

УДК: 616-008.63+617.77/.78-02-07

Н.Н. Зиновьева², Е.А. Марусиченко², Т.В. Серых¹, И.С. Луцкий¹

СЛОЖНОСТИ ЭТИОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ВЕРХНЕГЛАЗНИЧНОЙ ЩЕЛИ

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького¹,
Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака², г. Донецк

Резюме. Описаны клинические случаи бессимптомного течения артериовенозных мальформаций и супраклиноидных аневризм с дебютом заболевания в виде синдрома верхней глазничной щели. Показана необходимость глубокого клиничко-нейровизуализационного обследования с целью установления причины описанного синдрома в виду его полиэтиологичности.

Ключевые слова: синдром верхней глазничной щели, артериовенозная мальформация, супраклиноидная аневризма

Синдром Толосы–Ханта (СТХ) — редкое заболевание, характеризующееся сочетанием дисфункции одного или нескольких краниальных нервов (глазодвигательных (III, IV, VI), первой, реже второй ветви тройничного нерва, зрительного нерва) с болевым синдромом в области глазницы или периорбитальной области. Эта патология проявляется поражением структур, проходящих через верхнюю глазничную щель (глазничная артерия и вена, отводящий, блоковый, глазодвигательный нервы, первая ветвь тройничного нерва), и прилегающего к ней кавернозного синуса. Клиническая картина СТХ характеризуется болями чаще в области орбиты, диплопией, экзофтальмом и хемозом, которые проявляются в различных сочетаниях и бывают разной степени выраженности. Практика показывает, что сходные клинические признаки наблюдаются при широком круге неврологических и соматических заболеваний: бактериальном, вирусном и грибковом воспалении наружной стенки кавернозного синуса или мозговых оболочек; первичных либо вторичных опухолях мозга и орбиты; сосудистых мальформациях и диссекциях ветвей внутренней сонной артерии; тромбозе, лимфоме, эпидермоидных кистах кавернозного синуса; орбитальном миозите, саркоидозе, гранулематозе Вегенера, некоторых заболеваниях крови, офтальмической мигрени и др.. Согласно критериям, разработанным International Headache Society (2004), диагноз СТХ обоснован в случаях выявления гранулемы наружной стенки кавернозного синуса при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга либо при проведении биопсии. При отсутствии измене-

ний на МРТ более правомочен термин «синдром верхней глазничной щели», и в этих случаях пациенты нуждаются в динамическом наблюдении [2, 5].

Синдром с равной частотой встречается у мужчин и у женщин, до 70 % пациентов — лица пожилого и старческого возраста. Редко СТХ возникает в течение первых двух десятилетий жизни. Клинические проявления развиваются остро или подостро после перенесенной вирусной инфекции, переохлаждения, стресса. Как правило, первым неврологическим симптомом является боль различной интенсивности, локализуемая ретробульбарно, в лобной, надбровной или височной областях. Спустя несколько дней (реже одновременно) присоединяются диплопия, косоглазие и ограничение подвижности глазного яблока на стороне боли. При поражении всех нервов, проходящих через верхнюю глазничную щель, развивается тотальная офтальмоплегия (примерно у ¼ больных). Чаще встречаются неполные формы СТХ, при которых в патологический процесс в различных сочетаниях вовлекаются ветви краниальных нервов (глазодвигательных, тройничного, зрительного). У части больных наблюдаются экзофтальм и хемоз [1].

Диагностическими критериями являются:

- боль внутри глазницы различной интенсивности, офтальмоплегия, следующая за ней или развивающаяся одновременно;
- поражение в различных комбинациях всех глазодвигательных нервов, первой, реже второй ветви тройничного нерва и волокон периартериального сплетения;
- прогрессирование симптомов в течение нескольких дней и недель;
- спонтанные ремиссии, иногда с резидуальным неврологическим дефицитом;
- возможность рецидивов через несколько месяцев или лет [2].

Относительная редкость СТХ, полиморфный и полиэтиологический характер заболевания создают существенные сложности в его своевременной диагностике и выборе дифференци-

рованной терапии в практике не только врачей-неврологов, но и нейрохирургов, окулистов, эндокринологов, онкологов, ревматологов и др.

