

Диагностика новообразований хиазмальной области

М.А. Кутин, Л.И. Астафьева, П.Л. Калинин, Д.В. Фомичев, Н.Е. Захарова
ФГБУ «НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко» РАМН, Москва

Контакты: Максим Александрович Кутин kutin@nsi.ru

Новообразования хиазмальной области — довольно частая патология, составляющая до 25 % всех интракраниальных опухолей. Приведена клиническая картина заболевания; описаны методы диагностики новообразований хиазмальной области, необходимые для обнаружения патологии до появления выраженной симптоматики.

Ключевые слова: хиазмальная область, гипофиз, магнитно-резонансная томография

Diagnosis of chiasmal neoplasms

M.A. Kutin, L.I. Astafyeva, P.L. Kalinin, D.V. Fomichev, N.E. Zakharova
Acad. N.N. Burdenko Neurosurgery Research Institute, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

Chiasmal neoplasms are a rather common pathology that constitutes as high as 25 % of all cranial tumors. The paper gives the clinical picture of the disease, describes the diagnostic methods for chiasmal neoplasms, which are required to detect the pathology until its evident symptoms appear.

Key words: chiasmal region, pituitary gland, magnetic resonance imaging

Частота встречаемости новообразований хиазмальной области достигает 20–25 % среди интракраниальных опухолей. В первую очередь они характерны тем, что растут в непосредственной близости от важных нервно-сосудистых структур — хиазмы, зрительных и глазодвигательных нервов, передних отделов Виллизиевого круга, дна III желудочка, гипоталамуса и стебля гипофиза и самого гипофиза. Во многом место исходного образования опухоли и последующее ее распространение с постепенным вовлечением в патологический процесс перечисленных образований определяет клинику заболевания и характерные изменения рентгенологической картины.

Наиболее часто в этой области развиваются опухоли гипофиза. Реже встречаются менингиомы (бугорка и диафрагмы турецкого седла, передних наклоненных отростков, кавернозного синуса), краниофарингиомы, дермоидные кисты, холестеомы, герминомы, хордомы, параганглиомы, первичные раки и метастазы.

Клиническая картина образований хиазмальной области

Неврологические нарушения. Формирование даже крупных новообразований в хиазмальной области обычно не вызывает каких-либо неврологических нарушений, за исключением зрительных и глазодвигательных расстройств и, крайне редко, гипертензионных.

Зрительные нарушения чаще всего представлены хиазмальным синдромом — битемпоральным вы-

падением полей зрения и снижением остроты зрения в результате компрессии хиазмы новообразованием, наиболее часто расположенным под хиазмой. В случаях расположения патологического процесса перед хиазмой (анатомический вариант длинных зрительных нервов) или за хиазмой (анатомический вариант коротких зрительных нервов) зрительные нарушения могут быть выражены минимально даже при значительном размере патологического очага. В случае вовлечения в процесс зрительного нерва (реже обоих нервов), компрессии хиазмы сбоку или поражения зрительного тракта характер изменения полей зрения будет асимметричным и довольно характерным для каждого варианта (рис. 1).

Глазодвигательные нарушения возникают в результате компрессии или поражения глазодвигательных нервов (III, IV, VI) в области кавернозного синуса. Скорость появления и характер нарушений позволяют предполагать характер патологического процесса (рис. 2).

При медленном распространении опухоли в кавернозный синус глазодвигательных нарушений может не быть длительное время. При злокачественном характере опухоли (хордомы или раки) наиболее часто первым симптомом заболевания оказывается поражение отводящего нерва, нередко с обеих сторон. Поражение глазодвигательного нерва обычно встречается при аденомах гипофиза и менингиомах. Птоз и офтальмоплегия при аденомах чаще всего возникают остро в результате кровоизлияния в опухоль.

