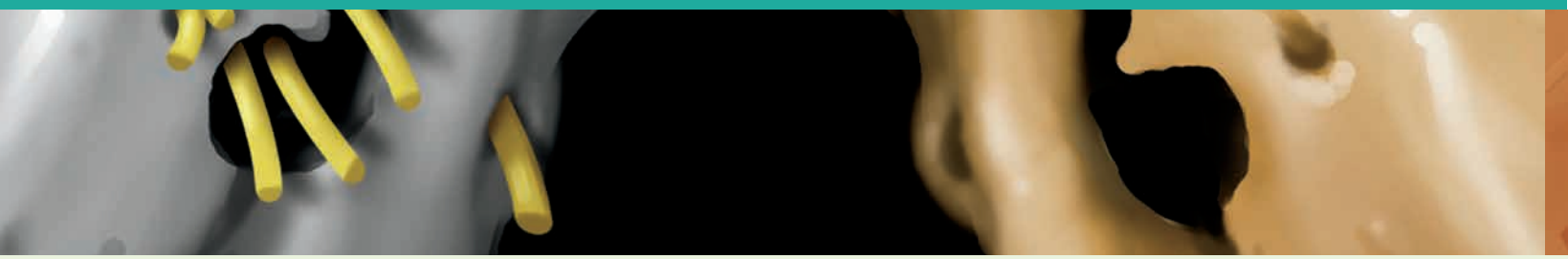
РАЗДЕЛ 23

Патология основания черепа



Основание черепа, обзор **862**

Скат черепа

Ecchordosis physaliphora **868**
Большая ладьевидная ямка **870**
Инвазивная макроаденома гипофиза **872**
Хордома **874**

Клиновидная кость

Персистирующий краниофарингеальный канал **878**
Доброкачественное жировое новообразование клиновидной кости **880**
Шваннома тройничного нерва центральной части основания черепа **881**

Затылочная кость

Шваннома подъязычного нерва **882**

Яремное отверстие

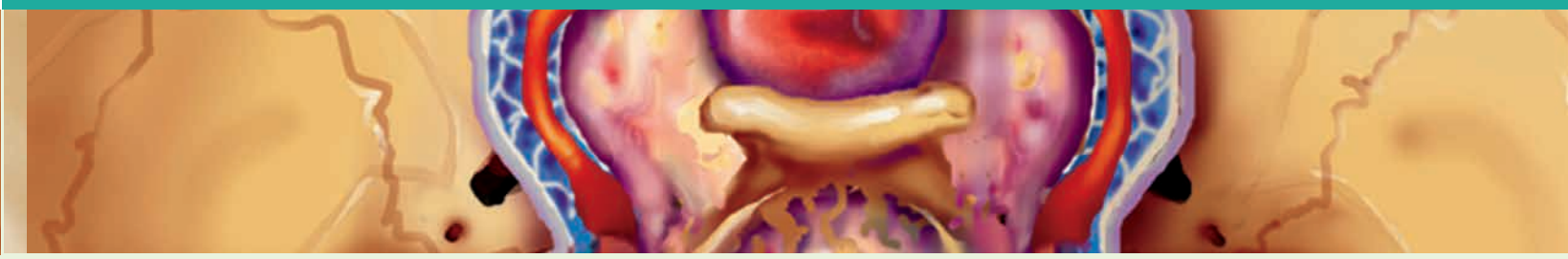
Псевдоопухоль луковицы яремной вены **884**
Высокое расположение луковицы яремной вены **886**
Дегисценция луковицы яремной вены **888**
Дивертикул луковицы яремной вены **890**
Параганглиома яремного гломуса **892**
Шваннома яремного отверстия **896**
Менингиома яремного отверстия **900**

Синусы твердой мозговой оболочки

Аберрантные арахноидальные грануляции синусов твердой мозговой оболочки **902**
Тромбоз синуса твердой мозговой оболочки в области основания черепа **906**
Тромбоз кавернозного синуса **910**
Артериовенозная фистула твердой мозговой оболочки **912**

Диффузные или мультифокальные поражения основания черепа

Цефалоцеле основания черепа **916**
Ликворея в области основания черепа **920**
Фиброзная дисплазия основания черепа **922**



Болезнь Педжета основания черепа	**926**
Лангергансоклеточный гистиоцитоз основания черепа	**928**
Остеопетроз основания черепа	**932**
Внутричерепной идиопатический воспалительный псевдотумор	**934**
Гигантоклеточная опухоль основания черепа	**938**
Менингиома основания черепа	**940**
Плазмоцитома основания черепа	**944**
Миеломная болезнь основания черепа	**948**
Метастазы в основании черепа	**950**
Хондросаркома основания черепа	**952**
Остеосаркома основания черепа	**956**
Остеомиелит основания черепа	**958**

Подходы и показания к лучевым исследованиям

КТ – первичный метод лучевой диагностики при исследовании костных структур основания черепа (ОЧ). Мультиспиральные КТ-томографы позволяют получать тончайшие (⩽ 1 мм) срезы и строить прекрасные мультипланарные реформатированные изображения.

Важным дополнением к КТ костей при диагностике патологии ОЧ является МРТ, позволяющая наиболее точно оценить состояние мягких тканей. На Т1 преконтрастных томограммах на фоне контрастного жира костного мозга хорошо определяются границы распространения патологического процесса. При МРТ Т1 также определяются высокоинтенсивные подострые скопления крови и зоны потери сигнала («пустоты потока»), возникающие из-за высокой скорости кровотока в ткани патологического образования. В сомнительных случаях при МРТ Т1 с контрастированием и насыщением жира можно оценить особенности контрастирования патологического очага. При кровоизлиянии или тромбозе венозного синуса в режиме градиентного эха могут наблюдаться очаги низкой интенсивности сигнала («blooming»). При диффузно-взвешенной МРТ гиперинтенсивность очагового образования ОЧ свидетельствует в пользу диагноза эпидермоида. МР артерио- и венография информативны при подозрении о вовлечении в патологический процесс внутренней сонной и позвоночной артерий или венозных синусов.

Лучевая анатомия

ОЧ сформировано лобной, височными решетчатой, клиновидной и затылочной костями. Описывают две основные поверхности ОЧ: **внутреннее ОЧ**, обращенное к головному мозгу, цистернам, черепным нервам (ЧН) и внутричерепным сосудам, и **наружное ОЧ**, обращенное к экстракраниальным структурам головы и шеи. Наружное ОЧ спереди граничит с околоносовыми пазухами, полостью носа и глазницами, в центральной части – с жевательным, околоушным, окологлоточным и передним глоточным клетчаточными пространствами, а сзади – с каротидным пространством, заглоточным, околопозвоночным и задним глоточным пространствами.

Внутреннее ОЧ далее можно разделить на три области: передний, средний и задний отделы ОЧ.