По данным исследования клинической базы НИИ неврологии, нейрохирургии и физиотерапии Министерства здравоохранения Республики Беларусь в 13 % случаев причиной синдрома верхней глазничной щели являлась сосудистые мальформации, которые чаще встречались у женщин (70,5 %), почти всегда на фоне декомпенсации артериальной гипертензии. Преобладал острый характер процесса и умеренный болевой синдром. Глазодвигательный и отводящий нервы вовлекались в процесс одинаково часто. Экзофтальм и хемоз практически не встречались. При МРТ и каротидной ангиографии выявлены артериальные аневризмы (3–30 мм в диаметре) супраклиноидного отдела внутренней сонной артерии, в инфраклиноидном отделе и каротидно-кавернозные соустья [1, 3].

В представленной работе описаны 2 клинических случая пациентов, находившихся на лечении в отделении ангионеврологии института неотложной и восстановительной хирургии (ИНВХ), причиной синдрома верхней глазничной щели которых была аневризма.

Клинический случай 1. Пациентка К., 53 г. поступила в отделение ангионеврологии ИНВХ с жалобами на опущение правого верхнего века, двоение перед глазами. Беспокоила также боль в правой лобной и периорбитальной области, общая слабость.

Со слов больной, с вечера заметила постепенное опущение века правого глаза. Незадолго до этого возникли болезненные ощущения вокруг глаза. Постепенно, опущения века присоединилось двоение. К утру глаз полностью закрылся. Была осмотрена неврологом ИНВХ, госпитализирована для дообследования и выбора тактики лечения.

Из анамнеза жизни: аллергия на пыльцу растений. Фибромиома матки с частыми кровотечениями. Часто герпетическая сыпь на губах. Общее состояние на момент поступления удовлетворительное. Кожа и видимые слизистые чистые, обычной окраски, бледноватые. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Деятельность сердца ритмичная, тоны приглушены. АД = 120/70 мм рт. ст., Ps = 74 уд. в мин. Живот мягкий безболезненный, отеков нет.

В неврологическом статусе: сознание ясное. Правосторонний птоз века. Расходящийся страбизм за счет правого глазного яблока. Диплопия, усиливается при отведении влево. Анизокория $D > S$. Правый зрачок на свет не реагирует. Горизонтальный нистагм левого глазного яблока при отведении влево. Болез-

ненна пальпация точки выхода 1 ветви правого тройничного нерва и гипалгезия в зоне его иннервации. Асимметрия носогубных складок. Бульбарных нарушений нет, небные и глоточные рефлексы живые. Язык по средней линии, речь не нарушена. Мышечная сила и тонус в конечностях удовлетворительные, чувствительных нарушений нет. Сухожильные рефлексы с рук оживлены $D = S$, коленные оживлены $D = S$, ахилловы: D — живой, S — снижен, брюшные рефлексы не вызываются. Вибрационная чувствительность $D = 12$ сек, $S = -10$ сек. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно.

Пациентке выполнен ряд обследований: МРТ головного мозга (ГМ) и орбит. МР-ангиография сосудов ГМ: единичный очаг перивентрикулярно заднему рогу левого бокового желудочка неясного генеза (демиелинизирующее заболевание, сосудистая патология). Расширение тел боковых желудочков ГМ, субарахноидальных пространств. Экзофтальм права. МР-признаки снижения кровотока в верхнем и нижнем сагиттальных и левом поперечном синусах. Изменения в правом зрительном нерве могут иметь воспалительный генез. МР-признаки снижения кровотока в V4 сегменте правой позвоночной артерии.

Анализ крови: ДНК цитомегаловирус, ДНК герпес симплекс вирус 1/2 типов, ДНК Эпштейн-Барр вирус, ДНК вируса герпеса человека У1 типа, ДНК вируса Варицелла Зостер — не обнаружены.

