ISSN 1997-7298 (Print)
ISSN 2309-4729 (Online)

ЖУРНАЛ НЕВРОЛОГИИ И ПСИХИАТРИИ

ИМЕНИ С.С. КОРСАКОВА

Том 116 1'2016



Научно-практический журнал
Основан в 1901 г.

МЕДИА СФЕРА

СОДЕРЖАНИЕ CONTENTS

ОБЩИЕ ВОПРОСЫ НЕВРОЛОГИИ И ПСИХИАТРИИ

Смулевич А.Б.
Расстройства шизофренического спектра в общемедицинской практике

КЛИНИКА НЕРВНЫХ И ПСИХИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Львова О.А., Жевнеронок И.В., Шалькевич Л.В., Прусакова Т.С.
Клинические проявления дебюта и проблемы диагностики болезни моямоя в детском возрасте

Климаш А.В., Жанайдаров Ж.С.
Восстановление функций головного мозга у больных после длительной травматической комы

Ткаченко А.А., Морозова М.В., Савина О.Ф., Кузнецов И.В., Илюшина Е.А.
Клинико-психологические механизмы синдромообразования при бреде и сверхценных построениях

Сергеев И.И., Дейч Р.В., Малиночка С.А.
Сравнительно-возрастные особенности патологических увлечений у больных с расстройствами шизофренического круга

ЛЕЧЕНИЕ НЕРВНЫХ И ПСИХИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Табеева Г.Р., Фокина Н.М.
Возможности превентивной терапии частой эпизодической головной боли напряжения

Винникова М.А., Уткин С.И., Ненастьева А.Ю., Захаров М.В.
Эффективность включения ремаксола в терапию алкогольного абстинентного синдрома

Изнак А.Ф., Изнак Е.В., Калын Я.Б., Сафарова Т.П., Шешенин В.С., Гаврилова С.И.
Сравнительная динамика электроэнцефалографии у пожилых больных с депрессией в процессе монотерапии и комбинированной терапии

Головкин В.И., Светликов А.В., Шаповалов А.С., Попова Л.О.
Эффективность мексидола при каротидной эндартерэктомии у больных стенозирующим церебральным атеросклерозом

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ДИАГНОСТИКИ

Халилов В.С., Холин А.А., Медведева Н.А., Васильев И.Г., Рассказчикова И.В., Исмаилова Р.Р., Кисляков А.Н., Демушкина А.А., Алиханов А.А.
Особенности магнитно-резонансной картины некоторых эпилептогенных опухолей супратенториальной локализации у детей

ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНО-ТЕОРЕТИЧЕСКИЕ ВОПРОСЫ

Осадчук Т.В., Румянцева Н.В., Наумчик И.В., Лихачев С.А., Плешко И.В., Шалькевич Л.В., Жевнеронок И.В., Качан Ю.П.
Молекулярно-генетическая диагностика и клиническая характеристика наследственной нейропатии с предрасположенностью к параличам от сдавления

Дадали Е.Л., Шаркова И.В., Адян Т.А., Миловидова Т.Б., Поляков А.В.
Клинико-генетические характеристики больных с врожденной мышечной дистрофией, обусловленной мутациями в гене *LMNA*

СТРАНИЦЫ ИСТОРИИ

Бесчасный К.В.
Значение трудов отечественных психиатров для становления судебной психиатрии в России в начале XIX века

GENERAL PROBLEMS OF NEUROLOGY AND PSYCHIATRY

Smulevich A.B. 4
Schizophrenia spectrum disorders in general medical practice

CLINICAL PRESENTATION OF NERVOUS AND MENTAL DISEASES

Lvova O.A., Jevneronok I.V., Shalkevich L.V., Prusakova T.S. 10
Clinical manifestations of the onset and diagnostic problems in children with moyamoya disease

Klimash A.V., Zhanaidarov Zh.S. 18
Brain function recovery after prolonged posttraumatic coma

Tkachenko A.A., Morozova M.V., Savina O.F., Kuznetsov I.V., Ilyushina E.A. 23
Clinical and psychological mechanisms involved in the formation of syndromes of delusional and overvalued constructions

Sergeev I.I., Deych R.V., Malinochka S.A. 29
A comparison of characteristics of pathologic hobbies in schizophrenic patients of different age

TREATMENT OF NERVOUS AND MENTAL DISEASES

Tabeeva G.R., Fokina N.M. 34
Possibilities of preventive therapy in frequent episodic tension-type headache

Vinnikova M.A., Utkin S.I., Nenasteva A.Yu., Zakharov M.V. 40
The efficacy of remaxol addition in the treatment of alcohol withdrawal syndrome

Iznak A.F., Iznak E.V., Kalyn Ya.B., Safarova T.P., Sheshenin V.S., Gavrilova S.I. 47
Comparative dynamics of EEG parameters in elderly depressive patients during monotherapy and combined therapy

Golovkin V.I., Svetlikov A.V., Shapovalov A.S., Popova L.O. 51
The efficacy of mexidol in carotid endarterectomy procedure in patients with cerebral atherosclerotic stenosis

METHODS OF INVESTIGATION AND DIAGNOSTIC

Khalilov V.S., Kholin A.A., Medvedeva N.A., Vasiliev I.G., Rasskazchikova I.V., Ismailova R.R., Kislyakov A.N., Demushkina A.A., Alikhanov A.A. 56
MRI-characteristics of epileptogenic supratentorial brain tumors in children

EXPERIMENTAL AND THEORETICAL PROBLEMS

Asadchuk T.V., Rumiantseva N.V., Naumchik I.V., Likhachev S.A., Pleshko I.V., Shalkevich L.V., Jevneronok I.V., Kachan J.P. 64
Molecular genetic diagnosis and clinical features of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies

Dadali E.L., Sharkova I.V., Adyan T.A., Milovidova T.B., Polyakov A.V. 70
Clinical/genetic characteristics of patients with congenital muscular dystrophy caused by mutations in the *LMNA* gene

HISTORICAL NOTES

Bezchasny K.V. 76
A role of Russian psychiatrists in the formation of forensic psychiatry in Russia in the beginning of XIX century

© Медиа Сфера, 2016

СОДЕРЖАНИЕ CONTENTS

ЛЕКЦИЯ **LECTURE**

Грачёв Ю.В.
Неврологические проявления гигантоклеточного артериита — 82 — *Grachev Yu.V.* Neurological manifestations of giant cell arteritis

КРАТКОЕ СООБЩЕНИЕ **SHORT COMMUNICATION**

Федотов И.А., Шустов Д.И.
Феномен привязанности к родителям, длительность терапевтических ремиссий и аутоагрессивное поведение у пациентов с алкогольной зависимостью — 90 — *Fedotov I.A., Shustov D.I.* The phenomenon of attachment to parents, the duration of therapeutic remissions and autoaggressive behavior among inpatients with alcohol addiction

ОБЗОРЫ **REVIEWS**

Выгонская М.В., Филатова Е.Г.
Мышечно-скелетная боль — 94 — *Vygonskaya M.V., Filatova E.G.* Muscle-skeletal pain

