

# Распространенный нейрофиброматоз центральной нервной системы, случайно выявленный при магнитно-резонансной томографии (клиническое наблюдение)

А. А. Гвоздев<sup>1</sup>, М. М. Адрианов<sup>2</sup>, П. М. Котляров<sup>3</sup>

Федеральное Государственное Учреждение «Российский научный центр рентгенодиагностики Росмедтехнологий», г. Москва

## Extended neurofibromatosis of the central nervous system, casually revealed at a magnitno-resonant tomography (clinical supervision)

A. A. Gvozdev, M. M. Adrianov, P. M. Kotlyarov

**Ключевые слова:** магнитно-резонансная томография, нейрофиброматоз.

**Keywords:** MRI, neurofibromatosis

Нейрофиброматоз (болезнь Реклинггаузена) (Neurofibromatosis, morbus Reclinghausen — является аутосомно-доминантным заболеванием, относящимся к группе факоматозов.

Начинается незначительными кожными проявлениями в детском или юношеском возрасте, постепенно прогрессирует, принимая более выраженный системный характер.

Клиническая картина характеризуется наличием пигментных пятен, кожных и подкожных опухолей, опухолями

нервных стволов, психическими расстройствами (отсталость умственного развития, депрессии и другие), поражением внутренних органов, желез внутренней секреции и глаз.

Пятна имеют четкие границы, желтовато-коричневый цвет, различные размеры, с преимущественной локализацией на коже туловища.

Опухоли имеют величину от 0,5 до 5-7 см и более, характеризуются мягкой консистенцией, часто располагаются на коже. Опухоли, расположенные в под-

<sup>1</sup>Гвоздев Алексей Александрович, д. м. н., профессор, заведующий Лабораторией высокотехнологичных рентгеновских методов исследования отдела лучевой рентгеновской диагностики ФГУ «Российский научный центр рентгенодиагностики Росмедтехнологий».

<sup>2</sup>Адрианов Михаил Михайлович, мл. научн. сотр. Лаборатории высокотехнологичных рентгеновских методов исследования отдела лучевой рентгеновской диагностики ФГУ «Российский научный центр рентгенодиагностики Росмедтехнологий».

<sup>3</sup>Котляров Петр Михайлович, д. м. н., профессор, отдел лучевой рентгеновской диагностики ФГУ «Российский научный центр рентгенодиагностики Росмедтехнологий», тел. 8 (495) 334-81-86, e-mail: marnad@list.ru

кожной клетчатке, слегка выступают над кожей, и кожа в этих местах имеет голубой цвет. Болезнь неизлечима. Отдельные, крупные опухоли удаляются хирургически.

Дифференциальный диагноз проводится с невусами, дерматофибромами. Как правило, постановка диагноза происходит на стадии клинического обследования больного.

Лучевые методы исследования играют вспомогательную роль, уточняя распространенность процесса. Представляется клиническое наблюдения с необычным течением болезни.

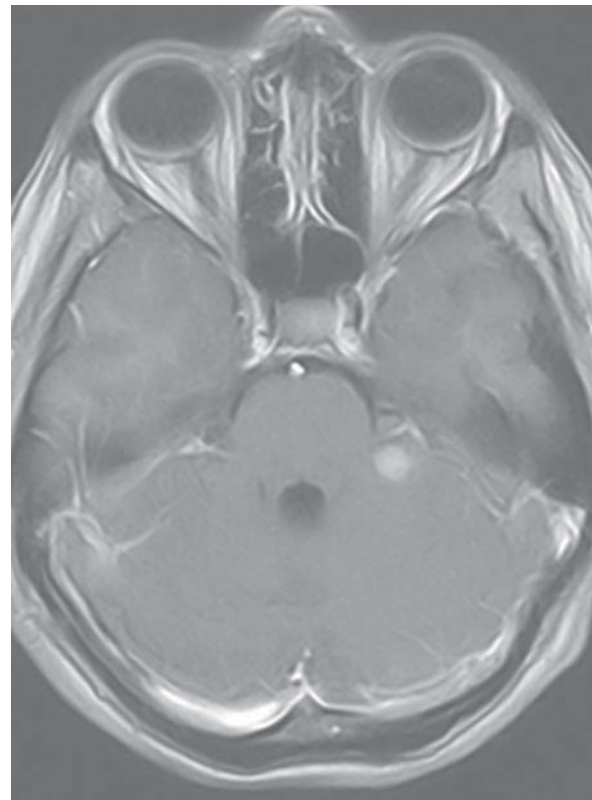
Больная И-ва, 42 лет, обратилась с жалобами по поводу головных болей. При наружном осмотре на волосистой части головы обнаружено подкожное образование средней плотности, смещаемое, диаметром до 12 мм с локализацией в левой лобнотеменной области. Кожа туловища без особенностей.

