

СИНДРОМ “ПУСТОГО” ТУРЕЦКОГО СЕДЛА

Р.Ш. Жирнова, Л.М. Тухватуллина

*Кафедра акушерства и гинекологии № 2 (зав. — доц. Л.М. Тухватуллина)
Казанской государственной медицинской академии последипломного образования*

Синдром “пустого” турецкого седла — это сочетание дефекта диафрагмы турецкого седла с проникновением ликворной системы в его полость с нейроэндокринной патологией. Для четкого представления механизма возникновения синдрома “пустого” турецкого седла необходимо кратко остановиться на анатомических особенностях последнего.

Твердая мозговая оболочка у входа в турецкое седло расщепляется на два листка. Один из них выстилает стенки и дно седла, а второй закрывает вход в него, образуя так называемую диафрагму седла. В центре диафрагмы имеется отверстие только для прохождения ножки гипофиза. В норме паутинная оболочка и спинномозговая жидкость не проникают в полость турецкого седла. Его диафрагма представляет собой плотный, полностью сформированный свод над полостью седла или может быть недоразвитой, с резко увеличенным инфундибулярным отверстием.

Описаны три основных типа диафрагмы турецкого седла: первый — в виде соединительнотканной пластинки с отверстием в центре, пропускающей только ножку гипофиза, второй — когда диафрагма закрыта не полностью и имеет отверстие вокруг ножки гипофиза до 3 мм, третий — характеризуется наличием лишь узкой полоски (2 мм и менее) дубликатуры твердой мозговой оболочки по периферии турецкого седла.

Принято различать симптом и синдром “пустого” турецкого седла. Симптом клинически не проявляется и обнаруживается на секции. Впервые он был описан Бушем в 1951 г., который выявил “пустую” гипофизарную ямку в 5,5% случаев секционного исследо-

вания 788 умерших от различных нейроэндокринных заболеваний. Сочетание симптома “пустого” турецкого седла с нейроэндокринным нарушением называется синдромом “пустого” турецкого седла [2]. При недостаточности диафрагмы турецкого седла колебания ликворного давления могут привести к расширению цервикального отверстия диафрагмы, через которое проходит ножка гипофиза. При этом происходит внедрение оболочек мозга в полость турецкого седла под диафрагму. Образовавшийся “ликворный мешок” оттесняет гипофиз, уплощая и прижимая его ко дну либо к стенке турецкого седла.

Врожденное недоразвитие диафрагмы турецкого седла с крайней вариабельностью центрального отверстия не является редкостью и, по данным разных авторов, встречается в 40—50% патологоанатомических исследований. Как правило, форма турецкого седла становится цилиндрической, размеры его увеличиваются, спинка истончается. Описанные признаки могут быть обнаружены на обычных рентгенограммах черепа в 84% случаев.

Среди причин, ведущих к возникновению первичного синдрома “пустого” турецкого седла, выделяют следующие: врожденное недоразвитие диафрагмы турецкого седла в сочетании с повышением внутричерепного давления; локальное повышение давления в желудочках, в том числе и в третьем, возможное из-за нарушений проходимости ликворопроводящих путей; транзиторную гиперфункцию и гиперплазию гипофиза с последующей его инволюцией (многорожавшие женщины), длительную заместительную гормонотерапию, способную вызвать гипотрофию гипо-

физа и его ножки (в том числе длительный прием оральных контрацептивов), арахноидальные кисты, развившиеся в результате оптико-хиазмального арахноидита, спонтанные некрозы опухолей гипофиза.

Различают вторичное “пустое” турецкое седло, которое возникает после хирургического удаления опухоли гипофиза или лучевой терапии [4].

Таким образом, “пустое” турецкое седло — следствие длительного процесса, зависящего от многих этиологических факторов. Причиной нейрообменных и эндокринных расстройств при этом синдроме принято считать не компрессию секреторных клеток гипофиза, а сдавление его ножки и нарушение гипоталамического контроля над гипофизарными функциями в результате периодически возникающего нарушения поступления нейrogормонов гипоталамуса [1].

Клинические проявления синдрома “пустого” турецкого седла характеризуются разнообразием и различной выраженностью патологических симптомов, в частности частой головной болью, которую больные не могут точно локализовать из-за того, что раздражение небольшого участка твердой мозговой оболочки по системе интеро-, барорецепторов передается на всю твердую мозговую оболочку. Возможны нарушения зрения — изменения цветных полей зрения, диплопия, сужение периферических полей зрения (битемпоральная гемианопсия). У части больных отмечается спонтанная ликворея как результат незаращения протоков между турецким седлом и ротовой полостью. Головная боль и нарушение зрения наиболее характерны для вторичного “пустого” турецкого седла.

