

## Возможности лучевых методов в ранней пренатальной диагностике диастематомии (клинический случай)

Коростышевская А.М.<sup>1</sup>, Макогон А.В.<sup>2</sup>, Савелов А.А.<sup>1</sup>, Ткачёва Е.Г.<sup>3</sup>, Шатоха Ю.В.<sup>3</sup>, Карпов М.А.<sup>4</sup>, Андриюшина И.В.<sup>4</sup>

## Capabilities of ray methods in early prenatal diagnostics of diastematomyelia (case report)

Korostyshevskaya A.M., Makogon A.V., Savelov A.A., Tkachyova Ye.G., Shatokha Yu.V., Karpov M.A., Andryushina I.V.

<sup>1</sup> Институт «Международный томографический центр» СО РАН, г. Новосибирск

<sup>2</sup> Институт химической биологии и фундаментальной медицины СО РАН, г. Новосибирск

<sup>3</sup> ООО «УЗИ студия», г. Новосибирск

<sup>4</sup> Новосибирский государственный медицинский университет, г. Новосибирск

© Коростышевская А.М., Макогон А.В., Савелов А.А. и др.

Представленный клинический случай демонстрирует возможности УЗИ и МРТ в диагностике сочетанного порока развития позвоночника (дизорганизация, клиновидные позвонки, сколиоз) и спинного мозга (диастематомия) у плода на 21-й нед развития, подтвержденные при патоморфологическом исследовании.

**Ключевые слова:** ультразвуковое исследование, магнитно-резонансная томография плода, спинальные врожденные пороки развития, диастематомия.

The presented clinical case demonstrates capabilities of ultrasonography and MR imaging in diagnostics of combined developmental defect of spine (disorganization, wedge-shaped vertebra, scoliosis) and spinal cord (diastematomyelia) in fetus of 21th week of development confirmed by pathomorphological study.

**Key words:** ultrasonography, fetal magnetic resonance imaging, spinal congenital malformation, diastematomyelia.

УДК 616.832-007.253-053.1-073.75

### Введение

Диастематомия (расщепленный спинной мозг) — аномалия развития, для которой характерно разделение (полное или частичное) позвоночного канала и спинного мозга (на всем протяжении или на отдельных участках) костной или фиброзно-хрящевой перегородкой. В большинстве случаев перегородка локализуется между Th1- и L5-позвонками. В результате сегментарного удвоения позвоночного канала формируется два полуканала. Каждый полуканал содержит спинномозговую жидкость, спинной мозг и по одной группе ventральных и дорзальных нервных пучков. Популяционная частота данной патологии точно не установлена, но известно, что девочки подвержены ей значительно (77,7—85%) чаще мальчиков. Риск сочетанных пороков

высокий. Наиболее часто отмечаются сочетанные пороки развития позвоночника: с аномалиями спинного мозга (рахизизис, кифосколиоз, полупозвонки и др.) и головного мозга (аномалия Киари) [4].

Этот порок развития недостаточно известен специалистам пренатальной диагностики. Малое количество диагностированных в дородовом периоде случаев пока не позволяет выделить прогностически значимые ультразвуковые признаки поражения позвоночника и спинного мозга для выбора оптимальной тактики ведения беременной. Небольшое количество публикаций в отечественной литературе объясняется редкостью порока и связанной с этим недостаточной изученностью ультразвуковой (УЗ) и МР-томографической и морфологической картины диастематомии и, соответственно, слабой настроженностью специалистов

в отношении пренатальной диагностики рассматриваемой патологии. Если диагностика анэнцефалии, рахизиса (Sb) и энцефалоцеле в настоящее время не представляет особых сложностей, то диастематомиелия может быть легко пропущена или расценена как Sb. Именно поэтому на конкретном примере описана УЗ- и МРТ-семиотика диастематомиелии, показана необходимость использования альтернативных методов лучевой диагностики для повышения эффективности пренатального скрининга этого грубого порока развития [1, 3].