Проведено исследование спинномозговой жидкости: бесцветная, слабо-мутная, прозрачная. Белок 1 порция (до центрифугирования) — 0.56 г/л, 2 порция — 0.53 г/л, цитоз 1 в мкл. Эр. — 1/2 п/зрения (80 % свежие, 20 % в виде тутовых ягод). Реакция Панди+. Атипичные клетки в данном препарате не обнаружены. Хлориды — 131 ммоль/л, глюкоза — 3.4 ммоль/л. Иммуноглобулин G в ликворе 22.50, альбумин в ликворе 358.30, показатель интрацеребрального синтеза 0.06.

Биохимические исследования (БХ) сыворотки: альбумин 35.40 г/л, иммуноглобулин G 9.90 г/л, альбуминовый индекс 10, IgG/альбуминовый индекс 0.22. ПТВ 18.00 сек, ПТИ 91.00 %, процент протромбина по Квику 83.00, МНО 1.12, ТВ 10.20, АЧТВ 34.70, активность антитромбина Ш 125.40, концентрация фибриногена в плазме 2.89 г. РФМК 3.00 мг/100мл. В общеклинических и биохимических анализах крови и мочи — изменений не выявлено.

ЭКГ — ритм синусовый, регулярный. Частота сердечных сокращений = 70 в мин. Нормальное положение ЭОС. Усиление БЭА левого желудочка.

Осмотрена окулистом — поражение правого глазодвигательного нерва.

На клиническом разборе проводился дифференциальный диагноз с синдромом Гарсена, синус тромбозом, аневризмой интракавернозной части ВСА, паранеопластическим процессом, демиелинизирующим заболеванием. Был выставлен диагноз: синдром Толосы-Ханта справа, с выраженным болевым синдромом, выраженными глазодвигательными нарушениями.

Проводилось лечение: солу-медрол 250мг № 4 в/в, Л-лизина эсцинат в/в, цефтриаксон в/в, ацелизин в/м, нейромидин в/м, нуклео ЦМФ в/м, никотиновая к-та в/м, дексалгин в/м, нейралгин, зуфиллин, омез, верошпирон, кариол. На фоне проводимой терапии состояние практически без динамики. Удерживался птоз справа, боль в области виска, глазного яблока, чаще в вечернее время. Сохранялся прежней выраженности парез глазодвигательного нерва справа.

В последующем пациентка наблюдалась неврологом по месту жительства. Неоднократно консультирована неврологом ИНВХ. Производилось мультисрезовое СКТ головного мозга в режиме ангиографии с в/в усилением, выявлена супраклиноидная аневризма в правой ВСА. Была консультирована в отделении сосудистой нейрохирургии, реомеандовано дообследование с возможным последующим оперативным лечением, от которого пациентка воздержалась.

Клинический случай 2. Пациентка Н, 29 лет поступила в отделение ангионеврологии ИНВХ с жалобами на опущение верхнего века правого глаза, боли в правой лобной области.

Заболела около 3-х недель назад, когда на фоне полного благополучия появилась боль в правой лобной области, затем выраженная тянущая боль в области затылка и шеи, которая при ходьбе нарастала до выраженной. В течение нескольких дней беспокоило онемение в стопах. Самостоятельно принимала траумель и анальгетики. Периодически фиксировалось субфебрильная температура тела. 30.11.2015 г. осмотрена неврологом ДОКТМО, выполнила МРТ ГМ (дополнительных образований не выявлено, определяется умеренно выраженное расширение периваскулярных пространств). На фоне лечения боли уменьшились, сохранялась боль в правой лобной области. 07.12.2015 г. появилось небольшое двоение, со 2-й половины дня 07.12.2015 г. до утра 08.12.2015 г. опустилось верхнее правое веко. Обратилась к окулисту ИНВХ, после осмотра была направлена к неврологу, госпитализирована.

Из анамнеза жизни: туберкулезом, тифами, малярией, венерическими заболеваниями, болезнью Боткина, ВИЧ (со слов больной) не болела. Аллергический анамнез не отягощён. Гемотрансфузий в течение 5 лет не было.

