



О. Д. ШУЛЬГА¹, С. Ю. БОЙКО², Н. О. НЕГРИЧ¹,
Т. В. МЕЛЬНИЧУК¹, Ю. О. ПАЛАМАРЧУК³, Н. Д. СИДОР¹

¹ Волинська обласна клінічна лікарня

² Луцька міська поліклініка № 2

³ Медичний центр Святої Параскеви, Львів

Синдром «порожнього» турецького сідла

Описано клінічний випадок діагностики «порожнього» турецького сідла. Висвітлено клінічну картину, особливості цієї патології та труднощі діагностики.

Ключові слова: «порожнє» турецьке сідло, нейроендокринні розлади.

Під терміном «синдром «порожнього» турецького сідла» (ПТС) розуміють пролабування супраселлярної цистерни в порожнину турецького сідла, що супроводжується клінічною картиною головного болю, нейроендокринних і зорових розладів [2, 9].

Термін «порожнє турецьке сідло» застосував у 1951 р. W. Busch. Він був першим, хто пов'язав частково «порожнє» турецьке сідло з недостатністю діафрагми і запропонував класифікацію форм турецького сідла залежно від об'єму інтраселлярних цистерн і типу будови діафрагми [8, 9].

За даними W. Busch, у 40—50 % осіб спостерігається недорозвинення або відсутність діафрагми турецького сідла. Клінічні симптоми, асоційовані з «порожнім» сідлом, уперше описав у 1968 р. N. Guiot [12].

S.R. Weiss і R. Raskin вказали на необхідність розмежування первинного (ідіопатичного) і вторинного (після променевого та хірургічного лікування) ПТС [7—9].

Анатомія турецького сідла

Вхід у турецьке сідло прикриває тверда мозкова оболонка, яка називається діафрагмою сідла. Вона відокремлює порожнину турецького сідла і гіпофіз від субарахноїдального простору, залишаючи лише один отвір, крізь який проходить ніжка (лійка) гіпофіза (рис. 1). Прикріплення діафрагми, її товщина і форма отвору — це не постійні ознаки [3, 8, 9].

Діафрагма може бути недорозвиненою з різко збільшеним отвором, крізь який у порожнину сідла пролабує з різним ступенем вираження супраселлярна цистерна [2, 8]. Термін ПТС не слід розуміти дослівно: турецьке сідло заповнене ліквором, гіпофізарною тканиною, іноді в нього можуть «провисати» хіазма та зорові нерви (див. рис. 1) [3].

Етіологія і патогенез ПТС

Павутинна оболонка пролабує в порожнину турецького сідла крізь отвір у діафрагмі в тому випадку, якщо діаметр отвору перевищує 5 мм [9]. Недостатність діафрагми — обов'язкова умова формування ПТС.

Нині відомо багато патологічних і фізіологічних чинників, які спричиняють розвиток ПТС:

- підвищення внутрішньочерепного тиску внаслідок серцево-легеневої недостатності, артеріальної гіпертензії, черепно-мозкової травми;
- локальне підвищення тиску в шлуночках при пухлинах головного мозку, тромбозах синусів;
- фізіологічні процеси (вагітність, пологи, клімакс);
- первинна гіпофункція периферичних ендокринних залоз, тривалий прийом оральних контрацептивів;
- арахноїдальні кісти, які розвинулися внаслідок оптико-хіазмального арахноїдиту;
- спонтанний некроз аденоми гіпофіза, інфаркт гіпофіза (синдром Шихана);
- інфекційні захворювання з тяжким перебігом (менінгіт, геморагічна лихоманка);

© О. Д. Шульга, С. Ю. Бойко, Н. О. Негрич, Т. В. Мельничук,
Ю. О. Паламарчук, Н. Д. Сидор, 2013

