

# МАГНІТНО-РЕЗОНАНСНА ТОМОГРАФІЯ ПРИ ВИЯВЛЕННІ ТА ДОСЛІДЖЕННІ ГЕПАТОЦЕРЕБРАЛЬНОЇ ДИСТРОФІЇ

Сапіташ О.В., Гришкевич К.В., Кузь О.П.

КШ ім. Ігоря Сікорського, oleksandra7683@gmail.com

**Вступ.** Гепатоцеребральна дистрофія – це спадкове захворювання, при якому мідь накопичується у тканинах. При хворобі Вільсона порушуються два основні процеси обміну міді в печінці – виведення міді з жовчю та біосинтез головного мідь-зв'язуючого білка – церулоплазміну. В результаті в крові підвищується вміст незв'язаної міді, що веде до збільшення концентрації міді в різних органах, переважно в головному мозку, нирках, печінці та рогівці, і їх токсичному ураженню.

Хвороба відноситься до аутосомно-рецесивного типу успадкування, тобто для прояву мутації мутантний алель, розташований в аутосомі, має бути успадкований від обох батьків.

Найбільш поширеними та відомими клінічними проявами цієї хвороби є:

1. Черевна форма — тяжке ураження печінки, що призводить до смерті ще до появи симптомів з боку нервової системи; хворіють діти. Її тривалість коливається від декількох місяців до 3—5 років.

2. Рання форма (ригідно-аритмогіперкінетична) відрізняється швидким перебігом; починається навіть у дитячому віці. У клінічній картині переважає рівномірне підвищення тону м'язів по пластичному типу (кінцівки при їх згинанні та розгинанні застигають у наданому їм положенні), що призводить до обмеження рухливості в суглобі і сповільнення рухів. Характерними є порушення мовлення, розлад акту ковтання, судомний сміх і плач, психічні розлади і помірне пониження інтелекту. Захворювання триває 2—3 роки, закінчується летально.

3. Тремтливо-ригідна форма зустрічається частіше решти; починається в юнацькому віці, перебігає повільніше, іноді з ремісіями і раптовими погіршеннями, що супроводжуються стабільно підвищеною температурою (37°-38°). Характеризується одночасним розвитком важкого ритмічного тремтіння (2—8 тремтінь на секунду), яке різко посилюється при незмінній напруженості м'язів, рухах чи хвилюваннях, а також неможливістю розігнути кінцівку. Спостерігаються також розлад акту ковтання і порушення звуковимови та мовлення. Середня тривалість життя становить близько шести років.

4. Тремтлива форма починається у віці 20—30 років, перебігає досить повільно (10—15 років і довше); тремтіння різко переважає; неможливість розгинання та згинання голови і кінцівок із зігнутого положення проявляється лише наприкінці хвороби, а інколи спостерігають гіпертонію м'язів (збільшення напруження м'язів у стані спокою); відмічають ослаблення, або відсутність міміки обличчя, повільну монотонну мову, важкі зміни психіки, часто спостерігають сильні та короточасні емоційні спалахи; можливі епілептичні випадки.

5. Екстрапірамідно-кіркова форма зустрічається рідше решти форм. Типові для хвороби порушення надалі ускладнюються мозковими розладами,

епілептичними випадками і тяжким слабоумством (спостерігають обширні розм'якшення у корі великих мозкових півкуль). Триває 6—8 років, закінчується смертю [1,3].

Незважаючи на досягнення останніх років у впровадженні в медичну практику нових методів діагностики та лікарських препаратів, проблеми виявлення та лікування спадкових хвороб залишаються актуальними питаннями сьогодення.

**Матеріали та методи.** Патології мозку, які не завжди реєструються іншими методами діагностики, чітко візуалізуються за допомогою методу магнітно-резонансної томографії.

МРТ відноситься до томографічного методу дослідження внутрішніх органів і тканин з використанням фізичного явища ядерно-магнітного резонансу (ЯМР)

У лабораторії було проведено дослід із використанням методу МРТ для пошуку, визначення та подальшого дослідження особливостей магнітно-резонансної візуалізації гепатоцеребральної дистрофії (ГЦД).

В роботі застосовувався апарат Philips Achieva 1.5 тесла, каналний, (виробництво Нідерланди). Дана машина комбінує в собі все необхідне для отримання зображення головного мозку (якість зображення - порівняно висока). Оснащений 8-канальною градієнтною системою «Pulsar» з максимальною амплітудою колювання 33 мТл/м зі швидкістю наростання 80 мТл/м/мс. Також наявний повністю цифровий спектрометр «FreeWave», що забезпечує найвищий рівень можливостей при кількісному оцінюванні розподілу енергії у спектрі [2].

Комплексне томографічне дослідження пацієнтів, які мали в анамнезі захворювання гепатоцеребральної дистрофії з накопиченням міді у мозку, здійснювалося у період ранніх стадій при можливості подальшого лікування.

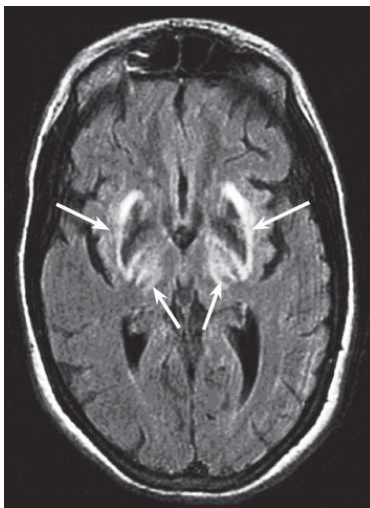
Поміщаємо пацієнта у «тунель» апарату, де він повинен перебувати 20-30 хв. (рідше довше) для отримання чіткого зображення. Діаметр «труби» складає 70-80 см., відкрита з обох сторін.