15.09.2015 г. в х/о ГБ № 6 прооперирована по поводу кисты урахуса, пупочного свища. Хронический пиелонефрит в стадии ремиссии.

По данным объективного осмотра: общее состояние удовлетворительное. Кожа и видимые слизистые чистые, обычной окраски. В легких везикулярное дыхание. Деятельность сердца ритмична. АД 110/70 мм рт.ст., Частота сердечных сокращений 76 уд. в мин. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Физиологические отправления в норме.

Неврологический статус: сознание ясное. Полный птоз правого века. Правое глазное яблоко развернуто вправо кнаружи и книзу. Офтальмоплегия справа, возможно движение глазного яблока кнаружи. Мидриаз справа, фотореакции отсутствуют. Движение левого глазного яблока в полном объеме, фотореакция живая. Асимметрия носогубных складок. Язык по средней линии. Болевых точек на черепе нет. Рефлексы с рук, коленные оживлены S = D. Патологических кистевых рефлексов, парезов, менингеальных знаков нет. Статика, координация удовлетворительна. Симптом Штрюмпеля с 2-х сторон, больше слева.

Обследована. Эхо-КГ 17.12.15 г.: пролапс (прогиб) перегиб створки митрального клапана (МК) за счет удлинения хорд. Недостаточность МК — I степени. Аберрантная хорда в левом желудочке. Размеры камер сердца и сократимость миокарда хорошая. Открытое овальное окно не определяется. Перикард и крупные сосуды без особенностей.

Анализ крови от 15.12.2015 г.: КФК — 159,4Е/л(N); прокальцитонин — 0,119 нг/мл (норма 0–0,045); СРБ — 1,07 мг/л (0–6); антистрептолизин О — 82 U/мл (N); РФ — 3,45 U/мл (N). МНО — 1,02 (норма 2–3,5). Сахар крови — 6,8 ммоль/л.

Общеклинические анализы мочи, крови — без патологии, печёночные ферменты, показатели азотистого обмена в пределах референтных значений.

Осмотрена ЛОР-врачом 11.12.2015 г.: На момент осмотра острой воспалительной патологии ЛОР — органов нет. На КЛКТ ОНТ — все пазухи свободны, имеется искривление носовой перегородки. Рек-но: лечение в неврологическом отделении.

17.12.2015 г. в 19:00 у больной развились генерализованные повторные судорожные пароксизмы, которые не купировались введением противосудорожных препаратов. Пациентка была переведена в отделение реанимации, где эпистатус купирован внутривенным капельным введением тиопентала натрия.

18.12.2015 г. больная возвращена в отделение ангионеврологии. Жаловалась на боли

в шее и затылке. Неврологический статус: состояние тяжелое, сонлива. На вопросы отвечает правильно. О произошедшем с ней ничего не помнит. Легкий мидриаз слева. Движения левого глазного яблока, фотореакции не нарушены. Сохраняется офтальмоплегия справа (возможно только отведение), мидриаз, фотореакции не вызываются. Болевых точек на черепе нет, перкуссия черепа безболезненная. Болезненность при пальпации глазных яблок. Асимметрия носогубных складок. Язык по средней линии. Рефлексы с рук повышены $S > D$, патологических рефлексов нет. Коленные высокие $D > S$. Ахилловы поликинетичные $D = S$. С-м Бабинского с 2-х сторон. Парезов нет. Чувствительность, в том числе на лице, не нарушена. Ригидность мышц затылка ++. С-м Кернига с угла 160° с 2-х сторон. С 23.12.2015 г. повышение температуры тела до $37,4^\circ\text{C}$.

СКТ головного мозга 18.12.2015 г.: КТ-признаки субарахноидального и внутрижелудочкового кровоизлияния. Косвенные КТ-признаки отека головного мозга.

Исследование спинномозговой жидкости 18.12.15 г.: кровянистая, после центрифугирования бесцветная. Мутная, после центрифугирования прозрачная, белок I порция — $1,47\text{ г/л}$, II — $1,37\text{ г/л}$, реакция Панди (++++); цитоз — 12 в мкл; свежие эритроциты — $1/2\text{ п/зр.}$, хлориды — 110 ммоль/л ; сахар — $2,57\text{ ммоль/л}$.

