

Самсонова Л.Н., Свирина А.В.

«Empty» turkish saddle: etiology, pathogenesis, neuroendocrinous and visual infringements

L.N. Samsonova, A.V. Svirin

In article authors cite the literature devoted to the analysis of etiology, diagnostics, pathogenesis and visual infringements of suprasellar cistern invading into the cavity of a turkish saddle.

Под термином синдром «пустого» **турецкого седла** (ПТС) следует понимать пролабирование супраселлярной цистерны в полость **турецкого седла**, сопровождающееся клинической картиной головной боли, **нейроэндокринных** и **зрительных** расстройств [3, 13, 22].

Единство нейрогуморальной регуляции в организме человека обеспечивается гипоталамо-гипофизарной системой, в тесной анатомической связи с которой находятся **зрительные** нервы и хиазма. Развитие конфликта в хиазмально-гипоталамо-гипофизарной области приводит к **нарушениям** зрения [21, 36].

Словосочетание «пустое» **турецкое седло** ввел в медицину W. Busch в 1951 году. Он был первым, кто связал частично «пустое» **турецкое седло** с недостаточностью диафрагмы, и им же была предложена классификация форм **турецкого седла** в зависимости от объема интраселлярных цистерн и типа строения диафрагмы [11, 20, 22, 25].

По данным Busch, у 40-50% людей имеет место недоразвитие или отсутствие диафрагмы турецкого седла. Клинические симптомы, ассоциированные с «пустым» седлом, впервые описал в 1968 г. N Guiot [36]. Встречаются они значительно реже (по данным различных авторов, от 10 до 23% от группы **нейроэндокринных** больных) [3, 19].

Weiss и Raskin указали на необходимость разграничения первичного (идиопатического) ПТС и вторичного (после лучевого и хирургического лечения) [20, 21, 22].

Анатомия турецкого седла

Вход в турецкое седло прикрывает твердая мозговая оболочка, называемая диафрагмой седла (рис. 1). Диафрагма отделяет полость турецкого седла и гипофиз от субарахноидального пространства, исключая лишь отверстие, через которое проходит ножка (воронка) гипофиза. Прикрепление диафрагмы, ее толщина и характер отверстия подвержены значительным анатомическим вариациям [6, 20, 22, 23, 37]. Диафрагма может быть недоразвитой, с резко увеличенным отверстием, через которое в полость седла в разной степени внедряется супраселлярная цистерна [3, 7, 12, 20, 38, 41]. «Пустое» турецкое седло не следует понимать буквально: оно заполнено ликвором, гипофизарной тканью, иногда в него могут «провисать» хиазма и **зрительные** нервы [6, 41].

В 80% случаев встречается переднее пролабирование супраселлярной цистерны [7, 41] (рис. 2).

Этиология и патогенез ПТС

Паутинная оболочка пролабирует в полость турецкого седла через отверстие в диафрагме в том случае, если размер последнего превышает 5 мм [22, 25, 34, 41]. Недостаточность диафрагмы является обязательным условием формирования ПТС.

В настоящее время известен широкий спектр патологических и физиологических факторов, способствующих развитию «пустого» турецкого седла:

- повышение внутричерепного давления вследствие легочно-сердечной недостаточности, артериальной гипертензии, черепно-мозговой травмы;
- локальное повышение давления в желудочках при опухолях головного мозга, тромбозе синусов;
- физиологические процессы (беременность, роды, климакс);
- первичная гипофункция периферических эндокринных желез, длительный прием оральных контрацептивов;
- арахноидальные кисты, развившиеся в результате оптико-хиазмального арахноидита;
- спонтанный некроз аденомы гипофиза, инфаркт гипофиза;
- инфекционные заболевания с тяжелым течением (менингит, геморрагическая лихорадка);
- аутоиммунные заболевания (аутоиммунный тиреоидит, болезнь Шегрена, лимфоцитарный аденогипофизит);
- наследственная неполноценность соединительной ткани (наличие ПТС у родителей и детей).