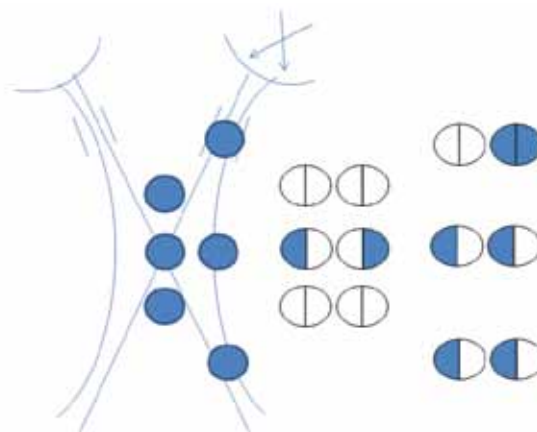
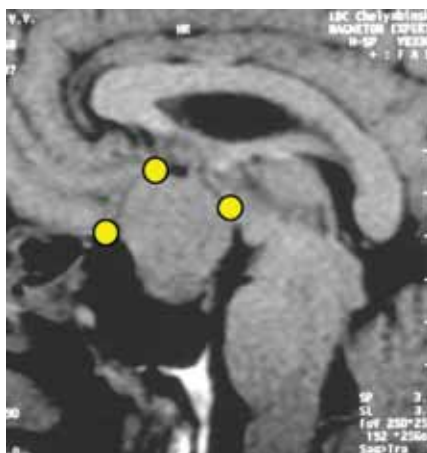


Рис. 1. Зависимость зрительных нарушений от длины зрительных нервов и локализации воздействия на зрительный путь: а — на сагиттальной магнитно-резонансной томографии в T1-режиме представлены варианты расположения хиазмы (желтые точки) относительно опухоли гипофиза при «коротких», «нормальных» и «длинных» зрительных нервах (слева направо); б — схема изменений полей зрения в зависимости от локализации опухоли, влияющей на зрительный путь



Рис. 2. Схема вовлечения в патологический процесс образований кавернозного синуса при эндолатероселлярной аденоме гипофиза (магнитно-резонансная томография T1-режим, фронтальная проекция). II–VI — соответствующие черепно-мозговые нервы BSA — интракавернозные сегменты обеих внутренних сонных артерий КС — кавернозный синус

Поражение или раздражение первой (лобной) ветви тройничного нерва, расположенной в стенке кавернозного синуса, также является проявлением распространения опухоли в кавернозный синус.

Растяжение твердой мозговой оболочки в области диафрагмы турецкого седла или стенок кавернозного синуса может быть причиной краниального болевого синдрома, выявляющегося у части пациентов. Обычно он развивается при быстром увеличении объема опухоли (кровоизлияние в опухоль гипофиза), а также при быстром распространении опухоли в синус (злокачественные опухоли).

Поражение структур дна III желудочка, ядер гипоталамуса проявляется психическими изменениями (корсаковский синдром), нарушением сознания, цикла сон/бодрствование, булимией, несхарным диабетом. В качестве первых симптомов перечисленные нарушения могут выявляться при краниофарингиомах, глиомах, гермиомах, метастазах (рис. 3).



Рис. 3. Схема возникновения клинических синдромов в зависимости от поражения различных структур хиазмально-селлярной области (магнитно-резонансная томография, T1-режим, сагиттальная проекция)

Эндокринные нарушения. Поражение стебля гипофиза (краниофарингиомы, гермиомы, метастазы) и задней доли гипофиза (хористомы) может вызывать появление несхарного диабета. Поражение передней доли гипофиза (кровоизлияние в гипофиз или аденому гипофиза, злокачественные опухоли и метастазы) обычно вызывает появление недостаточности периферических эндокринных желез, управляемых гипофизом: надпочечников (гипокортицизм), щитовидной железы (гипотиреоз), половых желез (гипогонадизм), недостаточностью соматотропного гормона (СТГ). Собственно опухоли передней доли гипофиза (аденомы гипофиза) редко вызывают выраженную эндокринную недостаточность. Именно поэтому гормонально-неактивные опухоли нередко достигают значительных размеров и выявляются только после появления неврологической симптоматики.

