

## Случай слепоты как следствие острого поражения зрительных путей в зоне хиазмы при опухоли гипофиза

Куроедов А.В., Арефьева Е.Н., Сольнов Н.М., Кушим З.П.

The case of blindness caused because of the acute defeat of visual ways in the chiasm zone by hypophysial tumour  
A.V. Kuroedov, E.N. Aref'eva, N.M. Solnov,  
Z.P. Kushim

In the article the case of occurrence of blindness of the patient with the microadenoma of hypophysis is described, which is mostly connected with rare complication of gamma-therapy.

**Гипофиз** - это железа внутренней секреции, продуцирующая ряд гормонов и представляющая собой небольшой орган, имеющий форму эллипса и расположенный под основанием головного мозга в турецком седле основной кости [2,4]. Средние размеры **гипофиза** в передне-заднем направлении - 10 мм, в дорзо-вентральном - 6 мм и в поперечном - 13 мм. Вес - в среднем 0,57 г [5,6].

Анатомическое строение **гипофиза** представлено тремя долями, различными по своему развитию, строению и функциям: передней (железистой), промежуточной и задней (нервной). Передняя доля развивается из эктодермы глотки, которая в виде длинного выпячивания растет по направлению к нервной доле. Вершина этого выпячивания в месте смыкания с задней долей образует промежуточную долю. Нервная доля развивается из выпячивания межучного мозга в области серого бугра и впоследствии почти целиком оказывается окруженной передней долей (рис. 1).

Для понимания предполагаемой клиники заболеваний **хиазмы** при **опухолях гипофиза** имеют значение гормоны его передней доли. Это гормон роста, два гонадотропных гормона, тиреотропный и адренотропный гормоны. Гормон роста регулирует рост организма, гонадотропные гормоны стимулируют сперматогенез и развитие фолликулов в яичниках, тиреотропный и адренотропный гормоны регулируют деятельность щитовидной железы и надпочечников [5,6,7].

В отечественной литературе первая монография об **опухолях гипофиза** датирована 1910 годом. Это работа Н.Р. Ботвинника, Э.Р. Гессе и Э.А. Гизе. В ней авторы рассмотрели офтальмологические и неврологические симптомы и рентгенологические признаки **опухолей** гипофиза [3].

Современная классификация **опухолей** гипофиза, предложенная Е. Horvath и К. Kovacs (1995), основанная на более чем 1700 гистологических и других видах исследований, свидетельствует, что наиболее часто встречаются соматотропиномы (13-15%), пролактиномы (25-28%), нуль-клеточные аденомы (13-15%) и онкоцитомы (10-12%) [1].

Эндокринные симптомы позволяют дифференцировать заболевания **хиазмы**, вызванные именно **опухолями** гипофиза, в отличие от заболеваний **хиазмы** иного происхождения. Из всего числа эндокринных нарушений, вызванных опухолями гипофиза, можно выделить наиболее существенные: акромегалия, адипозогенитальная дистрофия, болезнь Иценко-Кушинга, несхаранный диабет, ожирение и расстройство половых функций [5].

Клиника опухолей гипофиза у большинства больных (79%) проявляется типично, в основном выражаясь тремя характерными симптомокомплексами (триада Гирша (Hirsch)). Во-первых, это нейроофтальмологический симптомокомплекс - первичная атрофия **зрительного** нерва и изменения поля зрения, чаще в виде битемпоральной гемианопсии. Во-вторых, эндокринно-обменный симптомокомплекс - акромегалия, адипозо-генитальная дистрофия, нарушения половой функции и обмена веществ. В-третьих, рентгенологический симптомокомплекс - наличие баллоновидного расширения просвета турецкого седла с увеличением его размеров и равномерным дугообразным опущением дна седла. При этом спинка седла выпрямляется и истончается, а размеры входа в седло увеличиваются относительно мало [3].

