновидного отростка. Клиновидный сегмент обычно не дает ветвей, но иногда в этом сегменте может брать начало глазная артерия. Далее начинается так называемая супраклиновидная часть ВСА.
- С6 – офтальмический – первый сегмент, который полностью находится в субарахноидальном

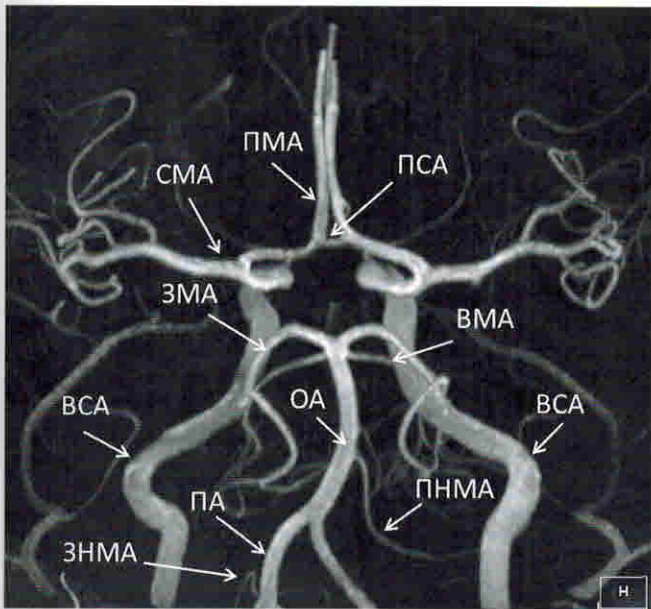


Рисунок 1.22. Анатомия артерий основания мозга, времяпролетная (3D-TOF) МР-ангиография: ВСА – внутренняя сонная артерия, ПА – позвоночная артерия, ОА – основная артерия, СМА – средняя мозговая артерия, ПМА – передняя мозговая артерия, ПСА – передняя соединительная артерия, ЗМА – задняя мозговая артерия, ВМА – верхняя мозжечковая артерия, ПНМА – передняя нижняя мозжечковая артерия, ЗНМА – задняя нижняя мозжечковая артерия.

пространстве. Его ветвями являются глазная артерия и верхняя гипофизарная артерия.

- С7 – коммуникативный – конечный сегмент внутренней сонной артерии. От этой части ВСА в большинстве случаев отходит передняя ворсинчатая артерия (в 4–11% от средней мозговой артерии). Она кровоснабжает передние 2/3 зрительного тракта, разветвляется в сосудистом сплетении нижнего рога бокового желудочка, кровоснабжает заднюю треть скорлупы, медиальные отделы бледного шара, частично таламус, нижнюю часть заднего бедра внутренней капсулы, крючок до срединных и задних отделов миндалевидного тела, передние отделы гиппокампа и парагиппокампаальной извилины, переднелатеральную половину латерального коленчатого тела и ростральные отделы среднего мозга. В области треугольника (*trigonum collaterale*) она анастомозирует с задней

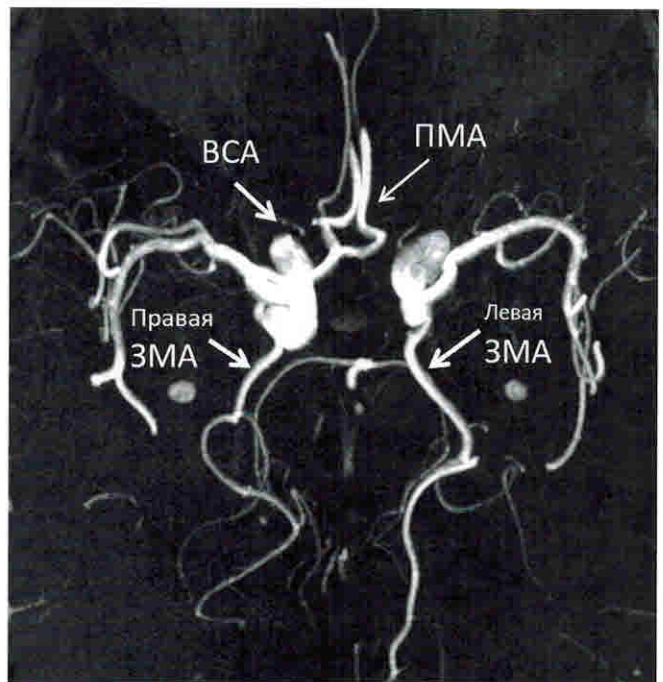


Рисунок 1.23. Варианты строения Виллизиева круга, времяпролетная (3D-TOF) МР-ангиография: левая передняя мозговая артерия (ПМА) отходит от правой внутренней сонной артерии (ВСА) (правосторонняя передняя трифуркация), левая и правая задние мозговые артерии (ЗМА) отходят от соответствующих внутренних сонных артерий (двусторонняя задняя трифуркация)

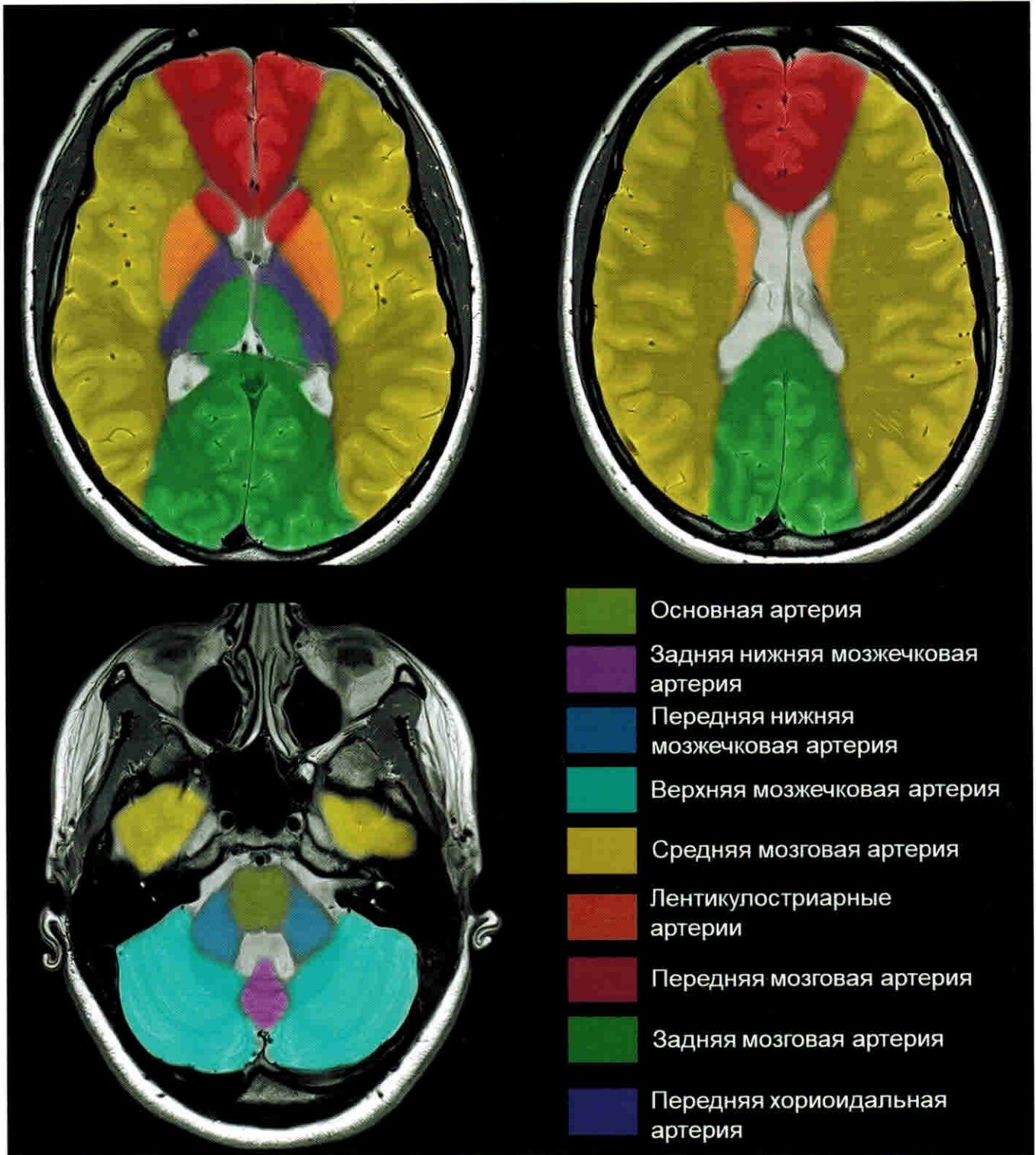


Рисунок 1.24. Схематичное изображение бассейнов кровоснабжения головного мозга.

