

ФЕНОТИПЫ НАРУШЕНИЙ СТРУКТУРЫ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА: ДАННЫЕ НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ (ЛЕКЦИЯ)

А.А. Алиханов

DIFFERENT PHENOTYPES OF CORPUS CALLOSUM ANOMALIES: NEUROIMAGING DATA (A LECTURE)

A.A. Alikhanov

Кафедра неврологии и эпилептологии ФУВ ГОУВПО РГМУ Росздрава, Москва,
Отделение лучевой диагностики РДКБ, Москва

Правильная оценка патологии мозолистого тела играет важную роль при интерпретации диспластических изменений мозга, особенно, корковых дисплазий. Аномалии мозолистого тела часто сопровождают кортикальные дисплазии, так как имеют в основе общие генетические механизмы. В статье рассматривается нормальное строение мозолистого тела, процессы его формирования в нейроонтогенезе, основные фенотипические проявления аномалий мозолистого тела и представлены критерии дифференциального диагноза этих нарушений.

Ключевые слова: аномалии мозолистого тела, корковые дисплазии, патогенез, данные нейровизуализации, дифференциальный диагноз.

The correct estimation of corpus callosum pathology plays an important role at interpreting of dysplastic changes of brain, especially, cortical dysplasias. Anomalies of a corpus callosum often accompany cortical dysplasias as have common genetic mechanisms. The normal structure of a corpus callosum, processes of its formation in neuroontogenesis, the basic phenotypes of corpus callosum anomalies and differential diagnosis of these disorders are presented in this article.

Key words: corpus callosum anomalies, cortical dysplasias, pathogenesis, neuroimaging data, differential diagnosis.

Правильная оценка патологии мозолистого тела (МТ) представляется принципиально важной в контексте доказательной интерпретации самых разнообразных диспластических изменений мозга, прежде всего, дисплазий кортикальной пластинки. Дело в том, что каллезные гипогенетические или агенетические процессы очень часто сопровождают кортикальные дисплазии и нередко бывают их наиболее очевидными спутниками, обнаружение которых диктует необходимость более тщательной визуализационной инспекции коры для исключения вероятных диспластических очагов [1, 11]. Подобная связь между каллезными и кортикальными дисплазиями кроется в особенностях генетических механизмов, в равной степени участвующих в процессах повреждения обеих структур. Эти механизмы могут быть реализованы по двум возможным путям. Во-первых, диспластически измененные нейроны неспособны индуцировать

формирование полноценных комиссуральных аксонов для построения МТ. Во-вторых, вероятной представляется ситуация, когда повреждающий нейроонтогенетический фактор, ингибирующий нейронные процессы миграции и организации, одновременно воздействует и на формирование МТ.

Цель данной статьи — представить основные фенотипические проявления каллезных структурных нарушений, а также разработать критерии их дифференциального диагноза.

Структура мозолистого тела. МТ представляет собой плотный компактный тяж, залегающий по срединной продольной линии между двумя гемисферами мозга и сформированный комиссуральными каллезными аксонами. Структурально МТ дифференцируется на четыре части: клюв, колено, тело и валик.

Клюв представляет собой нижне-переднюю часть мозолистого тела, перехо-

двух в колено спереди и терминальную пластинку сзади. Колено — угловое утолщение, расположенное между клювом и уплощенной горизонтальной средней порцией тела. Kier E.L. и Truwit C.L. (1996) предполагают, что соединение колена и тела может быть определено, как линия, проходящая между мамиллярными тельцами и передней спайкой на срединном сагиттальном срезе [3]. Валик — головчатое локальное утолщение задней части МТ. Некоторые исследователи-морфологи предполагают, что гиппокамповая спайка, соединяющая две ножки свода, может составлять значительную часть валика [5], и предлагают дифференцировать также пятый каллезный сегмент, локализованный между телом и валиком, обозначив его как перешеек (*isthmus*).

Клюв и колено образованы аксонами, берущим начало в префронтальной коре [14, 4]. Передняя часть тела состоит из аксонов первичной, вторичной и дополнительных моторных зон; средняя часть тела представлена аксонами первичной и вторичной соматосенсорных зон, а задняя — аксонами теменной и височных долей. Валик состоит из аксонов первичной и вторичной зрительной коры и, частично, из аксонов коры задней височной области [14].

Формирование мозолистого тела в нейроонтогенезе. После смыкания нервной трубки на сроке 4 нед. гестации тонкая передняя стенка телеэнцефалона (так называемая примитивная терминальная пластинка) распространяется от зрительного перекреста к поперечной занавеске (*velum transversum*). Далее в течение 6–8 нед. гестации отмечается быстрое утолщение заднего аспекта передней стенки. Это утолщение представлено плотной целлюлярной массой и обозначается термином соединительная пластинка (*lamina reuniens*). Именно в этот регион будут прорастать аксоны обеих гемисфер, формируя МТ. Вентральная же часть терминальной пластинки останется неизменной, формируя переднюю стенку III желудочка. Из вентральной поверхности нервной трубки аксоны третьего ряда коры начинают радиальную хемоаттрак-

цию вдоль радиально ориентированных глиальных матричных волокон по направлению к средней линии. Далее вступает в силу малоизученный процесс «кроссинга», когда все комиссуральные аксоны (мозолистого тела, передней и гиппокамповой спаек) претерпевают процесс пересечения срединной линии. Специальные структуры, осуществляющие «кроссинг-процесс», и являющиеся своеобразными направляющими хемоаттракции аксонов, формируются в терминальной пластинке — локальном срединном утолщении нервной трубки в месте смыкания переднего нейропора [6]. В течение 7-ой недели гестации задняя часть терминальной пластинки утолщается, и затем на ее вентральной поверхности формируется борозда [10]. Эта борозда постепенно наполняется незрелым клеточным материалом, формирующимся в развивающихся субарахноидальных пространствах (примитивная оболочка — *meninx primitive*), а также глиальными клетками из формирующихся гемисфер. На основе этого клеточного материала создаются специализированные «мосты», пересекающие примитивную борозду в поперечном направлении [12]. Клетки, создающие упомянутые «мосты», секретируют в экстрацеллюлярное пространство химически активные вещества, которые и считаются ответственными за адресное пересечение аксонами срединной линии [16, 17, 19]. Данное описание как нельзя лучше свидетельствует о том, что базовые механизмы, лежащие в основе формирования комиссуральных структур мозга, остаются предметом текущих исследований и далеки от окончательного понимания. После пересечения срединной линии аксоны-лидеры подвергаются химической перестройке их растущего конца, направляются радиально от средней линии к своим финальным «адресам» в контралатеральной гемисфере, где они интенсивно образуют синаптические связи с нейронами IV-го слоя коры [9, 13]. Сразу по достижении аксонами-лидерами своих финальных пунктов назначения в коре большого мозга остаточная масса аксонов начинает радиальное и тангенциальное движение, исполь-