## **Материал и методы**

Беременная А., 22 года, состоит в первом неродственном браке. Семейный анамнез благополучный. Настоящая беременность первая. Первое ультразвуковое исследование выполнено в 12 нед 3 дня. Врожденных аномалий развития и маркеров хромосомных аномалий не выявлено. Выполнен биохимический скрининг в 16 нед: АФП 1,6 МоМ, ХГЧ 1,1 МоМ. Пациентке проведен второй ультразвуковой скрининг в сроке 20 нед 2 дня. Ультразвуковое исследование (УЗИ) выполнено ООО «УЗИ студия» (г. Новосибирск) в двухмерном режиме, при котором были выявлены сколиотическая деформация позвоночника и изменения в поясничном отделе — предположительно Sb. Затем в Институте химической биологии и фундаментальной медицины СО РАН (г. Новосибирск) на аппарате Voluson 730 Expert было выполнено повторное УЗИ конвексным мультислотным абдоминальным датчиком (5—7 МГц) в двумерном режиме. Кроме того, изображение записывали при трехмерном сканировании в режимах отображения сечений (sectional planes) и статической 3D-визуализации (render) (рис. 1, 2). На основании анализа аксиальных, сагиттальных и фронтальных сечений позвоночника были диагностированы диастематомиелия, сколиоз в шейно-грудном отделе. Для уточнения диагноза выполнено повторное исследование на УЗ-сканере среднего класса в двумерном режиме в другом лечебном учреждении, где было вынесено заключение о нормальном развитии плода с незначительной сколиотической деформацией позвоночника. Учитывая принципиальные разногласия в заключениях врачей УЗ-диагностики, для верификации диагноза пациентке на 21-й нед беременности была выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) плода. МРТ

проведено в Международном томографическом центре СО РАН (г. Новосибирск) на 1,5Т томографе Achieva (Philips, Нидерланды) с использованием гибкой катушки Sense-Body (для тела) и технологии параллельного сканирования. Положение в магните Feet-first, ориентацию изображений и срезов проводили относительно положения плода. Для получения тонкосрезовых высококачественных T2-ВИ и T1-ВИ использовали сверхбыстрые последовательности типа HASTE, SSh-TSE-T2 (TE = 80 и 60 мс) в трех ортогональных плоскостях сканирования (рис. 3,а—в) с толщиной срезов 2—3 мм, T1-GE, соответственно, в трех ортогональных плоскостях сканирования. Для визуализации жидкостных структур, оценки количества амниотической жидкости и положения плода применяли методику толстосрезовых высококонтрастных T2-ВИ (SSh MRCP) (рис. 3,г). Для получения киноизображений, отображающих движения плода, применяли импульсную последовательность Dynamic-Balanced-Fast-Field-Echo (DYN-B-FFE) со строго сагиттальным расположением широкого (10—15 мм) среза. По результатам МРТ подтверждено наличие диастематомиелии, сколиотической деформации, вероятной дезорганизации и клиновидности отдельных позвонков. Было принято решение о прерывании беременности. Индуцирован поздний выкидыш в 21-ю нед 1 день. При аутопсии на базе Новосибирского государственного медицинского университета МРТ-диагноз полностью подтвердился.

## **Результаты**

При ультразвуковом исследовании (в 20 нед) были выявлены устойчивая сколиотическая деформация позвоночника в шейно-грудном отделе. В режиме статической 3D-визуализации (render) было хорошо видно, что угол деформации составляет 28° (рис. 1,а), также визуализировалась клиновидная форма VII шейного позвонка (рис. 1,б), что позже подтвердилось данными аутопсии (рис. 3,а).

При эхографическом исследовании позвоночника во фронтальной плоскости была обнаружена деформация позвоночника с расширением его в поясничном отделе (рис. 2,а) и диастематомиелия в виде единичной гиперэхогенной структуры овальной формы в центральной области расщепления позвоночного канала. При использовании аксиальной плоскости скани-

рования удалось визуализировать диастематомиелию в виде трезубца, т.е. в виде гиперэхогенной структуры линейной формы, располагающейся между боковыми дужками позвонка. Сагиттальная и фронтальная плоскости сканирования позволили выявить дезорганизацию структуры позвонков, которая нередко сопровождается диастематомиелией. Трехмерная реконструкция в режиме отображения сечений (sectional planes) выявила фиброзно-хрящевую перегородку (рис. 2,б), удвоение спинного мозга (рис. 2,б,в), два спинномозговых канала (рис. 2,б,в). В грудном отделе был обнаружен один спинномозговой канал (рис. 2,г).