хориоидальной артерией и задней мозговой артерией (ЗМА).

Под глазным и верхнечелюстным нервами ВСА делится на переднюю и среднюю мозговые артерии. **Средняя мозговая (сильвиева)** артерия – наиболее крупная из ветвей ВСА и, по существу, является продолжением последней. Выделяют следующие сегменты СМА:

- М1 – клиновидная часть – идет вдоль малого крыла в Сильвиеву ямку. На этом отрезке отходят лентикулостриарные (перфорантные артерии) в количестве от 6 до 20, кровоснабжающие лентикулярное ядро, боковую часть головки хвостатого ядра, переднюю ножку внутренней капсулы, часть бледного шара и дорсальные отделы внутренней капсулы.
- М2 – островковая часть – идет дорсолатерально, проходит порог островка и вступает в Сильвиеву борозду, разделяется на две или три собственные ветви, от которых затем отходят более мелкие ветви. Иногда также выделяют М3 – оперкулярную часть от области островка до перехода на конвекс на Сильвиевой борозде – и М4 – конечную часть – отрезок ветвей дистальнее Сильвиевой борозды. Ветви этих отделов СМА кровоснабжают обонятельный треугольник, парагиппокампальную извилину, островок, нижнюю и среднюю лобные извилины, большую часть теменной доли, верхнюю и среднюю височные извилины.

Передняя мозговая артерия выходит из разветвления ВСА у вершины клиновидного отростка, выделяют следующие сегменты:

- А1 – горизонтальный сегмент – от разветвления до оттока передней соединительной артерии (ПСА). Из нижней поверхности А1 выходит множество веточек к зрительному нерву и хиазме, из верхней – перфорантные артерии, кровоснабжающие лобнобазальные отделы коры, колено мозолистого тела и важные отделы промежуточного мозга. **Передняя соединительная артерия** играет важнейшую роль в обеспечении кровотока между обоими полушариями головного мозга, а также отдает переднемедиальные центральные артерии к хиазме, воронке и преоптической области гипоталамуса, передней спайке и мозолистому телу.
- А2 – посткоммуникантный отдел – иногда также называют перикаллезной артерией. Ее ветви

кровоснабжают медиальную поверхность лобных долей, прямую и орбитальную извилины, обонятельные тракт, луковицы и извилины, конвексальные отделы верхней лобной извилины, поясную извилину, заканчиваются в парацентральной дольке и предклинье. Наиболее постоянной ветвью А2 (иногда может отходить на уровне ПСА, редко – от дистальных отделов А1) является возвратная артерия (артерия Хейбнера). Она впадает в медиальную часть продырявленного вещества и кровоснабжает часть обонятельной луковицы, прилегающую кору, переднее бедро внутренней капсулы, переднемедиальную часть скорлупы, бледного шара и головку хвостатого ядра.

Вертебрально-базилярный бассейн представлен **позвоночными артериями**, являющимися наиболее крупными ветвями подключичных артерий, которые на уровне нижнего края моста сливаются в **базилярную артерию**. Она идет вверх и в межножковой цистерне разделяется на две терминальные ветви – задние мозговые артерии (ЗМА). Позвоночные и базилярная артерии осуществляют кровоснабжение ствола мозга и мозжечка, задние мозговые артерии – затылочных долей и нижних отделов височных долей полушарий большого мозга, в том числе парагиппокампальную извилину и крючок, а также хориоидальные сплетения третьего и боковых желудочков, шишковидную железу и валик мозолистого тела. У позвоночных артерий выделяют следующие сегменты:

- V1 – предпозвоночная часть – проксимальный отдел артерии от устья до места входа в канал позвоночной артерии (отверстия в поперечных отростках шейных позвонков);
- V2 – поперечно-отростковая часть – сегмент, проходящий в канале позвоночной артерии;
- V3 – атлантовая часть – от выхода из канала (из отверстия поперечного отростка С2 позвонка) до входа в полость черепа через большое затылочное отверстие. Первые три сегмента позвоночной артерии составляют ее экстракраниальную часть, от которой отходят ветви к мышцам, костному и связочному аппаратам шейного отдела позвоночника.
- V4 – интракраниальная часть – от входа в полость черепа до слияния в базилярную артерию. От интракраниальной части ПА отходит задняя нижняя

4.4. Церебральная микроангиопатия

Церебральная микроангиопатия (болезнь мелких сосудов) – комплекс нейровизуализационно-морфологических и ассоциированных с ними клинических проявлений, обусловленных поражением мелких сосудов головного мозга – артерий

малого калибра, артериол, капилляров, венул, мелких вен, расположенных в паренхиме мозга или в субарахноидальном пространстве (лептоменингеальных). В настоящее время выделяют несколько типов ЦМА (Pantoni, 2010):

Таблица 4.5. Нейровизуализационные признаки ЦМА, входящие в Стандарты описания сосудистых изменений при нейровизуализации (STandards for Reporting Vascular changes on nEuroimaging, STRIVE) [Wardlaw et al., 2013]

Признак	Определение	Размеры
Гиперинтенсивность белого вещества	Области повышенной интенсивности МР-сигнала от белого вещества головного мозга на T2-взвешенных изображениях и в режиме FLAIR.	Различные – от очаговых изменений до сливных зон
Недавний малый субкортикальный инфаркт	Недавний (острый или подострый) инфаркт в бассейне одной перфорирующей артериолы, срок давности которого (несколько недель) подтвержден клинически или по данным МРТ (повышенный МР-сигнал в режиме ДВИ, пониженный/изоинтенсивный на ИКД-карте).	≤20 мм
Лакуна	Небольшие округлые или овальные полости, наполненные цереброспинальной жидкостью, соответствующие ранее произошедшему острому малому глубинному инфаркту мозга или кровоизлиянию в бассейне одной перфорирующей артерии. В режимах T2 и T1 лакуны имеют сигнал, аналогичный цереброспинальной жидкости – гипер- и гипоинтенсивный, соответственно; в режиме FLAIR они обычно имеют гипоинтенсивный МР-сигнал с гиперинтенсивным кольцом по периферии.	3–15 мм
Микрокровоизлияние	Гипоинтенсивные зоны округлой формы в режимах градиентное эхо (T2* и SWI), морфологически соответствующие накоплению макрофагов, содержащих гемосидерин, в периваскулярной ткани.	≤10 мм
Периваскулярные пространства	Щелевидные пространства вдоль сосудов головного мозга, прослеживаемые до уровня артериол и венул, сообщающиеся с субарахноидальным пространством; рассматриваются как пути циркуляции цереброспинальной жидкости. На МРТ гиперинтенсивны в режиме T2, гипоинтенсивны – в режимах T1 и FLAIR и выглядят круглыми, если расположены перпендикулярно плоскости среза, и линейными, если расположены параллельно ей.	обычно ≤2 мм, единичные могут быть крупнее
Атрофия головного мозга	Снижение объема мозга, не связанное со специфическим фокальным повреждением (вследствие травмы или инфаркта). Оценить атрофию можно по расширению борозд, желудочков и субарахноидальных пространств по отношению к внутричерепному объему.	

- тип 1: артериолосклероз (возраст-зависимая и ассоциированная с сосудистыми факторами риска ЦМА);
- тип 2: спорадическая и наследственная церебральная амилоидная ангиопатия;
- тип 3: наследственные и генетические формы ЦМА, отличные от церебральной амилоидной

ангиопатии (ЦАДАСИЛ, ЦАРАСИЛ, болезнь Фабри и т. д.);

- тип 4: воспалительные и иммуноопосредованные ЦМА (гранулематоз Вегенера, синдром Снеддона, вторичные инфекционные васкулиты и васкулиты при заболеваниях соединительной ткани и т. д.);
- тип 5: венозный коллагеноз.