зую первые аксоны в качестве матрицы. Образовывающиеся аксональные «пучки» формируют комиссуральные связи между полушариями: переднюю спайку, гиппокампальную спайку и МТ. Таким образом, становится очевидным очень важное обстоятельство в понимании природы диспластических изменений МТ: оно не формируется одномоментно. В то время как первичные аксоны-лидеры начинают пересекать срединную линию в области задних отделов колена, в передних отделах колена и передней части тела только создаются глиальные «мостики», а в нижних отделах колена и задней порции тела еще остается первичная борозда с формирующейся в ней клеточной массой. То есть, можно дифференцировать отделы МТ в зависимости от очередности их формирования в нейроонтогенезе: сначала появляется задняя часть колена, затем передняя часть колена и передняя часть тела и, в последнюю очередь — нижняя часть колена (клюв) и задняя часть тела, включая перешеек и валик. Подобную последовательность можно формализовать правилом «спереди-назад». Rakic P., Yakovlev P.I (1968) отмечают, что замыкает формирование МТ клюв, появляющийся сразу вслед за валиком, приблизительно к 20-й недели гестации [10]. Следует отметить, что к этому сроку окончательное формирование МТ не завершается, и значительная часть аксонов продолжает перекрест в более поздние гестационные сроки — таким образом, постепенно нарастает объем комиссуральных структур. Это увеличение объема во много раз возрастает при дебюте миелинизации аксонов, что особенно наглядно демонстрируют динамические МР-исследования детей в возрасте от 3 до 10 мес. Финальная стадия формирования МТ состоит в элиминации «сверхштатных» комиссуральных волокон, которая происходит приблизительно до 10–12 летнего возраста с пиком активности в 2 года и 12 лет [5].

Варианты нарушений структуры мозолистого тела. Если нормальное развитие МТ в нейроонтогенезе было в силу каких-либо причин нарушено, то продук-

том подобных нарушений может становиться следующие аномалии:

1. Агенезия МТ — полное отсутствие мозолистого тела (рис. 1).



Рис. 1. Тотальная агенезия МТ. МРТ в режиме T2 FSE. Срединный сагиттальный срез. Полностью отсутствуют клюв, колено, корпус, перешеек и валик МТ. Важным свидетельством тотального характера агенезии служит отсутствие нормально сформированных перикаллезных извилин, а также радиальная центростремительная позиция борозд медиальной поверхности теменных долей.

2. Гипогенезия МТ — МТ сформировано частично (рис. 2).



Рис. 2. Гипогенезия МТ. МРТ в режиме T2 FSE. Срединный сагиттальный срез. Отсутствуют клюв, колено, перешеек и валик МТ. Частично сохранена передняя часть корпуса.

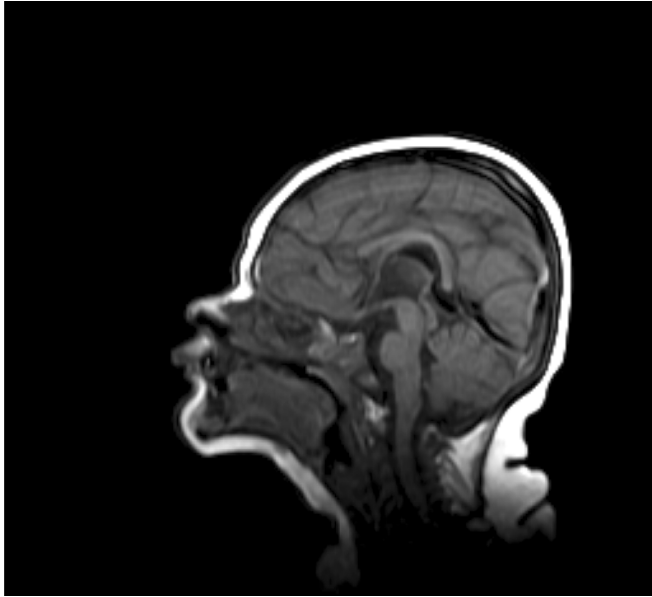


Рис. 3. Дисплазия МТ. МРТ в режиме T2 FSE. Срединный сагиттальный срез. Обращает на себя внимание атипичная дугообразная форма МТ. Отсутствует нормально сформированное колено и клюв; не выделен перешеек,

3. Дисгенезия МТ — МТ имеет аномальную, нетипичную форму (рис. 3).

4. Гипоплазия МТ — МТ сформировано, однако имеет явный дефицит объема за счет участия в его формировании недостаточного количества комиссуральных аксонов (рис. 4).

Агенезия МТ может быть результатом



Рис. 4. Каллезная гипоплазия. МРТ в режиме T2 FSE. Срединный сагиттальный срез. Клюв и корпус резко истончены; валек не сформирован. Передне-задний размер мозолистого тела существенно сокращен.

недостаточного развития комиссуральной пластинки, агенезии или деструкции третьего слоя нейронов, а также быть следствием тяжелых вторичных повреждений белого вещества в середине второго триместра беременности — то есть, в период, когда неэффективна астроглиальная реактивность мозга и каллезные аксо-



Рис. 5 (а, б). Вторичное разрушение МТ (дизрупция) у ребенка с грубыми гипоксически-ишемическими изменениями структуры белого вещества.

а). МРТ в режиме T2 FSE. Срединный сагиттальный срез. Объем МТ существенно атрофически редуцирован, корпус равномерно истончен. Клюв и колено не сформированы. Обращает на себя внимание нормальная позиция перикаллезной извилины, а также борозд медиальной поверхности лобной и теменной доли — признак, не характерный для истинных агенезий.

б). МРТ в режиме T2 FSE. Аксиальный срез. МРТ демонстрирует грубые атрофические изменения цингулярных (поясных) извилин, общую корково-подкорковую атрофию больших полушарий. В перивентрикулярном белом веществе лобно-теменных и затылочно-теменных долей — обширные зоны остаточной постгипоксической лейкопатии.

ны могут подвергаться травматическому расплавлению без формирования каких-либо «следовых» образований (рис. 5).