При проведении МРТ позвоночника и головного мозга плода в скрининговом режиме было выявлено сколиотическое искривление позвоночника во фронтальной плоскости влево с вершиной на уровне диафрагмы около  $15^\circ$  с правосторонней противодугой на уровне верхнегрудных сегментов. Выявлено веретенообразное расширение позвоночного канала за счет увеличения его поперечного размера до 14 мм в поясничном отделе (рис. 3). Форма тел соответствующих поясничных позвонков также изменена за счет увеличения их поперечного размера до 17—19 мм. На этом

уровне в просвете расширенного дурального мешка на фоне неизмененного сигнала от спинномозговой жидкости на аксиальных и фронтальных срезах определялось удвоение спинного мозга на протяжении около 9 мм, которое в каудальных отделах сливалось с дополнительным образованием неправильной конфигурации (рис. 3,а,б). Данное образование размером около  $7 \times 6 \times 5$  мм (поперечный, вертикальный, переднезадний соответственно) прилегло к дорсальной и вентральной поверхностям дурального мешка, имело однородный сигнал, изоинтенсивный спинному мозгу (резко гипоинтенсивный на EPI). Каудальнее образования прослеживались срединно расположенные элементы корешковых структур спинного мозга. При проведении кино-МРТ и МР-миелографии в сагиттальной и фронтальной плоскостях образование выглядело как внутриканальный дефект заполнения неправильной формы, окруженный спинномозговой жидкостью в медиальных и латеральных отделах (рис. 3,г). Движения плода были ослаблены, зафиксированы лишь единичные движения нижних конечностей.

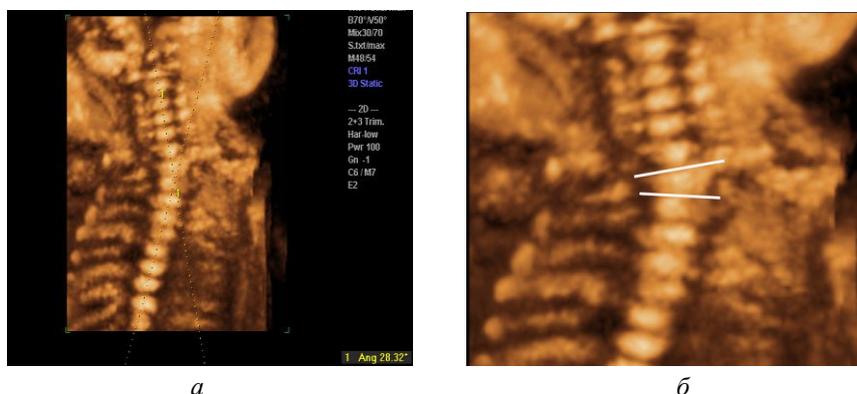
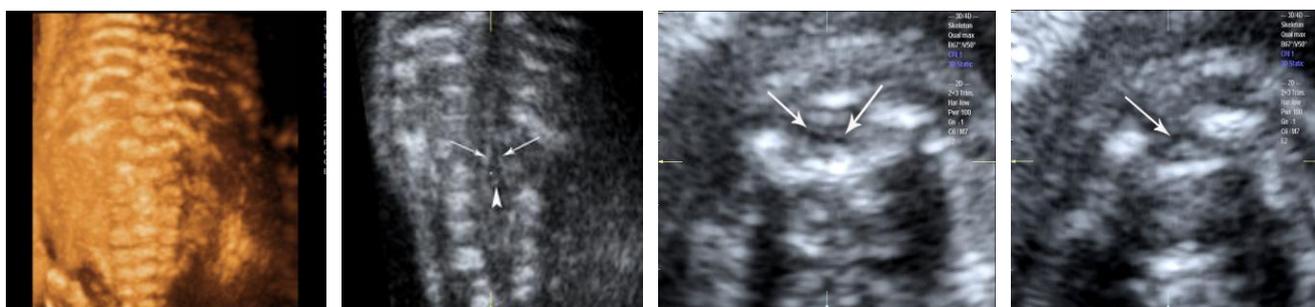