Спорадическая (возраст-зависимая) ЦМА

Спорадическая форма церебральной микроангиопатии (возраст-зависимая ЦМА, ассоциированная с сосудистыми факторами риска) вносит огромный вклад в развитие когнитивных нарушений и деменции (до 45% новых регистрируемых случаев деменции ежегодно), а также инвалидизацию и смертность пациентов (до 20–25% всех инсультов). В РФ патология мелких сосудов классификационно не выделялась и до недавнего времени наряду с другими цереброваскулярными заболеваниями, приводящими к хронической ишемии головного мозга, обозначалась как дисциркуляторная

энцефалопатия. Традиционным фактором риска данной формы ЦМА считается артериальная гипертензия с поражением мелких артерий и ишемическим механизмом поражения головного мозга и клинических проявлений заболевания, хотя в настоящее время эти данные дополняются свидетельствами других патогенетических механизмов.

Клинические проявления зависят от выраженности поражения и длительности заболевания, чаще всего это когнитивные нарушения, изменения походки, очаговая неврологическая симптоматика.

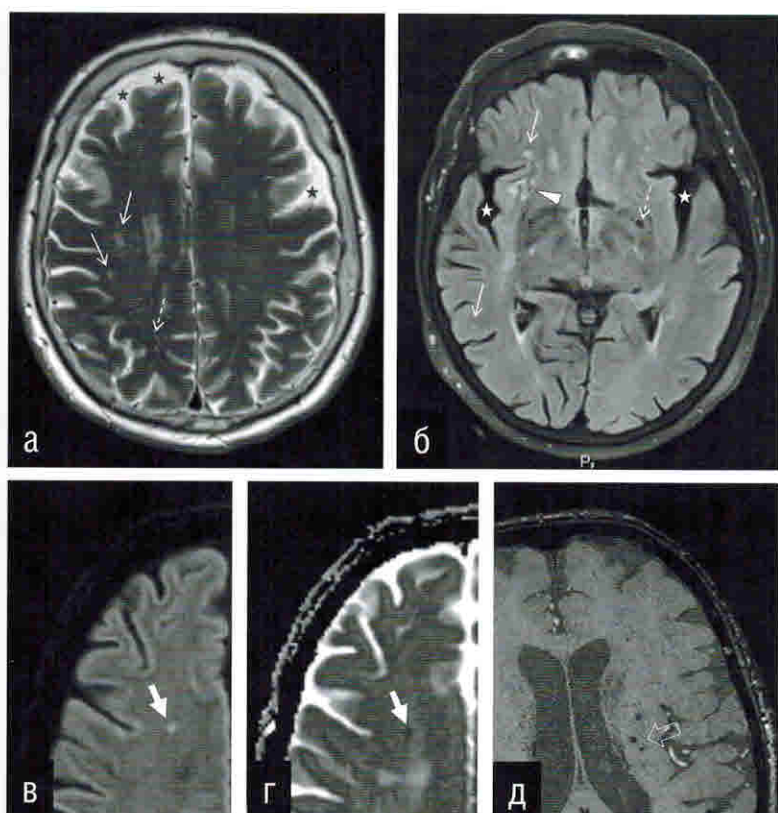


Рисунок 4.4.1. На МРТ головного мозга в режимах T2 (а), FLAIR (б), DWI (в) с соответствующей ИКД-картой (г) и SWI (д) представлены варианты сосудистых изменений, входящих в стандарты STRIVE: гиперинтенсивность белого вещества (ГИБВ) (сплошные тонкие стрелки), недавние малые субкортикальные инфаркты (толстые стрелки), лакуны (треугольная стрелка), микрокровоизлияния (МКР) (пустая стрелка), периваскулярные пространства (ПВП) (пунктирные стрелки), атрофия мозга (звездочки). См. пояснения в тексте.

Нейровизуализация

До недавнего времени в англоязычной литературе (как, впрочем, и в русскоязычной) не существовало единой терминологии для описания характерных МРТ-проявлений при поражении мелких сосудов головного мозга. Это значительно затрудняло интерпретацию данных, чтение описаний неврологами и другими клиницистами, стандартизацию исследований. В 2013 году рабочая группа специалистов по различным нейродегенеративным состояниям (Centres of Excellence in Neurodegeneration) опубликовала предложенные ими стандарты описания сосудистых изменений по МРТ – SStandards for Reporting Vascular changes

on nEuroimaging (STRIVE) (Wardlaw et al., 2013), которые активно внедряются в практику и включают в себя: недавние малые субкортикальные инфаркты, лакуны, гиперинтенсивность белого вещества (ГИБВ), микрокровоизлияния (МКР), периваскулярные пространства (ПВП), атрофию мозга (таблица 4.5, рисунок 4.4.1).

Степень выраженности ГИБВ варьирует от единичных мелких очагов до диффузных изменений (т. н. лейкоареоз) и чаще всего кодируется по модифицированной шкале Fazekas в режимах T2 и FLAIR: F0 – отсутствие ГИБВ, F1 – единичные очаги, F2 – наличие как единичных, так и частично сливных очагов, F3 – сливные очаги (рисунки 4.4.2–4.4.4). Локализуются сосудистые очаги в белом

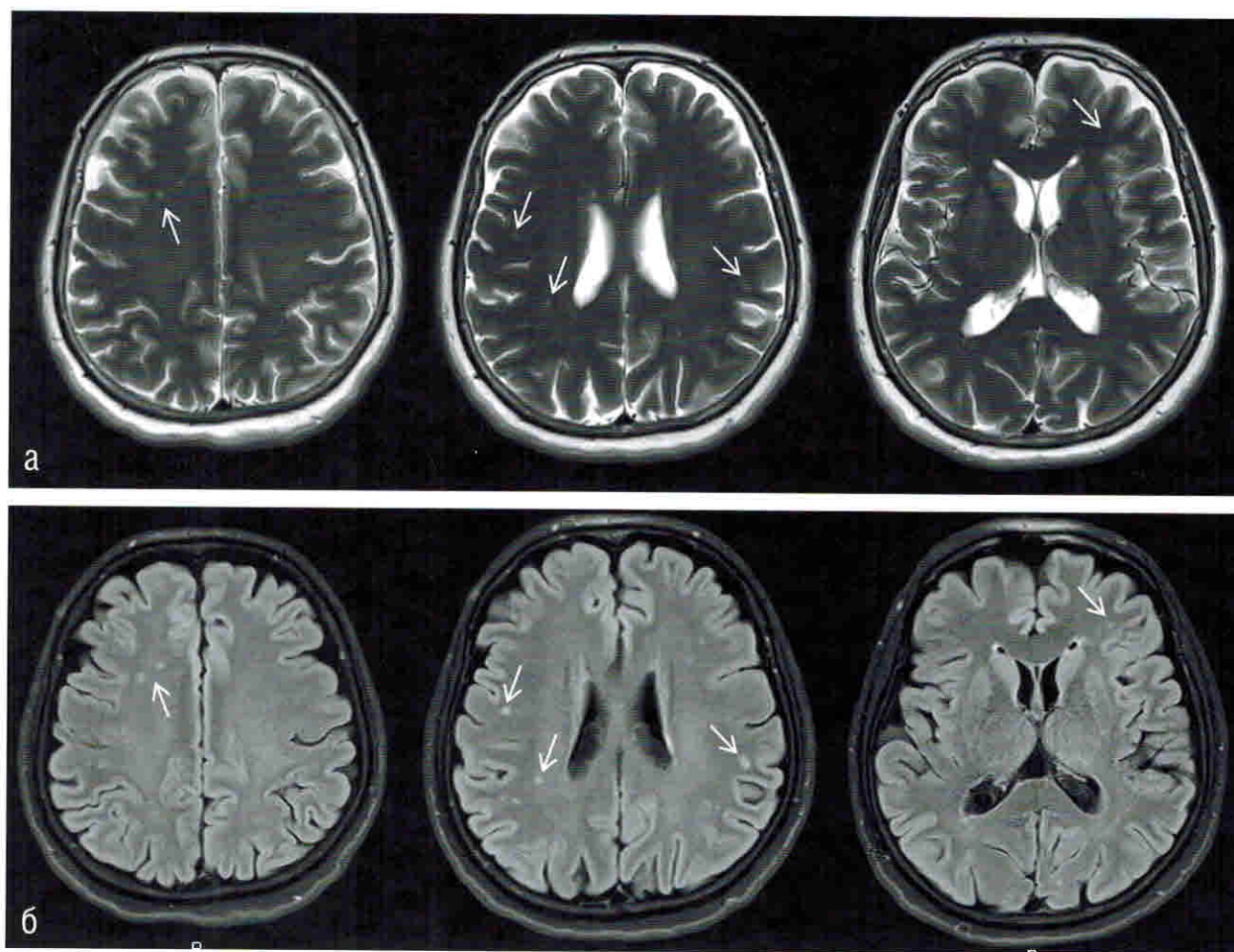


Рисунок 4.4.2. Пациентка 63 лет, жалобы на головные боли. В субкортикальных отделах белого вещества обоих полушарий большого мозга, преимущественно в лобных долях, определяются небольшие многочисленные очаги повышенной интенсивности МР-сигнала в режимах T2 (а) и FLAIR (б) (некоторые указаны стрелками). МР-изменения соответствуют F1 по шкале Fazekas.