Таким образом, установлено, что для формирования «пустого» турецкого седла необходимо два условия: недостаточность диафрагмы и внутричерепная гипертензия, остальные факторы лишь способствуют его развитию [1, 20, 22, 29, 34].

Клиника синдрома ПТС

Клиническая картина отличается динамичностью, сменяемостью одного синдрома другим, спонтанными ремиссиями [2, 3, 22].

Чаще болеют женщины (4/5) в возрасте от 35 до 55 лет. Около 75% больных страдают ожирением [13, 22, 29, 36].

Самым частым симптомом является головная боль (80-90%), не имеющая четкой локализации и варьирующая от легкой до нестерпимой, почти постоянной [2, 13, 8, 22, 26]. Дисфункция гипоталамуса выражается вегетативными синдромами и вегетативными кризами с ознобом, резким подъемом артериального давления, кардиалгиями, одышкой, чувством страха, болями в животе, в конечностях, подъемом температуры, нередко синкопальными состояниями [2, 8, 22, 32]. Наряду с вегетативными **нарушениями** больные с синдромом ПТС подвержены эмоционально-личностным и мотивационным расстройствам.

Клиническая симптоматика и течение болезни усугубляются в связи с острой или хронической стрессовой ситуацией [3, 5].

Эндокринные симптомы при ПТС обусловлены **нарушением** тропной функции гипофиза, проявляются в виде гипо- или гиперсекреции и варьируют по степени тяжести: от субклинических форм до тяжелых. [1, 12, 13, 20, 22, 24, 33]. Per Bjerre отмечает, что гипофизарные **нарушения** при синдроме ПТС аналогичны изменениям при аденоме гипофиза и часто имеет место сочетание ПТС с микроаденомами [22]. Гипотиреоз, гиперпролактинемия и половые **нарушения** (снижении потенции, либидо, олиго- и аменорея) наиболее характерны для больных этой группы [21, 31, 37]. Brismar обнаружил ПТС у больных с болезнью Иценко-Кушинга, Dominiq сообщил о наличии ПТС у 10% больных акромегалией [7, 13, 22, 37].

Причиной эндокринных расстройств при ПТС принято считать не компрессию секреторных клеток гипофиза, которые продолжают функционировать даже при значительной гипоплазии, а нарушение гипоталамического контроля над гипофизом в результате затруднения поступления нейрогормонов гипоталамуса [3, 6, 29, 35, 36, 39].

Зрительные нарушения при синдроме ПТС

Изменения со стороны **зрительной** системы различны по характеру и степени выраженности [1, 5, 8, 19, 20, 22, 32]. Чаще всего

больных беспокоят ретробульбарные боли, сопровождаемые слезотечением, хемозом, диплопией, фотопсиями, «затуманиванием» [32,38].

Снижение остроты зрения, изменения полей зрения, отек и гиперемия диска зрительного нерва (ДЗН), выявляемые при обследовании, подвержены колебаниям и зависят от ликвороциркуляции в аррахноидальных пространствах и кровоснабжения хиазмально-зрительного пути [5,8,38].

По данным Obrador S., из 19 пациентов с синдромом ПТС у 7 зрительные расстройства выражались только субъективными симптомами (неясное зрение, диплопии, фотопсии), у 3 офтальмоскопически определялся двусторонний отек ДЗН, у 2 при периметрии выявлены гемианопсии без очевидной причины. 7 пациентов с ПТС не имели зрительных нарушений [38].

Для синдрома ПТС характерны дефекты полей зрения. Чаще встречаются битемпоральные гемианопсии, центральные и парацентральные скотомы, реже - квадрантные и биназальные гемианопсии [1, 19,20,27,29,36].

Bosman and Bergstrand обнаружили дефекты полей зрения у 10 из 48 пациентов с ПТС, Jaja-Albarran у 6 из 41, Per Bjerre у 3 из 20, Mortara and Non-ell у 4 из 7 [22,24,33].