В таких вариантах раннего травми-

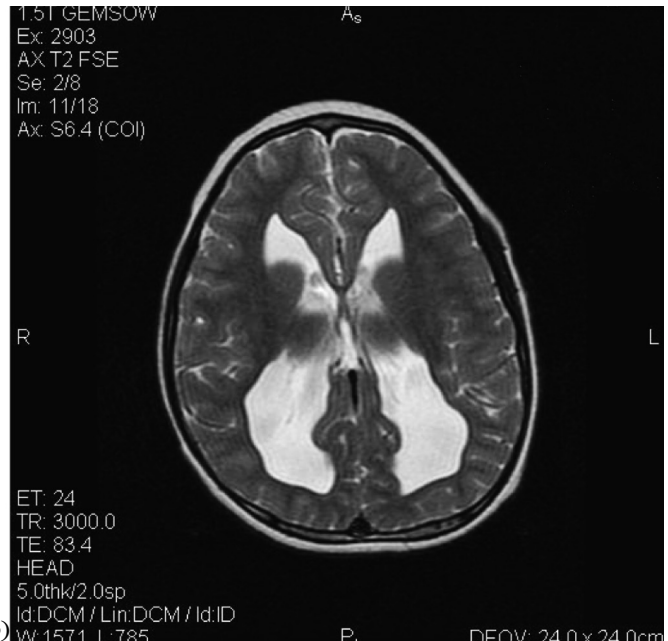


Рис. 6 (а, б). Атрофическая каллезопатия при постгипоксической перивентрикулярной лейкопатии.

а). Срединный сагиттальный срез (T1 SE) выявляет отсутствие клюва, колена, перешейка и валика. Сохранена истонченная передняя часть корпуса. Сохранная перикаллезная извилина указывает на отсутствие нейроонтогенетических нарушений в патогенезе, свидетельствуя о вторичном поражении мозолистого тела.

б). Аксиальный срез на уровне боковых желудочков (T2 FSE) идентифицирует симптомокомплекс остаточной постгипоксической перивентрикулярной лейкопатии — атрофическая редукция белого вещества теменных долей обеих гемисфер; вторичное, преимущественно заднее расширение боковых желудочков при сохранной ликвородинамике; деформация латеральных стенок боковых желудочков.

ческого повреждения дифференциация между истинной агенезией и вторичной дизрупцией по данным нейровизуализации практически невозможна.

Еще одно состояние, при котором структура МТ может подвергаться очень грубым нарушениям — остаточная постгипоксическая перивентрикулярная лейкопатия. Атрофическая редукция объема комиссуральных волокон, возникшая в результате повреждающего интранатального воздействия гипоксического стресс-фактора на структурно незрелый мозг новорожденного ребенка, приводит к разнообразным по реализации формам повреждения МТ. В большинстве случаев регистрируется уменьшение объема МТ, его истончение при сохранении длины и формы. Могут страдать формообразующие сегменты — клюв, перешеек, валик. В таких ситуациях патологию МТ уместно обозначать, как каллезную атрофию или вторичную атрофическую каллезопатию (рис. 6).

нов) и незрелым мозолистым телом (недостаточная или задержанная миелинизация комиссуральных волокон при нормальном их количестве) (рис. 7).

Отличие гипогенетических изменений структуры МТ от вторичных повреждений (сосудистых, травматических, неопластических и других нарушений) менее проблематична, так как позволяет опереться на известную последовательность формирования различных отделов МТ: например, гипотрофичное или отсутствующее колено при нормальном теле и валике всегда свидетельствует о вторичном повреждении МТ (рис. 8).

Дизморфические особенности мозга при каллезных аномалиях. Гипокаллезный или акаллезный мозг почти всегда проявляет те или иные диспластически качества на МРТ или КТ. При агенезии колена передние рога боковых желудочков отличаются выгнутым наружу профилем, вместо присущей им в нормальных ситу-

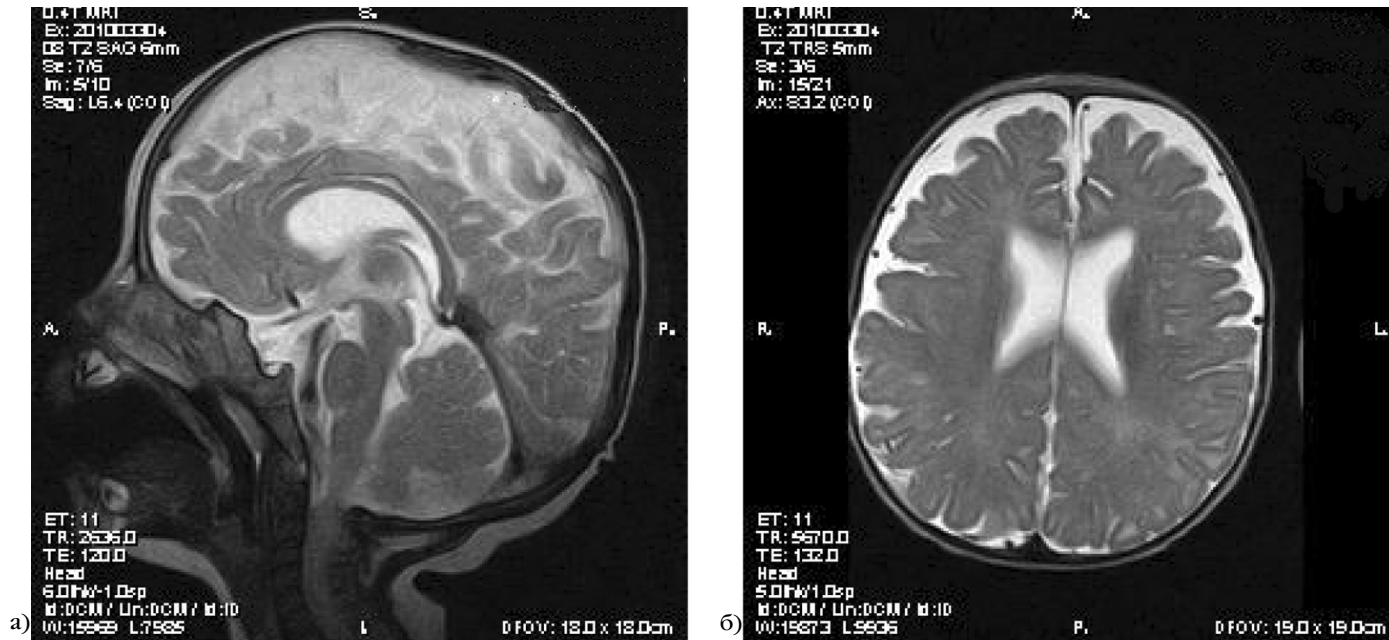


Рис. 7 (а, б). Гипоплазия мозолистого тела при структурной незрелости мозга.

а). МРТ в режиме T2 FSE. Срединный сагиттальный срез. МТ равномерно гипопластично. Перешеек и валик не сформированы в полном объеме. Обращает на себя внимание нормальная позиция перикаллезной извилины.

б). МРТ в режиме T2 FSE. Аксиальный срез. Сигнал от белого вещества соответствует нормативной для данного возраста (4 мес.) диффузной гипомиелинизации — инфантильный релаксационный паттерн. Таким образом, уменьшение поперечного размера МТ обусловлено недостатком нормально миелинизированных комиссуральных волокон.