веществе, как правило, не затрагивая U-волокон, непосредственно примыкающих к коре (вовлечение последних характерно для демиелинизирующих процессов), наибольшее их количество отмечается в лобных и теменных долях. Также характерно наличие T2/FLAIR-гиперинтенсивных очагов в центральных отделах моста мозга, что связано с особенностями кровоснабжения ствола мозга.

Дифференциальная диагностика

- Рассеянный склероз: характерны множественные очаги перивентрикулярной (включая мозолистое

тело), юстакортикальной (U-образные волокна на границе «кора – белое вещество»), инфратенториальной локализации (дно четвертого желудочка, средние ножки мозжечка, поверхностные отделы моста), а также в зрительных нервах и спинном мозге (при возрастзависимой ЦМА не встречаются). Часто перивентрикулярные очаги кажутся вытянутыми в виде «пальцев Дюсона», распространяясь по ходу венул. При контрастном усилении часть очагов демиелинизации может накапливать контрастное вещество (диссеминация процесса во времени) – диффузное гомогенное, по типу «кольца», по типу «незамкнутого кольца» – паттерны накопления

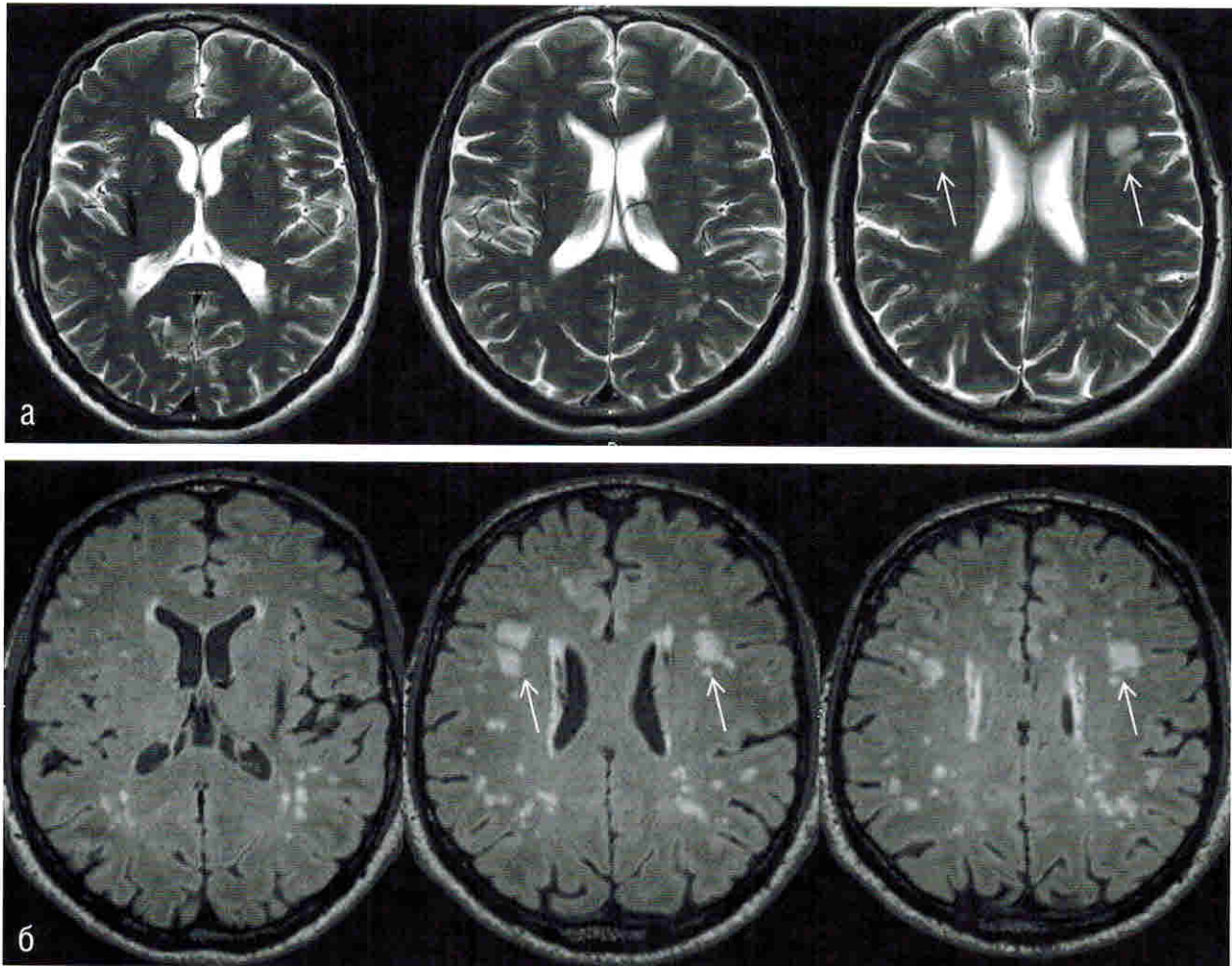


Рисунок 4.4.3. Пациент 65 лет с длительным анамнезом гипертонической болезни. В субкортикальных и глубоких отделах белого вещества полушарий большого мозга перивентрикулярно в режимах T2 (а) и FLAIR (б) определяются многочисленные разнокалиберные очаги, часть из которых сливного характера (указаны стрелками), повышенной интенсивности МР-сигнала. МР-изменения соответствуют F2 по шкале Fazekas.

5.5. Левамизол-индуцированная лейкоэнцефалопатия

Левамизол-индуцированная лейкоэнцефалопатия представляет собой острый демиелинизирующий процесс, вызванный приемом препарата Левамизол. Некоторые исследователи рассматривают заболевание как вариант ОРЭМ.

Левамизол представляет собой L-тетрамизол, гетероциклическое производное, которое обладает иммуномодулирующим действием, нормализует клеточный иммунитет. Его используют в качестве противогельминтного средства, при аутоиммунных процессах, в различных схемах химиотерапии при лечении колоректального рака и других онкологических заболеваний, а также принимают с кокаином. Левамизол обладает нейротоксичным действием и вызывает острое воспаление.

Клиническая симптоматика возникает через 5 дней – 8 месяцев после приема препарата и схожа с течением демиелинизирующих заболеваний, в частности, с картиной острого рассеянного энцефаломиелита, и проявляется следующими признаками:

- лихорадка;
- головная боль;
- снижение уровня сознания, в некоторых случаях – до комы;
- судороги;
- когнитивные расстройства, депрессия, психоз;
- геми- и тетрапарез;
- двигательные расстройства.

Лечение включает метилпреднизолон в высоких дозах, дексаметазон, плазмаферез, внутривенные иммуноглобулины.

Нейровизуализация

МРТ. При магнитно-резонансной томографии визуализируются множественные разнокалиберные, относительно симметричные очаги в белом веществе полушарий большого мозга, реже вовлекающие подкорковые структуры и ствол (*рисунок 5.22*).