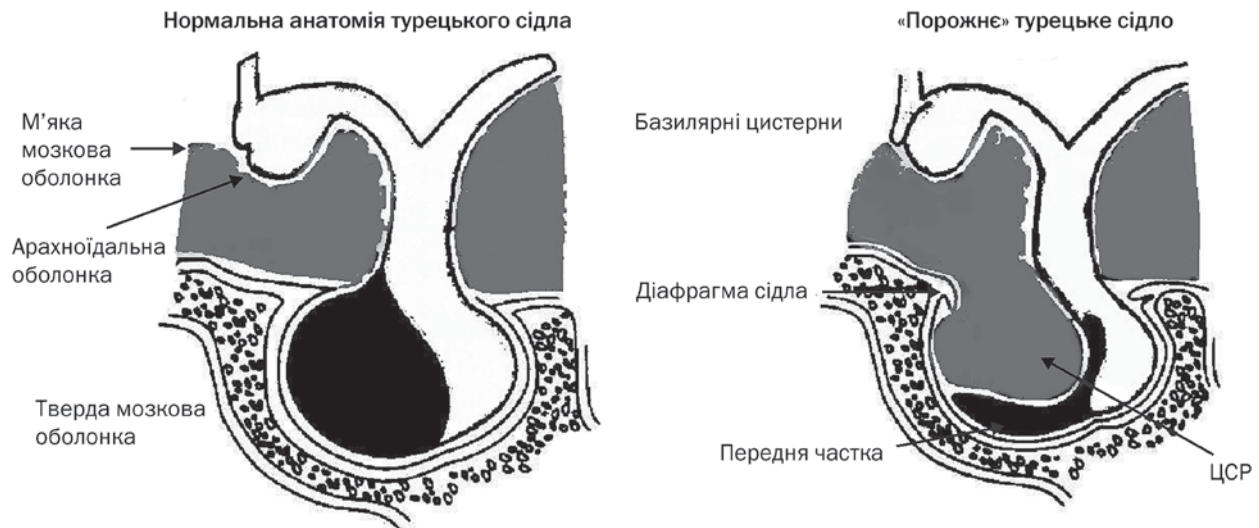


Рис. 1. Схематичне зображення турецького сідла в нормі та при синдромі ПТС

- автоімунні захворювання (автоімунний тиреоїдит, хвороба Шегрена, лімфоцитарний аденогіпофіз);

- спадкова неповноцінність сполучної тканини (наявність ПТС у батьків і дітей);
- лікування бромкриптином;
- черепно-мозкова травма.

Установлено, що для формування ПТС необхідно дві умови: недостатність діафрагми і внутрішньочерепна гіпертензія, інші чинники лише сприяють його розвитку [1, 8, 9, 11].

Клінічна картина синдрому ПТС

Клінічна картина характеризується динамічністю, змінюваністю одного синдрому іншим, спонтанними ремісіями [2, 9]. 5—10% від усіх випадків синдрому ПТС були випадковими знахідками під час проведення магнітно-резонансної томографії [6].

Жінки хворіють частіше, ніж чоловіки (5:1). Пік захворюваності — у віці 40—49 років [6]. Близько 75% хворих страждають на ожиріння [9, 11].

Найчастіший симптом — головний біль (у 80—90% випадків), який не має чіткої локалізації і варіює від легкого до нестерпного, майже постійного [9]. Дисфункція гіпоталамуса виявляється вегетативними синдромами і вегетативними кризами з ознобом, різким підйомом артеріального тиску, кардіалгіями, задишкою, відчуттям страху, болем у животі, в кінцівках, часто — синкопальними станами [4, 9]. Поряд з порушеннями вегетативної функції хворі із синдромом ПТС схильні до емоційно-особистісних і мотиваційних розладів. Клінічна симптоматика і перебіг захворювання можуть посилитися внаслідок гострої або хронічної стресової ситуації [3].

Ендокринні симптоми при ПТС зумовлені порушенням тропних функцій гіпофіза, виявляються у вигляді гіпо- або гіперсекреції тропних гормонів і варіюють за ступенем тяжкості: від субклінічної до

тяжкої форми [1, 8, 9]. Р. Vjerre виявив, що гіпофізарні порушення при синдромі ПТС аналогічні до змін при аденомі гіпофіза. Часто спостерігають поєднання ПТС з мікроаденомою гіпофіза [9]. Гіпотиреоз, гіперпролактинемія і статеві порушення (зниження потенції, лібідо, оліго- та аменорея) найбільш характерні для хворих цієї групи [7]. К. Brismar виявив ПТС у хворих з хворобою Іценка — Кушинга, J. Dominique повідомив про наявність ПТС у 10% хворих на акромегалію [9].