Сформированы две патогенетические концепции нарушения полей зрения при ПТС: тракционная и ишемическая. Согласно первой концепции, к дефектам в полях зрения может привести натяжение между хиазмой и передним краем диафрагмы (при смещении последней в полость турецкого седла) а также натяжение между хиазмой и ножкой гипофиза (при смещении ножки назад и в сторону). В качестве второй - ишемической-теории рассматриваются варианты сдавления глазничной артерии в субаррахноидальном пространстве, окружающем зрительный нерв, и ухудшения кровоснабжения самой хиазмы и зрительного нерва при удалении их от каротидного бассейна [27,29,36].

Биназальные и квадрантные гемианопсии подобны изменениям полей зрения при первичной открытоугольной глаукоме.

Дифференциальная диагностика в этих случаях трудна, но имеет важное значение, т.к. глаукома с низким давлением не является редкостью и требует особого внимания офтальмолога [1,20,40,43]. Имеются данные о нередком сочетании ПТС с глаукомой.

Beattie у 8 пациентов с глаукомой обнаружила синдром ПТС: 3 имели глаукому с низким давлением, 4- типичную открытоугольную глаукому и 1- неоваскулярную глаукому. Глаукоматозная экскавация ДЗН была выявлена стереоскопической дискоскопией и подтверждена стереофотографией. Больные в течение 5 лет получали местную гипотензивную терапию с положительным эффектом: глаукома имела стабильное течение без прогрессирования дефектов полей зрения [20].

Существует иная точка зрения на эту проблему. Berke, Neelon, Yamayashi также описывают случаи глаукомы с низким давлением в сочетании с ПТС и высказывают предположение о наличии у этих больных «псевдоглаукомы» [20,37,43]. Однако Rouhiainen, исследуя 15 пациентов с глаукомой низкого давления, имеющих синдром ПТС, пришел к выводу, что все же более правильным следует считать совпадение синдрома ПТС с глаукомой [40].

Вегетативные кризы, характерные для синдрома ПТС, усугубляют ситуацию и могут привести к нарушению кровообращения в центральной артерии сетчатки (ЦАС). Как правило, эти нарушения встречаются у молодых женщин, страдающих ожирением и эндокринными расстройствами [19,29].

Синдром ПТС выявляется у 10% больных с доброкачественной внутричерепной гипертензией (ДВГ), главными клиническими симптомами которой также являются головная боль и отек зрительного нерва [5,8,22,23]. Причина ДВГ остается неясной.

Наиболее частым **этиологическим** фактором считают эндокринные нарушения: ожирение, гипо- и гипертиреоз, галакторея-аменорея, беременность, климакс. Per Bjerre сообщает о случаях внезапной потери зрения у пациентов с ДВГ, причиной которой является усиление отека зрительных нервов и сдавление их в оптическом канале [22,23]. Взаимосвязь ПТС и доброкачественной внутричерепной гипертензии, вероятно, бывает двоякой [22].

Офтальмологическое обследование у пациентов с синдромом ПТС имеет исключительную важность для диагностики заболевания и выбора тактики лечения. Угроза потери зрения является показанием для хирургического вмешательства [3 6].

Инструментальная диагностика ПТС

До последнего времени в диагностике «пустого» турецкого седла использовались лучевые методы исследования: краниография, пневмоцистернография и компьютерная томография, которые были недостаточно информативны и безопасны [22,24,33].

Безопасным и высокочувствительным методом визуализации хиазмально-селлярной области в настоящее время является магнитно-резонансная томография (МРТ) [6,38,41].

МРТ позволяет проводить исследования в любой плоскости тонкими срезами в 1-1,5 мм, обладает высоким тканевым контрастом, отсутствием артефактов от костных структур черепа.