- T2/FLAIR-ВИ: очаги имеют гиперинтенсивный сигнал, окружены перифокальным отеком.
- T1-ВИ: отмечается неоднородно пониженный сигнал от очагов.
- T1-ВИ с контрастированием: во всех очагах визуализируется патологическое контрастирование – по типу кольца, полукольца или неоднородное, после лечения контрастирование регрессирует.
- ДВИ: очаги могут ограничивать диффузию.

Дифференциальная диагностика

- другие демиелинизирующие заболевания;
- CLIPPERS;
- синдром Сусака.

5.6. Оптиконейромиелит и заболевания спектра оптиконейромиелита

Оптиконейромиелит (ОНМ) и другие заболевания спектра ОНМ (ЗСОНМ) – это группа заболеваний, которые проявляются тяжелой демиелинизацией и характеризуются наличием антител к белку водных каналов ЦНС аквапорины-4 (анти-AQP4 AT). Классическими проявлениями ОНМ, который раньше называли болезнью Девика, считается триада из оптического неврита, поперечного миелита

и наличия анти-AQP4 AT, однако в последнее время выявлено гораздо больше проявлений ЗСОНМ. Так, в группу ЗСОНМ также относятся заболевания с наличием анти-AQP4 AT, не характеризующиеся поражением ЦНС, например системная красная волчанка и синдром Шегрена.

ОНМ встречается у пациентов более старшей возрастной группы, чем РС, и средний возраст

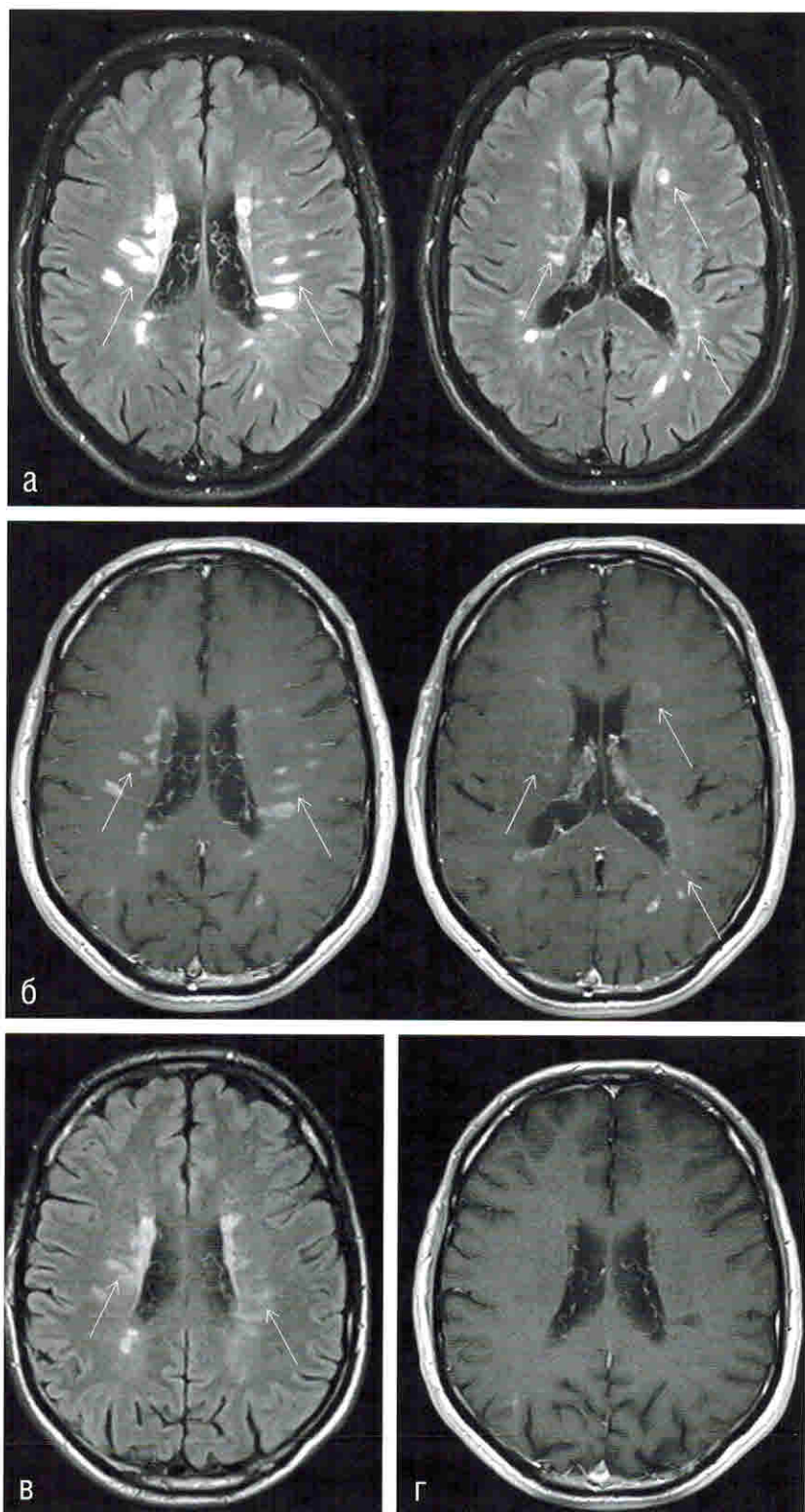


Рисунок 5.22. Пациент 57 лет. В конце лета пациент принял препарат Левамизол (торговое наименование Декарис) однократно в дозе 150 мг с целью профилактики паразитарной инфекции. Через неделю развилась слабость в верхних и нижних конечностях, также отмечалась сонливость и общая слабость. При МРТ головного мозга в режиме FLAIR (а) выявляются множественные очаги повышенной интенсивности МР-сигнала, расположенные относительно симметрично в перивентрикулярном, глубоком и субкортикальном белом веществе полушарий большого мозга. На T1-ВИ после введения контрастного средства (б) все очаги демонстрируют его патологическое накопление. Через месяц после проведенной терапии сохраняются очаги на FLAIR-взвешенных изображениях (в), однако отсутствует патологическое контрастирование на T1-ВИ (г).

дебюта составляет 41 год. Заболевание чаще встречается у женщин (в соотношении 6,5:1), а также среди уроженцев Азии, Индии и Африки.

ОНМ характеризуется двусторонним или односторонним оптическим невритом и миелитом, что проявляется зрительными нарушениями и параплегией, эти симптомы могут возникать одновременно или друг за другом.

Для ОНМ характерен ремиттирующий тип течения с возникновением новых эпизодов заболевания с промежутками до нескольких лет. Помимо оптического неврита и острого миелита, к ключевым симптомам относятся синдром поражения *area postrema*, острый стволовой синдром, симптоматическая нарколепсия или острый дизэнцефальный клинический синдром с типичным

для ЗСОНМ МРТ-поражением дизэнцефальной области, симптоматический церебральный синдром с типичными для ЗСОНМ поражениями головного мозга.

Нейровизуализация

Данные магнитно-резонансной томографии входят в диагностические критерии ЗСОНМ (таблица 5.4).

МРТ. При прицельном исследовании *орбит* возможно обнаружение МР-признаков оптического неврита (рисунок 5.23):

- зрительные нервы утолщены и имеют повышенный сигнал в режимах T2, FLAIR, после контра-

Таблица 5.4. Диагностические критерии ЗСОНМ

Варианты ЗСОНМ	Критерии
ЗСОНМ с наличием АТ к AQP4	<ul style="list-style-type: none"> • как минимум один ключевой клинический симптом; • положительный тест на AQP4-IgG с использованием метода клеточной презентации антигена; • исключение альтернативных диагнозов
ЗСОНМ без АТ к AQP4 или с неизвестным серологическим статусом по AQP4	<ul style="list-style-type: none"> • как минимум один ключевой клинический симптом, возникающий в результате одной или нескольких клинических атак и отвечающий всем следующим требованиям: <ul style="list-style-type: none"> ○ как минимум один ключевой клинический симптом должен представлять: неврит зрительного нерва, или острый миелит с продольным обширным поперечным поражением спинного мозга, или синдром поражения <i>area postrema</i>; ○ диссеминация в пространстве (два или более различных ключевых клинических симптомов); ○ соответствие дополнительным МРТ-характеристикам, описанным ниже: • отрицательный тест на AQP4-IgG или невозможность его определения; • исключение альтернативных диагнозов
Дополнительные МРТ-характеристики для ЗСОНМ без AQP4-IgG или с неизвестным статусом AQP4-IgG	<ul style="list-style-type: none"> • Острый неврит зрительного нерва при МРТ головного мозга: а) отсутствие изменений или неспецифические изменения белого вещества; или б) выявление поражений на T2-гиперинтенсивных изображениях или поражений, накапливающих гадолиний на T1-взвешенных изображениях, которые занимают более 1/2 длины зрительного нерва или вовлекают хиазму. • Острый миелит: <ul style="list-style-type: none"> ○ требуется наличие интрамедуллярных очагов на МРТ протяженностью более трех сегментов, ○ или наличие фокальной атрофии спинного мозга протяженностью более трех сегментов у пациентов с острым миелитом в анамнезе. • Синдром поражения <i>area postrema</i>: требуется наличие очагов в дорсальных отделах продолговатого мозга / в области <i>area postrema</i>; • Острый стволовой синдром: требуется наличие очагов в периэпендимальных отделах ствола головного мозга.