Чутко Л.С., Сурушкина С.Ю., Анисимова Т.И.
Тревога и страхи у детей и подростков — 99 — *Chutko L.S., Surushkina S.Yu., Anisimova T.I.* Anxiety and fear in children and adolescents

Соловьева Э.Ю., Фаррахова К.И., Карнеев А.Н., Чипова Д.Т.
Роль фосфолипидов при ишемическом повреждении мозга — 104 — *Solovieva E.Y., Farrahova K.I., Karneev A.N., Chipova D.T.* Phospholipids metabolism disorders in acute stroke

Талыпов А.Э., Кордонский А.Ю., Крылов В.В.
Международные многоцентровые исследования по лечению тяжелой черепно-мозговой травмы — 113 — *Talypov A.E., Kordonsky A.Yu., Krylov V.V.* International multicenter studies of treatment of severe traumatic brain injury

ИНФОРМАЦИЯ **INFORMATION**

Александрова Е.В., Пинелис В.Г., Мартынов М.Ю., Скоромец А.А.
Международный Байкальский семинар «Инновации в неврологии и нейрохирургии-2015» — 122 — *Aleksandrova E.V., Pinelis V.G., Martynov M.Yu., Skoromets A.A.* The International Baikal seminar «Innovations in neurology and neurosurgery»-2015»

III Национальный конгресс «Неотложные состояния в неврологии» — 125 — III National Congress «Emergency conditions in Neurology»

ЮБИЛЕЙ **JUBILEE**

Владимир Алексеевич Карлов — к 90-летию со дня рождения — 126 — Karlov V.A. (the 90th anniversary of birth)

Решением Высшей аттестационной комиссии (ВАК) Министерства образования и науки РФ «Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова» включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, выпускаемых в Российской Федерации, в которых рекомендована публикация основных результатов диссертационных исследований на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук.

doi: 10.17116/jnevro20161161156-63

Особенности магнитно-резонансной картины некоторых эпилептогенных опухолей супратенториальной локализации у детей

В.С. ХАЛИЛОВ[1]*, А.А. ХОЛИН[2, 3], Н.А. МЕДВЕДЕВА[1], И.Г. ВАСИЛЬЕВ[3], И.В. РАССКАЗЧИКОВА[3], Р.Р. ИСМАИЛОВА[2], А.Н. КИСЛЯКОВ[4], А.А. ДЕМУШКИНА[3], А.А. АЛИХАНОВ[3]

[1]ФГБУЗ «Центральная детская клиническая больница» ФМБА России, Москва; [2]ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава РФ, Москва; [3]ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава РФ, Москва; [4]ФГБУ «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения Москвы, Москва

MRI-characteristics of epileptogenic supratentorial brain tumors in children

V.S. KHALILOV, A.A. KHOLIN, N.A. MEDVEDEVA, I.G. VASILIEV, I.V. RASSKAZCHIKOVA, R.R. ISMAILOVA, A.N. KISLYAKOV, A.A. DEMUSHKINA, A.A. ALIKHANOV

Central Children Clinical Hospital, Moscow; Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow; Russian Children Clinical Hospital, Moscow; Morozov Pediatric City Clinical Hospital, Moscow

Цель исследования — анализ результатов магнитно-резонансной томографии (МРТ) у пациентов с симптоматической эпилепсией, ассоциированной с опухолью. **Материал и методы.** Были проанализированы данные МРТ 52 пациентов с симптоматической эпилепсией, проходивших лечение по поводу опухолей супратенториальной локализации. Были выявлены наиболее эпилептогенные опухоли. Особое внимание было уделено опухолям со стертой клинической картиной и не имевшим типичных МРТ-признаков. Все пациенты с опухолями были прооперированы с применением различных методик хирургического вмешательства. **Результаты.** Наиболее эпилептогенными опухолями оказались дизэмбриопластические нейроэпителиальные опухоли (ДНЭО), диффузные астроцитомы (ДА) и ганглиоглиомы (ГГ). Во всех случаях ДНЭО и у 4 пациентов с ГГ эпилептические приступы являлись дебютным, а в 4 из 5 случаев ДНЭО — единственным клиническим признаком наличия опухоли. При МРТ в случаях ДНЭО, ДА и ГГ выявлялись изо/гипоинтенсивный сигнал на Т1-ВИ и варьирующий по интенсивности от умеренного до гиперинтенсивного сигнала на Т2- и FLAIR-ВИ, при этом в случаях с ДНЭО и ГГ практически отсутствовали масс-эффект и перифокальный отек, а на FLAIR-ВИ наиболее четко прослеживалась так называемая пеноподобная (мультикистозная) структура. Не отмечено существенного изменения размеров ДНЭО и ГГ. В 1 случае отмечено сочетание ДНЭО с корковой дисплазией. При ДА трудно отличить перифокальный отек от туморозной ткани и неизмененных тканей головного мозга, и, как правило, рост опухоли замедлен. **Заключение.** Эпилептогенные опухоли могут копировать рентгенологические характеристики друг друга, а также мимикрировать ганглиоглиомы, олигодендроглиомы и астроцитомы Gr I, II и др. Они являются наиболее частыми причинами возникновения симптоматической фокальной эпилепсии. Эти образования необходимо в первую очередь исключать в случаях фармакорезистентной эпилепсии.

Ключевые слова: *опухоли головного мозга у детей, симптоматическая фокальная эпилепсия, эпилептическая хирургия, нейровизуализация.*

Objective — to analyze MR-images in patients with symptomatic epilepsy associated with the brain tumor. **Material and methods.** MRI results of 52 patients with symptomatic epilepsy operated for tumors of supratentorial localization were analyzed. The most epileptogenic tumors with atypical MRI signs and subtle clinical presentation were identified. All patients with tumors were operated using different methods of surgical intervention. **Results.** Dysembryoplastic neuroepithelial tumors (DNET), diffuse astrocytomas (DA) and gangliogliomas (GG) were the most frequent epileptogenic tumors. In all the cases of DNET and in 4 patients with GG, epileptic seizures were the first, and in 4 of 5 cases of DIO were the only clinical sign of tumor presence. In DNET, DA and GG, there was an iso- or hypointensive signal on T1 WI and a signal varying in intensity from moderate to hyperintense in T2 and FLAIR WI, while in cases with DNET and GG, no mass effect and perifocal edema was practically seen. The so-called «spume-like» (multicystic) structure was most clearly observed in FLAIR WI. No significant changes in the dimensions of the DNET and GG were identified. The combination of DNET with focal cortical dysplasia was noted in one case. In DA, it was difficult to distinguish the perifocal edema from tumorous tissue and normal brain tissues, and the growth potential of malformation was slow. **Conclusions**. Epileptogenic tumors can imitate the x-ray characteristics of each other, and mimicry to gangliogliomas, oligodendrogliomas and astrocytomas Gr I, II, and others. They are the most frequent causes of symptomatic focal epilepsy. The presence of these malformations is necessary to exclude first of all in all cases of pharmacoresistant epilepsy.