Причиною ендокринних розладів при ПТС прийнято вважати не компресію секреторних клітин гіпофіза, які продовжують функціонувати навіть при значній гіпоплазії, а порушення гіпоталамічного контролю над гіпофізом через зміни надходження нейрогормонів гіпоталамуса [2, 3, 11].

Зорові порушення при синдромі ПТС виникають унаслідок «провисання» та компресії хіазми в турецькому сідлі. Зміни з боку зорової системи різні за характером і ступенем вираження [1, 4, 8, 9]. Найчастіше хворих турбують ретробульбарний біль, який супроводжується слезотечею, хемозом, диплопією, фотопсіями. Зниження гостроти зору, зміни полів зору, набряк і гіперемія диска зорового нерва (ДЗН), котрі виявляють при обстеженні, — ознаки варіабельні і залежать від ліквороциркуляції в арахноїдальних просторах та кровопостачання хіазмально-зорового шляху [4].

Для синдрому ПТС характерні дефекти поля зору. Найчастіше трапляються бітемпоральна геміанопсія, центральні та парацентральні скотоми, рідше — квадрантна і біназальна геміанопсія [1, 8, 10, 11]. Існують дві патогенетичні концепції порушення полів зору при ПТС: тракційна та ішемічна. Згідно з першою концепцією до дефектів поля зору може призвести натяг між хіазмою і переднім краєм діафрагми (у разі зсуву останньої в порожнину турецького сідла), а також натяг між хіазмою і ніжкою гіпофіза (у разі зсуву ніжки назад і вбік). В ішемічній те-

орії розглядають два варіанти: стиснення очнояркової артерії в субарахноїдальному просторі, що оточує зоровий нерв, і погіршення кровопостачання самої хіазми та зорового нерва [10, 11].

Біназальна і квадрантна геміанопсії подібні до змін полів зору при первинній відкрито кутовій глаукомі. Диференційна діагностика в цих випадках — складна, але має важливе значення, тому що глаукома з низьким тиском трапляється часто і потребує особливої уваги офтальмолога [1, 8, 14]. Є дані про поєднання ПТС з глаукомою. А. Beattie у 8 пацієнтів з глаукомою виявила синдром ПТС: 3 з них мали глаукому з низьким тиском, 4 — типову відкрито кутову глаукому і 1 — неоваскулярну глаукому. Глаукоматозну екскавацію ДЗН, виявлену під час стереоскопічної дискоскопії, підтверджено стереофотографією. Хворі протягом 5 років отримували місцеву гіпотензивну терапію з позитивним ефектом: глаукома мала стабільний перебіг без прогресування дефектів полів зору [5, 8].

Існує інший погляд на цю проблему. Деякі автори описують випадки глаукоми з низьким тиском у поєднанні з ПТС і висловлюють припущення про наявність у цих хворих «псевдоглаукоми» [8]. Однак Н. Rouhiainen, обстеживши 15 хворих на глаукому з низьким тиском, які мали синдром ПТС, дійшов висновку, що правильним слід вважати збіг синдрому ПТС з глаукомою [14].

Вегетативні кризи, характерні для синдрому ПТС, погіршують ситуацію і можуть призвести до порушення кровообігу в центральній артерії сітківки. Зазвичай ці порушення трапляються у молодих жінок, які страждають на ожиріння та ендокринні розлади [5, 11].

Ch. Harnryd та співавт. виявили поєднання зазначеного синдрому із шизофренією, пояснивши це спільною для обох захворювань хромосомною аномалією [13]. Однак, за даними інших авторів, таке поєднання випадкове [15].