стирования наблюдаются зоны патологического накопления на T1-ВИ;

- двустороннее вовлечение зрительных нервов и распространение на хиазму характерно для ОНМ;
- в хронической стадии может отмечаться атрофия зрительных нервов в виде их истончения и повышения сигнала на T2-ВИ, FLAIR-ВИ.

Изменения в головном мозге на МРТ могут отсутствовать, а те, что выявляются, делят на 4 категории:

1. Очаги, которые отражают расположение аквапорина-4 в мозге, то есть располагаются перивентрикулярно (**рисунок 5.25**):

- вокруг третьего и боковых желудочков (крупные сливающиеся очаги, не похожие на очаги РС по типу «пальцев Доусона»);
- в околородопроводном сером веществе;
- в дорсальных отделах моста и продолговатого мозга (с захватом area postrema) (**рисунок 5.24**);
- в мозолистом теле (очаги могут быть диффузными и сопровождаться увеличением его объема,

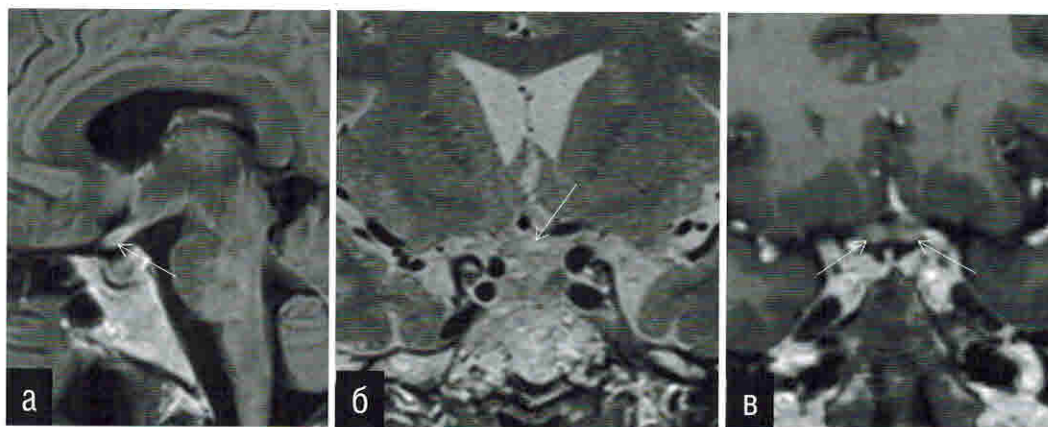


Рисунок 5.23. Пациентка 24 лет. МРТ головного мозга при оптиконейромиелите. Зрительный перекрест и прехиазмальные отделы зрительных нервов утолщены, интенсивность МР-сигнала от их структуры повышена (стрелки) в режимах T2 в коронарной плоскости (б) и FLAIR в сагиттальной плоскости (а). В режиме T1 с внутривенным введением контрастного вещества (в) отмечается патологическое контрастирование указанных структур (стрелки).

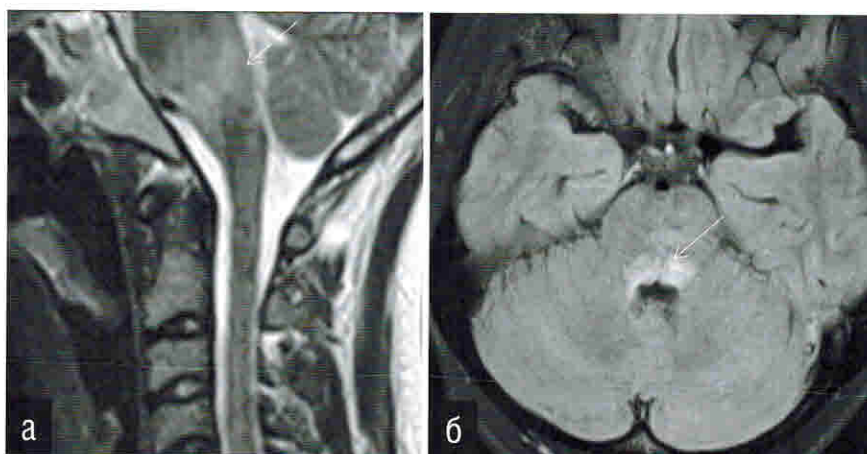


Рисунок 5.24. Пациент 19 лет. МРТ головного мозга при оптиконейромиелите. В режимах T2 (а) и FLAIR (б) визуализируется крупный очаг повышенной интенсивности МР-сигнала в стволе мозга с вовлечением дорсальных отделов моста и area postrema в продолговатом мозге.

9.2. Диффузное аксональное повреждение

Диффузное аксональное повреждение (ДАП) вызывается ротационными силами сдвига, ускорения и торможения, при которых серое и белое вещество, имея разную плотность, смещаются относительно друг друга, что приводит к растяжению и разрыву аксонов. Аксональное повреждение может быть частичным или полным. Клинически это пациенты с тяжелой ЧМТ, находящиеся в длительной коме.

Степень ДАП оценивается с помощью гистопатологической классификации, предложенной J. Hume Adams и коллегами (таблица 9.4) в 1989 году, и классификации Lindell Gentry от 1994 года (таблица 9.5), основанной на гистопатологии и нейровизуализации.

Признаки диффузного повреждения аксонов зависят от времени: аксональные луковички (массивные участки отека в местах разрыва) проявляются в течение нескольких дней, скопления микроглии и астроцитоз – через несколько недель, валлеровская

дегенерация трактов наступает через несколько месяцев. Очаговые изменения включают как очаги ишемического повреждения, так и кровоизлияния.

Нейровизуализация

Нейровизуализационные методики при ДАП могут выявить участки петехиальных кровоизлияний, характерной локализацией являются компактно расположенные волокна белого вещества (рисунок 9.2):

- на границе серого и белого вещества;
- в стволе головного мозга;
- в мозолистом теле (чаще валик);
- вдоль желудочковой поверхности мозолистого тела, свода и прозрачной перегородки (повреждение субэпендимарных капилляров);
- внутренних и наружных капсул.

Таблица 9.4. Классификация ДАП по степеням (J. Hume Adams и др., 1989 г.)

Степень ДАП	Наличие гистопатологических изменений в веществе мозга
1-я степень	Только микроскопически визуализируемое аксональное повреждение в белом веществе полушарий большого мозга, включая мозолистое тело, ствол и мозжечок
2-я степень	Очаги в мозолистом теле Диффузное аксональное повреждение
3-я степень	Очаги в мозолистом теле Очаги в дорсолатеральном квадранте роstralных отделов ствола Диффузное аксональное повреждение

Таблица 9.5. Классификация ДАП по Lindell Gentry (1994 г.)