Keywords: *brain tumors in children, symptomatic focal epilepsy, epilepsy surgery, neuroimaging.*

© Коллектив авторов, 2016

*e-mail: varis.halilov82@mail.ru

Опухоль головного мозга является сложным и тяжело поддающимся лечению заболеванием, при этом существуют значительные различия в клинической картине, симптомах и течении патологического процесса у детей разного возраста и взрослых [1, 2]. Существует ряд опухолей, которые встречаются исключительно в детском возрасте и проявляются специфическими клиническими симптомами, представлены неоднозначными изменениями при магнитно-резонансной томографии (МРТ) [2, 3]. Большое внимание уделяется как можно более ранней диагностике этой патологии, так как выявление опухолей у детей осложняется незрелостью нервной системы, возрастными особенностями мозга и, как правило, бессимптомным ростом объемных образований до поздних стадий процесса [1, 4, 5]. Критерии типичной МРТ картины при опухолях широко известны, как правило они специфические, включают наличие симптома «плюс ткань», перифокального отека различной степени выраженности и масс-эффекта, сигнальные характеристики на Т2-, Т1- и FLAIR-взвешенных изображениях (ВИ), а также особенности контрастного усиления позволяют предположить наличие новообразования в тканях головного мозга [3, 6, 7]. В детском возрасте наиболее проблемными с точки зрения визуализации и дифференциального диагноза считаются образования, не имеющие типичных для опухоли клинической картины и МРТ-критериев, способные мимикрировать как другие объемные образования, так и различные патологические состояния в тканях головного мозга [3, 6, 8, 9]. Также затрудняет визуализацию этих внутримозговых субстратов неоднозначное отношение к контрастному усилению [3]. Считается, что незрелый мозг отличается от мозга взрослого человека предрасположенностью к эпилептическим приступам, и иногда они являются первым, а в некоторых случаях и единственным клиническим симптомом объемного образования [2, 4].

Цель исследования — анализ МР-изображений, полученных при прехирургической визуализации у пациентов с симптоматической эпилепсией, ассоциированной с опухолью, с последующей разработкой наиболее специфических МР-критериев дифференциальной диагностики.

Материал и методы

В исследование были включены 52 пациента с опухолями головного мозга супратенториальной локализации, ассоциированными с симптоматической эпилепсией, проходивших обследование и лечение на кафедре неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова и в отделениях нейрохирургии и психоневрологии Российской детской клинической больницы (РДКБ) в 2005—2012 гг. с последующим катамнестическим наблюдением сроком от 1 года до 6 лет.

В числе 52 больных были 29 мальчиков и 23 девочки в возрасте от 5 мес до 17 лет; к началу наблюдения их средний возраст был 9,6±5,3 года **(табл. 1)**.

МРТ выполнялась на аппарате GE Signa Infinity 1,5 Тл до операции, после нее и в последующем через каждые 6 мес. Стандартное исследование проводилось с толщиной среза 4 или 5 мм (в зависимости от размеров головы) и шагом 2 мм, матрицей изображения 512×512 пикселей и включало в себя режимы визуализации: Т1- и Т2-взвешенное SE-, FSE-, FLAIR-, DW- и GRE Т2-изображения. МРТ с высоким разрешением (МРТ ВР) проводилась с толщиной среза 1,7 мм при шаге 0,1 мм, с применением специального гиппокампального позиционирования срезов. Использовалось анестезиологическое пособие для обеспечения обездвиженности пациента (методика седации севофлураном). Применялся аппарат для наркоза Aestiva-5, мониторное наблюдение проводилось на аппарате Datex-Ochmeda 5/S. Использовалось внутрисосудистое контрастное усиление полумолярным (гадопентенат димеглюмина) и одномолярным (гадобутрол) растворами.

Хирургические операции пациентам выполнялись в РДКБ, НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко и клинике Behandlungszentrum Vogtareuth (Бавария).

Гистологические образцы были фиксированы в забуференном формалине, залиты в парафиновые блоки, из которых были изготовлены срезы толщиной 3 мкм. Во всех случаях проводили рутинную окраску гематоксилином и эозином, а также иммуногистохимическое исследование с антителами к глиальному фибриллярному кислому белку, синаптофизину, белку нейрофиламентов, виментину, CD34, маркеру пролиферативной активности Ki-67, общему цитокератину. Диагнозы формулировали в соответствии с действующей классификацией опухолей ЦНС ВОЗ (IARC, Lyon, 2007).

Результаты

В 50 из 52 (97,3%) случаев наличие опухоли было подтверждено при МРТ. В 1 случае имело место проведение дифференциальной диагностики между острым (псевдо-

Таблица 1. **Распределение больных по гистологическим характеристикам опухолей в зависимости от наличия или отсутствия эпилепсии**

Опухоли ЦНС	Эпилепсия	Без эпилепсии	*p*
Глиальные	26	7	<0,05
Эпендимарные	4	2	>0,5
Нейронально-глиальные	16	4	<0,05
Сосудистого сплетения	2	5	<0,5
Эмбриональные	1	—	>0,5
Менинготелиальные	3	—	>0,5
Селлярной области	—	4	<0,01
Пинеальной области	—	1	<0,5
Всего	52	23	—

туморозным) демиелинизирующим процессом и новообразованием, потребовавшее продолжительного дополнительного динамического наблюдения и биопсии. МРТ ВР применялась в 10 случаях, когда рутинная МРТ не выявляла структурных изменений регионов головного мозга, коррелирующих с фокальными изменениями на ЭЭГ. В 1 случае с помощью МРТ ВР удалось выявить, а потом и гистологически подтвердить сочетание фокальной корковой дисплазии (ФКД II) с дизэмбриопластической нейроэпителиальной опухолью (ДНЭО). МРТ-характеристики большинства опухолей заключались в наличии зон патологического сигнала, имеющего гипо- или гиперинтенсивные характеристики на Т1-, Т2- и FLAIR-ВИ с или без четкого отграничения от мозговой ткани, наличием перифокального отека и масс-эффекта во всех 52 случаях. Накопление контрастного препарата зарегистрировано в 28 случаях: у 5 пациентов было отмечено интенсивное накопление контрастного агента опухолевым субстратом (узловой тип), у 2 — по типу некротического кольцевидного (глиобластомы), у 9 — точечное (мелкоочаговое) накопление, в остальных 12 случаях имело место кистозно-узловое накопление **(табл. 2)**. Во всех случаях на МРТ, выполненных после хирургического вмешательства, отмечались послеоперационные изменения, в зонах которых реактивно накапливался контрастный препарат. В 17 случаях из 26 субтотальных резекций опухолевого субстрата при послеоперационной МРТ выявлены признаки остаточной опухоли, в 7 случаях при отсроченных динамических МРТ определялся продолженный рост опухолей. Гистологические варианты опухолей, полученных при исследовании, были объединены в группы согласно классификации ВОЗ 2007 г. **(см. табл. 1)**.