При формировании опухоли из железистых (функциональных) клеток аденогипофиза развива-

ются характерные синдромы, обусловленные гиперсекрецией соответствующих гормонов:

- гиперпролактинемия — гиперсекреция пролактина из пролактотрофов, вызывающая гипогонадизм у мужчин и аменорею/галакторею у женщин. Диагностика заключается в определении уровня пролактина в крови, который в большинстве случаев более чем в 4–5 раз превышает верхний предел нормы. В ряде случаев для выявления его истинных значений приходится несколько раз выполнять разведение крови;

- акромегалия — гиперсекреция СТГ из соматотрофов, вызывающая развитие гигантизма у молодых пациентов и характерные изменения внешности у взрослых (увеличение размеров носа, губ, языка, развитие диастемы, увеличение размеров кистей и стоп). Длительно существующая акромегалия приводит к необратимой деформации скелета, инвалидизируя пациента; к грубому страданию сердечно-сосудистой системы (развитию кардиомегалии и, как результат, ишемической болезни сердца), а также к развитию сахарного диабета. Лабораторная диагностика акромегалии заключается в определении в крови уровней базального СТГ и динамики СТГ на фоне проведения глюкозотолерантного теста, инсулиноподобного фактора роста-1 (ИФР-1 или Соматомедин-С);

- гиперкортицизм (болезнь Иценко—Кушинга) — гиперсекреция адренокортикотропного гормона (АКТГ) из кортикотрофов, вызывая избыточную стимуляцию коры надпочечников, приводит к повышению кортизола, что в свою очередь становится причиной характерного ожирения, развития стрий на теле, оволосения лица, артериальной гипертензии, нарушения толерантности к углеводам (вторичный сахарный диабет), остеопороза. Для диагностики заболевания исследуются уровни АКТГ и кортизола в крови и уровня свободного кортизола в моче. В сомнительных случаях проводятся дополнительные стимуляционные пробы;

- гиперсекреция тиреотропного гормона (ТТГ), вызывающая развитие гипертиреоза. Для диагностики определяется уровень ТТГ и гормонов щитовидной железы в свободной форме Т3 и Т4 в крови;

- гиперсекреция гонадотропных гормонов (лютеинизирующего (ЛГ) и/или фолликулостимулирующего (ФСГ)) при формировании опухоли из гонадотрофов обычно не развивается. Опухоли из гонадотрофов составляют 85 % так называемых гормонально-неактивных опухолей. При лабораторной диагностике уровни ЛГ, ФСГ у пациентов данной группы обычно не повышены.

При оценке уровней гормонов крови обязательно учитывать, что тест-системы различных производителей имеют свои собственные референсные значения и нередко значительно различаются между собой и от общепринятых в литературе норм.

В связи с этим оценка уровней гормонов без учета норм конкретной лаборатории недопустима. Детально эндокринологическая клиническая картина различных аденом и их современная лабораторная диагностика представлены в недавно опубликованных книгах [1, 2].

Рентгенологическая диагностика

До появления современных томографов основными методами диагностики новообразований хиазмальной области считались **боковая краниография, пневмоэнцефалография и ангиография**. В настоящее время краниография не утратила своей значимости. Характер изменений структур турецкого седла позволяет определить место формирования опухоли (исходно в турецком седле или вне его) и темпы ее роста. Аденомы гипофиза, исходно развиваясь в турецком седле и медленно увеличиваясь в размере, вызывают его расширение и постепенную деструкцию дна и спинки. Опухоли, формирующиеся над турецким седлом, — краниофарингиомы, реже менингиомы, обычно «продавливают» седло сверху и оно приобретает характерную ладьевидную форму, без значительного расширения. Злокачественные опухоли, быстро достигающие значительных размеров, часто «включают» в себя турецкое седло, не приводя к его расширению. Менингиомы и фиброзная остеодисплазия вызывают характерные изменения костей основания (бугорка турецкого седла, наклоненных отростков, кости ската) — развитие гиперостозов (рис. 4).