Стадия ДАП	Очаговые изменения по данным нейровизуализации
1-я стадия (лобарная)	Очаги ДАП на границе серого и белого вещества в полушариях большого мозга <i>Характерно:</i> парасагиттально в лобных долях, перивентрикулярно в височных долях <i>Нехарактерно:</i> затылочные и теменные доли, капсулы, мозжечок
2-я стадия (каллозальная)	Очаги ДАП в мозолистом теле и полушариях большого мозга <i>Характерно:</i> задние отделы тела и валик мозолистого тела <i>Нехарактерно:</i> передние отделы и колена мозолистого тела Обычно односторонние и эксцентрические
3-я стадия (ствол головного мозга)	Очаги ДАП в стволе, мозолистом теле и полушариях большого мозга <i>Характерно:</i> дорсолатеральный средний мозг, верхний мост, верхние мозжечковые ножки

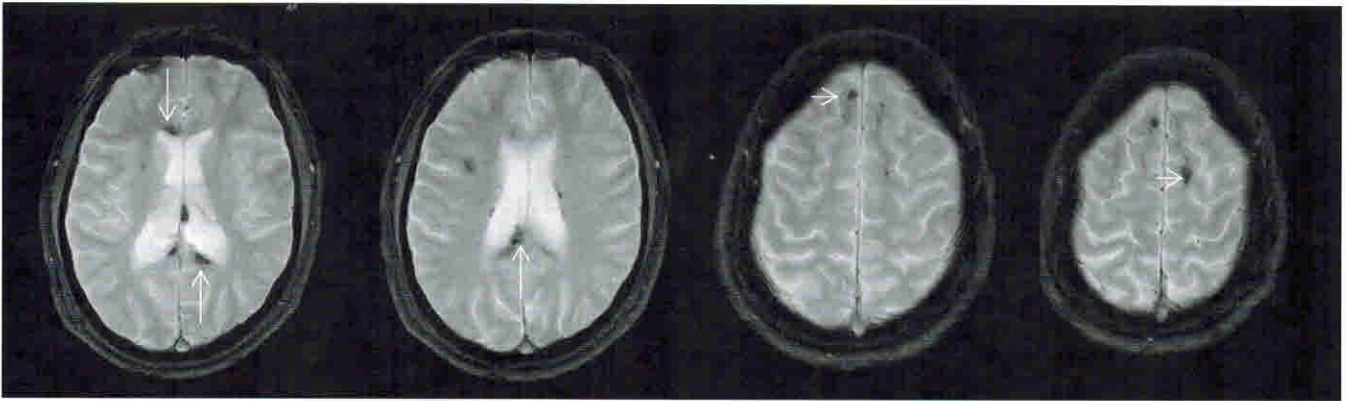


Рисунок 9.2. Пациент 23 лет, в коме, один месяц после травмы (падение с высоты). На МРТ головного мозга в режиме T2* выявляются множественные микрокровоизлияния в колоне и валике мозолистого тела (длинные стрелки), на границе серого и белого вещества лобных долей (короткие стрелки).

На КТ определяются многочисленные мелкие кровоизлияния вышеописанной локализации.

МРТ является более чувствительной для выявления петехиальных микрокровоизлияний (SWI) и негеморрагических повреждений (T2/FLAIR). Изменения на FLAIR в конце третьего месяца обычно не визуализируются, тогда как на SWI определяются длительное время (до 12 месяцев), в последующие месяцы происходят атрофические изменения головного мозга.

МР-спектроскопия демонстрирует повышение пика холина, снижение пика NAA.

Дифференциальная диагностика

- церебральная амилоидная ангиопатия;
- хроническая гипертензивная энцефалопатия;
- каверномы тип IV.

9.3. Переломы костей черепа

Переломы костей черепа могут выявляться как при открытой, так и при закрытой ЧМТ, их наличие не позволяет судить о степени и характере повреждения мозга. Кроме того, они могут быть путем распространения инфекции при нарушении целостности окружающих тканей. Анатомически выделяют переломы основания и свода черепа, а также костей лицевого скелета, открытые и закрытые, по степени смещения – линейные, вдавленные (компрессионные) и расходящиеся (расхождение швов). Переломы черепа, как и переломы любой кости, возникают, когда биомеханические нагрузки превышают допустимые. Тип перелома зависит от места, направления и кинетических свойств удара, а также от внутренних особенностей черепа.

Переломы основания черепа наиболее клинически неблагоприятны и могут сопровождаться повреждением ствола мозга, черепных нервов, ликвореями (отореей, ринореей), кровотечениями из носа, уха.

Нейровизуализация

Обычная рентгенография черепа в силу ограничений визуализации используется реже, и предпочтение отдают компьютерной томографии.

КТ головного мозга лучше проводить с толщиной среза менее (или равной) 1 мм с возможностью

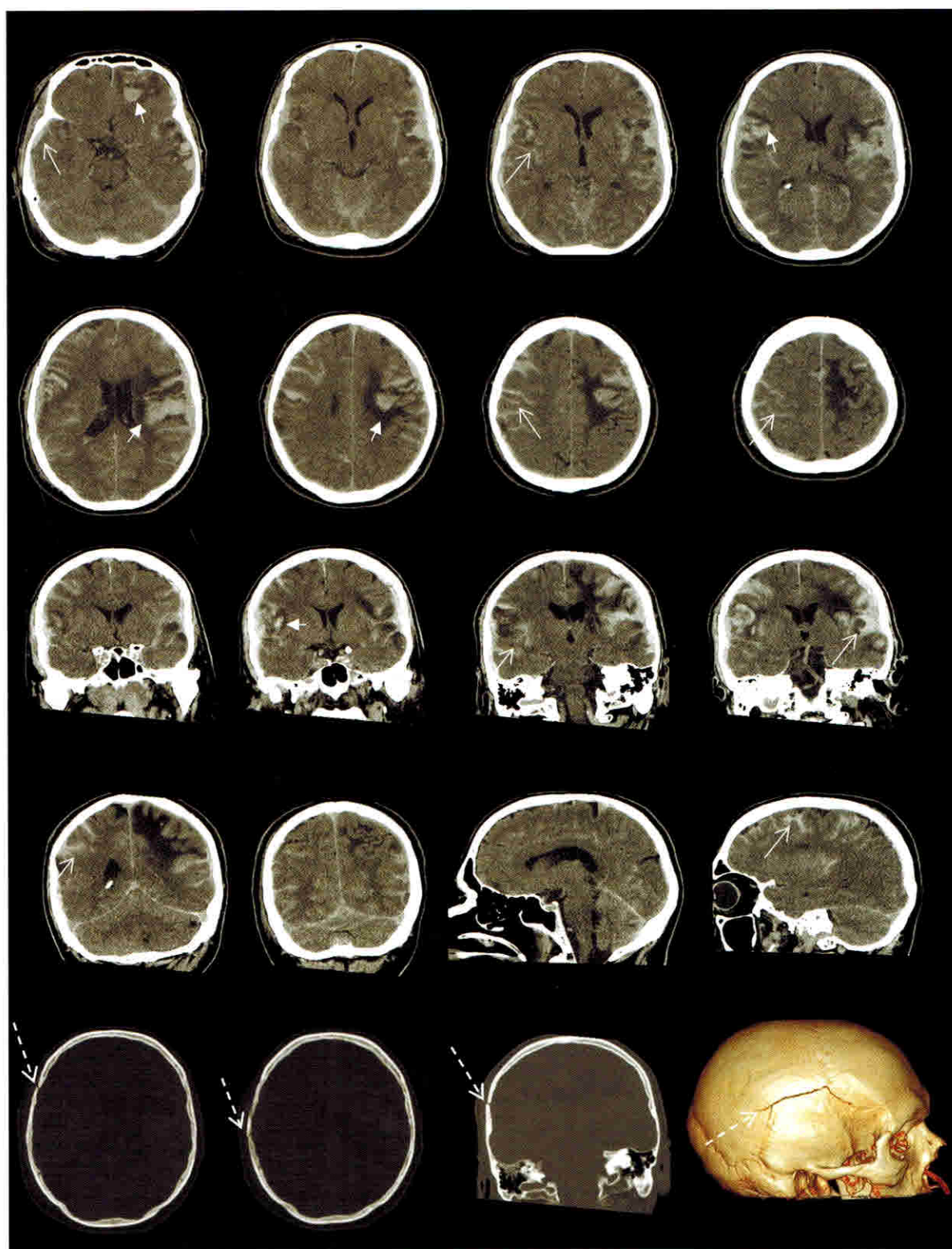


Рисунок 9.3. Пациент 25 лет, после ДТП. На КТ головного мозга в обоих полушариях большого мозга отмечаются многочисленные ушибы вещества головного мозга с геморрагическим пропитыванием (короткие стрелки), субарахноидальное кровоизлияние в обоих полушариях (сплошные стрелки), линейный перелом правой височной и частично затылочной костей (пунктирные стрелки).