По органам — без патологических изменений. При осмотре невропатологом патологических изменений со стороны нервной системы не выявлено. А/Д 135/80 мм.рт. ст., ЧСС — 73 в 1 мин. Данные лабораторных анализов, биохимический анализ крови — без патологических изменений.

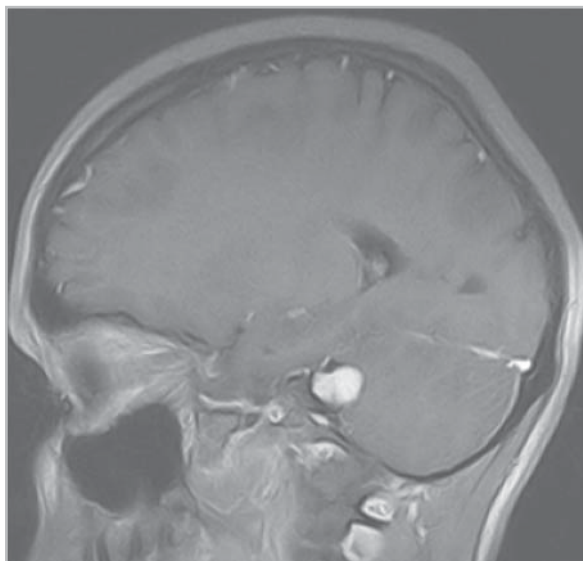
Для уточнения возможных причин головных болей выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга и шейного отдела позвоночника. Исследование проводилось на низкопольном магните мощностью 0,3Т.

На серии МР-томограмм головного мозга в проекции мосто-мозжечковых углов справа и слева определяются образования округлой формы с характеристиками МР-сигнала (Т2ВИ, FLAIR — гиперинтенсивные), интенсивно накапливающие парамагнетик. Размеры лево-

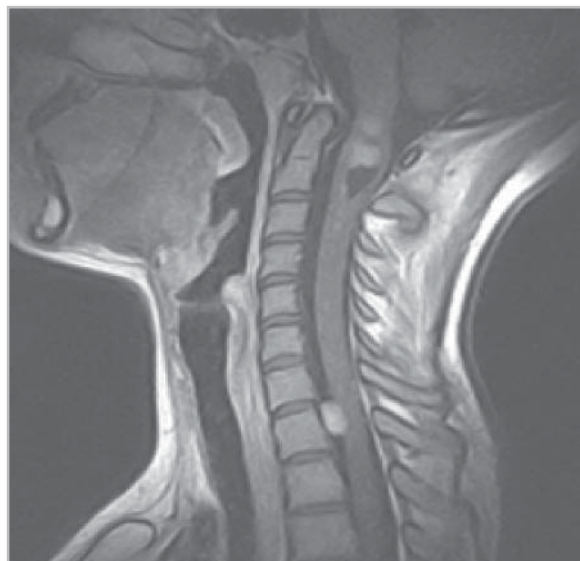
го образования — 15 мм × 13 мм × 13 мм (рис. 1), а правого — 9 мм × 9 мм × 11 мм. Они охватывают место выхода VIII пары черепно-мозговых нервов (слева также проекции выхода V пары) (рис. 2). На уровне С2 в спинном мозге определяется интрамедуллярное образование кистозно-солидной структуры, с четкими контурами, размерами 13 мм × 13 мм × 25 мм с неоднородным накоплением парамагнетика (рис. 3а). В остальных отделах головного мозга очаговых изменений МР — сигнала от белого и серого вещества головного мозга не определяется, патологического накопления па-



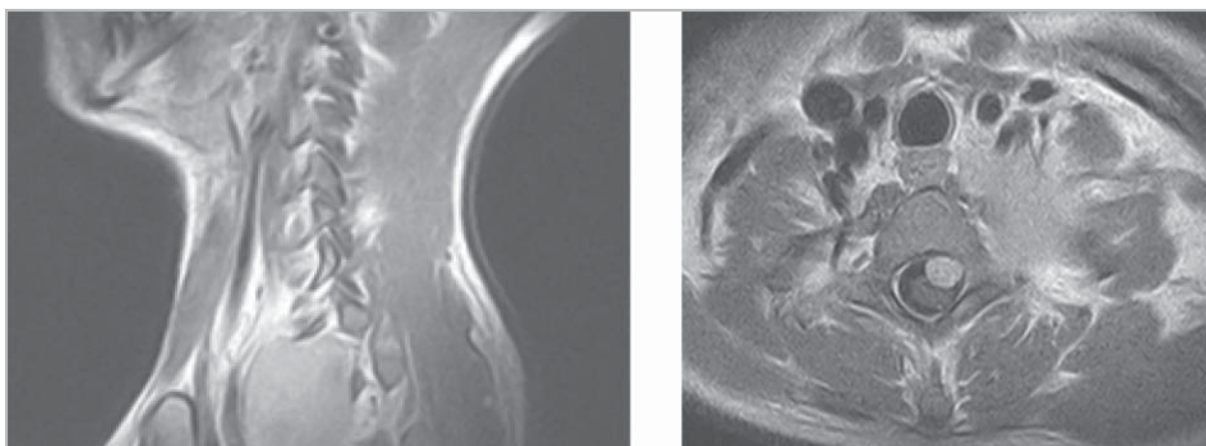
*Рис. 1. МРТ головного мозга, аксиальная проекция, T1ВИ, 20 мл Магневиста. В области мосто — мозжечкового угла справа определяются образования округлой формы, интенсивно накапливающие парамагнетик.*