- **Передний отдел ОЧ**: дно передней черепной ямки, сформированное глазничной пластинкой лобной кости, решетчатой пластинкой и верхней стенкой ячеек решетчатой кости, а также клиновидной площадкой и малым крылом клиновидной кости; большое значения имеют отверстия переднего ОЧ, включая **слепое отверстие** и отверстия решетчатой пластинки.
- **Средний отдел ОЧ**: дно средней черепной ямки, образованное **телом и большим крылом** клиновидной кости и **височной костью** кпереди от каменистого гребня (верхнее ребро пирамиды височной кости); в среднем ОЧ имеются следующие костные ориентиры: турецкое седло, бугорок турецкого седла и задний наклоненный отросток; большое значение имеют отверстия и щели среднего отдела ОЧ: канал зрительного нерва, верхняя глазничная щель, нижняя глазничная щель, круглое отверстие, овальное отверстие, остистое отверстие, крыловидный (видиев) канал, сонный канал и рваное отверстие.
- **Задний отдел ОЧ**: костное углубление, являющееся дном задней черепной ямки, образованное **задней стенкой височной кости** и **затылочной костью**; выделяют три части затылочной кости: базилярную (нижняя часть ската/тело затылочной кости), мыщелковую (лежащую по бокам от большого затылочного отверстия и включающую затылочные мыщелки) и чешуйчатую часть (обширная костная пластина с задневерхней стороны от большого затылочного отверстия); большое значение имеют следующие отверстия и щели заднего отдела ОЧ: внутренний слуховой проход, яремное отверстие, канал подъязычного нерва, шилососцевидное отверстие и большое затылочное отверстие.

Отверстия/щели ОЧ и их содержимое

Передний отдел ОЧ

- **Слепое отверстие**: по средней линии, спереди от петушиного гребня; остаток переднего нейропора, формирующегося в процессе эмбриогенеза и в норме закрывающегося в раннем детстве
- **Отверстия решетчатой пластинки**: верхняя стенка полости носа; через них идут афферентные волокна от слизистой носа к обонятельным луковицам **ЧН I**

Средний отдел ОЧ

- **Канал зрительного нерва**: медиальная часть малого крыла клиновидной кости; содержит идущий к глазному яблоку зрительный нерв (**ЧН II**), твердую, паутинную и мягкую оболочки, спинномозговую жидкость и глазную артерию
- **Верхняя глазничная щель**: ограничена малым и большим крыльями клиновидной кости; через нее проходят **ЧН III, ЧН IV, ЧН VI и первая ветвь ЧН V**, а также верхняя глазная вена
- **Нижняя глазничная щель**: расщелина между телом верхней челюсти и большим крылом клиновидной кости; через нее идут нижняя глазничная вена, подглазничный нерв и одноименная артерия
- **Круглое отверстие**: отверстие в клиновидной кости с верхне-латеральной стороны от видиева канала, ведущее в крылонебную ямку; через нее в крылонебную ямку идет вторая ветвь тройничного нерва, артерия круглого отверстия, венозные выпускники из кавернозного синуса в крыловидное сплетение
- **Овальное отверстие**: отверстие в большом крыле клиновидной кости, через него в **жевательное пространство** идут **третья ветвь тройничного нерва**; малый каменистый нерв и добавочная менингеальная ветвь верхнечелюстной артерии
- **Остистое отверстие**: отверстие в большом крыле клиновидной кости, лежащее в заднелатеральном направлении от овального отверстия; через него проходят средние менингеальные артерия и вена и возвратная ветвь третьей ветви ЧН V
- **Видиев канал**: начинается с нижне-латеральной стороны от круглого отверстия на поверхности большого крыла клиновидной кости; соединяет рваное отверстие с крылонебной ямкой; по нему проходят видиев нерв и одноименная артерия
- **Каротидный канал**: проходит через височную кость и большое крыло клиновидной кости; содержит каменистый сегмент (C2) и сегмент рваного отверстия (C3) внутренней сонной артерии и **симпатическое сплетение**
- **Рваное отверстие**: не является настоящим отверстием; закрыто хрящом, прилежитт снизу к сегменту рваного отверстия внутренней сонной артерии
- **Внутренний слуховой проход**: идет через заднюю стенку височной кости; его отверстие называется слуховым отверстием; через него проходят **ЧН VII** и **ЧН VIII** и лабиринтная артерия
- **Яремное отверстие**: расщелина между височной и затылочной костями; выделяют две части яремного отверстия – нервную и сосудистую; через нервную часть в каротидное пространство проходит **ЧН XI**, она также содержит нерв Якобсона (барабанный нерв) и нижнюю каменистую вену; через сосудистую часть идут **ЧН X** и **ЧН XI**, большой затылочный нерв, задняя менингеальная артерия, здесь же лежит луковица яремной вены
- **Канал подъязычного нерва**: проходит через мыщелок затылочной кости снизу и снаружи от яремного отверстия; через него в каротидное пространство проходит **ЧН XII**
- **Шилососцевидное отверстие**: наружная поверхность височной кости между верхушкой сосцевидного отростка и шиловидным отростком; через него в **околоушное пространство** идет **ЧН VII**
- **Большое затылочное отверстие**: кольцо, образованное нижней частью затылочной кости; через него проходят продолговатый мозг, позвоночные артерии и **ЧН XI** (восходящий спинномозговой компонент)

Эмбриология

Знание эмбриологии переднего отдела ОЧ имеет ключевое значение (аномалия переднего нейропора, цефалоцеле, назальная глиома). **Предносовое пространство** – временно существующая в пренатальном периоде область, лежащая между носовыми костями и хрящевой носовой капсулой. Передний нейропор начинается в полости черепа, идет в предносовое пространство и оканчивается под самой кожей спинки носа; он закрывается до рождения. Предносовое пространство редуцируется до маленького канала спереди от петушиного гребня, получившего название **слепого отверстия**. Диаметр слепого от-

Дифференциальная диагностика опухолей и опухолеподобных образований основания черепа по локализации	
Основание черепа: передний, центральный или задний отделы	Меланома (полость носа)
Менингиома	Карцинома слезной железы (глазница)
Гигантоклеточная опухоль	**Средний отдел основания черепа**
Гемангиоперицитома	Турецкое седло: макроаденома гипофиза
Метастазы	Скат: хордома, *ecchordosis physaliphora*
Миеломная болезнь	Каменисто-затылочная щель: хондросаркома
Плазмоцитома	Полость Меккеля: шваннома тройничного нерва
Остеосаркома	Височная кость: опухоль
Рабдомиосаркома, параменингеальная	Опухоль эндолимфатического мешка
Лангерганссклеточный гистиоцитоз	Височная кость: опухолеподобные образования
Опухолеподобные образования	Приобретенная холестеатома
Фиброзная дисплазия	Врожденная холестеатома
Болезнь Педжета	Холестериновая гранулема
Идиопатическое внеглазничное воспаление (псевдотумор)	**Задний отдел основания черепа**
Передний отдел основания черепа	Скат (затылочная кость): хордома
Мукоцеле (полость носа и придаточных пазух)	Яремное отверстие
Остеома (полость носа и придаточных пазух)	Параганглиома яремного гломуса
Эстезионейробластома (полость носа)	Шваннома яремного отверстия
Плоскоклеточная карцинома (полость носа и придаточных пазух)	Менингиома яремного отверстия
Неходжкинская лимфома (полость носа и придаточных пазух или глазница)	Канал подъязычного нерва: шваннома подъязычного нерва

верстия у новорожденного составляет около 4 мм. Слепое отверстие полностью оссифицируется к двухлетнему возрасту.