Для ПТС характерна триада симптомов:

- первый симптом - наличие цереброспинальной жидкости в полости турецкого седла, о чем свидетельствуют зоны однородного низкоинтенсивного сигнала в режиме T1W и высокоинтенсивного сигнала в режиме T2W, гипофиз при этом деформирован, имеет форму серпа или полулуния толщиной до 2-4 мм, ткань его изоинтенсивна белому веществу мозга, воронка, как правило, расположена центрально;
- второй - асимметричное пролабирование супраселлярной цистерны в полость седла, смещении воронки кпереди, кзади или латерально;
- третий - истончение и удлинение воронки гипофиза.

Помимо основных изменений в параселлярной области МРТ позволяет выявить косвенные признаки внутричерепной гипертензии (расширение желудочков и ликворосодержащих пространств), сопутствующие этой патологии.

Имеются данные о почти 100% чувствительности МРТ в диагностике синдрома ПТС [7,10,38,41].

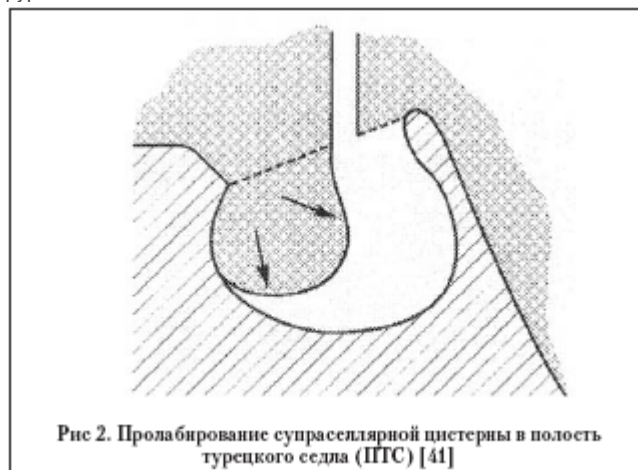
Лабораторная диагностика

Основана на определении тропных гормонов гипофиза, но нет определенности и стабильности в этих показателях, что также характерно для ПТС [1,13,20,33].

Таким образом, синдром ПТС представляет собой симптомокомплекс **нейроэндокринных** и зрительных расстройств, по клинической картине схожий с аденомой гипофиза. **Этиологию** и **патогенез** синдрома определяют врожденная недостаточность диафрагмы, повышенное внутричерепное давление и ряд сопутствующих факторов. Причиной **нейроэндокринных** расстройств принято считать не компрессию секреторных клеток гипофиза, а сдавление его ножки, что приводит к нарушению гипоталамического контроля над гипофизом.

Зрительные расстройства представлены субъективными жалобами, дефектами в полях зрения и ухудшением остроты зрения, обусловлены они как повышенным давлением в субарахноидальном пространстве, окружающем зрительный нерв, так и ишемией хиазмально-зрительной системы. Офтальмоскопические изменения при синдроме ПТС выражаются гиперемией и отеком зрительного нерва, но могут быть представлены атрофией ДЗН с типичной глаукоматозной экскавацией. Отмечено сочетание синдрома ПТС с глаукомой.

Клиническое течение синдрома рецидивирующее, обусловлено степенью эндокринных, неврологических и зрительных нарушений. Как правило, болезнь протекает благоприятно при ранней диагностике и адекватной симптоматической терапии. Тяжелые прогрессирующие зрительные нарушения являются показаниями для хирургического лечения.