Синдром ПТС реєструють у 10 % хворих з доброякісною внутрішньочерепною гіпертензією (ДВГ), провідними клінічними симптомами якої також є біль голови і набряк зорового нерва. Причину ДВГ на цей час не з'ясовано. Найчастішим етіологічним чинником вважають ендокринні розлади: ожиріння, гіпо- і гіпертиреоз, галакторею-аменорею, вагітність, клімакс. Р. Vjerre повідомив про випадки раптової втрати зору в пацієнтів з ДВГ, спричиненої посиленням набряку зорових нервів і стиснення їх в оптичному каналі. Зв'язок між ПТС і доброякісною внутрішньочерепною гіпертензією, ймовірно, двосторонній [9].

Офтальмологічне обстеження пацієнтів із синдромом ПТС має важливе значення для діагностики захворювання та вибору тактики лікування. Загроза втрати зору є показанням для хірургічного втручання [2, 3].

Диференційну діагностику при синдромі ПТС необхідно проводити з ідіопатичною внутрішньоче-

репною гіпертензією, вторинною внутрішньочерепною гіпертензією, арахноїдальною кистою, апоплексією гіпофіза, природженими аномаліями гіпофіза, синдромом Шихана [6].

Інструментальна діагностика ПТС

До останнього часу для діагностики ПТС використовували променеві методи дослідження (краніографія, пневмоцистернографія і комп'ютерна томографія), які були недостатньо інформативними і безпечними [9].

Безпечним і високочутливим методом візуалізації хіазмально-селярної ділянки є МРТ [3]. Вона дає змогу проводити дослідження в будь-якій площині з тонкими зрізами (1,0—1,5 мм). Перевагою МРТ є відсутність артефактів від кісткових структур черепа [5].

Для ПТС характерна тріада симптомів:

- наявність цереброспінальної рідини в порожнині турецького сідла, про що свідчать зони однорідного низькоінтенсивного сигналу в режимі T1-W і високоінтенсивного сигналу в режимі T2-W, гіпофіз при цьому деформований, має форму серпа або півмісяця товщиною до 2—4 мм, його тканина ізоінтенсивна до білої речовини мозку, лійка зазвичай розташована по центру;
- асиметричне пролабування супраселярної цистерни в порожнину сідла, зміщення лійки вперед, назад або латерально;
- стоншення і подовження лійки гіпофіза.

Крім параселярних змін, МРТ дає змогу виявити непрямі ознаки внутрішньочерепної гіпертензії (розширення шлуночків і лікворовмісних просторів). Існують дані про майже 100 % чутливість МРТ у діагностиці синдрому ПТС [6].

Лабораторна діагностика

Лабораторна діагностика ґрунтується на визначенні вмісту тропних гормонів гіпофіза, але ці показники нестабільні, що характерно для ПТС [1, 8].

Клінічний випадок

Хвора С., 1969 року народження, звернулася зі скаргами на головний біль тиснучого характеру, який іноді супроводжувався нудотою, головокружінням, захитуванням при ходьбі, а також на зниження гостроти зору, загальну слабкість, швидку втому.

Анамнез захворювання: вважає себе хворою близько 5—6 років, відколи з'явилися зазначені скарги. Періодично лікувалася амбулаторно та стаціонарно в терапевтичному і неврологічному відділеннях з приводу астено-вегетативного синдрому без стійкого та значного поліпшення стану. Протягом останнього року хвора помітила значне зниження зору на обидва ока, перенесла два синкопальні напади.

Анамнез життя: жила і розвивалася в задовільних соціально-побутових умовах. Вірусні гепатити, туберкульоз та венеричні захворювання заперечує.

чує. В анамнезі — виразкова хвороба шлунка. Близько 10 років тому перенесла двобічну мастектомію з приводу дифузної фіброзно-кістозної мастопатії. Перебуває на диспансерному обліку в ендокринолога.

