

Цитирование: Хоружик С.А., Шапаров И.Н., Лазаревич С.Н., Гнядо Ю.В. Лучевая диагностика туберозного склероза // Вестн. рентгенол. и радиол. – 1999. – № 5. – С. 37-38.

Лучевая диагностика туберозного склероза.

С. А. Хоружик, И. Н. Шапаров, С. Н. Лазаревич, Ю. В. Гнядо.
Областная клиническая больница, Гродно, Беларусь.

Medical imaging in tuberous sclerosis.

S. A. Khoruzhik, I. N. Shaparov, S. N. Lasarevich, Ju. V. Gniado.
Grodno Regional Hospital, Grodno, Belarus.

Туберозный склероз (болезнь Бурневилля-Прингла) - редкое (частота 1:30000) заболевание из группы гамартоматозов, куда также относятся нейрофиброматоз Реклингхаузена и болезнь Хиппеля-Линдау [1]. Характеризуется аутасомнодоминантным типом наследования, полисистемностью поражений и может начинаться в разном возрасте. Прогноз в целом неблагоприятный из-за прогрессирующего течения. Нами представлен семейный случай туберозного склероза с демонстрацией возможностей различных методов лучевой диагностики.

Случай из практики.

Мужчина 22 лет поступил с жалобами на пальпируемое образование в правом подреберье. При осмотре на коже лица имеются пигментированные пятна и волосяные невусы. При УЗИ в паренхиме обеих почек определяются неоднородногиперэхогенные, хорошо отграниченные образования, выходящие за контур. Паренхима и синус более измененной правой почки раздельно не дифференцируются. В левой доле печени выявлено 2 гиперэхогенных округлых очага, в правой - до 10 аналогичных от 5 до 33 мм в диаметре (гемангиоматоз?) (рис. 1 а). При РКТ преимущественно в среднем

и нижнем сегментах правой почки выявляется несколько узлоподобных гетерогенных (+ 25 + 50 ед. Н) образований, содержащих участки жировой плотности. Наибольшее из них размерами 9x7 см тесно прилежит к поясничной мышце и нижнему краю печени. Синус значительно деформирован. В левой почке несколько аналогичных образований от 2 до 4,5 см в диаметре, выходящих за контур (рис. 2). В печени выявлено несколько очагов жировой плотности, наибольший из которых размерами 3x2 см представлен сочетанием жировой ткани и мягкотканых тяжей, что делает его структуру аналогичной структуре образований в почках (рис. 1 б).
Заключение: ангиомиолипомы обеих почек и печени.