Механизм возникновения расстройств зрения зависит и от характера предшествующей терапии. В случае оперативного вмешательства по поводу опухоли в дальнейшем может возникнуть провисание зрительных нервов

внутри “пустого” турецкого седла [3]. Если вторичное “пустое” турецкое седло образовалось после рентгенотерапии по поводу опухоли гипофиза, то последующие изменения функции зрения могут быть обусловлены отрицательным влиянием радиации на сосудистую систему. Лучевая терапия может спровоцировать васкулиты и нарушить зрение из-за сужения кровеносных сосудов [3].

Клиника определяется изменением функции гипофиза в виде пангипопитуитаризма, в том числе с изолированным дефицитом АКТГ. К гинекологу больные обращаются по поводу последствий изменений функционального состояния гипофиза, чаще передней его доли, в виде нарушений менструальной функции по типу олиго-опсоменореи, аменореи-галактореи, бесплодия. Описаны случаи микседемы, акромегалии, ложного гипопаратиреоза, ожирения и др. При сдавлении задней доли гипофиза возможен несахарный диабет.

Диагностика синдрома “пустого” турецкого седла довольно трудна. По клиническим проявлениям этот синдром очень схож с опухолью передней доли гипофиза. На обзорных краниограммах в боковой проекции отмечаются увеличение вертикального и сагиттального размеров гипофизарной ямки, остеопороз деталей турецкого седла, продавливание дна гипофизарной ямки в основную пазуху, то есть симптомы, типичные для опухоли гипофиза. Возможно использование пневмоэнцефалографии, компьютерной и МР-томографии.

Колебания нейрообменных и эндокринных проявлений, отсутствие однозначных изменений гормонов гипофиза от анализа к анализу, многочисленные беременности в анамнезе, черепно-мозговые травмы, артериальная гипертензия должны настораживать в отношении данной патологии даже при отсутствии рентгенологических признаков увеличения турецкого седла [1]. Прогноз при синдроме “пустого” турецкого седла в целом неблагоприятен.

ный, особенно при наличии нарушения зрения, аменореи, симптомах гипопитуитаризма.

В лечении применяется комплексная рассасывающая, дегидратационная, сосудистая терапия. Лечение нейроэндокринных расстройств должно быть основано на клинической картине, динамике уровня тропных гормонов гипофиза и согласовано с эндокринологом. Вопрос о необходимости нейрохирургического вмешательства с пластикой диафрагмы турецкого седла рассматривается при прогрессировании зрительных расстройств. Больных с нарушением менструальной функции либо перенесших операции по поводу опухоли гипофиза при неэффективности гормональной терапии следует направлять к рентгенологам и эндокринологам для дополнительного обследования с целью выявления синдрома "пустого" турецкого седла.

За последние 3 года мы наблюдали в клинике больных (21 чел.) в возрасте от 13 до 37 лет с подозрением на пролактиному. У них была изучена функция щитовидной железы; определены гормоны гипофиза и коры надпочечников, проведены обзорная рентгенография черепа, УЗИ половых органов и щитовидной железы, по показаниям компьютерная и магнитно-резонансная томография черепа и УЗИ надпочечников. У 5 больных выявлена макропролактинома, у 3 — микроаденома, у одной — синдром "пустого" турецкого седла.

Приводим собственное наблюдение.

Больная Б., 37 лет, обратилась в клинику по поводу аменореи в течение 10 месяцев, возникшей после удаления ВМС. В анамнезе: менархе в 12 лет, месячные по 5 дней через 26—28 дней, регулярные, безболезненные, умеренные. Половая жизнь — с 24 лет, беременностей — 3, роды — одни (двойней). Беременность осложнилась гестозом тяжелой степени, анемией. Через один месяц после родов появилась гиперлактация, грудное вскармливание — до 10 месяцев, лактация подавлена парлоделом.

Применяла контрацепцию ВМС дважды по четыре года в чередовании с триквиларом. После удаления ВМС менструации прекратились, масса тела повысилась за 10 месяцев на 10 кг. Появились макромастия, головная боль, неустойчивость в настроении, раздражительность, усиление предменструального синдрома.