За цей час під дією сильного магнітного поля (більшого в декілька разів за магнітне поле Землі), ядра гідрогену в нашому організмі, які є спінами, являють собою маленькі електроструми, що поводять себе, як електромагніти взаємодіють з зовнішнім магнітним полем і набувають напрямку. При накладанні зовнішнього магнітного поля більшість ядер займають положення з мінімальною енергією (повертаються вздовж поля), але якщо опромінити ядра електромагнітним імпульсом певної частоти то він поглинається, вони повертаються на 180° і займають положення з максимальною енергією (повертаються проти поля). Через певний час релаксують в попереднє положення, і надлишок опромінюють у вигляді електромагнітної хвилі, що приймається томографом для створення чіткого зображення.

Зазвичай, для магнітно-резонансної томографії використовують магнітні поля з частотою від 1 до 3 тесла, що відповідає частотам радіочастотного діапазону від 42 до 128 МГц. Ці частоти відповідають довжинам хвиль близько від 7 до 2 метрів відповідно. Отже знімки та діагностика усіх пацієнтів під час нашого дослідження здійснюється в діапазоні довжин хвиль близько 5м [2].

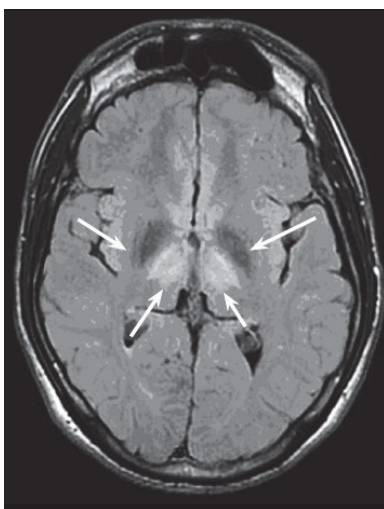
**Результати та обговорення.** Розглядаємо отримані, завдяки томографу, зображення головного мозку пацієнтів з патологічними проявами неврологічних симптомів, що дають нам змогу побачити підвищену кількість базальних ядер (нейтронні вузли розташовані у центрі білої речовини півкуль головного мозку) за час спін спінової релаксації (час перерозподілу енергії в самій спіновій системі).

У сірій рідині головного мозку міститься багато ядер гідрогену, щодозволяють нам побачити чіткі зображення на пристрої, без променевого навантаження:



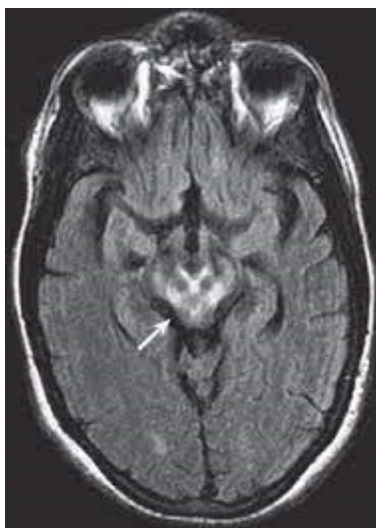
**Рис.1.** МРТ головного мозку хворого з діагнозом хвороба «Вільсона-Коновалова».

Зниження МП-сигналу в режимі «Flair» від сочевице подібних ядер з двох сторін і зі збільшенням сигналу по контуру цих осередків (стрілки):



**Рис.2.** МРТ головного мозку хворого з діагнозом хвороба «Вільсона-Коновалова».

В симетричних відділах зорових горбів з двох сторін візуалізуються зони патологічного МР-сигналу неправильної форми, з нечіткими, нерівними контурами і неоднорідної структури (стрілки):



**Рис.3.** МРТ головного мозку хворого з діагнозом хвороба «Вільсона-Коновалова».

Відмічається нерівномірне підвищення МР-сигналу в режимі «Flair» від середнього мозку по типу «обличчя великої панди» (стрілка) [4].

**Висновки.** Під час виконання даної роботи та опрацювання великої кількості матеріалу, ми дійшли до висновку, що серед існуючих діагностичних методів дослідження, які використовують для своєчасного виявлення та лікування гепатоцеребральної дистрофії, магнітно-резонансна томографія займає одне із найважливіших місць, як нешкідливий, неінвазивний, надійний та достовірний метод діагностики захворювання генетичних хвороб.

При дослідженні хворих пацієнтів було знайдено та показано три типи МРТ з діагнозом: хвороба «Вільсона-Коновалова» [4].

Як висновок можна зробити припущення про те, що завдяки розвитку науки та техніки ми зможемо удосконалювати томографи для подальшого визначення та вивчення генетичних хвороб методом магнітно-резонансної томографії.

### **Список використаної літератури:**

1. Хвороба Вільсона. *Вікіпедія*. URL: <https://uk.wikipedia.org/wiki>.
2. МРТ, КТ та рентген. Що потрібно знати про сучасні види променевої діагностики. URL: <https://uniqa.ua/blog/mrt-kt-i-rentgen-chto-nuzhno-znat-o-sovremennykh-vidakh-luchevoy-dagnostik/>.
3. Гепато-церебральна дистрофія. *Клініка медичного університету. Центр реконструктивної і відновлювальної медицини ОНМедУ*. URL: [http://www.medclinic.od.ua/site.php/neuro\\_nasl\\_gcd.php](http://www.medclinic.od.ua/site.php/neuro_nasl_gcd.php).
4. Хвороба Вільсона-Коновалова. *Empedium - портал для лікарів*, URL: <https://empedium.com/ua/chapter/B27.II.7.8>.
5. URL: <http://dSPACE.zsmu.edu.ua/bitstream>.