ациях вогнутой формы (рис. 9).

В механизмах, обуславливающих подобный диморфизм передних рогов, помимо отсутствия колена, очевидно, играет роль и повышенная плотность головок хвостатых ядер, вокруг которых ориенти-

рованы передние рога боковых желудочков. Еще одна особенность при агенезии колена — расширение затылочных рогов, а также anomальная ориентация и деформация височных рогов — так называемая конфигурация «замочной скважины» [7].



Рис. 8. Дизрупция колена МТ. Срединный сагиттальный срез (T1 SE). Отсутствует колено при сохранности клюва и корпуса. Перешеек и валик не сформированы — свидетельство физиологической незрелости белого вещества. Учитывая правило «спереди-назад», в соответствии с которым развивается МТ в нейроонтогенезе, можно сделать вывод о вторичном характере выявленного каллезного повреждения.



Рис. 9. «Ухватобразная» деформация передних рогов боковых желудочков при агенезии МТ. Коронарный срез (T2 FSE). Конфигурация передних рогов на коронарном срезе имеет атипичный, выгнутый наружу (а не вогнутый внутрь, как в норме) характер.

Подобные изменения формы желудочков обусловлены гипоплазией или дисплазией



Рис. 10. Кольпоцефалия при агенезии МТ. Аксиальный срез (T2 FSE). Изолированное расширение задних рогов боковых желудочков — симптом, обусловленный объемным дефицитом ассоциативных волокон белого вещества затылочных долей и отражающий агенезию задних отделов МТ.

ей определенных трактов в белом веществе. Один из них — пояс — тракт в белом веществе, формирующий часть латеральной стенки в треугольнике/затылочном роге и нижне-медиальную стенку височного рога бокового желудочка. Объемный дефицит пояса может реализовываться уменьшением объема субкорти-

кального белого вещества в поясных и парагиппокампальных извилинах у пациентов с каллезными аномалиями. Что касается специфической дилатации нижне-медиальных отделов затылочных рогов боковых желудочков, то она обусловлена гипоплазией ассоциативных трактов белого вещества затылочных долей и сопряжена с ней (рис. 10).

Подобное изолированное расширение задних рогов иногда называют кольпоцефалией.

Продолжая характеристику сопутствующих видоизменений желудочковой системы при агенезиях МТ, необходимо упомянуть такой важный симптом, как параллельная ориентация тел боковых желудочков по отношению друг к другу (рис. 11).

Уже обсуждалось, что все агенетические или гипогенетические изменения МТ обусловлены повреждением срединных перекрещивающихся аксонов. Эти аксоны, в нормальных ситуациях направляющиеся в контралатеральную гемисферу, совершают аномальный «возврат» в средние отделы гомолатерального полушария, двигаясь вдоль дополнительных перетяжек свода, позиционируются латерально по отношению к поясной извилине в средне-нижней границе бокового желудочка. Фиксируясь в этом положении, эти пучки аксонов имену-

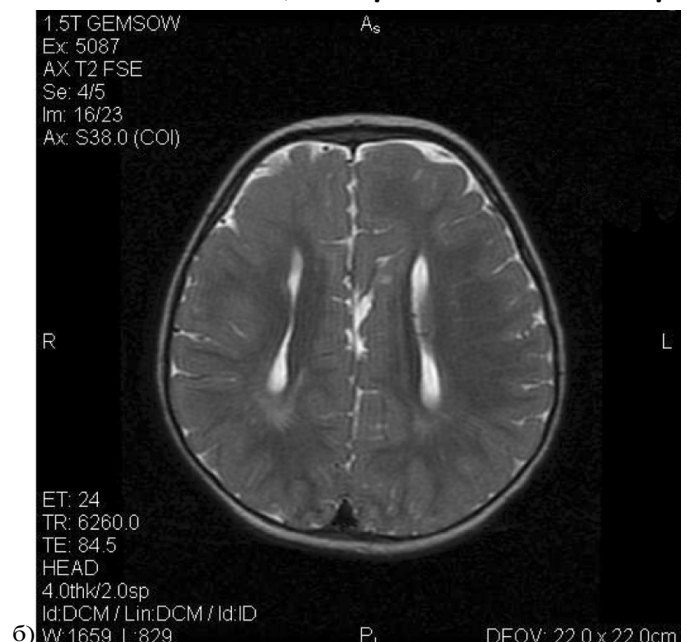


Рис. 11 (а, б). Параллельная ориентация тел боковых желудочков по отношению друг к другу при агенезии МТ.

а). Срединный сагиттальный срез (T1 SE). Тотальная агенезия МТ.

б). Аксиальный срез (T2 FSE) демонстрирует аномальную параллельную ориентацию тел боковых желудочков по отношению друг к другу в противовес нормальной двояковогнутой диспозиции.

ются продольными каллезными перетяжками, или перетяжками Probst [8].

Перетяжки Probst инвагинируют в медиальные стенки боковых желудочков, придавая последним специфическую форму полумесяца, наиболее очевидную в их передних отделах. Третий желудочек смещается вверх и позиционируется между телами боковых желудочков. Тела боковых желудочков выпрямляются и ориентируются параллельно по отношению друг к другу. По неизвестным причинам инверсия (внутренняя и наружная ротация) поясной извилины ассоциирована с пересечением каллезными аксонами срединной линии; результатом этой ротации становится формирование поясных борозд. При агенезии центральных отделов МТ поясные извилины не подвергаются ротации и, таким образом, не формируют поясные борозды. Таким образом, все борозды медиальной поверхности гемисфер имеют ориентацию по направлению к III желудочку (рис. 12).

Эта аномальная диспозиция медиальных полушарных борозд, хорошо иллюстрируемая на парасагиттальных МР-срезах — один из облигатных маркеров отсутствия МТ. Этот симптом представляется особенно важным в МР-диагностике каллезных дисгенезий у новорожденных и детей раннего



Рис. 12. Центральная направленность борозд медиальной поверхности лобно-теменных долей при тотальной агенезии МТ. Срединный сагиттальный срез (T1 SE). Обращает на себя внимание атипичная позиция кортикальных борозд — радиальная ориентация по направлению к зоне, в которой в норме расположено МТ, и межполушарной кисте.

возраста, отличающихся существенными затруднениями в дифференциальной диагностике повреждений МТ из-за диффузной гипомиелинизации и, как следствие, редукции объема комиссуральных структур.