Проведены клиническое и лабораторное обследования: общее состояние не нарушено; рост — 154 см, масса тела — 83 кг; ожирение по смешанному типу; кожные покровы чистые, стрий не обнаружено; молочные железы увеличены до Ма 3, выделения из сосков молочные; со стороны гиниталий патологических анатомических изменений не выявлено.

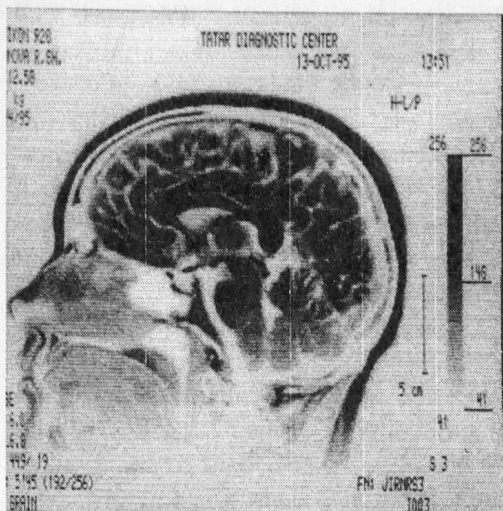
Сцинтиграфия щитовидной железы: в пределах нормы. Гормоны щитовидной железы: Т₃ — 1,73, Т₄ — 121,4, ТСГ — 0,15, ТТГ — 2,59 нмоль/л, пролактин — 1616,72 мк МЕ/мл.

УЗИ щитовидной железы: железа симметричная, контуры ровные, левая доля — 37×17×19 мм, правая доля — 36×16×20 мм, перемычка — 3 мм, в задней доле расположен узел до 9 мм.

На краниограмме: форма и структура турецкого седла без особенностей, размеры — 12×11 мм. В лобной кости определяется округлой формы участок разрежения, от нижних контуров которого прослеживаются каналы диплоических вен размером 12×16 мм.

ЭХО-энцефалография: ликворопроводящие пути не расширены, смещения третьего желудочка нет. Электроэнцефалография: патологии нет. Реоэнцефалография: затруднение венозного оттока.

Нейрохирургом установлен диагноз пролактиномы: назначена терапия парлоделом до 7,5 мг в сутки с положительной реакцией в виде регулярных менструаций. Общее состояние улучшилось, масса тела снизилась на 4 кг, уменьшился отек тканей. Через 4 месяца доза снижена до 5 мг в сутки и отменена при уровне пролактина до 88,4 мк МЕ/мл. В дальнейшем после прекращения применения препарата уровень пролактина повысился до 1527,79 мк МЕ/мл, что вновь потребовало назначения парло-



Томограмма больной А.

дела. На фоне лечения показатели пролактина быстро снизились, менструации нормализовались и наступила беременность.

Последующая магнитно-резонансная томография показала отсутствие очаговых изменений и смещения срединных структур. Желудочки симметричные, не увеличены. Турецкое седло увеличено и углублено, наблюдаются феномен “пустого” турецкого седла, замещение седла хиазмальной цистерной за счет гипотрофии ткани гипофиза (см. рис.). Данное наблюдение подтверждает необходимость исследования уровня пролактина в динамике на фоне лечения с целью исключения синдрома “пус-

того” турецкого седла и последующего неоправданного назначения больших доз дофаминергических средств. Рекомендуется коррекция диафрагмы турецкого седла по согласованию с нейрохирургом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вейн А.М.//Врач. дело. — 1987. — № 4. — С. 98—100.
2. Дедов И.И., Мельниченко Г.К. Персистирующая галакторея-аменорея. — М., 1985.
3. Зазуля Ю.А., Рудченко В.В.//Вопр. нейрохир. — 1973.— № 1. — С. 40—44.
4. Сметник В.П., Ратникова Ю.А.//Акуш. и гин. — 1979. — № 10. — С. 3—5.

Поступила 22.05.96.

"EMPTY" TURKISH SADDLE SYNDROME

R. Sh. Zhirnova, L.M. Tukhvatullina

S u m m a r y

The differential diagnosis of "empty" Turkish saddle syndrome and other pathologic changes of hypophysis is described and as well as the problems of conservative and operative treatment of the syndrome are presented. The patient's own observation with "empty" Turkish saddle syndrome confirming the necessity of prolactin level investigation in the dynamics in the presence of the treatment to exclude the given pathology is performed.