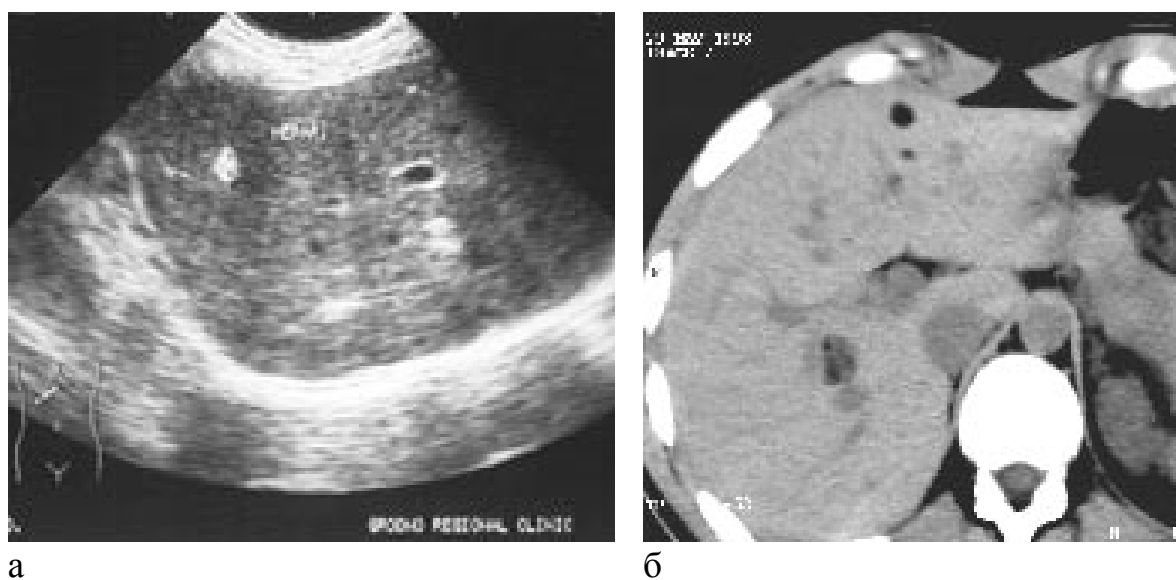


Рис. 1. На сонограмме (а) видно 2 гиперэхогенных очага в правой доле печени. На РКТ-грамме печени того же пациента (б) несколько очагов жировой плотности, структура наибольшего из которых неоднородна за счет наличия внутренних тяжей (ангиомиолипомы).

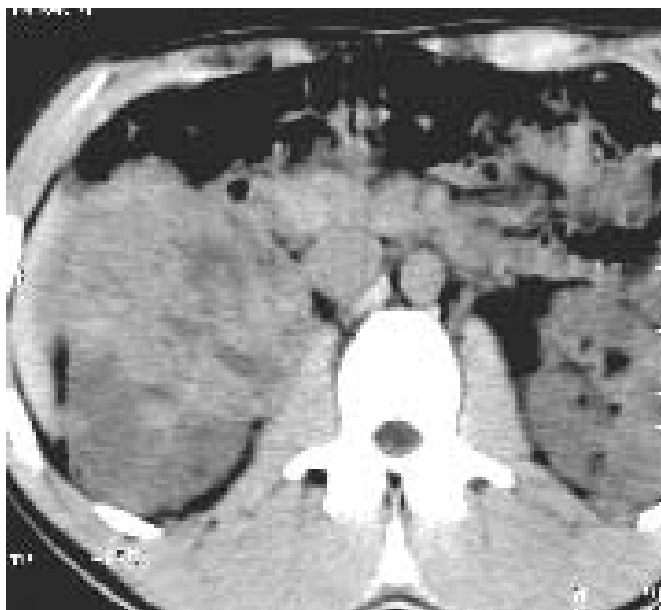


Рис 2. Рентгеновская компьютерная томограмма почек. В правой почке неоднородномягкотканное образование больших размеров. Прилежит к поясничной мышце и нижнему краю печени. В левой почке несколько очагов жировой плотности (ангиомиолипомы).

Выполнена нефрэктомия справа. При морфологическом исследовании диагностированы ангиомиолипомы почки с признаками малигнизации лейомиомного компонента.

Через полгода после операции больной обратился повторно с жалобами на сильную головную боль, приступы потери сознания. За истекший после операции период было 4 приступа, сопровождавшихся судорогами. При РКТ головного мозга выявлены петрификаты (в количестве 12) от 2 до 10 мм в диаметре, расположенные субэпендимально в стенках боковых желудочков (рис. 3). Учитывая наличие ангиомиолипом в почках и печени, кожных изменений и типичного поражения головного мозга, установлен диагноз туберозного склероза.



Рис. 3. На РКТ-грамме головного мозга определяются субэпендимально (в стенках боковых желудочков) расположенные петрификаты.

Мать пациента также состоит на учете в онкодиспансере. В 1979 году перенесла нефрэктомиию слева по поводу спонтанного разрыва почки без указаний на причину. В настоящее время проходит периодическое лечения по поводу ХПН. Выполнена РКТ. Ложе левой почки без особенностей. Вся правая половина брюшной полости от нижнего края печени до входа в малый таз занята образованием жировой плотности с неравномерными по толщине стенками и внутренними тяжами. Правая почка на уровне исследования не выявляется. При селективной ангиографии в артериальной и паренхиматозной фазе контрастируется верхний сегмент правой почки. Из почки исходит патологическая сеть сосудов: извитые, неравномерного диаметра, с наличием лакун, озер. В нефрографической фазе определяется неравномерногиперваскулярное образование размерами 30x15 см, занимающее правую половину брюшной полости. Заключение: опухоль правой почки.

Обсуждение.