Каллезные аномалии при кортикальных дисплазиях

Классическая лиссэнцефалия. Каллезные аномалии нередко регистрируются у пациентов с классической лиссэнцефалией [2]. Классическая лиссэнцефалия может быть ассоциирована с мутацией гена LIS1 на хромосоме 17p13.3 и с мутацией гена XLIS хромосомы Xq22.3-q23 и, возможно, с иными, до настоящего времени не дифференцированными мутациями. Классическая лиссэнцефалия достаточно точно распознается по данным нейровизуализации, будучи представленной в виде трех слоев — наружного слоя истонченной, лишенной складчатости коры, среднего слоя белого вещества и внутреннего, утолщенного слоя серого вещества. При этом наиболее часто регистрируется гипогенезия МТ с отсутствием клюва и уменьшенным валиком (рис. 13).

Подобные нарушения встречаются почти у всех пациентов с мутацией гена LIS1 и у половины пациентов с мутацией XLIS [2]. В некоторых случаях может наблюдаться полная агенезия МТ — в основном у пациентов с микроцефалией. Большинство пациентов с сочетанием лиссэнцефалии и аномалий развития МТ имеют также нарушения развития ствола и/или мозжечка.

Полимикрогирия, пахигирия и шизэнцефалия. У пациентов с шизэнцефалией и полимикрогирией нередко встречаются нарушения формирования МТ. При пахигирии отмечается диспластическое утолщение коры, линейная демаркация между корой и подлежащим белым веществом, сглаженность кортикальной складчатости (рис. 14).

При полимикрогирии регистрируются множественные мелкие извилины, разделенные патологически извитыми мелкими бороздами. Нейроны наружных кортикальных слоев имеют обычно нормальную форму и ламинарную позицию, однако внутренние кортикальные слои обнаруживают выраженную дезорганизацию. У некоторых пациентов слои IV или V могут отсутствовать — в таких ситуациях регистри-

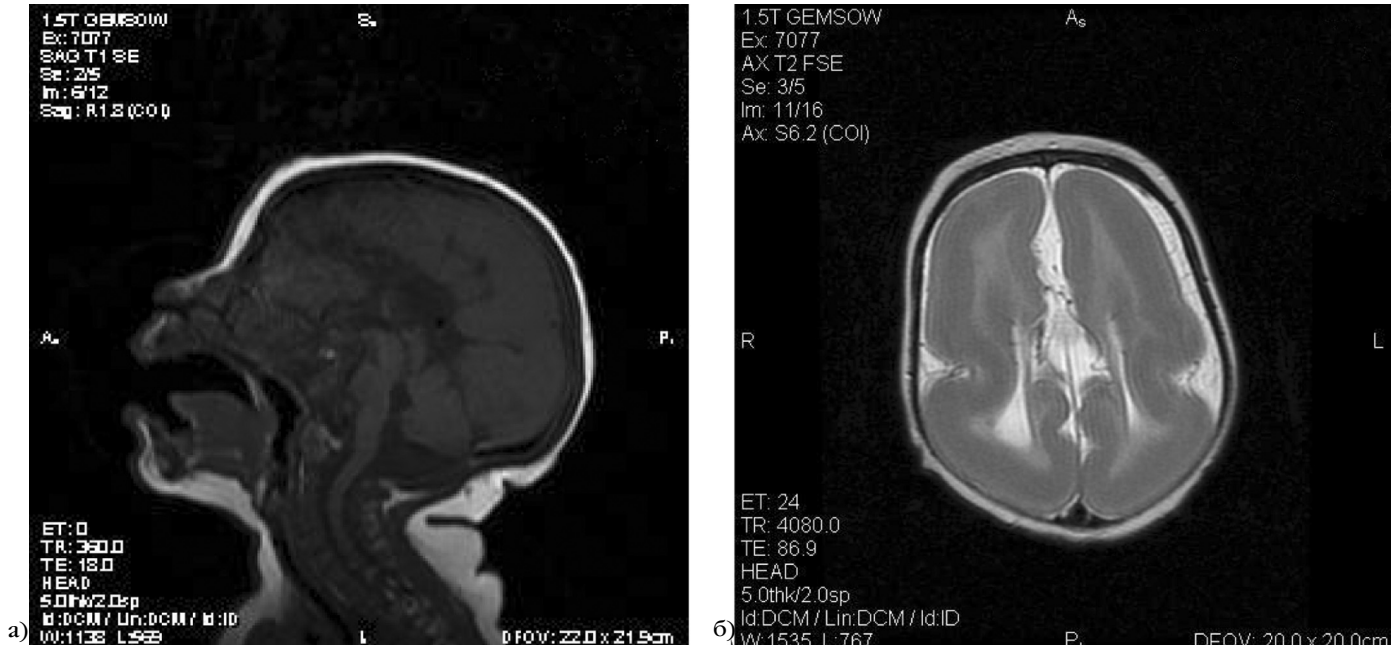


Рис. 13 (а, б). Сочетание тотальной агенезии МТ и диффузной лиссэнцефалии.

а). Срединный сагитальный срез (T1 SE). Полное отсутствие МТ; гипоплазия лобных и теменных долей. Расширение большой цистерны мозга. Отсутствие борозд на медиальной поверхности лобно-теменных долей.
 б). Аксиальный срез на уровне тел боковых желудочков (T2 FSE). Диффузное уплощение кортикальной поверхности. Отсутствие борозд, за исключением «открытых» боковых щелей. Линейный характер серо-белой дифференциации. Демиелинизация перивентрикулярного белого вещества. Параллельная ориентация тел боковых желудочков по отношению друг к другу.

руется «4-слойная» полимикрогирия.

Шизэнцефалия представляет собой мальформацию, при которой субарахноидальные пространства объединяются с полостью гомолатерального желудочка дис-

пластической расщелиной — «пиально-эпендимальный рубец» [18]. Стенки расщелины выстланы диспластической корой, преимущественно полимикрогирической.