*Рис. 2. МРТ головного мозга, сагиттальная проекция, T1ВИ, 20 мл Магневиста. Очаговое образование охватывает место выхода VIII пары ч.м.н.*



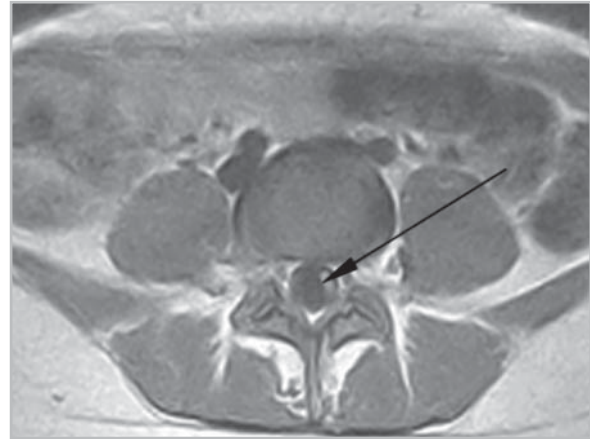
*Рис. 3а. МРТ шейного отдела позвоночника, T1ВИ, 20 мл Магневиста. На уровне С2 в спинном мозге определяется интрамедуллярное образование кистозно-солидной структуры, с четкими контурами, неоднородным накоплением парамагнетика.*



*Рис. 3б,в. МРТ шейно – грудного отдела позвоночника, сагиттальная проекция, T1ВИ, 20 мл Магневиста. На уровне Th1-Th2 определяется объемное образование в форме песочных часов, с выраженным паравертебральным компонентом в левом гемитораксе.*



*Рис. 4. МРТ грудного отдела позвоночника, сагиттальная проекция, T1ВИ, 20.мл Магневиста. На уровне Th6, Th10 определяются интрамедуллярные очаги.*



*Рис. 5. МРТ поясничного отдела позвоночника, аксиальная проекция, T1ВИ, 20 мл Магневиста. Очаговое образование на уровне L5.*

рамагнетика не отмечается. Срединные структуры не смещены. Желудочковая система не расширена, боковые желудочки симметричны.

Субарахноидальные пространства конвекситальных отделов больших полушарий головного мозга и мозжечка, базальные цистернальные пространства не расширены.

Ретробульбарное пространство, зрительные нервы, хиазмально-селлярная область не изменены.

На серии МР-томограмм грудного отдела позвоночника на уровне Th1-Th2 определяется объемное образование в

форме песочных часов, с выраженным паравертебральным компонентом в левом гемитораксе, размером до 35 мм × 63 мм × 44 мм (рис. 3а,б,в), на уровне Th10 (интрамедуллярный очаг, размер до 3 мм), Th6 (несколько очагов расположены по поверхности спинного мозга, размер до 3 мм)(рис.4).

При исследовании поясничного отдела позвоночника выявлены множественные мелкие участки накопления парамагнетика на уровнях L5 (в левых отделах позвоночного канала, размер до 6 мм), L3 (в области начальных отделов правого корешкового канала, размер до 3 мм), L2 (в левых отделах позвоночного канала, размер до 2 мм, и в правых отделах позвоночного канала, размер до 3 мм)(рис. 5).

В связи с множественностью поражения, невриномы головного мозга, шейного, грудного и поясничного отделов спинного мозга и структур «конского



хвоста», было высказано предположение о заболевании нейрофиброматозом, несмотря на отсутствие изменений кожи и подкожной клетчатке и неврологической симптоматики.

С целью верификации пунктировано образование в области Th1-Th2; цито-

логическое заключение подтвердило диагноз нейрофиброматоза.

Наблюдение представляет довольно редкий случай распространенного нейрофиброматоза ЦНС без неврологических проявлений и изменений подкожной клетчатки, кожи.

---