Основным методом диагностики новообразований хиазмальной области является **магнитно-резонансная томография (МРТ)**. Небольшой размер образований определяет повышенные требования к разрешающей способности оборудования. Томографы с напряженностью магнитного поля менее 1 Тл могут быть использованы только для ориентировочной диагностики. Исключение составляет современное поколение томографов с открытым контуром, на которых за счет сложной математической обработки данных удается получать изображения сопоставимого качества с высокопольными аппаратами.

Для определения характера новообразования, его расположения, направлений распространения и размеров достаточно 3 проекций в режиме T1. Режим T2 необходим для выявления кист и неоднородностей в опухоли, а также выявления сосудов, окружающих опухоль. Для визуализации очагов кровоизлияния в опухоли и геморрагических осложнений вне ее капсулы может быть использована МРТ в режиме градиентного эха (или более современный режим SWAN) (рис. 5). Остальные режимы МРТ (Flair, МРТ-спектроскопия) имеют ограниченное применение в диагностике аденом гипофиза и могут быть использованы для дифференциальной диагностики [1, 3].



Рис. 4. Боковая краниография в диагностике новообразований хиазмальной области: а — схема вариантов изменений контура дна турецкого седла при различных новообразованиях. Черный пунктир — уплощение турецкого седла при исходно супраселлярном формировании новообразования. Желтый пунктир — 2 последовательных стадии расширения седла при формировании новообразования (обычно аденомы гипофиза) в турецком седле; б — уплощенное, «ладьевидное» седло при краниофарингиоме; в — расширенное турецкое седло при аденоме гипофиза

Контрастное усиление парамагнетиками (Омни-скан) необходимо для уточнения характера процесса, визуализации капсулы опухоли, выявления опухоли небольшого размера.

Для диагностики аденом гипофиза небольшого размера необходимо определять косвенные признаки ее наличия — дислокацию стебля гипофиза, асимметрию гипофиза, различие контрастирования ткани опухоли и гипофиза. Более чувствительным методом

является болюсное введение контрастного вещества в большой дозе за короткий промежуток времени непосредственно в процессе исследования. Это позволяет количественно определить скорость накопления контраста в ткани гипофиза и подозрительном очаге. Обычно перфузия гипофиза значительно превосходит перфузию опухоли, и последняя определяется как участок пониженного накопления контрастного вещества (рис. 6).