Диагноз эпилепсии после обследования был подтвержден не во всех случаях. Согласно полученным данным наиболее эпилептогенными опухолями в исследуемой группе (n=52) явились: 5 ДНЭО, которые все сопровождались симптоматической эпилепсией, 12 диффузных астроцитом (ДА), из которых 11 сочетались с эпилепсией, и 10 случаев ганглиоглиом (ГГ), при которых наличие эпилепсии было диагностировано в 8 **(см. табл. 1)**.

Основные МР-особенности гистопатологически подтвержденных ДНЭО, ДА и ГГ, их локализация и отношение к контрастному усилению представлены в **табл. 2**.

В настоящей статье представлены случаи, потребовавшие длительного наблюдения и сочетания различных методов диагностики для проведения дифференциальной диагностики между опухолевым процессом и другими патологическими изменениями головного мозга.

Больная *С.*, 8 лет, поступила с направительным диагнозом «последствия перенесенной нейроинфекции неясной этиологии. Симптоматическая височная эпилепсия» **(рис. 1)**. Из анамнеза: в 2,5 года появились расходящееся косоглазие и стереотипные движения в виде раскачивания туловища и сосания большого пальца. В 3 года отмечен парциальный приступ с вторичной генерализацией (в виде поворота головы влево с последующей утратой сознания длительностью около 20 с). Повторный приступ через 2 нед. На выполненных снимках МРТ по месту жительства от 07.08.04 было заподозрено объемное образование в правом полушарии. После консилиума, учитывая отсутствие динамических изменений субстрата и контрастного усиления, диагностированы лейкоэнцефалит, симптоматическая эпилепсия. Была проведена люмбальная пункция — белок 0,048 г/л, цитоз 2/3, сахар 4,0. Не найдены ДНК герпеса и цитомегаловируса в цереброспинальной жидкости (ЦСЖ). Отмечено повышение титра антител к вирусу кори 1:160. На фоне гормональной терапии положительного эффекта не наблюдалось. В 3 года 9 мес появились нарушения походки, речи, снижение памяти и участились приступы. В 4 года появились атонически-астатические приступы и генерализованные вздрагивания во сне до 10 эпизодов в сутки. МРТ в динамике от 2004, 2007, 2009 гг. — без существенных изменений. Неоднократно находилась на стационарном обследовании и

Таблица 2. **Основные МР-характеристики эпилептогенных новообразований головного мозга по данным нейровизуализации**

Вид опухоли	Общее число больных	Число больных с эпилепсией	Локализация опухолей	Сигнальные характеристики МРТ	Структура опухолей	Проведение контрастирования и его тип	Масс-эффект/ перифокальный отек
ДНЭО	5	5	Правая височная доля — 2; левая височная доля — 1; правый теменно-затылочный регион — 1; правая затылочная доля — 1	Гипоинтенсивные на Т1-ВИ, гиперинтенсивные/умеренно неоднородные на Т2- и FLAIR-ВИ	Мелкокистозная — 2; кистозно-солидная — 1; узловая — 2	2 случая: мелкоочагово-точечный — 2 случая	Незначительный в 1 случае/нет
ДА	12	11	Теменная доля — 4; лобная доля — 3; височная доля — 2; теменно-затылочный регион — 2; задневисочно-теменной регион — 1	Гипо/изоинтенсивные на Т1-ВИ, гиперинтенсивные/неоднородные на Т2- и FLAIR-ВИ	Кистозно-солидная — 3; мелкокистозная — 1; узловая — 8	7 случаев: кистозно-солидный тип — 3, узловой — 1, мелкоочагово-точечный — 3	Масс-эффект разной степени выраженности — 8 случаев/перифокальный отек разной степени выраженности — 11 случаев
ГГ	10	8	Теменная доля — 3; лобная доля — 2; височная доля — 2; теменно-височный регион — 2; правая затылочная доля — 1	Гипоинтенсивные на Т1-ВИ, гиперинтенсивные/умеренно неоднородные на Т2- и FLAIR-ВИ	Кистозно-солидная — 3; мелкокистозная — 1; узловая — 6	3 случая: узловой — 1, мелкоочагово-точечный — 2	Отсутствует/ 1 случай

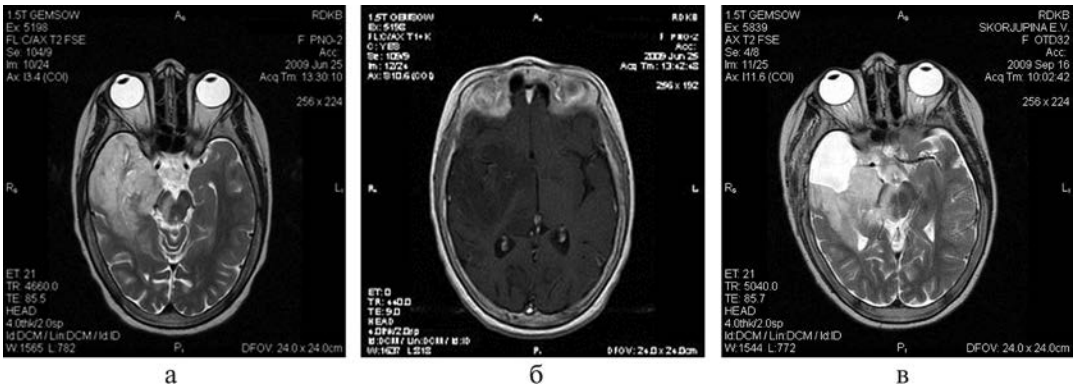


Рис. 1. **Больная *С.*, 8 лет. ДНЭО.**

На Т2-ВИ отмечается обширная зона патологического сигнала, охватывающая правую височную долю, вовлекающая подкорковые узлы, таламус, ножку мозга и мост справа, смещение срединных структур на 2—3 мм влево (а). На Т1-ВИ с использованием внутривенного контрастного препарата, контрастного усиления в вышеописанной зоне не отмечено (б). На послеоперационных МР-изображениях определяются киста в области правого гиппокампа и наличие остаточной опухоли в правой височной доле с вовлечением в процесс подкорковых структур (в).