Литература

1. Бабарина М.Б. Клинико-гормональные аспекты синдрома «пустого» турецкого седла: Автореф. дис. канд. мед. наук. - М., 1999.
2. Вегетативные расстройства //Под ред А.М. Вейна. - М.: Мед. информ. агентство, 1998. - 749с.
3. Вейн А.М., Соловьева А.Д., Вознесенская Т.Г. Синдром «пустого» турецкого седла //Врачеб. дело. - 1987. - № 4. - С.98-100.
4. Волков В.В. Глаукома при псевдонормальном давлении. - М.: Медицина, 2001. - 350с.
5. Гусев В.А., Деев А.С., Туревский И.И. Симптом застойных дисков зрительных нервов при синдроме доброкачественной внутричерепной гипертензии //Офтальмол. журн. - 1989.- №3. - С. 167.
6. Дедов А.С., Беленков Ю.Н., Беличенко О.И., Мельниченко Г.А. Магнитно-резонансная томография в диагностике заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы и надпочечников //Клин. эндокринология. - 1997. - С.43-56.
7. Дедов И.И., Зенкова Т.С., Мельниченко Г.А. и др. Возможности магнитно-резонансной томографии в диагностике «пустого» турецкого седла //Проблемы эндокринологии. - 1993. - №4. - С.407-408.
8. Дедов И.И., Зенкова Т.С., Мельниченко Г.А. и др. Возможности магнитно-резонансной томографии в диагностике «пустого» турецкого седла //Клин. эндокринология. - 1993. - №4. - С.4-7.
9. Деев А.С. О «пустом» турецком седле при доброкачественной внутричерепной гипертензии //Журн. невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 1991. - №10. - С.106-108.
10. Ю.Егоров Е.А., Тагирова С.Б., Алябьева Ж.Ю. Роль сосудистого фактора в **патогенезе** глаукоматозной оптической нейропатии //Клин. офтальмология. - 2002. - №2. - С.61-65.
11. Заболевания гипоталамо-гипофизарной системы //Материалы Российской научно-практической конференции, Москва, 2001 г //Под ред. И. И. Дедова. - М., 2001. - С.10-15, С. 46-51.
12. Медведев А.А., Савостьянов Т.Г., Деникина О.Э. Синдром сдавления гипофиза в турецком седле, механизмы развития //Арх. патологии. - 1997. - №3. - С.32-38.
13. Мизецкая Е.А., Снигирева Р.Я. Эндокринные нарушения при «пустом» турецком седле //Вопр. нейрохирургии. - 1984. - №6. - С. 12-17.
14. **Нейроэндокринология:** клинические очерки //Под ред. Е.И. Маровой. - Ярославль: Диа-пресс, 1999. - 503с.
15. Опыт применения вызванных потенциалов в клинической практике //Под ред В.В. Гнездицкого, А.М. Шамшиновой. - М.: Антидор, 2001. - 480с.
16. Дифференциальная диагностика нервных болезней: Рук. для врачей. - М.: Гиппократ, 2000. - 646с.
17. Харлап С.И, Шершнева В.В. Гемодинамические характеристики центральной артерии сетчатки и глазничной артерии при атеросклеротическом поражении сонных артерий по данным ультразвуковых методов исследования //Вестн. офтальмологии. - 1998. - №5. - С.39-43.
18. Шамшинова А.М, Волков В.В. Функциональные методы исследования в офтальмологии. - М.: Медицина, 1998. - 391с.
19. Battaglia Parodi M, Ramovecchy P, Ravalico G. Primary empty sella syndrom and central retiyal vein occlusion //Ophtalmology. - 1995. - Vol.209, N2. - P. 106-108.
20. Bettie A.M, Glaucomatous optic neuropathy and field loss in primary empty sella syndrome // Can J Ophtalmology.-1991- Vol.26, N7
21. Bergland R.M., Ray B.S., Torac R.M. Anatomical variation in the pituitary gland and adjacent structures in 225 human autopsy cases //J.Neurosurg. - 1968. - Vol.28. - P.93-99.
22. Bjerre P. The empty sella. A reaprasal of etiology and pathogenesis //Acta Neurol. Scand. - 1990. - Vol.130. - P. 1-25.
23. Bjerre P., Lindholm J., Gyldensted C. Pseudotumor cerebri. A theory on etiology and patogenesis //Acta Neurol. Scand. - 1982. - Vol.66. - P.472-481.