Поскольку передний отдел ОЧ образуется в основном из хрящевых предшественников, процесс оссификации может затруднять оценку результатов лучевых исследований. Передний отдел ОЧ оссифицируется в направлениях сзади вперед и с латеральной стороны к середине. При рождении передний отдел ОЧ сформирован хрящами, которые постепенно оссифицируются. Окостенение петушиного гребня и решетчатой пластинки начинается в двухмесячном возрасте и полностью завершается в возрасте двух лет. В возрасте 12 месяцев петушиный гребень содержит жир (**будьте внимательны!** Его можно ошибочно принять за дермоид). Зона слепого отверстия оссифицируется последней, взрослая конфигурация достигается к двухлетнему возрасту (**внимание!** Не следует считать это аномалией переднего нейропора).

Центральный отдел ОЧ начинает формироваться примерно из 24 центров оссификации, основные из них – пресфеноидальный (площадка клиновидной кости – *planum sphenoidale*), постсфеноидальный (тело клиновидной кости – базисфеноид, в том числе турецкое седло, его спинка и клиновидная пазуха), крыло-клиновидный (большие крылья клиновидной кости) и глазнично-клиновидный (малые крылья клиновидной кости). **Клиновидно-затылочный синхондроз** соединяет тело клиновидной кости и тело затылочной кости. Является зоной наиболее интенсивного роста ОЧ в постнатальном периоде; этот шов срастается одним из последних (полностью закрывается лишь к двадцати годам). Между пресфеноидальной частью и телом клиновидной кости (базисфеноидом) может сохраняться **краниофарингеальный канал** (остаток кармана Rathke). Между центрами оссификации основания затылочной кости может определяться персистирующий **срединный базальный канал**.

Лучевая диагностика заболеваний ОЧ

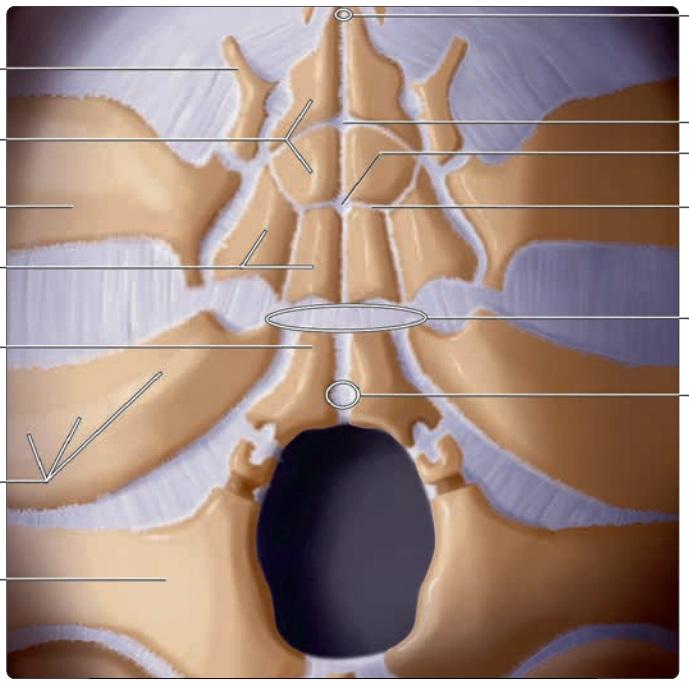
Дифференциальная диагностика образований ОЧ нередко бывает затруднена, поскольку некоторые патологические процессы могут локализоваться в любой его части, и знание дифференциального диагноза таких заболеваний приобретает большое значение. Включение такой патологии в дифференциальный диагноз патологических изменений специфической локализации приводит к необходимости исключения почти всех возможных заболеваний. Можно составить перечни дифференциальной диагностики патологии переднего, среднего и заднего отделов ОЧ. Из списка заболеваний среднего отдела ОЧ можно выделить еще более короткие перечни специфических локализованных поражений турецкого седла, ската затылочной кости, каменисто-затылочной щели и полости Меккеля. Среди образований заднего отдела ОЧ специфическая локализация характерна только для патологических процессов яремного отверстия, что также необходимо учитывать при дифференциальной диагностике.

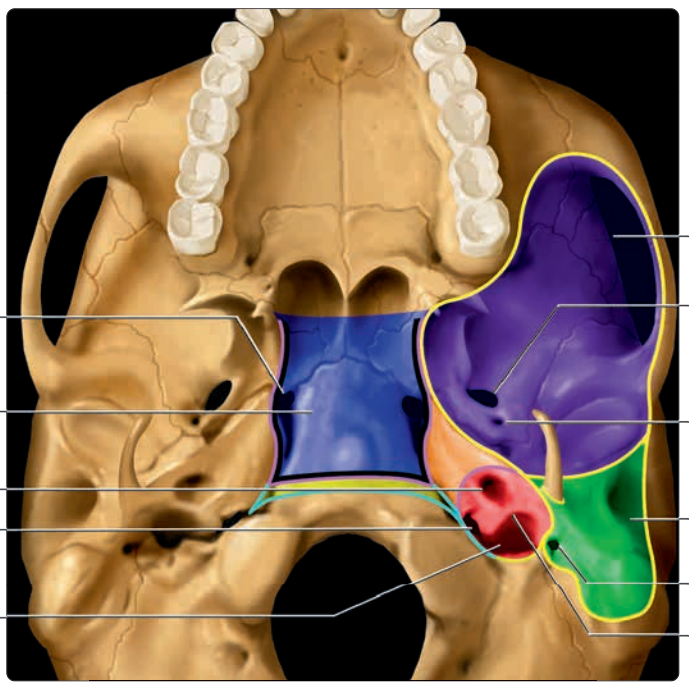
Обоснованное описание патологических изменений ОЧ требует от рентгенолога знания взаимоотношений структур полости черепа и экстракраниальных образований головы и шеи. Передний отдел ОЧ лежит над лобными и решетчатыми пазухами, глазницами и полостью носа. Эти структуры могут становиться источником различных патологических процессов переднего отдела ОЧ. Средний отдел ОЧ представляет собой верхнюю границу жевательного, околоушного и окологлоточных клетчаточных пространств. Карцинома носоглотки может непосредственно прорастать в полость черепа через рваное отверстие (периваскулярное распространение опухоли). Злокачественные новообразования жевательного и околоушного пространств могут проникать в полость черепа вдоль третьей ветви ЧН V и вдоль ЧН VII, соответственно (перинервальное распространение опухоли). Задний отдел ОЧ непосредственно граничит с каротидным, заглоточным и околопозвоночным пространствами. Когда новообразования яремного отверстия распространяются за пределы полости черепа, они прорастают прямо в носоглоточный отдел каротидного пространства.