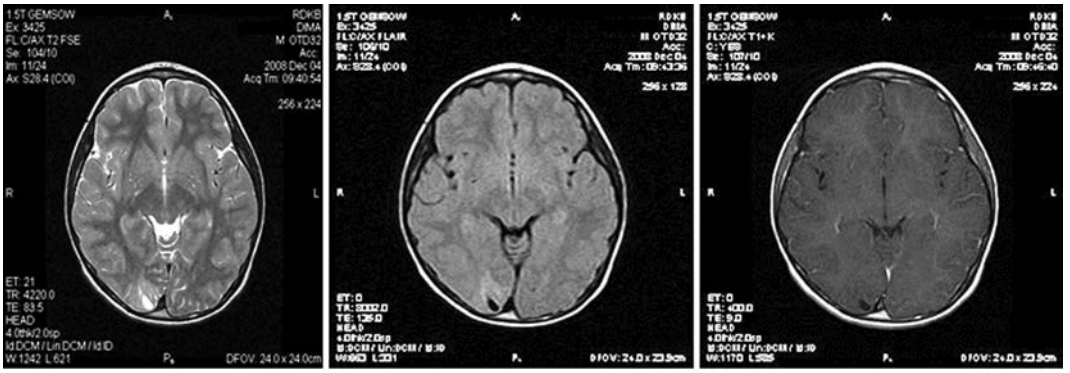


Рис. 2. **Больной *М.*, *7* лет. ДНЭО подкорковых отделов правой затылочной доли. Симптоматическая эпилепсия.**

На Т2- (а), FLAIR-ВИ (б) определяется небольших размеров опухоль в подкорковых отделах правой затылочной доли с вовлечением корковой пластинки, имеющая кистозный компонент и дающая умеренно гиперинтенсивный сигнал от перикистозной ткани. Масс-эффект отсутствует, перифокального отека нет. Контрастное усиление в режиме Т1-ВИ (в) не выявило патологического накопления контраста.

лечении. Дифференциальный диагноз проводился между хроническим течением лейкоэнцефалита (псевдотуморозная форма) и опухолевым процессом. Для уточнения диагноза было решено провести хирургическое вмешательство — частичную резекцию височной доли правого полушария головного мозга и биопсию патологического очага **(см. рис. 1, в)**.

В послеоперационном периоде развился эпилептический статус фокальных моторных приступов. Купирован введением конвулекса 1000 мг внутривенно болюсно. На ЭЭГ отмечалась продолженная иктальная активность статусного характера. В последующем в терапию был включен топамакс 25 мг в сутки. В неврологическом статусе отмечалось расходящееся косоглазие с двух сторон. Недоведение глазных яблок кнутри. Слабость конвергенции, больше справа. Сглаженность левой носогубной складки. Девиация языка вправо. Иногда поперхивание при еде. Глоточные и небные рефлексы снижены. Дизартрия. Левосторонний гемипарез. Сухожильные рефлексы вызываются, выше слева. Мышечная сила снижена в левых конечностях. Симптом Бабинского с двух сторон. Координаторные пробы выполняла с интенцией с двух сторон. Позднее, на фоне терапии, отмечалось выраженное уменьшение частоты и длительности приступов. Послеоперационный катамнез составляет на момент написания статьи 5 лет. Приступы атонически-астатические и генерализованные вздрагивания во сне до 5 эпизодов в день — исход Engel class III.

В настоящем исследовании ДНЭО была диагностирована у 5 пациентов, 2 мальчиков и 3 девочек. За время катамнестического наблюдения было проведено не менее 3 МРТ-исследований с временны́м промежутком от 6 до 8 мес, при которых не было отмечено существенных изменений размеров опухолей. В 3 случаях было зафиксировано расхождение диагноза. В приведенном выше наблюдении дифференциальный диагноз проводился между хроническим течением лейкоэнцефалита (псевдотуморозная форма) и опухолевым процессом, во втором случае **(рис. 2)** речь шла о дифференциальной диагностике последствий острого нарушения мозгового кровообращения

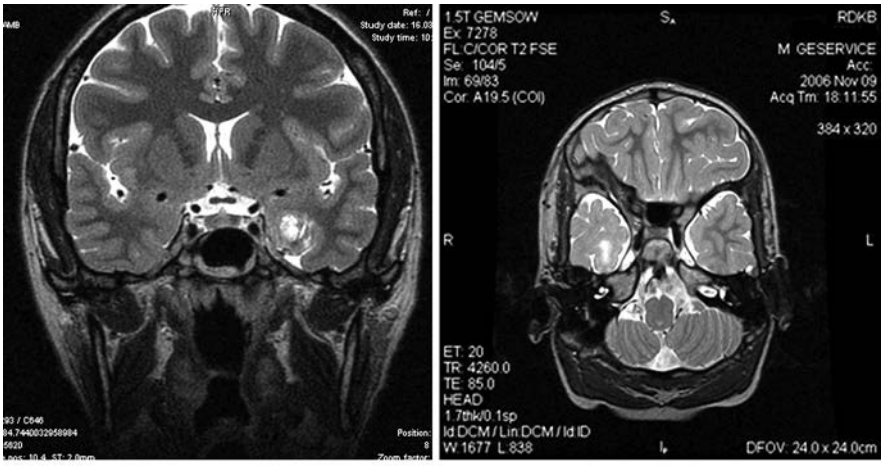


Рис. 3. **МРТ двух больных с ДНЭО медиобазальных отделов левой и правой височной доли.**

На фрагменте «а» МРТ больной *К.* видна мультикистозная структура без признаков перифокального отека, масс-эффекта. На фрагменте «б» (больной *Д.*, 6 лет) — ДНЭО в сочетании с корковой дисплазией (ФКД II) медиобазальных отделов правой височной доли. При МРТ ВР визуализируются очаговое изменение сигнала на Т2-ВИ, нарушение серо-белой дифференциации полюса височной доли и его локальная атрофия. Перифокального отека нет, контрастное усиление стромы опухоли отсутствует.

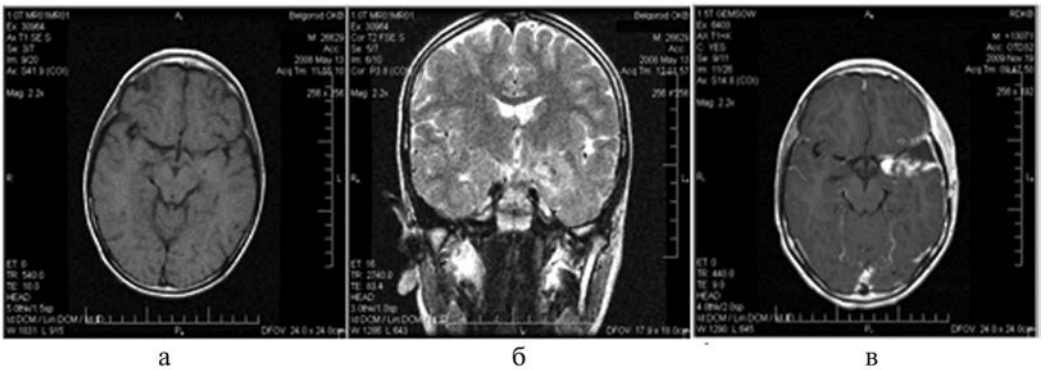


Рис. 4. **Больной *М.*, 12 лет. ДА медиальных отделов левой височной доли.**

В режиме Т1-ВИ (а) изменений не выявлено. Отсутствует перифокальный отек, минимально выражен масс-эффект (компримирован височный рог гомолатерального желудочка), при контрастном усилении патологического накопления контрастного вещества не выявлено. Визуализируется слабо различимая зона повышенного сигнала на Т2-ВИ (б) с нечеткими, неровными контурами, без четкого отграничения от ткани мозга. На послеоперационных изображениях (в) отмечается реактивное накопление контраста по границе послеоперационных изменений.