Неврологічний статус: свідомість ясна, орієнтована в просторі, часі, особистості. Астенізована, акцентована на власних відчуттях. Зіниці, очні щілини D=S. Ністагму немає. Рухи очних яблук — в повному обсязі. Слух, нюх, смак не порушені. Акт ковтання не порушений. Мова збережена. Сухожилкові рефлексивні живі, симетричні. Парезів та паралічів немає. Чутливих розладів не виявлено. Патологічних та менингеальних знаків немає. Координаторні проби виконує задовільно. В позі Ромберга — легке похитування. Функція тазових органів збережена.

Результати додаткових методів обстеження:

- консультація офтальмолога (12.06.2013 р.): VISOD/OS 0,9, ДЗН — блідо-рожеві, контури чіткі, вени повнокровні;

- консультація терапевта (13.06.2013 р.): артеріальний тиск 130/80 мм рт.ст., частота скорочень серця — 67 за 1 хв, тони серця звучні, ритмічні. Дихання в легенях везикулярне. Патології на момент огляду не виявлено.

Пацієнтку скеровано на дообстеження у денний стаціонар поліклініки.

Лабораторні аналізи крові в динаміці — без особливостей.

Загальний аналіз сечі (13.06.2013 р.). Кількість — 50 мл, колір — жовтий, питома вага — 1005 г/л, лейкоцити — 1—2 у полі зору.

Реоенцефалографія (13.06.2013 р.): реограма дистонічного типу з переважанням гіпотонусу, ве-

нозний відтік утруднений.

Гастроскопія (14.06.2013 р.): на верхній стінці шлунка — виразка до 7—8 мм у діаметрі, вкрита фібрином. Бульбіт.

Консультація гастроентеролога (14.06.2013 р.): виразкова хвороба шлунка у стадії загострення.

Електроенцефалографія (15.06.2013 р.). Спонтанно на ЕЕГ зареєстровано низько- і середньоамплітудний помірно дезорганізований гіперсинхронний α -ритм зі згладженими регіонарними особливостями. Загальномозкові зміни в стані спокою помірні. Чітких вогнищевих змін немає. Відзначено помірно виражену пароксизмальну активність переважно в діапазоні θ -ритму, рідко — δ -ритму, та у вигляді окремих комплексів, які нагадують за формою «гостру хвилю — повільну хвилю» з мігруючим непостійним півкульним переважанням і які, за наявності клінічних даних, можна розцінювати як умовно епілептиформну активність, що виявляється з 2-ї хвилини гіпервентиляції на тлі наростання гіперсинхронізації α -ритму.

Консультація офтальмолога (15.06.2013 р.): часткова атрофія ДЗН обох очей.

Після огляду невролога денного стаціонару встановлено попередній діагноз: виражений астеновегетативний синдром, ситуаційно зумовлений.

З огляду на поліморфний характер скарг і результати додаткових досліджень хворій призначено МРТ головного мозку.

На магнітно-резонансній томограмі головного мозку в сагітальній проекції в режимі T1 і T2 гіпофіз (показано стрілкою) розташований на дні турецького сідла у вигляді смужки розміром 2 мм (рис. 2). Супраселлярна цистерна розширена. Нейро- та аденгіпофіз чітко диференціюються. Лійка розміщена