Без глубокого знания путей перинервального распространения опухоли, рентгенолог не сможет правильно описать крайне важные изменения. При перинервальном распространении злокачественная опухоль околоушного пространства через шилососцевидное отверстие разрастается вдоль сосцевидного сегмента ЧН VII. Злокачественная опухоль жевательного пространства, распространяясь вдоль третьей ветви ЧН V через овальное отверстие проникает в полость Меккеля. Карциномы кожи щеки, неба, придаточных пазух носа или глазницы могут достигать второй ветви ЧН V через подглазничный нерв или крылонебную ямку и по ходу нерва через круглое отверстие проникать в среднюю черепную ямку. Злокачественные опухоли крылонебной ямки также могут распространяться перинервально по видиеву нерву к рваному отверстию. Кроме того, при перинервальном распространении вдоль ЧН V опухоль, разрастаясь вдоль большого поверхностного каменистого нерва по верхнему ребру пирамиды височной кости (каменистому гребню), может поражать и ЧН VII.

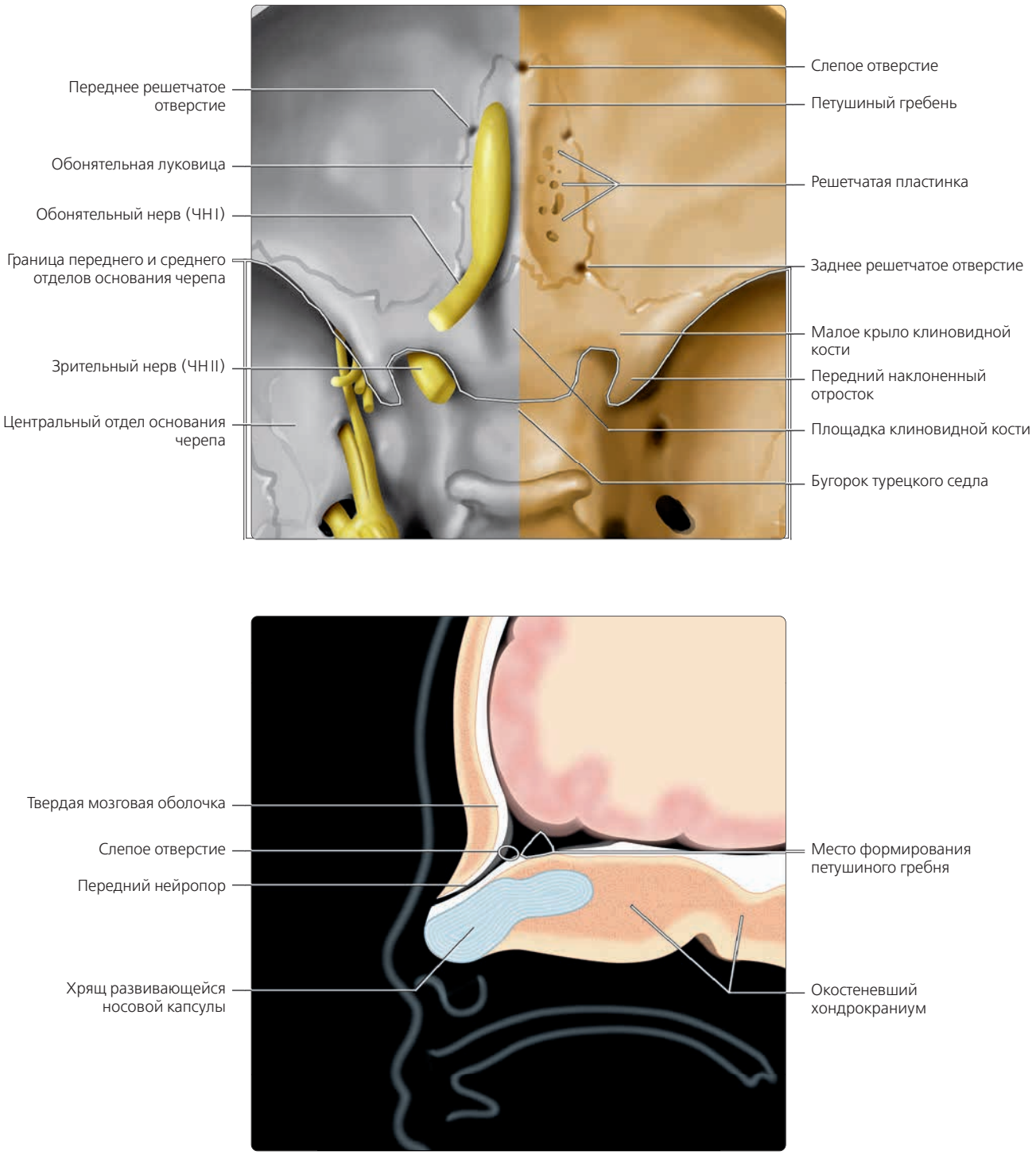
Избранные ссылки

1. Borges A: Skull base tumours part I: imaging technique, anatomy and anterior skull base tumours. Eur J Radiol. 66(3):338-47, 2008
2. Borges A: Skull base tumours Part II. Central skull base tumours and intrinsic tumours of the bony skull base. Eur J Radiol. 66(3):348-62, 2008