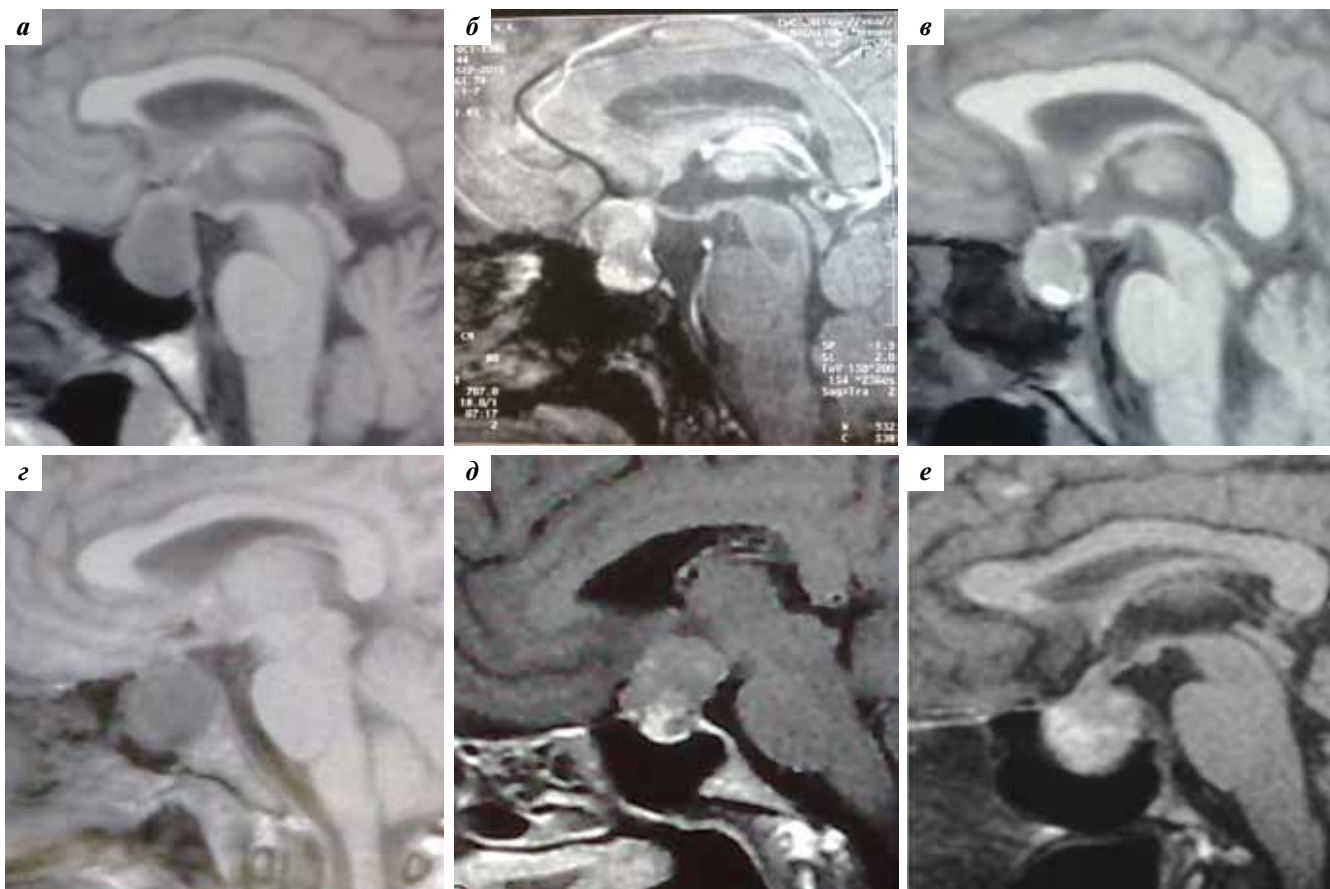


Рис. 5. Примеры различных новообразований хиазмальной области, имеющих схожие МР-характеристики в стандартных режимах исследований: а — аденома гипофиза; б — краниофарингиома; в — дермоидная киста; г — хондройдохордома; д — метастаз рака; е — аневризма интракраниального сегмента сонной артерии, распространяющаяся в полость турецкого седла