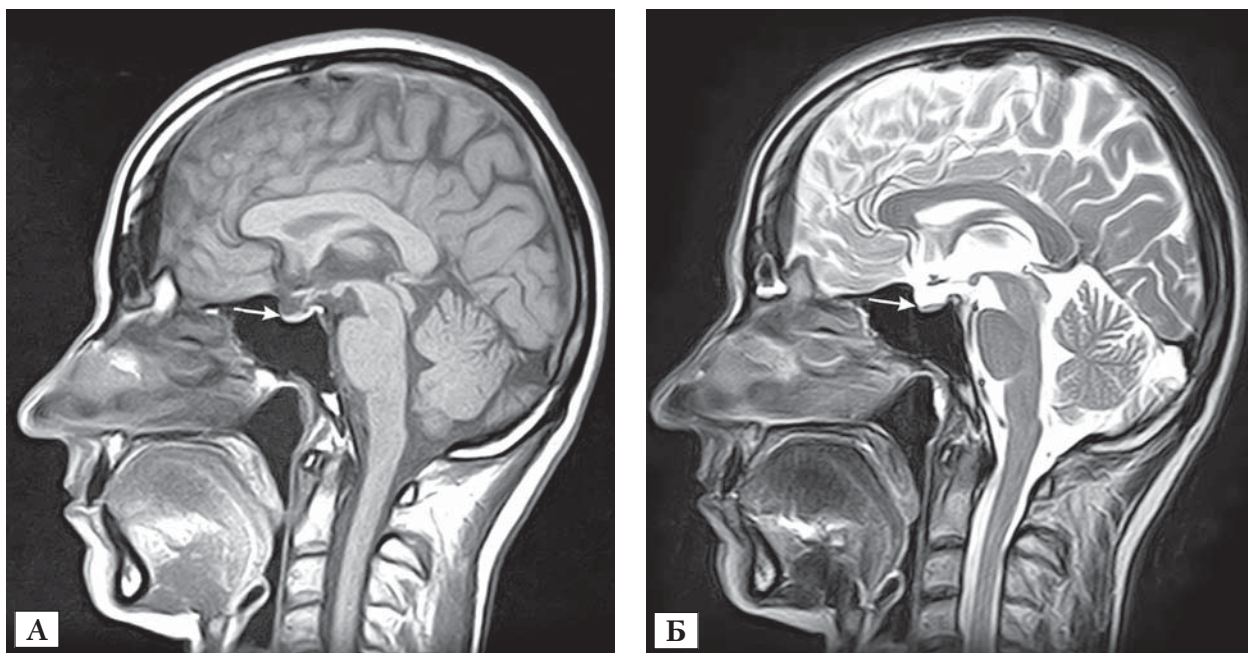


Рис. 2. Магнітно-резонансна томограма в режимі T1 (А) і T2 (Б), сагітальна проекція

по серединній лінії. Хіазма інтактна. Параселярні структури не змінені. Висновок: синдром ПТС.

Консультація ендокринолога (24.06.2013 р.): нецукровий діабет, вторинний, тяжка форма, стадія медсубкомпенсації. Вторинна аменорея.

На підставі клінічних, інструментальних та лабораторних даних встановлено діагноз: синдром «порожнього» турецького сідла. Нецукровий діабет, вторинний, тяжка форма, стадія медсубкомпенсації. Вторинна аменорея. Часткова атрофія дисків обох очей, міопія слабкого ступеня. Виразений астено-невротичний синдром. Виразкова хвороба шлунка, стадія загострення.

Пацієнтку визнано інвалідом другої групи пожиттєво.

Таким чином, симптомокомплекс нейроендокринних і зорових розладів у наведеному випадку був обумовлений синдромом ПТС. Етіологію та патогенез синдрому визначають вроджена недостатність діафрагми, підвищений внутрішньочерепний тиск і низка супутніх чинників. Зорові розлади ви-

являються суб'єктивними скаргами, дефектами в полях зору і погіршенням гостроти зору. Вони зумовлені як підвищеним тиском у субарахноїдальному просторі, який оточує зоровий нерв, так і ішемією хіазмально-зорової системи. Клінічний перебіг синдрому зумовлений ступенем ендокринних, неврологічних та зорових порушень. Зазвичай перебіг захворювання сприятливий. Тяжкі прогресивні зорові порушення є показанням для хірургічного лікування. Неврологічні та зорові розлади у пацієнтки не специфічні.

Основний метод діагностики ПТС — МРТ головного мозку.

Висновки

З огляду на високу частоту недорозвинення або відсутності діафрагми і ризик формування ПТС потрібно враховувати таку можливість у діагностиці неврологічної патології. Найінформативнішим методом діагностики у таких випадках є МРТ головного мозку.