24. Brismar K. Prolactin secretion in the empty sella syndrome, in prolactinomas and in acromegaly //Acta Med. Scand. - 1981. - Vol.209. - P.397-405.
25. Busch W. Die Morphologie der Sella turcica und ihre Beziehungen zur Hypophyse //Virchow's Arch.Pathol.Anat. - 1951. - Vol.320. - S.437-458.
26. Catarci T., Fiacco F., Bozzao L. Empty sella and headache //Headache.-1994. - Vol.34, N10. - P.83-86.
27. Cennamo G., Rosa N., De Palma L., Pastena B. Echographic and ophthalmodynamometric study in the empty sella syndrome //Ophthalmologica. - 1993. - Vol.206, N1. - P.29-32.
28. Czech T., Wolfsberger S., Reiter A., Gorzer H. Delayed visual deterioration after surgery for pituitary adenoma //Acta Neurochir. (Wien, Austria). - 1999. - Vol.141. - P.45-51.
29. Charteris D.G., Cullen Y.F. Binasal field defects in primary empty sella //Neuro-Ophthalmology. - 1996. - Vol.16, N2. - P.110-114.
30. Fischer E.G., De Girolami U., Suojanen J.N. Reversible visual deficit following debulking of a Rathke cleft cyst: a tethered chiasm? //J. Neurosurg. - 1994. - Vol.81, N3. - P.459-462.
31. Francois I., Casteels J., Silberstein P., Casaer F. Empty sella, growth hormone deficiency and pseudotumour cerebri //Pediatr. - 1995.
32. Hannerz Y., Greitz D., Ericson K. Periorbital venous vasculitis, intracranial hypertension and empty sella //Headache. - 1994. - Vol.34, N2. - P.95-98.
33. Jaja-Albarran A., Bayort J., Dejuan M., Benito C. Spontaneous partial empty sella: A study of 41 cases //Exp. Clin. Endocrinol. - 1984. - Vol.83. - P.63-72.
34. Kaufman B., Tomsak R.L., Kaufman B.A. et al. Herniation of the suprasellar visual system and third ventricle into empty sella: morphologic and clinical considerations //Am. J. Roentgenol.-1989. - Vol.152, N3. - P.597-608.
35. Matsuno A., Katayama H., Okazaki R. et al. Ectopic pituitary adenoma in the sphenoid sinus causing acromegaly associated with empty sella //Australian and New Zealand J. of Surgery. - 2001. - Vol.71, N8. - P.495-498.
36. Gazioglu N., Akar Z., Ak H. et al. Extradural balloon obliteration of empty sella //Acta Neurochirurgica (Wien, Austria). - 1999. - Vol.141, N5. - P.487-494.
37. Neelson F.A., Goree J.A., Eebowitz H.E. The primary empty sella turcica: Clinical and radiographic characteristics and endocrine function //Medicine. - 1973. - Vol.52. - P.73-92.
38. Neuro-ophthalmology /Ed by J.S. Glaser. - Philadelphia etc., 1999. - XIV, 667p.
39. Pluta R.M., Nieman L., Doppman J.L. et al. Extrapituitary parasellar microadenoma in Cushing's disease //The J. of Clinical Endocrinology & Metabolism. - 1999. - N8.
40. Sage M.R., Blumberg P.C. Primary empty sella turcica: A radiological-anatomical correlation //Australasian Radiology. - 2000. - Vol.44. - P.341-348.
41. Shields M.B. The Textbook of glaucoma -Baltimore.- 1992- Vol 683
42. Yucesoy K., Yuceer N., Goktay Y. Empty sella syndrome Following Pituitary Apoplexy //Acta Neurochir. (Wien, Austria). - 2000. - Vol.142. - P.355-356.
43. Yamabayashi S., Yamamoto T., Sasaki T. A case «of low tension glaucoma» with primary empty sella. Br J Ophthalmol -1988-72-P852-855