Рис. 1. УЗИ шейно-грудного отдела позвоночника в режиме статической 3D-визуализации (render). Измерение угла сколиотической деформации в шейно-грудном отделе (а). Изменение степени клиновидности позвонка С7 (б)



а б в з

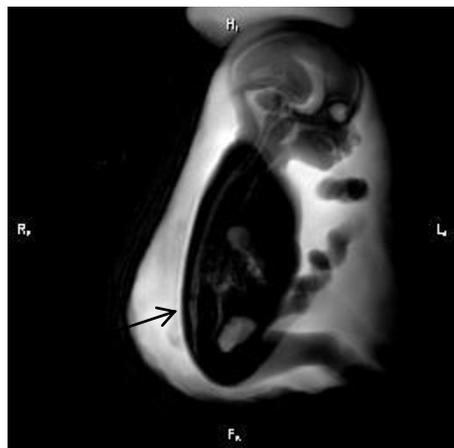
Рис. 2. УЗИ поясничного отдела позвоночника плода во фронтальной плоскости (а, б), в аксиальной плоскости (в, з). Стрелками показаны удвоение спинного мозга (б, в), хрящевая перегородка (б)



а

б

в



з

Рис. 3. МРТ в режиме SSh-TSE-T2 (TE = 80 мс) в аксиальной (а), фронтальной (б) и сагиттальной (в) плоскостях сканирования, МР-гидрография (SSh MRCP) в сагиттальной плоскости (з). Стрелками показаны описанные в тексте изменения

При обзорном исследовании видимых отделов головного мозга, органов брюшной полости и грудной клетки аномалий развития не найдено. Плацента расположена по задней стенке матки. Толщина видимых отделов плаценты до 4 см. Количество околоплодных вод достаточное.

На основании выявленных изменений вынесено следующее заключение: S-образная сколиотическая деформация позвоночника на фоне аномалии формирования (патологического поперечного расширения) позвоночного канала и тел позвонков на уровне поясничных сегментов, аномалия развития спинного мозга на этом уровне с признаками диастематомии и дополнительным интрадуральным образованием (перегородкой) в каудальных отделах, ослабленная двигательная активность плода. Рекомендована повторная пренатальная комиссия для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения беременности.

Обнаруженные аномалии развития были полностью подтверждены данными аутопсии (рис. 4).

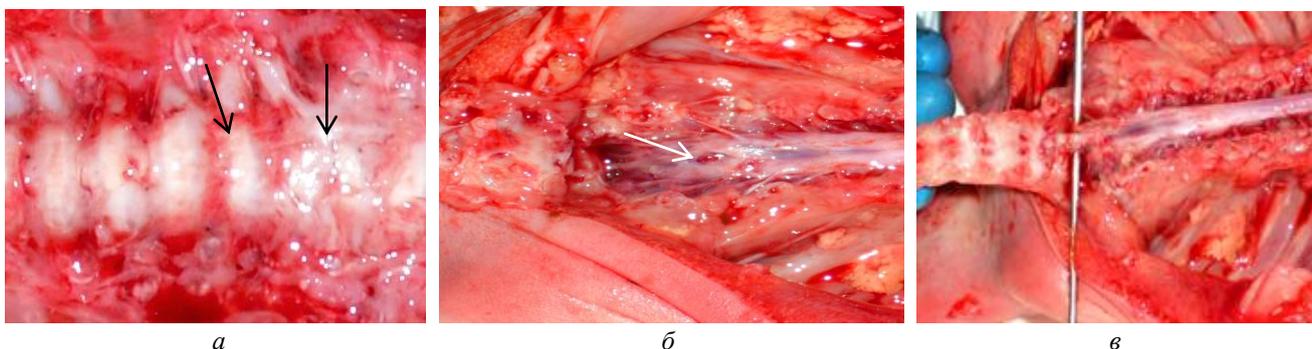


Рис. 4. Фотографии абортуса. Клиновидные позвонки на шейно-грудном уровне (а). Диастематомия на поясничном уровне, стрелкой показано раздвоение спинного мозга (б) и фиброзно-хрящевая перегородка, под которую введен зонд (в)