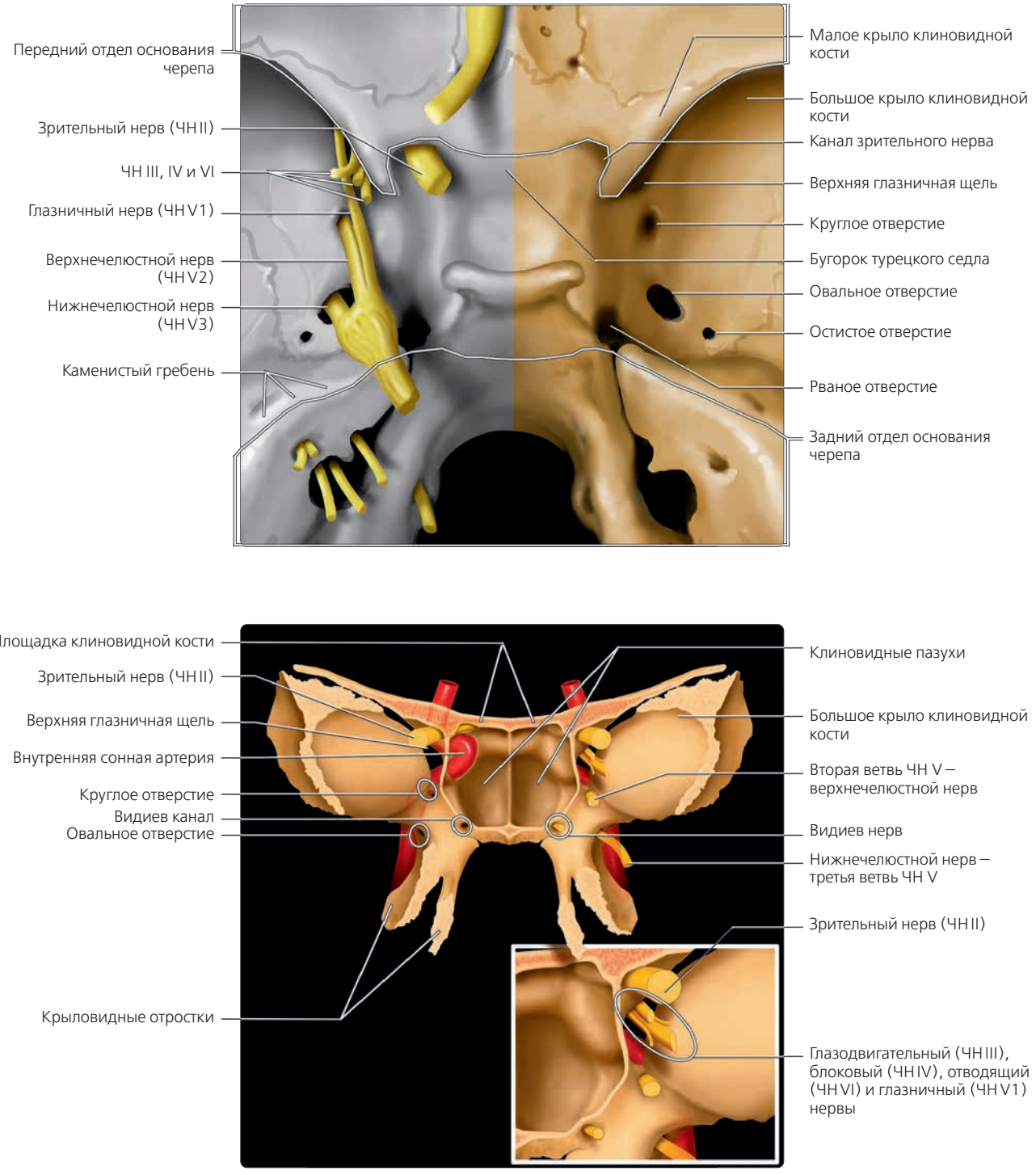




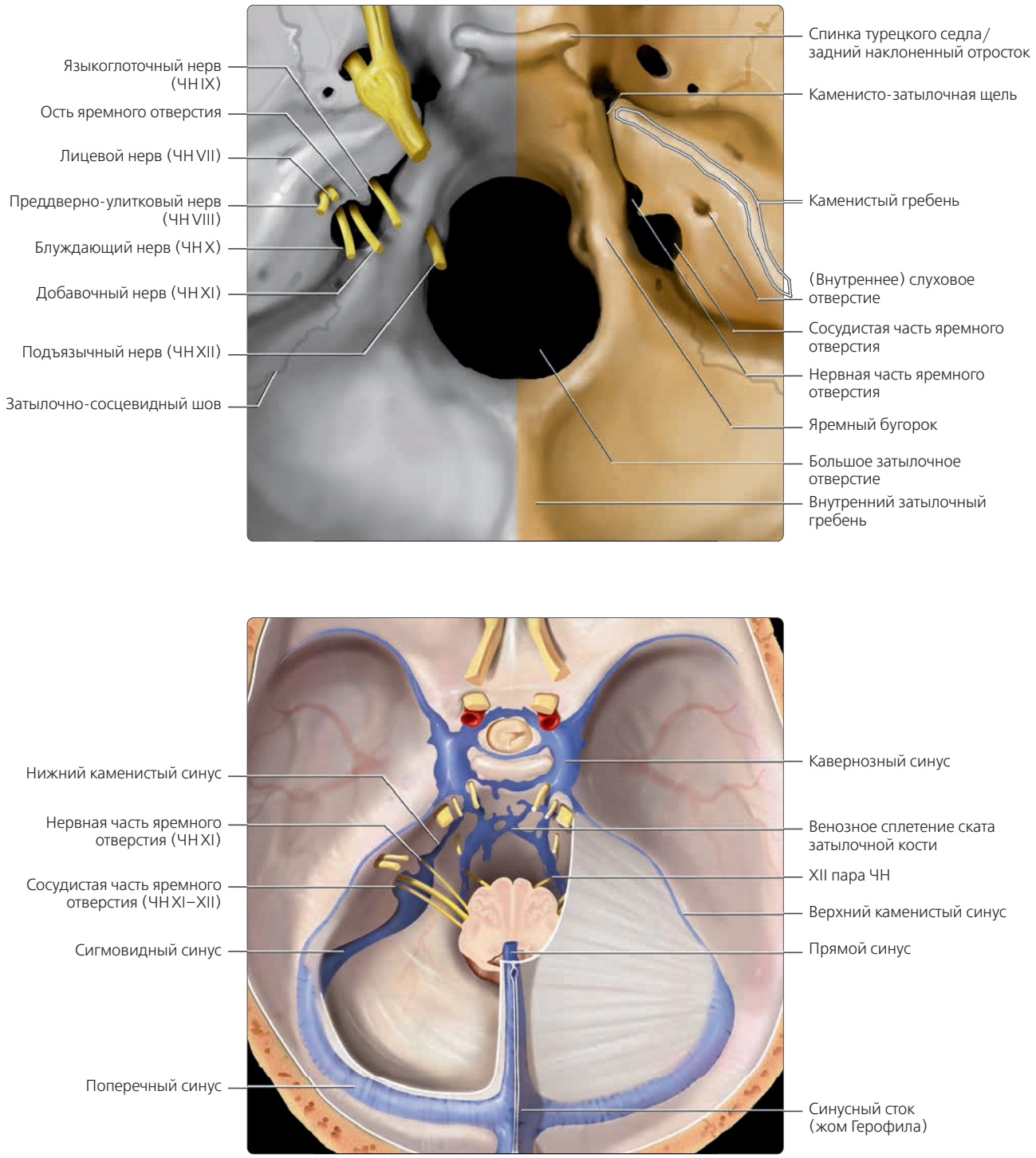
(**Сверху**) *На рисунке основания черепа показаны центры оссификации. Между пресфеноидальными центрами оссификации существует заполненный хрящом промежуток – оливообразный выступ; он облитерируется вскоре после рождения. Обратите внимание на срединные структуры: краниофарингеальный канал, клиновидно-затылочный синхондроз и срединный базальный канал. Клиновидно-затылочный синхондроз полностью окостеневает лишь к двадцатилетнему возрасту, тогда как краниофарингеальный и срединный базальный каналы уже в детском возрасте сохраняются редко. Изредка эти два канала становятся источником менингита.* (**Снизу**) *Рисунок основания черепа, вид снизу. Показаны взаимоотношения структур верхней части шеи с основанием черепа. Большое значение имеют четыре клетчаточных пространства: жевательное, околоушное, каротидное и глоточное. Злокачественные опухоли околоушного пространства (обозначено зеленым) могут вдоль ЧН VII проникать в шилососцевидное отверстие. В жевательное пространство (отмечено фиолетовым) идет третья ветвь ЧН V, а каротидное пространство (обозначено красным) содержит ЧН IX–XII. Глоточное клетчаточное пространство прилегает к рваному отверстию, при жизни закрытому волокнистым хрящом.*