(ОНМК) и постгеморрагической кистой, в третьем **(рис. 3)** — образование было минимальных размеров и входило в структуру зон перивентрикулярной лейкоэнцефалопатии, что трактовалось как последствия гипоксически-ишемического поражения. Во всех случаях дебютным и ведущим симптомом опухоли были фармакорезистентные прогредиентные эпилептические приступы, и отмечалась задержка психомоторного развития у детей.

ДА были диагностированы у 12 пациентов, 6 мальчиков и 6 девочек. Структуру опухоли было достаточно сложно отличить от перифокального отека и мозговой ткани в тех случаях, когда отсутствовало контрастное усиление. При динамическом наблюдении в 6 случаях было отмечено увеличение размеров образований; 3 опухоли, описанные на момент первого исследования как контраст-негативные, за время наблюдения начали в различной степени накапливать контрастный препарат. Приводим соответствующее клиническое наблюдение.

Больной *М.*, 12 лет. Ребенок наблюдался с диагнозом «симптоматическая височная эпилепсия, фармакорезистентная форма». Приступы были в виде тонического напряжения конечностей, приведения правой верхней конечности к туловищу, адверсии головы и глаз вправо, клонических сокращений правой половины лица. Длительность приступа 1—3 мин. В неврологическом статусе отмечались общемозговые симптомы и слабость в левой руке. На МРТ головного мозга с контрастным усилением патологических изменений вещества не выявлено. Позже было отмечено изменение сигнала на Т2- и FLAIR-ВИ в медиобазальных отделах левой височной доли **(рис. 4)**. При МРТ ВР проводился дифференциальный диагноз между опухолевым процессом (ДНЭО, ГГ) и мезиальным

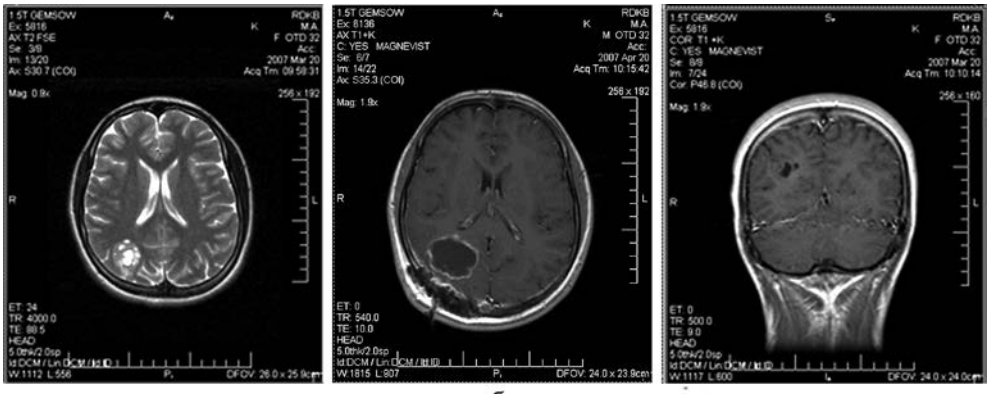


Рис. 5. **Больная *К.*, 14 лет. ГГ теменно-затылочной области.**

На серии МРТ в режиме Т2- (а), Т1-ВИ с контрастированием (б) визуализируется образование с мелкокистозными включениями (пеноподобная структура), в подкорковых отделах теменно-затылочного региона справа с вовлечением корковой пластинки. Перифокального отека и масс-эффекта нет. Роста в динамике не отмечается, контрастное усиление патологической зоны не выявляется. На серии послеоперационных МР-изображений Т1-ВИ с контрастированием (в) визуализируется зона послеоперационных изменений в правой теменно-затылочной области с наличием кистозной полости с реактивным накоплением контрастного агента по границе послеоперационных изменений и хирургического доступа.

темпоральным склерозом. В возрасте 3 лет отмечено появление больших генерализованных приступов с потерей сознания. В динамике проведена МРТ головного мозга — выявлено увеличение размеров патологической зоны. Проведено хирургическое вмешательство — субтотальное удаление опухоли, частичная резекция височной доли с использованием интраоперационной кортикографии. Гистологический диагноз «пилоидная астроцитома Gr1». В послеоперационном неврологическом статусе отмечалось нарушение пронации в правой кисти. На настоящее время послеоперационный катамнез составляет 5 лет. Отмена противоэпилептических препаратов 2 года назад. Приступов не отмечается — исход Engel class I.

Кроме того, в ходе работы были диагностированы 10 ГГ у 7 мальчиков и 3 девочек. Как и в случаях с ДНЭО они отличались стертой клинической картиной, в которой превалировали фармакорезистентные эпилептические приступы и задержка психоречевого развития. Следует заметить, что при ГГ отмечалось 2 случая, потребовавших долгого динамического наблюдения для установления окончательного диагноза опухоли. Дифференциальный диагноз в обоих случаях проводился между опухолевым процессом и кистозно-глиозной трансформацией вещества мозга как последствия перенесенного ОНМК или нейроинфекции.

Больная *К.*, 14 лет, диагноз «ганглиоастроцитома теменно-затылочной области справа. Симптоматическая эпилепсия». Поступила с жалобами на периодические приступы, сопровождающиеся кратковременной потерей сознания. В сентябре 2006 г. впервые отмечены 2 эпизода кратковременной потери сознания. 11.12.06 развились генерализованные тонические приступы. Отмечались изолированные приступы потери сознания с оседанием (синкопоподобные приступы); редкие вторично-генерализованные тонические приступы; эпилептическое вертиго — приступы головокружений — частотой от 1 раза в неделю до 2 раз в сутки. На МРТ выявлено объемное образование в теменно-затылочной области справа **(рис. 5)**. Консультирована эпилептологом, назначена противосудорожная терапия без существенного эффекта. Было рекомендовано дообследование — МР-ангиография для исключения артерио-венозной мальформации. Мальформация не была выявлена. При дооперационном динамическом МР-контроле в 2006, 2007 гг. изменений не выявлено, контрастного усиления не отмечалось. Дифференциальная диагностика проводилась с зоной кистозно-глиозной трансформации после перенесенного ОНМК. В неврологическом статусе: в сознании, контактна. Общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Лицо симметрично. Подвижность глазных яблок полная. Зрачки равные. Фотореакция живая. Корнеальные рефлексы не снижены. Фонация, глотание не нарушены. Глоточный рефлекс снижен. Мышечный тонус и сила достаточны и равномерны. Сухожильные рефлексы без разницы сторон, симметричны. Координаторные пробы выполняет уверенно. Было проведено хирургическое вмешательство: фокальная резекция измененной коры теменно-затылочной локализации справа, биопсия. Зона резекции опухолевого субстрата и эпилептогенной перитуморальной ткани корректировалась по ходу резекции с помощью электрокортикографии.

Гистологические препараты позволили диагностировать ганглиоастроцитому. В послеоперационном неврологическом статусе без особенностей. После операции на фоне приема противоэпилептических препаратов эпилептических приступов не отмечалось. Послеоперационный катамнез составляет 7 лет. Противоэпилептические препараты отменены 5 лет назад. Приступов не отмечается — исход Engel class I.