Література

1. Бабарина М. Б. Клинико-гормональные аспекты синдрома «пустого» турецького седла: Автореф. ...дис. канд. мед. наук. — М., 1999.
2. Вейн А. М., Соловьева А. Д., Вознесенская Т. Г. Синдром «пустого» турецького седла // *Врачеб. дело.* — 1987. — № 4. — С. 98—100.
3. Дедов А. С., Беленков Ю. Н., Беличенко О. И., Мельниченко Г. А. Магнитно-резонансная томография в диагностике заболевания гипоталамо-гипофизарной системы и надпочечников // *Клин. эндокринолог.* — 1997. — С. 43—56.
4. Дедов И. И., Зенкова Т. С., Мельниченко Г. А. и др. Возможности магнитно-резонансной томографии в диагностике «пустого» турецького седла // *Клин. эндокринолог.* — 1993. — № 4. — С. 4—7.
5. Євтушенко С. К., Морозова Т. М., Москаленко М. А. Синдром порожнього турецького сідла (науковий огляд і власне клінічне спостереження) // *Міжнар. неврол. журн.* — 2010. — № 3(33). — С. 11—17.
6. Anne G., Salzman K., Barkovich A. Diagnostic imaging brain. — 2-nd ed. Amirsys. — 2010. — II—2. — P. 2—41.
7. Bergland R. M., Ray B. S., Torac R. M. Anatomical variation in the pituitary gland and adjacent structures in 225 human autopsies // *J. Neurosurg.* — 1968. — Vol. 28. — P. 93—99.
8. Bettie A. M. Glaucomatous optic neuropathy and field loss in primary empty sella syndrome // *Can. J. Ophthalmol.* — 1991. — Vol. 26, N 7.
9. Bjerre P. The empty sella. A reappraisal of etiology and pathogenesis // *Acta Neurol. Scand.* — 1990. — Vol. 130. — P. 1—25.
10. Cennamo G., Rosa N., DePalma L., Pastena B. Echographic and ophthalmodynamometric study in the empty sella syndrome // *Ophthalmologica.* — 1993. — Vol. 206, N 1. — P. 29—32.
11. Charteris D. G., Cullen Y. F. Binasal field defects in primary empty sella // *Neuro-Ophthalmology.* — 1996. — Vol. 16, N 2. — P. 110—114.
12. Gazioglu N., Akar Z., Ak H. et al. Extradural balloon obliteration of empty sella // *Acta Neurochirurgica (Wien, Austria).* — 1999. — Vol. 141, N 5. — P. 487—494.
13. Harnryd C., Jonsson E., Greitz D. et al. A set of male monozygotic triplets with schizophrenic psychoses: nature or nurture? // *Eur. Arch. Psychiatr. Clin. Neurosci.* — 1995. — Vol. 245 (1). — P. 1—7.
14. Sage M. R., Blumberg P. C. Primary empty sella: A radiological-anatomical correlation // *Australasian Radiology.* — 2000. — Vol. 44. — P. 341—348.
15. Wix-Ramos R. J., Capote E., Mendoza M. et al. Schizophrenia and empty sella — casual or correlated? // *Pol. J. Radiol.* — 2011. — Vol. 76 (2). — P. 49—51.

О. Д. ШУЛЬГА¹, С. Ю. БОЙКО², Н. О. НЕГРИЧ¹,
Т. В. МЕЛЬНИЧУК¹, Ю. О. ПАЛАМАРЧУК³, Н. Д. СИДОР¹

¹Волынская областная клиническая больница

²Луцкая городская поликлиника №2

³Медицинский центр Святой Параскевы, Львов

Синдром «пустого» турецкого седла

Описан клинический случай «пустого» турецкого седла. Освещены клиническая картина, особенности этой патологии и трудности диагностики.

Ключевые слова: «пустое» турецкое седло, нейроэндокринные нарушения.

O. D. SHULGA¹, S. Y. BOYKO², N. O. NEGRYCH¹,
T. V. MELNICHUK¹, Y. O. PALAMARCHUK³, N. D. SYDOR¹

¹Volyn Regional Clinical Hospital

²Lutsk City Outpatient Hospital N 2

³St. Paraskeva Medical Center, Lviv

Empty sella syndrome

The article is focused on the empty sella syndrome. The clinic and peculiarities of diagnostics are described.

Key words: empty sella, neuroendocrine disturbances.