В настоящее время применяются три вида лечения аденомы гипофиза: хирургическое, рентгенотерапия и медикаментозное. Облучение гипофиза является наиболее распространенным методом терапии и в большинстве случаев дает хорошие результаты. Эффективность телегамматерапии достигает 75%. Стандартная курсовая доза облучения, как правило, составляет 45-50 Грей, назначается с 4-х полей и проводится в течение 4-5 недель. Хирургическое лечение проводится при наличии нарушений со стороны зрения и выраженных неврологических расстройствах (например, сильные головные боли) [8].

Медикаментозное лечение включает применение селективных агонистов D<sub>2</sub>-рецепторов (Бромокриптин, Парлодел).

## Материалы и методы

Под нашим наблюдением находится пациентка М., 67 лет, которая поступила в эндокринологическое отделение с жалобами на полную **слепоту** и диагнозом: Микроаденома гипофиза (соматотропинома), гормонально активная. Акромегалия: гипертрофическая стадия, стабильная фаза, доброкачественное течение. Многоузловой эутиреоидный зоб, II ст. Миопия высокой степени обоих глаз.

Из анамнеза следует, что пациентку еще в конце 80-х годов стали беспокоить головные боли с локализацией в лобной и височных областях, укрупнились черты лица, появился диастаз зубов в обеих челюстях, стали увеличиваться размеры кистей рук и размер обуви (с 36 до 39-40) (рис. 2,3).

Первое обращение к эндокринологу зафиксировано в медицинской документации в 2002 году, когда и была диагностирована аденома гипофиза. В это время были выполнены МРТ головного мозга и УЗИ щитовидной железы (рис. 4,5).

На МРТ (31.10.2002): гипофиз в размерах увеличен до 9x15 мм. В правых его отделах определяется **зона** повышенного магнито-резонансного сигнала на T2 изображениях размерами 6x4 мм без признаков объемного воздействия. Таким образом, в октябре 2002 года объективно диагностирована аденома гипофиза.

На УЗИ щитовидной железы от ноября 2003 г.: контуры ровные, перешеек 4 мм, правая доля 43x22x27 мм, левая доля 43x20x24 мм. В нижнем полюсе правой доли кистозно-измененный узел 20x23 мм, выше него узел нерезко сниженной эхогенности 12x8 мм, а в разных отделах левой доли не менее 5 мелких гипоэхогенных узелков диаметром 3-6 мм. Офтальмологический статус от 08.10.2002: vis OD=0,01 csph - 9,5D cyl - 1,25D ax 60°=0,7 vis OS=0,01 csph - 9,0D cyl - 0,75D ax 60°=0,7/0,6 ДЗН OU с четкими контурами, без явлений застоя, двусторонние миопические стафиломы, более выраженные с височных половин, артерии выражено склерозированы, извиты, сужены. Вены слабо расширены. Очаговой симптоматики нет. Уровень ВГД 17 и 18 мм рт.ст. Поля зрения без изменений.

Учитывая динамику развития заболевания и клиническую картину болезни, пациентке был рекомендован амбулаторный курс лучевой терапии, который она проводила с 18.11.2002 в течение 4-х недель, включающий дистанционную гамма-терапию с трех полей, 5x5 см и с конвергенцией 1 поля на 27 градусов. СОД 60 Гр. После облучения головные боли на некоторое время стали меньше, однако уже в феврале-марте появились вновь.

С октября 2002 года по октябрь 2003 пациентка находилась под динамическим амбулаторным наблюдением эндокринолога и офтальмолога. В динамике проводилось исследование соматотропного гормона (СТГ) 22.10.02 - 14,3 МЕ/л; 09.04.2003 - 45,5 МЕ/л; 16.10.2003 - 49,8 МЕ/л; 22.10.2003 - 27,5 МЕ/л (N 0,2-13) и компьютерная томография (31.05.2003) - без отрицательной динамики. Принимала парлодел по 15 мг/сут. Отрицательной динамики в офтальмологическом статусе также не отмечено.