## Заключение

Представленный случай пренатальной диагностики диастематомии на 20—21-й нед беременности показал, что целенаправленное обследование плода, включающее трехмерную эхографию, применение экспертных ультразвуковых и МРТ-методик, позволяет еще на этапе внутриутробного развития точно установить не только особенности порока развития осевого скелета, но и выявить сопутствующие изменения спинного мозга, уточнить наличие сочетанных пороков развития (в том числе головного мозга). Преимуществом МРТ является возможность прямого отображения патологических изменений в любой плоскости с более высоким контрастным и пространственным разрешением изображений; большое поле обзора, включающее внутренние органы и головной мозг плода; получение селективных изображений жидкостных и жировых структур; регистрация физиологических движений плода в реальном времени. Преимуществом УЗИ является более четкая визуализация костных структур, формы тел позвонков; возможность более точного измерения углов искривления позвоночника на трехмерных изображениях (см. рис. 1, а, б). Все выявленные на трехмерном УЗИ и МРТ изменения были подтверждены при патоморфологическом исследовании позвоночника и спинного мозга абортуса, что свидетельствует о высокой диагностической эффективности сочета-

ния этих методов. Следует отметить, что традиционная эхография на УЗ-сканере среднего класса в двумерном режиме обнаружила определенные ограничения в диагностике структурных изменений позвоночника и спинного мозга. Мы считаем, что при обнаружении стойких сколиотических деформаций или других косвенных признаков аномалий развития осевого скелета и (или) спинного мозга на УЗИ требуется дополнительное использование как трехмерного ультразвукового исследования, так и альтернативных методов лучевой диагностики, в частности магнитно-резонансной томографии для верификации диагноза, исключения сочетанных аномалий развития, определения степени тяжести поражения и определения соответствующей тактики ведения беременности.

## Литература

1. Краснов А.В., Аверьянов А.И., Алехин К.В., Глазкова И.В. Случай ранней пренатальной диагностики диастематомии // Пренатальная диагностика. 2008. № 1. С. 73—76.
2. Медведев М.В. Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз. 2-е изд., перераб. М.: Реал Тайм, 2009. С. 60—63.
3. Никитин С.В. Диастематомия как сочетанный порок развития позвоночника // Пренатальная диагностика. 2008. № 4. С. 301—304.
4. Weinreb J.C., Lowe T.W., Santos-Ramos R. et al. Magnetic resonance imaging in obstetric diagnosis // Radiology. 1985. № 154. P. 157—161.

Поступила в редакцию 23.02.2012 г.

Утверждена к печати 30.05.2012 г.

***Коростышевская А.М., Макогон А.В., Савелов А.А. и др. Возможности лучевых методов в ранней пренатальной диагностике...***

**Сведения об авторах**

***А.М. Коростышевская*** — д-р мед. наук, ст. науч. сотрудник лаборатории медицинской диагностики «МРТ технологии» Института «МТЦ» СО РАН (г. Новосибирск).

***А.В. Макогон*** — канд. мед. наук, ст. науч. сотрудник лаборатории лучевых методов диагностики ИХБФМ СО РАН (г. Новосибирск).

***А.А. Савелов*** — канд. физ.-мат. наук, ст. науч. сотрудник, зав. группой магнитно-резонансной томографии Института «МТЦ» СО РАН (г. Новосибирск).

***Е.Г. Ткачёва*** — врач УЗ-диагностики ООО «УЗИ студия» (г. Новосибирск).

***Ю.В. Шатоха*** — врач УЗ-диагностики ООО «УЗИ студия» (г. Новосибирск).

***М.А. Карпов*** — врач-патологоанатом городской клинической больницы № 1 (г. Новосибирск).

***И.В. Андрушина*** — канд. мед. наук, доцент кафедры факультетской педиатрии и неонатологии НГМУ (г. Новосибирск).

**Для корреспонденции**

***Коростышевская Александра Михайловна***, тел.: 8 (383) 334-23-53, 8-903-903-3436; e-mail: koro@tomo.nsc.ru