Обсуждение

ДНЭО на МРТ обычно имеет изоинтенсивный сигнал на Т1-ВИ и варьирующий по интенсивности от умеренного до гиперинтенсивного сигнал на Т2- и FLAIR-ВИ. При ДНЭО, в отличие от целого ряда церебральных опухолей, практически отсутствуют масс-эффект и перифокальный отек. Также в 30% случаев описано наличие

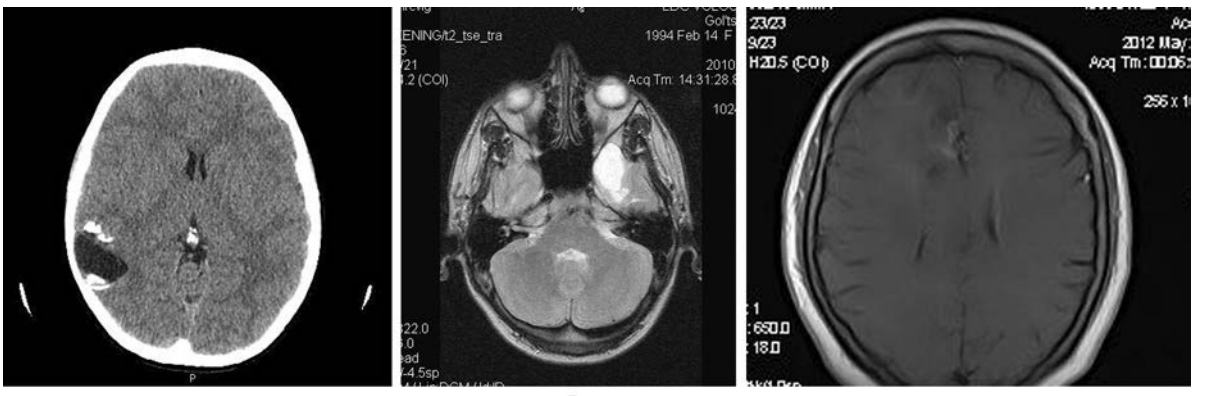


Рис. 6. **Некоторые особенности МРТ-картины при ДНЭО, ГГ и ДА.**

а — ДНЭО. КТ: в конвекситальных отделах правой задневисочной области визуализируется кистозное образование с неравномерно кальцинированной капсулой (или периферической кальцинацией в проекции солидного компонента), контуры напряжены, с двумя мелкими «сателлитными» кистами. Дифференциальный диагноз между паразитарной кистой и опухолью; б — ГГ переднего полюса левой височной доли. На Т2-ВИ выявляется кистозное образование с четкими ровными контурами, не накапливающее контрастный препарат. Дифференциальная диагностика между арахноидальной кистой и последствиями ОНМК; в — ДА. На Т1-ВИ в парасагиттальных отделах правой лобной доли визуализируется контраст-позитивная, нечеткая зона измененного сигнала с вовлечением контралатерального полушария. Тип контрастного усиления — гириформный. Дифференциальная диагностика между нейроинфекцией и объемным образованием.

петрификатов [3, 6, 10, 11]. Зона поражения корковой пластинки зачастую напоминает утолщение коры или бывает представлена в форме узла (узловой компонент опухоли) [12, 13]. Структура опухоли может быть узловой, кистозно-солидной и мультикистозной (множественные микрокисты). Отношение ДНЭО к контрастному усилению опухолевого субстрата неоднозначное [2, 6, 11, 13]. В.Н. Корниенко и И.Н. Пронин [6] утверждают, что до 30% всех диагностированных ДНЭО могут иметь мелкоочаговое контрастное усиление. МР-ангиография может выявить обеднение или отсутствие сосудистого матрикса опухоли [3]. Надо отметить, что некоторые новообразования головного мозга могут копировать рентгенологические характеристики ДНЭО, в большинстве случаев это ГГ, олигодендроглиомы и астроцитомы Gr I, II [3, 9]. При отсутствии роста и наличии кистозно-солидной структуры опухоли может отмечаться МРТ-картина, схожая с последствиями нейроинфекции, посттравматической или постишемической трансформацией тканей головного мозга [3, 6, 11].

ДА в большинстве случаев растет инфильтративно или сочетает инфильтративный рост с экспансивным. При диффузном росте характерно вовлечение в процесс как белого, так и серого вещества головного мозга, что проявляется стертостью границ между этими структурами и увеличением извилин [5, 6]. Считается, что для этих опухолей не характерен массивный перифокальный отек, хотя однозначно отличить перифокальный отек от самой опухоли не представляется возможным из-за практически одинаковых сигнальных характеристик и отсутствия плотной капсулы [3, 6, 7]. Эти опухоли могут поражать несколько долей мозга одновременно, что обусловлено их медленным и зачастую бессимптомным ростом до поздних стадий развития процесса [1, 5—7]. Как правило, ДА контраст-негативны, но при долгом наблюдении и быстром прогредиентном росте отмечено присоединение контрастного усиления разных типов — от диффузного мелкоочагового до кистозно-солидного [3, 5, 6, 14]. Возможно развитие масс-эффекта в виде смещения окружающих структур и сужения близлежащих субарахноидальных пространств. По данным В.Н. Корниенко и И.Н. Пронина [6], до 10—12% всех ДА могут иметь атипичную картину на МРТ в виде наличия кистозного компонента или интенсивного контрастного усиления. При поздней диагностике опухоли в некоторых случаях процесс может тотально поражать одно полушарие с вовлечением контралатерального [5, 6]. Надо заметить, что инфильтративный рост может приводить к распространению процесса за пределы видимых изменений на МРТ, что затрудняет определение четких границ опухолевого процесса при резекции [4, 15]. Сигнальные характеристики ДА в типичных случаях представлены гиперинтенсивным достаточно однородным МР-сигналом на Т2- и FLAIR-ВИ и гипо- или изоинтенсивным сигналом на Т1-ВИ [3, 6, 7]. Высокий потенциал ДА в возникновении эпилепсии отмечен в ряде международных исследований [1, 4, 6, 15].

Визуализационные характеристики ГГ крайне нестабильны, как правило, это кистозно-солидная опухоль, которая может достигать размеров от нескольких сантиметров до гигантской мультилобарной [6, 8, 16]. Сигнал от солидного компонента опухоли обычно гиперинтенсивный в режиме Т2-ВИ и гипоинтенсивный в Т1-ВИ, кистозный компонент имеет ликворные МР-характеристики и, как правило, бóльшие размеры по сравнению с узлом. В некоторых случаях описывается наличие в структуре опухоли микрокист [6]. Ряд авторов отмечают, что контрастное усиление может встречаться в 50% случаев, как и наличие петрификатов [6, 17]. Излюбленным местом локализации ГГ являются височные и теменные доли мозга [3, 6, 8, 17]. Довольно часто ГГ располагается в конвекситальных отделах и вовлекает в процесс корковую пластин-

ку. При этом могут наблюдаться случаи мимикрии этим образованием резидуальных кист корковой пластинки **(рис. 6)**. Преобладание кистозного компонента, из-за которого можно не увидеть мелкого узла и отсутствие роста, нивелирует динамическую оценку и затрудняет дифференциальную диагностику [3]. Учитывая, что ГГ наряду с ДНЭО является одной из наиболее частых причин симптоматической эпилепсии при наличии неуклонного прогрессирования приступов, рядом авторов рекомендуется исключать прежде всего присутствие ГГ коркового расположения [3, 16—18].