(**Сверху**) *На рисунке переднего отдела основания черепа, вид сверху, показаны обонятельная луковица первой пары ЧН, лежащая на решетчатой пластинке. В правой половине рисунка нервные структуры не изображены, показаны многочисленные отверстия решетчатой пластинки, через которые идут афферентные волокна от обонятельного эпителия к обонятельной луковице. Задняя часть переднего отдела основания черепа сформирована малым крылом и площадкой клиновидной кости. Обратите внимание на слепое отверстие – маленькую ямку спереди от петушиного гребня между лобной и решетчатой костями. При персистирующем нейропоре могут наблюдаться увеличение слепого отверстия, раздвоение петушиного гребня и эпидермоид по ходу канала нервной трубки.* (**Снизу**) *Рисунок сагиттального среза переднего отдела основания несформированного черепа. Показана протекающая в направлении сзади вперед оссификация хондрокраниума. Преназальное пространство уже отграничено костями и превратилось в слепое отверстие. В норме на этой стадии развития слепое отверстие содержит идущий к коже тяж твердой мозговой оболочки (передний нейропор).*



(**Сверху**) *На рисунке центрального отдела основания черепа, вид сверху, показаны важные нервные стволы (слева) и многочисленные отверстия и щели (справа). Большое крыло клиновидной кости формирует переднюю стенку средней черепной ямки. Задней границей центрального отдела основания черепа являются спинка турецкого седла в центре и каменистый гребень латерально.* (**Снизу**) *На рисунке коронального среза показаны важные анатомические структуры центрального отдела основания черепа/клиновидной кости. Кавернозная часть внутренней сонной артерии лежит сзади и с латеральной стороны от (клиновидных) пазух. У верхушки глазницы показан зрительный нерв, идущий в своем канале. Через верхнюю глазничную щель в глазницу идут ЧН III, IV и VI, а также глазничная ветвь ЧН V. Верхнечелюстная ветвь ЧН V (идет через круглое отверстие) и видиев нерв проходят с латеральной стороны и снизу от клиновидной пазухи, соответственно.*



(**Сверху**) *На рисунке показан задний отдел основания черепа, вид сверху. Нервные структуры показаны в левой половине рисунка, костные ориентиры – в правой. Спереди задний отдел основания черепа ограничен в центре скатом затылочной кости и латерально – каменистым гребнем. Основными отверстиями являются большое затылочное отверстие, слуховое отверстие, яремное отверстие и канал подъязычного нерва. Обратите внимание, что спереди яремное отверстие сообщается с каменисто-затылочной щелью.* (**Снизу**) *На рисунке заднего отдела основания черепа, вид сверху, изображены основные синусы твердой мозговой оболочки и яремное отверстие. Средний мозг и мост, а также левая часть намета мозжечка не показаны. Обратите внимание, что поперечный синус прилежит к задней стенке полости черепа – затылочной кости, а сигмовидный синус прилежит к медиальной поверхности височной кости. Также видны две части яремного отверстия. Через переднюю часть – нервную – проходит языкоглоточный нерв (ЧН IX), а через заднюю сосудистую часть идет блуждающий нерв (ЧН X) и добавочный нерв (ЧН XI).*

Ecchordosis physaliphora

КЛЮЧЕВАЯ ИНФОРМАЦИЯ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Доброкачественная **кистозное образование, локализующееся в дорсальной части ската затылочной кости и имеющее интрадуральный компонент в предмостовой цистерне**
  - Считается эктопическим остатком нотохорда

ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

- КТ: предмостовое интрадуральное образование, соединенное со скатом затылочной кости окостеневшим стеблем или ножкой
  - Может сопровождаться наличием четко отграниченного фестончатого образования ската затылочной кости со склерозированными краями
- МРТ: наилучший метод исследования самого образования, стебля и интрадурального компонента
  - При МРТ Т2 однородно гиперинтенсивно
  - Компонент ската затылочной кости гипоинтенсивен по сравнению с нормальным костным мозгом
  - Часто отмечается ограничение диффузии
  - **Отсутствие контрастирования** отличает эту патологию от хордомы

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

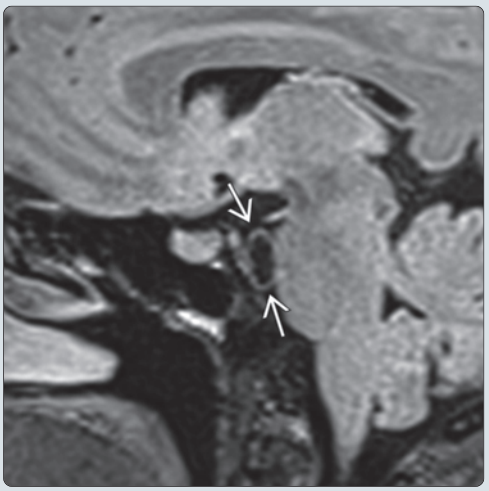
- Хордома
- Метастаз в основании черепа
- Дермоид или эпидермоид
- Киста паутинной оболочки

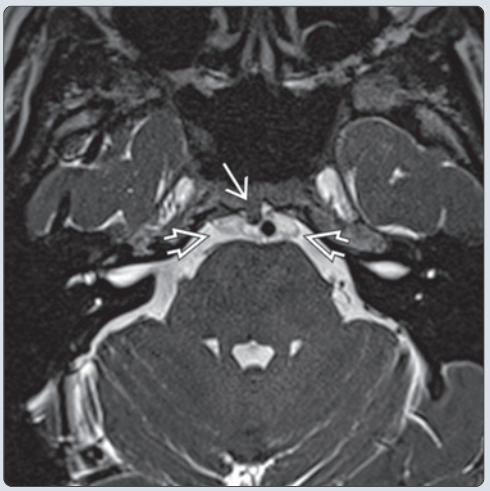
ПАТОЛОГИЯ

- Несколько прозрачных клеток («**физалиформные клетки**») окружены хондромиксоидной стромой

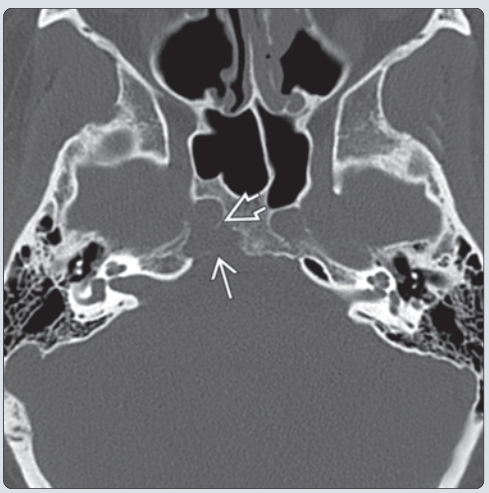
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