В середине октября (16-30.10.2003) пациентка была госпитализирована в эндокринологическое отделение для планового лечения. Повторная МРТ головного мозга от 27.10.2003 не выявила признаков отрицательной динамики. Офтальмологический статус сохранялся прежним. Но уже с середины ноября 2003 года пациентка стала отмечать ухудшение зрения, выражающееся в понижении центральной **остроты** зрения и концентрическом сужении полей зрения. При контрольном осмотре 13.11.2003 **острота** зрения с прежней коррекцией составила уже 0,2/0,1, отмечено концентрическое сужение полей зрения (рис. 6).

Этому сопутствовало усиление головных болей. Было принято решение о госпитализации. В динамике: **острота** от 25.11.2003 - 0,1/0, 04.12.2003 - 0/0. При этом отмечалось побледнение ДЗН OU без признаков отека. 04.12.2003 было проведено повторное ЯМР исследование (рис. 7,8,9).

На сериях томограмм, полученных до и после внутривенного введения 10 мл препарата «омнискан», выявлено незначительное утолщение **хиазмы**, накопление контрастного вещества в левой ее половине, повышение сигналов вдоль **зрительных** трактов симметрично с двух сторон. Размеры гипофиза не представляются увеличенными, **хиазмальные** цистерны просматриваются хорошо, интраорбитальные отделы **зрительных** нервов не изменены, желудочковая система не расширена и не деформирована, придаточные пазухи носа прозрачны. В заключении высказано предположение о лучевом характере **поражения** **хиазмы** и **зрительных** трактов.

В это же время пациентка получила консультации ряда ведущих специалистов (рентгенологи, нейроофтальмологи). Признаков продолженного роста опухоли гипофиза не выявлено. Определяется клинико-рентгенологическая картина лучевого повреждения **зрительных** нервов и зрительных трактов после лучевой терапии опухоли гипофиза.

Назначен курс лечения, включающий гормональную (общую и местную) терапию, сосудистую и деструктивную терапию, гипербарическую оксигенотерапию, гирудотерапию, витаминотерапию. Для диагностического поиска и с целью уточнения объективного состояния зрительных **путей** были применены электрофизиологические методы исследования. Исследования вызванных потенциалов коры головного мозга от 25.12.03 выявили резко выраженные признаки нарушения проведения по зрительному **пути** обоих глаз. Также диагностированы изменения в наружных слоях сетчатки. Фосфен не вызывается.

К сожалению, в настоящее время не представляется возможным представить объективную картину состояния ДЗН (фото или снимок ретинотомографа) в связи с тем, что из-за амавроза пациентка не может фиксировать взгляд на одной предполагаемой точке даже в течение 3 секунд.

**Заключение**

По всей видимости, в данном **случае** наблюдения мы столкнулись с редким осложнением гамма-терапии, проявившимся в виде лучевого повреждения зрительных нервов и зрительных трактов. Отек вследствие лучевого **поражения** вызвал сдавление области хиазмы, который, в свою очередь, привел к первичной атрофии зрительных нервов, в отличие от вторичной атрофии, которая вызывается после застойных явлений.

В то же время предположение о развившейся нисходящей атрофии представляется дискуссионным из-за столь быстрого развития **слепоты**. Кроме этого, мы не можем документально отметить момент наступления битемпоральной гемианопсии, проявляющейся столь часто и предшествующей снижению центральной **остроты** зрения.

Современное состояние диагностического поиска позволяет дифференцировать данное осложнение с продолженным ростом опухоли гипофиза кверху, когда опухоль сдавливает волокна медиальной части хиазмы у ее нижней поверхности. **Острота** зрения при этом остается нормальной, но выявляются изменения в поле зрения, выражающиеся в битемпоральной гемианопсии [8].