Наиболее частое нарушение строения

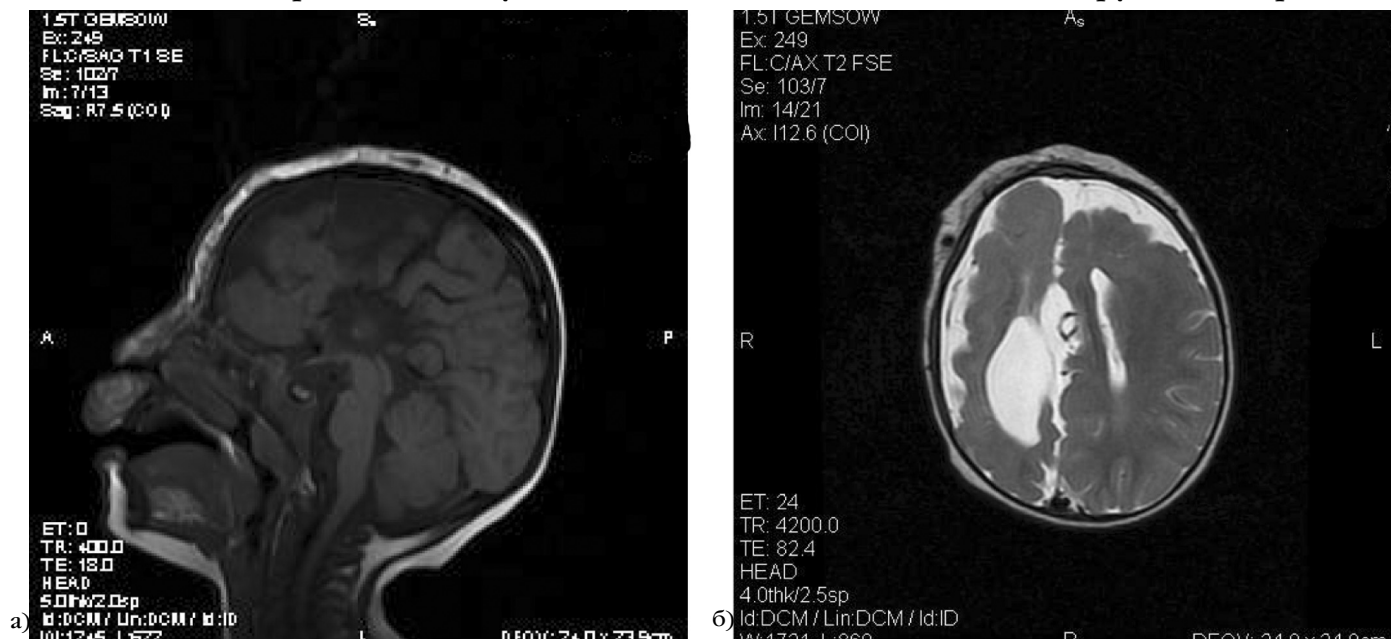


Рис. 14 (а, б). Сочетание тотальной агенезии МТ и диффузной лиссэнцефалии.

а). Срединный сагитальный срез (T1 SE). Тотальная агенезия МТ. Третий желудочек смещен вверх и объединен с агенетической межполушарной кистой.

б). Аксиальный срез (T2 FSE) на уровне тел боковых желудочков обнаруживает грубое извращение кортикальной архитектуры в правом полушарии и лобно-теменных отделах левого полушария. Кора существенно утолщена, объем белого вещества сокращен. Кортикальная складчатость сглажена, рисунок борозд резко обеднен. Сами борозды немногочисленны, формируют атипичный рисунок коры. Правосторонняя гемипахирия. Регионарная пахирия левой лобно-теменной области.

МТ при полимикрогирии и шизэнцефалии — локальное истончение его структуры, соответствующее по локализации зонам аномальной коры. Например, у пациентов с билатеральной перисильвиарной полимикрогирией МТ диффузно истончено в области тела, а иногда и полностью отсутствует (рис. 15). У больных с билатеральной фронтальной шизэнцефалией может выявляться истонченное колено, тогда как у больных с задне-височной или затылочной шизэнцефалией — гипоплазия валика или задних отделов МТ.

Нейрональная гетеротопия. Основываясь на нейровизуализационных характеристиках, нейрональные гетеротопии можно дифференцировать на субэпендимальные, субкортикальные и ленточные (синдром «двойной коры!»). Сочетание субэпендимальных гетеротопий с нарушениями формирования МТ — нечастая находка на МРТ, и, по данным некоторых авторов, в основном наблюдается у пациентов с базальными и сфеноидальными энцефалоцеле (более 80% случаев) [15]. Вместе с тем, в наших наблюдениях встречались пациенты с сочетанием агенезии МТ и субэпендимальных нейрональных гетеротопий (рис. 16).

Субкортикальные гетеротопии представляют собой криволинейные или узловатые скопления серого вещества, локализованные в белом веществе между латеральной стенкой бокового желудочка и кортикальной пластинкой. Кора, примыкающая к гетеротопированным нейрональным массам, обычно истончена и характеризуется избыточной или аномальной сулькацией. Пораженная часть гемисферы при этом уменьшена. Патология МТ при субкортикальных гетеротопиях встречается почти в 70% случаев, причем в 45–50% из них представлена в виде полной агенезии и примерно в 25% — в виде гипогенезии [1].

Аномалии развития МТ, ассоциированные с фокальными кортикальными дисплазиями. Частота сочетания фокальных дисплазий коры и диспластических (или агенетических) изменений МТ примерно равна частоте ассоциаций каллезных дисплазий с нейрональными гетеротопиями. Очевидно, что в природе формирования подобных комплексных церебральных дисплазий главенствующую роль играют дисплазии, не способные представить полноценный комиссуральный материал, эффективные в морфологическом и

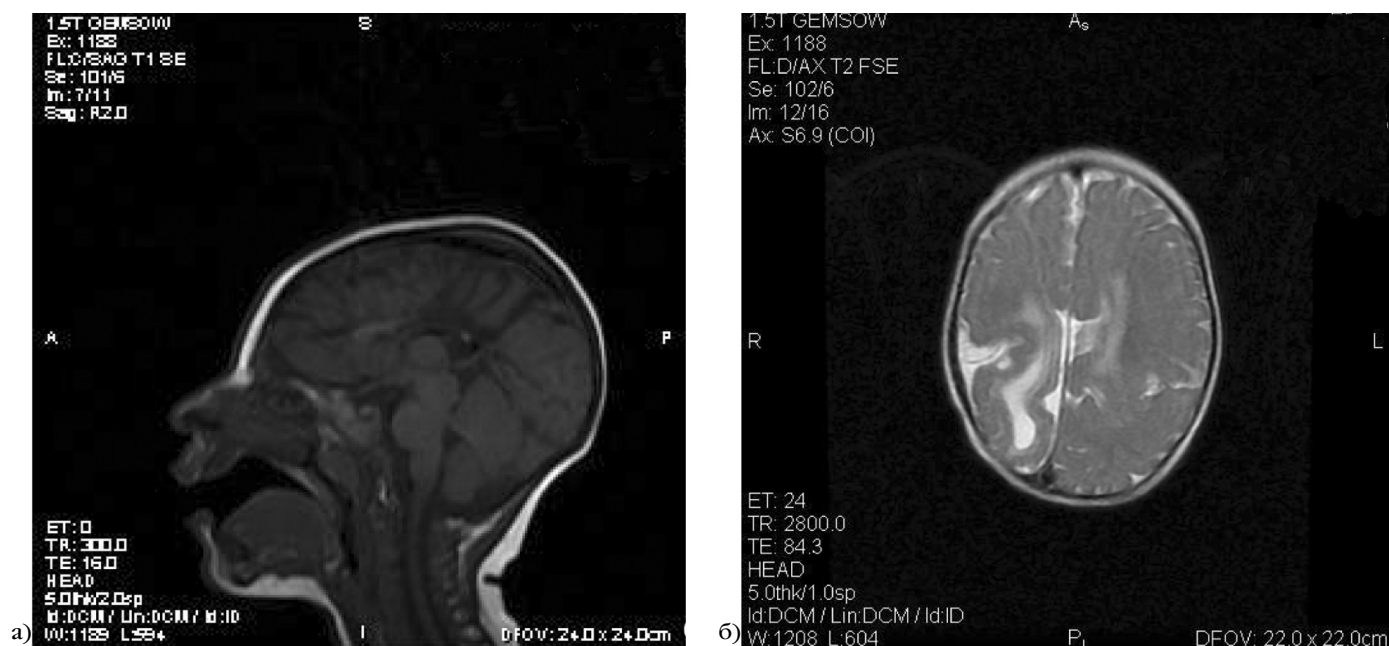


Рис. 15 (а, б). Гипогенезия МТ при билатеральной шизэнцефалии.