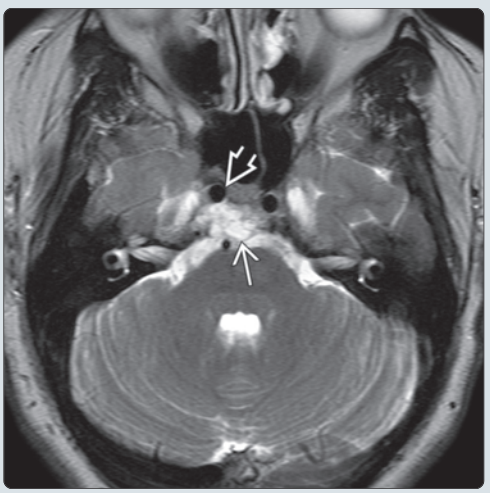
- Протекает бессимптомно, обычно становится случайной находкой при МРТ головы
  - Обнаруживается при вскрытии в 2%, и в 1,6% случаев при МРТ
- Не проявляет активности и, как представляется, не увеличивается в размерах
- Как правило, при отсутствии какой-либо симптоматики или сдавливания ствола головного мозга хирургическое лечение не проводится





(**Слева**) *Классическая картина ecchordosis physaliphora. При МРТ Т2 FLAIR в сагиттальной проекции определяется характерный интрадуральный компонент – хорошо заметная тонкостенная киста ⇒, содержимое которой изоинтенсивно по сравнению со спинномозговой жидкостью. Компонент ската затылочной кости не виден.* (**Справа**) *При 3D МРТ Т2 в режиме SSFSE в аксиальной проекции определяется картина классического ecchordosis physaliphora (EP) – мелкий костный тяж ⇒ и интрадуральный кистозный компонент ⇒, окружающий базилярную артерию. Кистозное образование ската затылочной кости на этой томограмме плохо различимо.*





(**Слева**) *При аксиальной КТ в костном окне определяется четко отграниченное образование ската затылочной кости со склерозированными краями ⇒, вызывающее лизис кости и распространяющееся в каротидный канал ⇒ (сонная артерия не изменена). На этой томограмме в режиме костного окна интрадуральный компонент не определяется.* (**Справа**) *При МРТ Т2 в аксиальной проекции у этого же пациента определяется Т2-гиперинтенсивное образование ската затылочной кости с внутренними перегородками, в сочетании с интрадуральным компонентом, простирающимся в предмостовую цистерну ⇒ и прилегающим к базилярной артерии. Определяется нормальный кровоток по внутренней сонной артерии ⇒.*

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Определение

- Доброкачественное кистозное образование, развивающееся в дорсальной части ската затылочной кости и считающееся **эктопическим остатком нотохорда**

ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

Общая характеристика

- Лучший диагностический критерий
  - Четко отграниченное образование ската затылочной кости в сочетании с интрадуральным предмостовым кистозным объемным образованием, соединенным с образованием ската стеблем или ножной
- Локализация
  - Чаще всего – **предмостовая цистерна** вдоль дорсальной поверхности ската затылочной кости по средней линии, иногда наблюдается парамедианное расположение
  - Недавно предложенная система классификации основывается на наблюдаемой картине: наблюдаются ли изолированные изменения ската затылочной кости или они сочетаются с интрадуральным компонентом
- Морфология
  - Хорошо отграниченное дольчатое образование ± стебель

Рекомендации по визуализации

- Лучший метод визуализации
  - Лучшим методом визуализации объемного образования, стебля и интрадурального компонента является МРТ
- Рекомендации по протоколу исследования
  - Лучше всего киста и костная ножка, фиксирующая объемное образование к скату затылочной кости, определяются при 3D МРТ Т2 на сагиттальных томограммах

КТ

- КТ без контрастного усиления
  - При КТ интрадуральный компонент (имеющий ту же плотность, что и ЦСЖ) может не определяться
- КТ в костном окне
  - Вариабельной формы костная ножка или стебель соединяют прилежащую к клиновидной кости часть ската с интрадуральным компонентом образования
  - Четко очерченный компонент ската затылочной кости с фестончатыми склеротическими краями

МРТ

- Т1ВИ МРТ
  - Интрадуральный компонент может быть почти изоинтенсивным по сравнению со спинномозговой жидкостью
  - Компонент ската затылочной кости гипоинтенсивный по сравнению с нормальным костным мозгом затылочной кости
- Т2ВИ МРТ
  - В большинстве случаев определяется однородно гиперинтенсивное образование
- Диффузно-взвешенная МРТ
  - Часто наблюдается **ограничение диффузии**
- Т1ВИ МРТ с КУ
  - Не контрастируется (можно дифференцировать от хордомы)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Хордома ската затылочной кости

- Злокачественное объемное образование ската затылочной кости; как правило, локализуется экстрадурально и не распространяется за твердую мозговую оболочку
- Всегда контрастируется; вызывает разрушение кости
- Агрессивная, сопровождается развитием симптоматики

Метастазы в основании черепа

- Множественные новообразования, часто контрастируются

Дермоид и эпидермоид

- В скате затылочной кости локализуются редко, но по своим рентгенологическим признакам могут быть очень похожи на *ecchordosis physaliphora*

Киста паутинной оболочки

- Плотность и интенсивность сигнала точно совпадают с характеристиками ЦСЖ

ПАТОЛОГИЯ

Общая характеристика

- Этиология
  - Доброкачественная врожденная мальформация, развивающаяся из эктопической ткани нотохорда

Макроскопические и хирургические особенности

- Небольшое кистозное или желеобразное объемное образование, имеющее интрадуральный компонент и фиксированное ножкой к скату затылочной кости

Микроскопия

- Несколько прозрачных клеток («физалиформные клетки»), окруженные хондромиксоидной стромой

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Проявления

- Типичные признаки/симптомы
  - Образование бессимптомно; случайно обнаруживается при КТ или МРТ головы
- Другие признаки/симптомы
  - Редко: симптомы сдавливания ствола головного мозга, кровоизлияние в мост, спинномозговой свищ с ринореей

Эпидемиология

- Встречаемость
  - На аутопсии в 2% случаев, в 1,6% случаев при МРТ

Течение и прогноз

- Не активное образование, **не увеличивающееся в размерах**

Лечение

- Как правило, при отсутствии сдавливания ствола головного мозга или симптоматики, хирургического лечения не проводится

ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ПАМЯТКА

Советы по интерпретации изображений

- Характерными признаками являются наличие ножки, идущей от ската затылочной кости, и интрадурального компонента объемного образования в предмостовой цистерне

ИЗБРАННЫЕ ССЫЛКИ

1. Golden LD et al: Benign notochordal lesions of the posterior clivus: retrospective review of prevalence and imaging characteristics. J Neuroimaging. 24(3):245-9, 2014
2. Chihara C et al: Ecchordosis physaliphora and its variants: proposed new classification based on high-resolution fast MR imaging employing steadystate acquisition. Eur Radiol. 23(10):2854-60, 2013
3. Alkan O et al: A case of ecchordosis physaliphora presenting with an intratumoral hemorrhage. Turk Neurosurg. 19(3):293-6, 2009
4. Ciarpaglini R et al: Intradural clival chordoma and ecchordosis physaliphora: a challenging differential diagnosis: case report. Neurosurgery. 64(2):E387-8; discussion E388, 2009
5. Srinivasan A et al: Case 133: ecchordosis physaliphora. Radiology. 247(2):585-8, 2008
6. Roberti F et al: Intradural cranial chordoma: a rare presentation of an uncommon tumor. Surgical experience and review of the literature. J Neurosurg. 106(2):270-4, 2007
7. Mehnert F et al: Retroclival ecchordosis physaliphora: MR imaging and review of the literature. AJNR Am J Neuroradiol. 25(10):1851-5, 2004