В отделении проводился диф. диагноз между синус-тромбозом, артериовенозная мальформация, аневризмой в области внутренней сонной артерия справа, специфическим или неспецифическим тромбоангиитом, асептическим ангиитом (артериитом), гематогенным пиогенным флебитом с развитием синус-тромбоза, ДВС-синдромом.

Осмотр Нейрохирурга 24.12.2015 г.: у больной имеется спонтанное субарахноидальное кровоизлияние (вероятно — повторное). Необходимо проведение катетеризационной ангиографии в условиях клиники нейрохирургии ДОКТМО. Рекомендовано: перевод в клинику при стабильном состоянии больной.

Получала лечение: дицинон — $2,0\text{ в/м}$, эуфиллин — $10,0$, глюкоза 5% — $200,0$ + дексаметазон + аскорбин.кислота в/в кап., L-лизина эсцинат в/в кап. — $10,0$, нимотоп (табл.), аскорутин, сульфат магния в/в, карбамазепин, дексалгин, цефтриаксон, альбумин 10% — $100,0\text{ в/в}$ кап. № 4, сибазон, лазикс, тиопентал — $0,5\text{ гр}$

в/в кап., реоглюман, хлористый кальций. После проведенного лечения состояние больной улучшилось, уменьшилась выраженность менингеальных знаков.

Выставлен диагноз: Острое субарахноидальное и внутрижелудочковое кровоизлияние 17.12.2015 г. с выраженным менингоцеребральным отеком, эпистатусом 17.12.2015 г. Синдром Толоза-Ханта справа. 25.12.2015 г. пациентка была переведена в нейрохирургическое отделение для проведения катетеризационной ангиографии.

Таким образом, развитие у пациентов синдрома верхней глазничной щели и полиэтиологичность его возникновения обосновывает необходимость глубокого клинко-нейровизуализационного обследования с целью установления его причины. Следует помнить, что этиологической причиной развития данной патологии нередко является артериовенозные мальформации и каротидно-кавернозные соустья. Применение современных эндоваскулярных хирургических методик лечения в ряде случаев оправданно и способствует полному регрессу неврологических симптомов.

N.N. Zinovyeva², E.A. Marusichenko², T.V. Serykh¹, I.S. Lutskiy¹

THE DIFFICULTIES OF THE ETIOLOGICAL DIAGNOSTICS OF THE SUPERIOR ORBITAL FISSURE SYNDROME (DESCRIPTION OF CLINICAL CASES)

Summary. *This article describes the clinical cases of asymptomatic course of arteriovenous malformations and supraclinoid aneurysms with the onset of the disease as the superior orbital fissure syndrome. This article shows the necessity of deep clinical and neurovisualizative examinations to establish the causes of the described syndrome in view of its polietiology.*

Keywords: *the superior orbital fissure syndrome, arteriovenous malformation, supraclinoid aneurysm*

ЛИТЕРАТУРА

1. Пономарев В.В. Каротидные артериальные аневризмы, симулирующие синдром Толоза-Ханта / В.В. Пономарев, А.Е. Барановский, Ю.В. Сытый // Неврологический журнал. – 2014. – № 19 (5). – С. 13-21
2. Пономарев В.В. Редкие неврологические синдромы и болезни / В.В. Пономарев. – СПб., Фолиант. – 2005. – 216 с.
3. Бурлуцкий А.П. Артериовенозные аневризмы и каротидно-кавернозные соустья / А.П. Бурлуцкий. — Минск, 1977. — 142 с.
4. Kline L.B. The Tolosa-Hunt syndrome / L.B. Kline, W.F. Hoyt // J. Neurol Neurosurg Psychiatry, 2001. – Vol. 71. – P. 577-582
5. Hunt W.E. Painful ophthalmoplegia. It's relation to indolent inflammation of the cavernous sinus / W.E. Hunt, J.N. Meagher, H.U. Le Fever // Neurology, 1961. — № 11. — P. 56-62