а). Срединный сагиттальный срез (T1 SE). МТ укорочено, истончено преимущественно в задних отделах корпуса. Клюв и колено не сформированы; валик гипопластичен. Корпус лишен должествующей изогнутой формы.

б). Аксиальный срез (T2 FSE) на уровне полуовальных центров демонстрирует массивную диспластическую расщелину с «открытыми губами» в правой затылочно-теменной области. Слева визуализируется трансмантальная расщелина, стенки которой сомкнуты — шизэнцефалия с «закрытыми губами». Кора правой затылочно-теменной области грубо диспластична, лишена борозд, субкортикальное белое вещество подвержено дисмиелинизации.

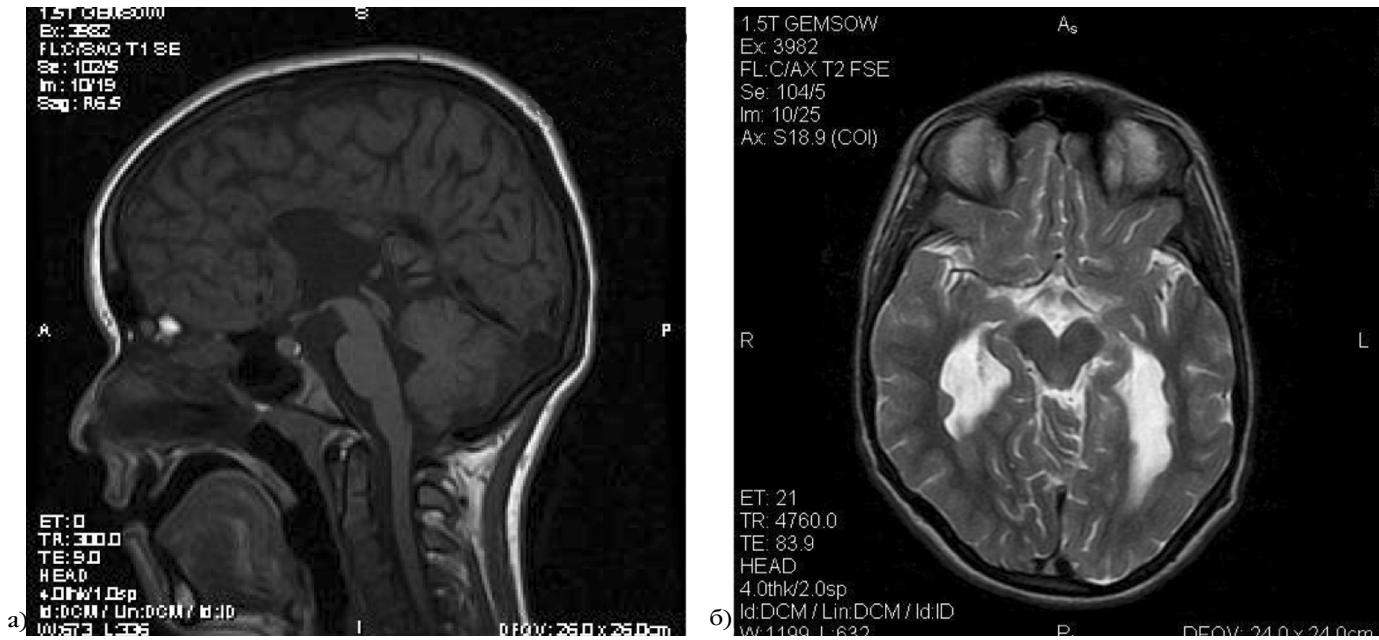


Рис. 16 (а, б). Сочетание диффузной гипогенезии МТ и мультинодулярной субэпендимальной нейрональной гетеротопии.

а). Срединный сагиттальный срез (T1 SE) демонстрирует отсутствие нормально сформированного МТ. Клюв и колено отсутствуют; корпус интенсивно истончен, перешеек и валик не визуализируются.

б). Аксиальный срез (T2 FSE) на уровне моста обнаруживает множественные узловые нейрональные гетеротопии, локализованные под эпендимой латеральных стенок диспластически расширенных задних рогов боковых желудочков обеих гемисфер.

транспортном отношении аксоны, служащие основой формирования МТ. Подтверждением этой идеи служит факт топографического соответствия областей диспластического видоизменения структуры кортикальной пластинки и зон наибольшего объемного дефицита в МТ.

Следует отметить, что нередко наблюдаются сложно-ассоциированные дисплазии, когда у пациента визуализируется агенезия (гипогенезия) МТ, нейрональные гетеротопии и фокальные дисплазии коры (рис. 17).