Большая ладьевидная ямка

КЛЮЧЕВАЯ ИНФОРМАЦИЯ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Большая ладьевидная ямка (*fossa navicularis magna*)
  - Врожденная аномалия, развивающаяся в результате дефекта формирования глотки, в виде ладьевидной выемки вентральной поверхности средней части ската затылочной кости

ВИЗУАЛИЗАЦИЯ

- КТ в костном окне, сагиттальная проекция
  - Большая ладьевидная ямка выглядит как **покрытое надкостницей углубление по средней линии на вентральной поверхности средней части ската затылочной кости**
- МРТ, сагиттальная проекция
  - Просвет большой ладьевидной ямки заполнен **слизистой/тканью миндалины**

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- Персистирующий краниофарингеальный канал
- Срединный базальный канал
- Внекостная хордома
- *Ecchordosis physaliphora*

ПАТОЛОГИЯ

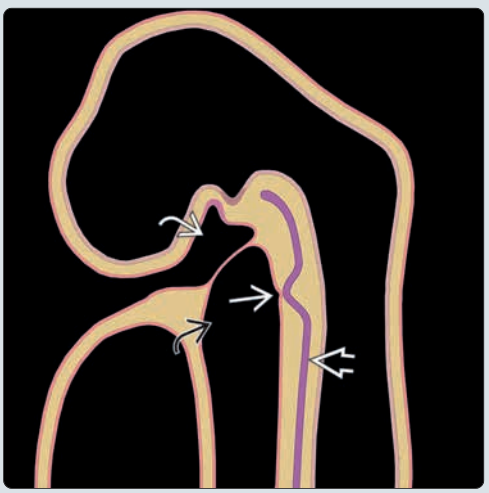
- Основная гипотеза патогенеза
  - При смещении нотохорда вверх между нотохордом и энтодермой передней кишки формируются локальные сращения
  - Затем слизистая глотки вместе с нотохордом подтягивается к основанию черепа
  - В итоге по средней линии на вентральной поверхности средней части ската затылочной кости формируется выемка (*fossa navicularis magna*)

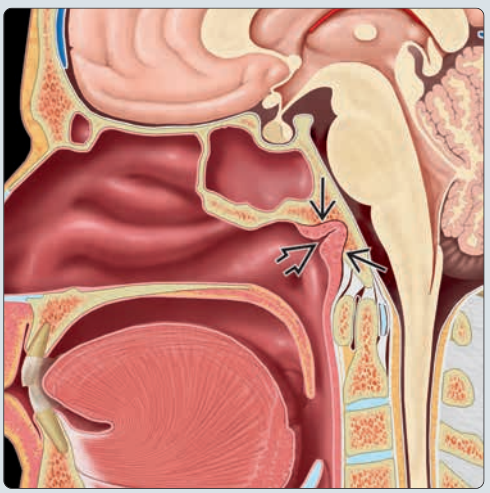
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

- **Протекает бессимптомно, обнаруживается случайно**
- Изредка инфицируется ± менингит

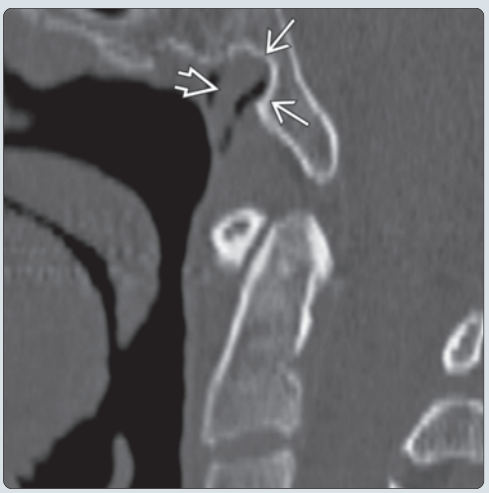
ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ ПАМЯТКА

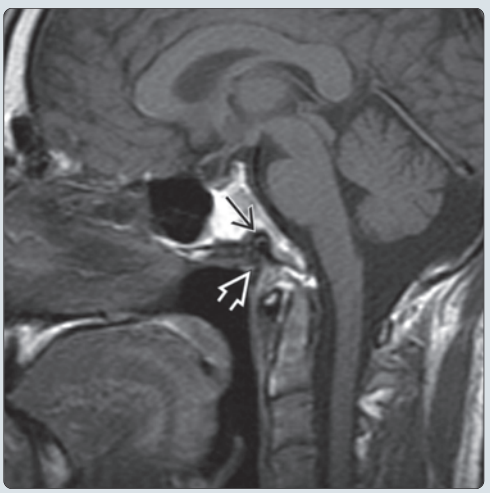
- **Сравнение локализации** врожденных аномалий этой зоны
  - Персистирующий краниофарингеальный канал локализуется спереди от клиновидно-затылочного синхондроза
  - Большая ладьевидная ямка и срединный базальный канал лежат позади от клиновидно-затылочного синхондроза
  - Большая ладьевидная ямка представляет собой дефект кортикального слоя вентральной поверхности средней части ската затылочной кости
  - Срединный базальный канал чаще всего пересекает скат затылочной кости в его нижней части





(**Слева**) *На рисунке показан сагиттальный срез 4–5-недельного эмбриона. Показано, как при смещении нотохорда вверх формируются локальные сращения с энтодермой передней кишки, и участок слизистой глотки вместе с нотохордом смещается к формирующемуся основанию черепа. По средней линии возникает дивертикул (fossa navicularis magna), выстланный слизистой глотки/лимфоидной тканью; также показаны стомодеум и передняя кишка.* (**Справа**) *На рисунке сагиттального среза головы взрослого показана большаяладьевидная ямка – ладьевидный дефект в сагиттальной плоскости на вентральной поверхности средней части ската затылочной кости, заполненный слизистой глотки и лимфоидной тканью.*





(**Слева**) *Реформатированная КТ в костном окне, сагиттальная проекция. Исследование проведено по поводу жалоб пациента на боли в шее. Случайно выявлена большая ладьевидная ямка, просвет которой заполнен слизистой носоглотки/тканью миндалины.* (**Справа**) *При МРТ Т1 в сагиттальной проекции у этого же пациента на вентральной поверхности средней части ската затылочной кости определяется большая ладьевидная ямка. При МРТ лучше видны слизистая/ткань миндалины, заполняющие просвет большой ладьевидной ямки. Низкоинтенсивные очаги представляют собой скопления воздуха в толще миндалины.*