реконструировать изображение в разных плоскостях. Переломы будут выглядеть как разрывы в костях со смещением или без (рисунок 9.3), линейные переломы следует отличать от швов черепа. Швы имеют кортикальные края, которых нет у переломов. Если есть перелом околоносовых пазух, среднего уха или сосцевидных отростков, вблизи, вероятно, будет содержимое (в т. ч. с геморрагическим компонентом), что является косвенным признаком наличия перелома. МРТ не используют для диагностики переломов черепа.

Переломы костей черепа и лицевого скелета могут сопровождаться рядом осложнений:

- разрыв мозговых оболочек и экстрааксиальное кровоизлияние;
- расслоение, окклюзия или разрыв артерии и артериальное экстрадуральное кровоизлияние;
- артериовенозный свищ (например, каротидно-кавернозное соустье);
- повреждение дурального синуса и тромбоз / венозное кровоизлияние;
- расширение или смещение отверстий и каналов черепных нервов с их повреждением;
- разрывы твердой мозговой оболочки, приводящие к ликворее или гипотензии;
- прилежащие геморрагические ушибы головного мозга;

- при вдавленных проникающих переломах – пневмоцефалия.

Линейные переломы возникают при тупой травме головы, имеют разную конфигурацию, протяженность, ширина их менее 3 мм. Чаще всего локализуются в костях свода черепа (теменно-височная область, затылочная, лобная) и имеют тенденцию к распространению от свода к основанию черепа. Линия перелома может повреждать оболочечные артерии и каналы диплоических вен с развитием кровоизлияний. При расширении границ возможно формирование растущего перелома и менингоэнцефалоцеле.

Вдавленные (компрессионные) переломы делят на импрессионные (нет полного расхождения костных фрагментов, сохраняется целостность внутренней костной пластинки) и депрессионные (костные фрагменты смещаются в полость и вызывают повреждение твердой мозговой оболочки и нередко вещества мозга). Открытые вдавленные переломы могут осложняться инфекционными процессами.

Расхождение швов происходит при большой воздействующей силе. Травматическое расхождение определяется при расхождении швов более 3 мм. Расхождению подвергаются только неокостеневшие швы. У взрослых при расхождении швов отмечается повреждение их краев.

9.4. Смещения и деформации мозга

Смещения (дислокации и вклинения) и деформации мозга относятся к вторичным посттравматическим поражениям мозга. Они являются серьезным жизнеугрожающим поражением, возникают вследствие нарастающего внутричерепного давления, отека, нарушения гемодинамических и ликвородинамических взаимоотношений, проявляются в виде смещения вещества мозга из нормального положения в прилегающее пространство в результате масс-эффекта. Согласно доктрине Монро – Келли, основные компоненты черепной коробки – вещество мозга, кровь и ликвор – существуют в равновесии: «сумма объемов мозга, ликвора и крови постоянна в неповрежденном черепе,

увеличение одного из них приводит к уменьшению другого или обоих». Соответственно, увеличение внутричерепного объема из любого источника (в случае травмы – кровь, отек) требует компенсаторного и равного уменьшения другого. В первую очередь происходит сдавление ликворных пространств, при дальнейшем увеличении масс-эффект превышает компенсаторные возможности мозга, внутричерепное давление повышается, и структуры мозга начинают смещаться (рисунок 9.4).

Латеральная дислокация – смещение срединных структур под свободный край большого серповидного отростка через срединную линию. Вызвано односторонним поражением лобной, теменной

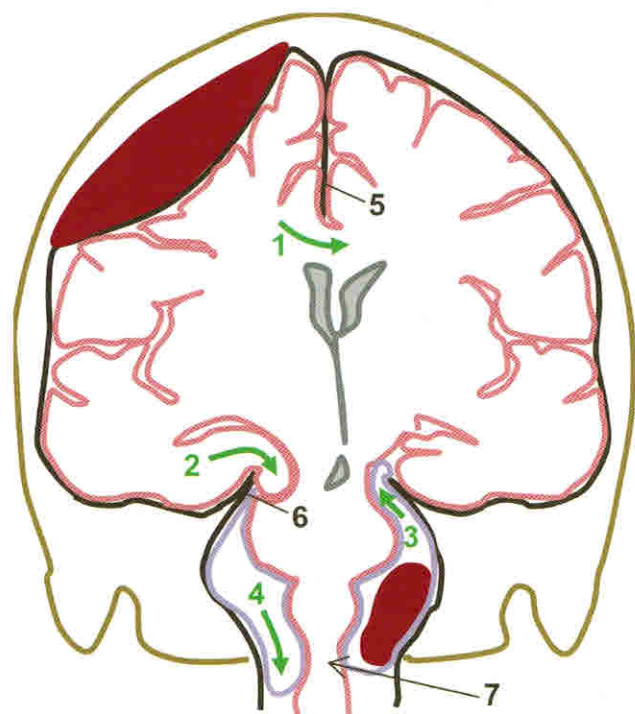


Рисунок 9.4. Схематичное изображение смещений вещества мозга: 1 – латеральная дислокация, 2 – трансенториальное нисходящее вклинение, 3 – трансенториальное восходящее вклинение, 4 – вклинение миндалин мозжечка, 5 – большой серповидный отросток, 6 – намет мозжечка, 7 – большое затылочное отверстие.

и/или височной долей с выраженным масс-эффектом с медиальным смещением ипсилатеральной поясной извилины под свободный край фалькса. Оценка латерального смещения происходит по аксиальным срезам путем измерения расстояния между срединной линией и смещенной прозрачной перегородкой. При выраженном воздействии смещенная ткань мозга может сдавливать мозолистое тело, контралатеральную поясную извилину, ипсилатеральное отверстие Монро и боковой желудочек, расширяя контралатеральный желудочек. Смещение срединных структур наблюдается преимущественно в передних отделах, так как задний фалькс более жесткий и подвижный. Латеральное смещение может приводить к компрессии и окклюзии мозговых артерий, вызывая ишемию мозга.

Трансенториальное вклинение (нисходящий тип) – крючок и парагиппокампальные извилины смещаются медиально и определяются

над свободным тенториальным краем, оказывая воздействие на ствол мозга, в первую очередь средний мозг. При воздействии сжимающей силы ножка мозга сталкивается с контралатеральным краем намета, образуя углубление в ножке мозга (выемка Кернохана). Целостность ножки мозга и нисходящих трактов нарушается, возникает контралатеральный (по сравнению с ножкой мозга) двигательный дефицит и угнетение сознания. При нарастании супратенториального масс-эффекта происходит вклинение обеих височных долей, вырезка намета мозжечка заполняется височными долями и средним мозгом. Смещение и сдавление задних мозговых артерий, перфорантных артерий, задних соединительных артерий приводит к возникновению ишемических повреждений в затылочных долях, среднем мозге, базальных ганглиях. Нисходящий тип трансенториального смещения оценивается по коронарным срезам КТ или МРТ.

При одностороннем нисходящем трансенториальном вклинении наблюдается:

- медиальное смещение крючка гиппокампа и парагиппокампальной извилины височной доли;
- медиальное смещение височного рога бокового желудочка;
- масс-эффект и сдавление супраселлярной цистерны (ипсилатеральная);
- сглаженность всех базальных цистерн;
- расширение мостомозжечкового угла (ипсилатерально);
- асимметричное смещение и сглаженность нижних отделов среднего мозга;
- кровоизлияние в средний мозг на ипсилатеральной стороне;
- нижнемедиальное смещение задней соединительной и задней мозговых артерий.

При двустороннем нисходящем трансенториальном вклинении:

- вклинение обеих височных долей в вырезку намета мозжечка;
- полное сдавление супраселлярной цистерны;
- средний мозг сглажен и смещен в нижнюю часть, может наблюдаться продольная деформация;
- сглаженность и нечеткость визуализации базальных цистерн, преимущественно супраселлярной и цистерн среднего мозга;
- опускание пластинки четверохолмия и основной артерии;