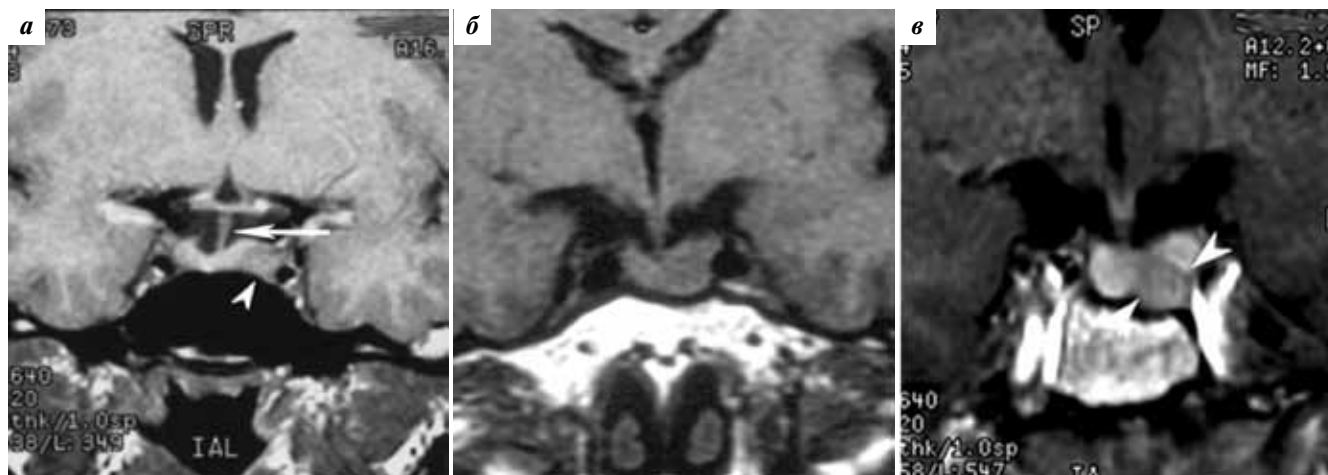


Рис. 6. МРТ-диагностика микроаденомы гипофиза: а — косвенные признаки микроаденомы гипофиза (указана короткой стрелкой) — дислокация стебля гипофиза (указана длинной стрелкой), асимметрия гипофиза и кавернозных синусов; б, в — пример визуализации микроаденомы гипофиза. МРТ в T1-режиме, фронтальная проекция, до (б) и после (в) введения контрастного вещества. Стрелками указана опухоль — очаг пониженного накопления контраста

Спиральная компьютерная томография (СКТ) может быть использована для диагностики новообразований хиазмальной области, но ее предпочтительно рассматривать как методику, дающую дополнительные данные к результатам МРТ. При помощи СКТ могут быть выявлены петрификаты в строме опухоли (краниофарингиомы, тератомы, оссифицированные участки кровоизлияний в аденомах гипофиза) и гиперостозы. Также может быть определена плотность ткани опухоли — понижение ее возможно как при кистозном характере новообразования, так и при высоком содержании липидов (краниофарингиомы, дермоидные кисты, холестеомы). Крайне редко мягкая ткань краниофарингиомы на компьютерных томографах напоминает костную ткань.

КТ-перфузия позволяет определять скорость объемного мозгового кровотока в ткани опухоли и, соответственно, предположить риск кровоточивости ткани опухоли. Во многих случаях выполнение КТ-перфузии позволяет не выполнять прямую ангиографию для оценки кровоснабжения опухоли. Высокие показатели перфузии характерны для некоторых менингиом, злокачественных опухолей, параганглиом.

Ангиография. Прямая ангиография позволяет выявить смещение сосудов Виллизиевого круга в случае, если их не удастся обнаружить при МРТ-исследовании. Сопоставимой точностью с прямой ангиографией обладает спиральная компьютерная ангиография. МР-ангиография в ряде случаев не позволяет верифицировать сосуды, резко суженные опухолью с крайне низким кровотоком в них.

Заключение

Новообразования хиазмальной области являются довольно частой патологией. Неврологические нарушения обычно оказываются первыми проявлениями болезни. Внимательная оценка неврологического и эндокринного статуса пациента зачастую позволяет заподозрить наличие патологии задолго до появления выраженной симптоматики.

Основным методом рентгенологической диагностики является МРТ в стандартных режимах до и после введения контрастного вещества. Дополнительные режимы МРТ, СКТ, ангиография и краниография необходимы для проведения дифференциальной диагностики.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аденомы гипофиза (клиника, диагностика, лечение). Под ред. Б.А. Кадашева. М., 2007.

2. Клиническая нейроэндокринология. Выпуск 2. Под ред. И.И. Дедова. М., 2011.

3. Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Диагностическая нейрорадиология. Т. IV. М., 2012.