Назначенное лечение до настоящего времени не привело к какой-либо положительной динамике в офтальмологическом статусе пациентки.



Рис. 1. Анатомическое строение гипофиза (передняя, промежуточная, задняя доли)



Рис. 2. Деформация кистей у пациентки

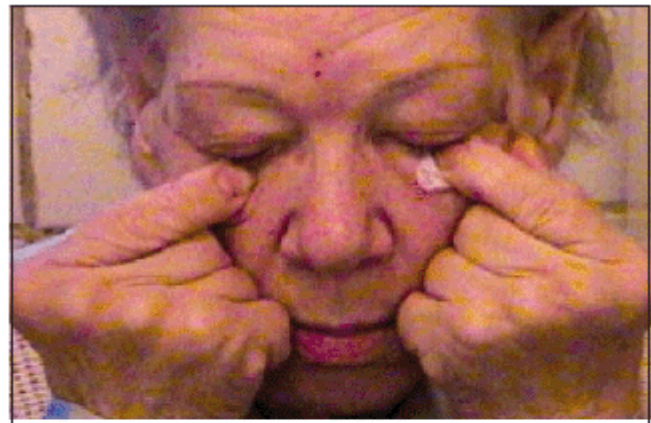


Рис. 3. Изменения во внешности пациентки

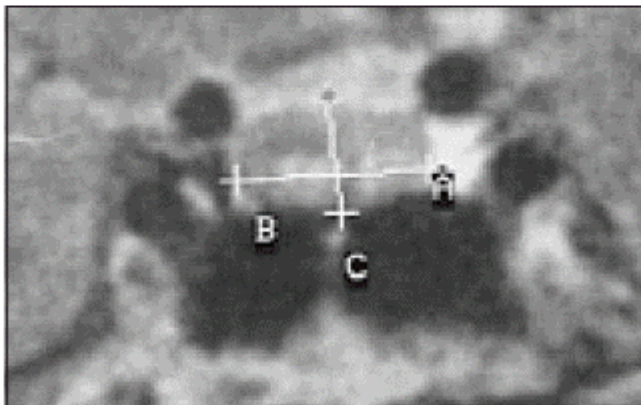


Рис. 4. УЗ-картина щитовидной железы от 11.03 (описание в тексте)



Рис. 5. УЗ-картина щитовидной железы от 11.03 (описание в тексте)

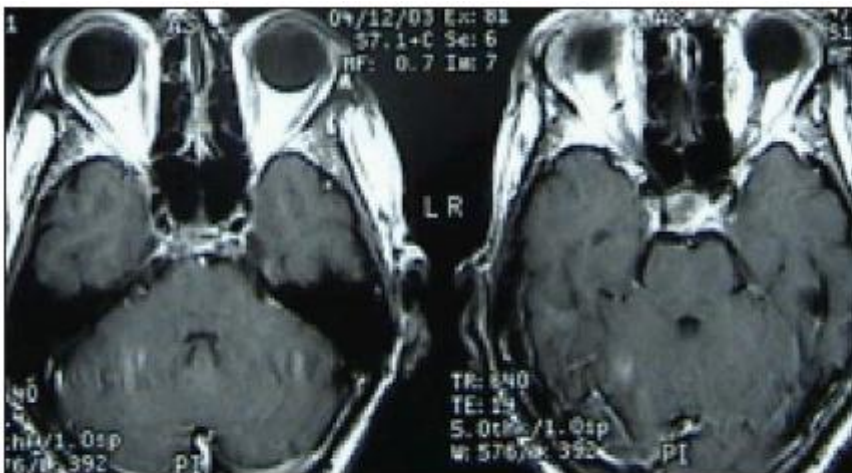


Рис. 7. Серия томограмм от 4.12.03 (описание в тексте)