Таким образом, основными особенностями эпилептогенных опухолей, по данным МРТ, в нашем исследовании было отсутствие существенных изменений размеров и конфигурации выявленных ДНЭО и ГГ, масс-эффекта и перифокального отека. Так называемая пеноподобная структура с наличием множественных микрокист лучше всего визуализируется в режиме FLAIR-ВИ и может встречаться как при ДНЭО, так и при ГГ. Зона поражения корковой пластинки может имитировать утолщение коры или бывает представлена в форме узла (узловой компонент опухоли). Возможно сочетание ДНЭО и ГГ с корковой дисплазией. Во всех отмеченных нами случаях ДНЭО эпилептические приступы являлись дебютным, а в 4 из 5 случаев — единственным клиническим проявлением наличия опухоли. В случаях с ДА прогрессирование размеров образования очень трудно оценить без динамического контроля, она, как правило, замедленна и рост образования обычно инфильтративный. Могут присутствовать масс-эффект и перифокальный отек различных степеней выраженности. В целом вышеописанные новообразования головного мозга могут копировать рентгенологические характеристики друг друга, а также мимикрировать под ГГ, олигодендроглиомы и астроцитомы Gr I, II и другие патологические состояния вещества головного мозга. В нашем исследовании, наряду с ДНЭО, одними из наиболее частых причин возникновения симптоматической фокальной эпилепсии явились ГГ и ДА. Наличие этих образований необходимо исключать в первую очередь в случаях фармакорезистентной эпилепсии с увеличением частоты и тяжести приступов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Van Breemen MS, Wilms EB, Vecht CJ. Epilepsy in patients with brain tumours: epidemiology, mechanisms, and management. *Lancet Neurol.* 2007;6:421-430.
   doi: 10.1016/s1474-4422(07)70103-5.
2. Roberto G, Alessandro C, Francesca F, Maria MM, Maria GB, Paolo N, Andrea R, Angela P, Miriam T, Armando C, Maria LG, Pasquale S. Epilepsy associated with supratentorial brain tumors under 3 years of life. *Epilepsy Research.* 2009;87:184-189.
   doi: 10.1016/j.eplepsyres.2009.08.012.
3. Алиханов А.А., Генералов В.О., Демушкина А.А., Перепелова Е.М., Шимановский Н.Л., Чадаев В.А. *Визуализация эпилептогенных поражений головного мозга у детей.* М.: Издательский дом Видар; 2009;199-219.
4. Barcovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, Guerrini R, Dobyns WB. A develop-mental and genetic classification for malformations of cortical development. *Neurology.* 2005;65:1873-1887.
   doi: 10.1212/01.wnl.0000183747.05269.2d.
5. Van Veelen ML, Avezaat CJ, Kros JM, van Putten W, Vecht C. Supratentorial low grade astrocytoma: prognostic factors, dedifferentiation, and the issue of early versus late surgery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998;64:581-587.
   doi: 10.1136/jnnp.64.5.581.
6. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. *Диагностическая нейрорадиология. Атлас.* М.: Издательство ИП «Андреева Т.М.»; 2006;455-599.
7. Urbach H. MRI of long-term epilepsy-associated tumors. *Semin Ultrasound CT MRI.* 2008;29(1):40-46.
   doi: 10.1053/j.sult.2007.11.006.
8. Luyken C, Blumcke I, Fimmers R, Urbach H, Wiestler OD, Schramm J. Supratentorial gangliogliomas: histopathologic grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of 8 years. *Cancer.* 2004;101:146-155.
   doi: 10.1002/cncr.20332.
9. Villarejo F, Alvarez-Sastre C, Martinez-Quinones J, Colomar P, Martin-Gamero AP, Perez-Diaz C. Dysembryoplastic neuroepithelial tumors. *Revista de Neurologia.* 1999;29(9):810-814.
10. Fernandez C, Girard N, Paz Paredes F, Bouvier-Labit C, Lena G, Figarella-Branger D. The usefulness of MRI in the diagnosis of disembryoplastic neuroepithelial tumor in children: a study of 14 cases. *AJNR.* 2003;24:829-834.
11. Stanescu Cosson R, Varlet P, Beuvon F, Daumas Duport C, Devaux B, Chassoux F, Frédy D, Meder JF. Disembryoplastic neuroepithelial tumors: CT, MR findings and imaging follow-up: a study of 53 cases. *J Neuroradiol.* 2001;28:230-240.
12. Barcovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, Guerrini R, Dobyns WB. A develop-mental and genetic classification for malformations of cortical development. *Neurology.* 2005;65:1873-1887.
   doi: 10.1212/01.wnl.0000183747.05269.2d.
13. Takahashi A, Hong SC, Seo DW, Hong SB, Lee M, Suh YL. Frequent association of cortical dysplasia in dysembryoplastic neuroepithelial tumor treated by epilepsy surgery. *Surgical Neurology.* 2005;64(5):419-427.
   doi: 10.1016/j.surneu.2005.02.005.
14. Provenzale GM, Mukundan S, Dewhirst M. The role of blood-brain permeability in brain tumors imaging and therapeutics. *Am J Roentgenol.* 2005;185:763-767.
   doi: 10.2214/ajr.185.3.01850763.
15. Aronica E, Leenstra S, van Veelen CW, van Rijen PC, Hulsebos TJ, Tersmette AC, Yankaya B, Troost D. Glioneuronal tumors and medically intractable epilepsy: a clinical study with long-term follow-up of seizure outcome after surgery. *Epilepsy Res.* 2001;43:179-191.
   doi: 10.1016/s0920-1211(00)00208-4.
16. Ogiwara H, Nordli DR, DiPatri AJ, Alden TD, Bowman RM, Tomita T. Pediatric epileptogenic gangliogliomas: seizure outcome and surgical results. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;5(3):271-276.
   doi: 10.3171/2009.10.peds09372.
17. Selch M. Gangliogliomas: experience with 3 patients and review of the literatute. *Am J Clin Onc.* 1998;21:557-564.
   doi: 10.1097/00000421-199812000-00006.
18. Morris HH, Matkovic Z, Estes ML, Prayson RA, Comair YG, Turnbull J, Najm I, Kotagal P, Wyllie E. Ganglioglioma and intractable epilepsy: clinical and neurophysiologic features and predictors of outcome after surgery. *Epilepsia.* 1998;39(3):307-313.
   doi: 10.1111/j.1528-1157.1998.tb01378.x.