ПРИМЕНЕНИЕ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ ФИБРОЗНОЙ ДИСПЛАЗИИ ЧЕРЕПА У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МАККЬЮНА- ОЛБРАЙТА-БРАЙЦЕВА

Д.М..Бабаева, Н.В. Маказан, В.П. Владимирова, А.В. Воронцов, М.А. Карева

ФГБУ «НИИЦ эндокринологии» Минздрава России, Москва

ВВЕДЕНИЕ. Синдром МакКьюна-Олбрайта-Брайцева (МОБ) — мультисистемное заболевание, проявляющееся пятнами на коже «кофе-с-молоком», фиброзной дисплазией (ФД) костей и автономной гиперфункцией эндокринных желез. При синдроме МОБ ФД черепа может приводить к облитерации придаточных пазух носа (ППН), нарушениям зрения и слуха, деформациям турецкого седла с повреждением гипофиза. Распространенным методом диагностики ФД черепа является мультиспиральная компьютерная томография. Магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяет оценить не только наличие и локализацию очагов ФД, но и состояние зрительных нервов, гипофиза и ткани головного мозга в целом. Риск прогрессии ФД требует динамического наблюдения для своевременного выявления значимых осложнений, отсутствие лучевой нагрузки при использовании МРТ является дополнительным преимуществом.

ЦЕЛЬ: разработка протокола МРТ при ФД черепа для оценки очагов ФД и степени функциональных осложнений в динамике.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ: детям (0–18 лет) с синдромом МОБ проводилось МРТ головного мозга на аппарате Optima MR450w 1.5 T (General Electric) в трех плоскостях, с применением T1 и T2 импульсных последовательностей (CUBE, SPGR 1–1.2 мм), в т.ч. с использованием программ с жироподавлением, а также прицельное исследование глазниц с помощью программы с жироподавлением (T2 STIR). Очаги ФД диагностировались при наличии утолщения и деформации костей за счёт разрастания ткани гипоинтенсивного сигнала на T2 ВИ с единичными кистозными включениями. Тотальная облитерация ППН определялась как полное заполнение фиброзными массами всех ППН. Субтотальная облитерация определялась при минимальном сохранении пневматизации в двух и менее ППН. Частичная облитерация ППН определялась при частичном заполнении ФД до двух ППН. Ширина зрительного нерва (ЗН) оценивалась на уровне канала ЗН, стеноз определялся при ширине < 5 мм. Компрессия ЗН определялась как расширение периневрального пространства. Стеноз внутренних слуховых проходов определялся при ширине < 5 мм. Проптоз диагностировался как выступание глазного яблока впереди относительно межскуловой линии, при расположении заднего контура кзади от межскуловой линии менее, чем на 9 мм. Частичная атрофия ЗН (ЧАЗН) оценивалась по фундоскопии.

РЕЗУЛЬТАТЫ: МРТ проведено 30 детям с синдромом МОБ. Медиана (Ме) возраста — 9 лет [7; 11,5] ФД костей скелета отмечалась у всех детей (30/30), при этом очаги ФД в черепе выявлены у 23/30 детей. Из них полная облитерация ППН отмечена у 9/23 детей, субтотальная облитерация ППН выявлена у 8/23 детей, частичная облитерация отмечена у 2/23 детей, у 4/23 детей ППН не были поражены. Ме диаметра канала ЗН справа была 4,7 мм (n=23), медиана диаметра канала ЗН слева была 4,3 мм (n=23). Компрессия обоих ЗН с признаками частичной атрофии ЗН (ЧАЗН) выявлена у 1/23 детей. Компрессия левого ЗН без ЧАЗН выявлена у 1/23 детей. ЧАЗН обоих ЗН при стенозе каналов и при отсутствии МР-признаков компрессии ЗН отмечена у 3/23 детей; ЧАЗН справа отмечена у 1/23 детей со стенозом обоих каналов ЗН. Проптоз обоих глазных яблок выявлен не было, односторонний проптоз отмечен у 5/23 детей. Стеноз слухового прохода слева выявлен у 7/23 детей. Стеноз слухового прохода справа выявлен у 9/23 детей без признаков тугоухости. Деформация турецкого седла и гипофиза выявлена у 7/23 детей. Аденома гипофиза выявлена у 2/23 детей.

ВЫВОДЫ. Разрабатываемый протокол МРТ при ФД черепа определяет локализацию очагов ФД и оценить вовлеченность каналов ЗН, слуховых проходов и области турецкого седла, что может иметь большое значение как для определения текущих рисков атрофии ЗН, тугоухости и патологии гипофиза, так и для динамической оценки степени прогрессии ФД. Отсутствие лучевой нагрузки является дополнительным преимуществом МРТ, учитывая необходимость частого выполнения исследования в динамике.