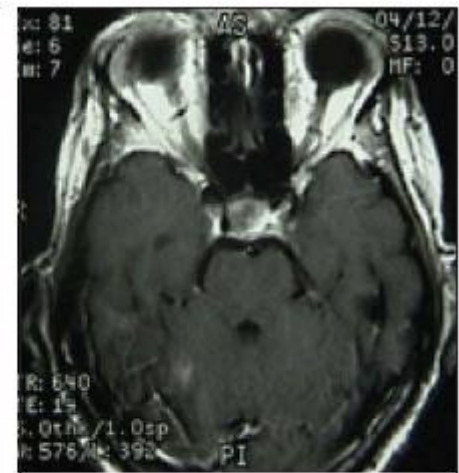
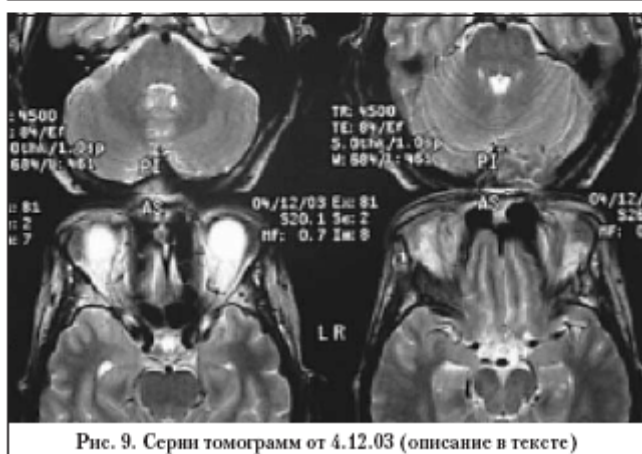
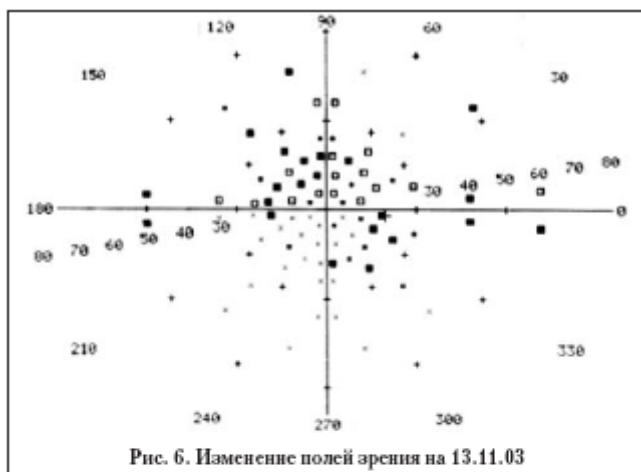


Рис. 8. Серия томограмм от 4.12.03 (описание в тексте)



#### Литература

1. М.И. Балаболкин // Эндокринология.- М.- Универсум паблишинг.- 1998.- 582 с.
2. М.П. Краснов, М.Г. Марголис // Офтальмология амбулаторного врача.- М.- Медицина.- 1969.- 360 с.
3. А.Я. Самойлов, В.М. Пантиелева, О.Н. Соколова и соавт. // Офтальмологические симптомы опухолей головного мозга.- М.- Медгиз.- 1959.- 228 с.
4. О.Н. Соколова, Ю.Н. Волынская // Опухоли зрительного нерва и хиазмы.- М.- Медицина.- 1975.- 224 с.
5. Е.Ж. Трон // Заболевания зрительного пути.- Л.- Медгиз.-1955.- 388 с.
6. Е.Ж. Трон // Заболевания зрительного пути при опухолях головного мозга.- Сб. «Вопр. нейроофтальмол.»- Л.- 1955.- С. 40-96.
7. Е.Ж. Трон // Глаз и нейрохирургическая патология. - Л.- Медицина, Ленингр. отд.- 1966. - 491 с.
8. L. Vakay // The results of 300 pituitary adenoma operation.- J. of Neurosurgery.-1950.- vol.7.- P. 240.