В 1880 г. D. M. Bourneville описал и назвал как туберозный склероз (ТС) заболевание молодого человека, характеризовавшееся эпилептиформными припадками, гемиплегией, задержкой умственного развития, а также наличием почечных опухолей [1]. Клиническая картина заболевания обусловлена гамартоматозным ростом в одном или нескольких органах. Аномалии ЦНС (наличие плотных узлов в результате разрастания нейроглии с полным или почти полным отсутствием нервной ткани) являются основными для заболевания, обуславливая наиболее серьезные клинические проявления. Узлы от 1-2 мм до нескольких сантиметров в диаметре локализуются чаще в извилинах большого мозга, в эпендиме желудочков. В 30-80% случаев возможно их обызвествление. Расположение кальцификатов в кортексе и около желудочков является наиболее характерным для ТС [2,3].

Поражение почек встречается у пациентов в 50-80% случаев. Гистологически образования в почках являются ангиомиолипомами. Ренальные гамартомы в большинстве случаев симметричны, множественны, небольших размеров (до 5 см в диаметре), доброкачественны и представлены сочетанием жировой ткани, новообразованных гладких мышц и сосудов в различных пропорциях [4,5]. Характерными также являются кардиальные опухоли, поражение глаз, легких, разнообразные кожные проявления (гипомеланиновые либо, напротив, пигментированные пятна, пигментированные, сосудистые, волосяные невусы). Доброкачественные новообразования - липомы, фибромы, аденомы и т. п. – могут встречаться практически во всех внутренних органах [2,3].

Нами продемонстрирована ценность комплекса методов лучевой диагностики (УЗИ, РКТ, ангиография) в выявлении всех основных признаков ТС: субэпендимальных обызвествленных гамартом в головном мозге, ангиомиолипом в почках, а также редко встречающихся ангиомиолипом в печени. Рентгеновская компьютерная томография оказалась наиболее

информативным методом в специфической диагностике ангиомиолипом почек и печени.

У матери пациента в анамнезе спонтанный разрыв почки без указаний на причину. Ретроспективно можно предположить, что причиной разрыва стало кровоизлияние в ангиомиолипому, являющееся наиболее частым серьезным осложнением этого вида опухолей и самой частой причиной спонтанного нетравматического разрыва почки [6,7]. После нефрэктомии заболевание продолжало прогрессировать в оставшейся почке, паренхиме которой не удалось выявить при рентгеновской компьютерной томографии. По данным последней нельзя было исключить большую забрюшинную неорганную жиросодержащую опухоль. Селективная почечная ангиография, хотя и не установила специфического диагноза, позволила определить, что данное образование исходит из почки.

Особенностью данного случая является наличие нетипичных морфологических признаков малигнизации почечной ангиомиолипомы. В литературе имеются указания на возможность редкой малигнизации одного из компонентов ангиомиолипом, единичные описания злокачественного их течения с инфильтрацией окружающих тканей и рецидивированием после нефрэктомии, а также увеличением регионарных лимфатических узлов, природа которого остается неизвестной [6,8]. Эпителиоидный вариант ангиомиолипомы недавно признан имеющим потенциал озлокачествления [6].

Литература:

1. Gomez M. R. // Brain Dev.- 1995.- Vol. 17.- Suppl.- P. 55-57.
2. Бородина О. Ю. // Ж. невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова.-1986.- № 8.- С 1249-1256.
3. Серова Н. К. // Вопросы нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко.- 1988.- № 2.- С. 59-60.
4. Farrow G. M., Harrison E. G. // Cancer (Philad.).- 1968.- Vol. 22.- P. 564-570.

5. Wagner B. J., Wong You Cheong J. J., Davis C. J. // Radiographics.- 1997.- Vol 17.- P. 155-169.
6. Eble J. N. // Semin. Diagn. Pathol.- 1998.- Vol. 15.- P. 21-40.
7. Yip K. H., Peh W. C. G., Tam P. C. // Br. J. Radiol.- 1998.- Vol. 71.-P. 146-154.
8. Cittadini G., Pozzi-Mucelli F., Danza F. M. et. al. // Acta Radiol. - 1996.- Vol. 37. - P. - 927 - 932.