Таким образом, мы представили ос-

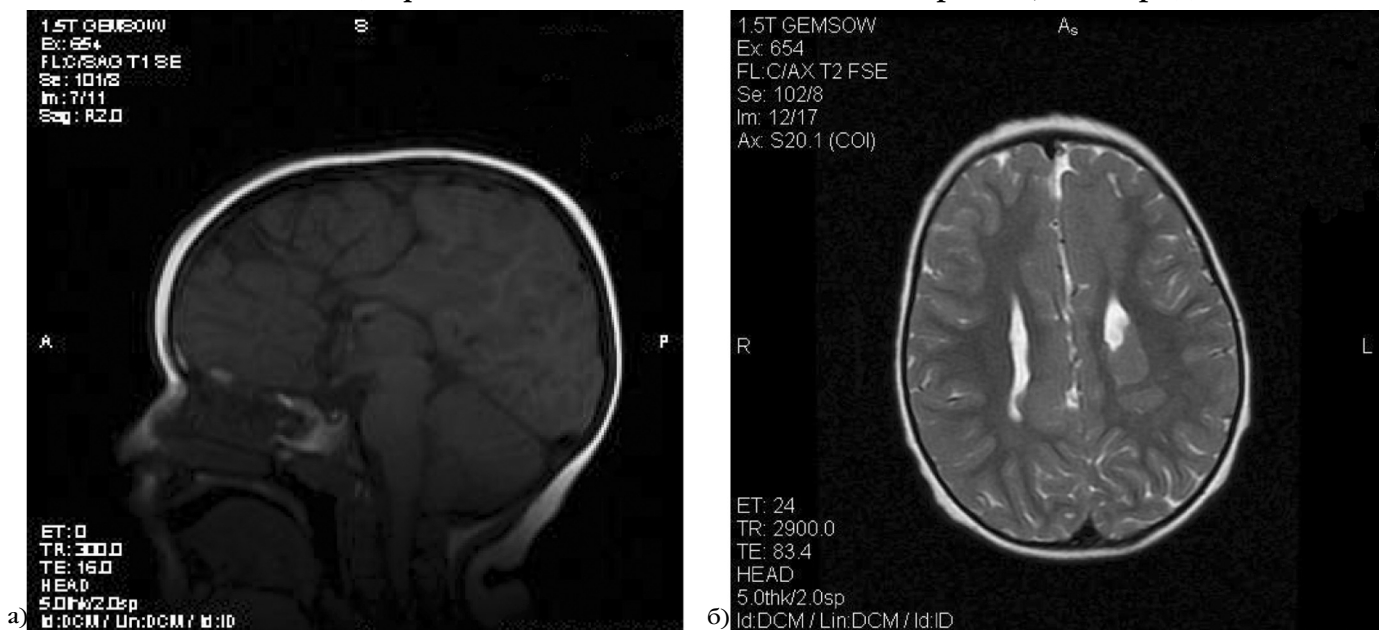


Рис. 17 (а, б). Сочетание гипогенезии МТ, фокальной кортикальной дисплазии и субэпендимальной нейрональной гетеротопии.

а). Срединный сагиттальный срез (T1 SE). Отсутствуют клюв, колено и вся задняя часть корпуса вместе с перешейком и валиком. Борозды медиальной поверхности лобно-теменных долей атипично позиционированы.

б). Аксиальный срез на уровне тел боковых желудочков (T2 FSE) обнаруживает массивную трансмантийную фокальную кортикальную дисплазию в парасагиттальных отделах левой лобно-теменной области, а также двухкомпонентный массивный перивентрикулярный-субэпендимальный гетеротопион в задних отделах тела левого бокового желудочка.

новные нейровизуализационные характеристики различных вариантов строения и вторичных поражений МТ. Нередко изменения структуры МТ обнаруживаются случайно, при КТ или МР исследованиях, не имеющих целью оценку комиссуральной состоятельности мозга. Но далеко не всегда подобные находки получают должествующее осмысление и корректную интерпретацию. Среди широкого спектра каллезных фенотипов невролог должен правильно дифференцировать и классифицировать

каждый конкретный случай. Стержневая функция МТ в нейроонтогенезе способствует отображению в его форме и структуре всех неблагоприятных событий пре- и постнатального развития нервной системы. Анализ этих событий может оказаться ключом к распознаванию природы неврологических проблем у ребенка. Пусть представленная лекция будет моим скромным вкладом во всестороннее освещение этой проблемы.

Библиография

1. Barkovich A.J., Normann D. Anomalies of corpus callosum: correlation with father anomalies of the brain // *AJNR*. — 1988. — V. 9. — P. 493–31.
2. Dobyns W.B., Truwit C.L. Lissencephaly and other malformation of cortical development // *Neuropediatrics*. — 1995. — V. 26. — P. 132–147.
3. Kier E.L., Truwit C.L. The normal and abnormal genu of the corpus callosum: an evolutionary, embryologic, anatomic and MR analysis // *AJNR*. — 1996. — V. 17. — P. 1631–1641.
4. Lacoste M.C., Kirkpatrick J.B., Ross E.D. et al. Topography of the human corpus callosum // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* — 1985. — V. 44. — P. 578–591.
5. Lamantia A.S., Rakic P. Axon overproduction and elimination in the corpus callosum of the developing rhesus monkey // *J. Neurosci.* — 1990. — V. 10. — P. 2156–2175.
6. Muller F., O'Rahilly R. The first appearance of the neural tube and optic primordium in the human embryo at stage 10 // *Anat. Embriol.* — 1985. — V. 172. — P. 177–169.
7. Probst E.P. Agenesis of corpus callosum // *Acta Radiologica Suppl.* — 1973. — V. 331. — P. 1–150.
8. Probst M. Uber den Bau des vollstandigen balkenlosen Grobhirns, sowie uber Mikrogyrie und Heterotopie der grauen Substanz // *Arch. Psychiatr. Nervenkr.* — 1901. — V. 34. — P. 709–786.
9. Rajagopalan S., Nicolas E., Vivancos V. et al. Crossing the midline: roles and regulation of Robo receptors // *Neuron*. — 2000. — V. 28. — P. 767–777.
10. Rakic P., Yakovlev P.I. Development of the corpus callosum and cavum septi in man // *J. Comp. Neurol.* — 1968. — V. 132. — P. 45–72.
11. Raybaud C.A., Girard N. The developmental disorders of the commissural plate of the telencephalon: MR imaging study and morphologic classification // *Child's Nerv. Syst.* — 1999. — V. 24. — P. 348–357.
12. Silver J., Lorenz S.E., Wahlsten D. et al. Axonal guidance during development of the great cerebral commissures: descriptive and experimental studies, in vivo, on the role of preformed glial pathways // *J. Comp. Neurol.* — 1982. — V. 210. — P. 10–29.
13. Simpson J.H., Kidd T., Bland K.S. et al. Short-range and long-range guidance by slit and its Robo receptors. Robo and Robo2 play distinct roles in midline guidance // *Neuron*. — 2000. — V. 28. — P. 753–766.
14. Sunderland S. The distribution of comussural fibers in the corpus callosum in the macaque monkey // *J. Neurol. Psychiatr.* — 1940. — V. 3. — P. 9–18.
15. Suwanwela C., Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomeningoceles // *J. Neurosurg.* — 1972. — V. 36. — P. 201–211.
16. Tessier-Lavigne M., Goodman C.S. The molecular biology of axon guidance // *Science*. — 1996. — V. 274. — P. 1123–1133.
17. Wang L.C., Rachel R.A., Marcus R.C. et al. Chemosuppression of retinal axon growth by the mouse optic chiasm // *Neuron*. — 1996. — V. 17. — P. 849–862.
18. Yakovlev P.I., Wadsworth R.C. Schizencephalies: A study of the congenital clefts in the cerebral mantle. 1. Cleft with fused lips // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* — 1946. — V. 5. — P. 116–130.
19. Zaki W. Le processus degeneratif au cours du developement du corps calleux // *Arch. Anat. Micr. Morphol. Exper.* — 1985. — V. 74. — P. 133–149.