**«Пустое» турецкое седло: этиология, патогенез, нейроэндокринные и зрительные нарушения**

Л.Н. Самсонова, А.В. Свирин

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–гипофизарой 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].

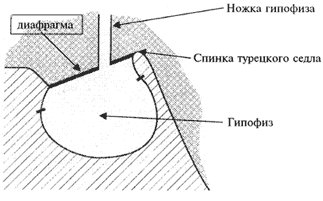


Рис 1. Схема строения турецкого седла [41]

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

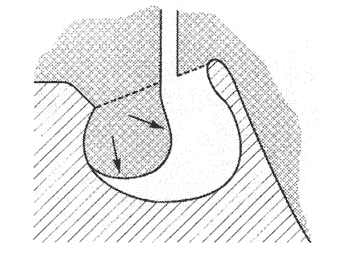


Рис 2. Пролабирование супраселлярной цистерны в полость турецкого седла (ПТС) [41]

**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, Dominique 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 арахноидальных 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 субарахноидальном 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.

**Список литературы**

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.

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, Шершнев В.В. Гемодинамические характеристики центральной артерии сетчатки и глазничной артерии при атеросклеротическом поражении сонных артерий по данным ультразвукрвых 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 М, Ramovecchy P, Ravalico G. Primary empty sella syndrom and central retiyal vein occlusion //Ophtalmology. – 1995. – Vol.209, N2. – P. 106–108.

20. Bettie А.М, Glaucomatous optic neuroparthy 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 reapprasal 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. Prolactm sekretion in the empty sella syndrome, in prolaktinomas and in acromegaly //Acta Med. Scand. – 1981. – Vol.209. – P.397–405.

25. Busch W. Die Morphologic der Sells tircica und ihre beziehungen zur Hypophyse //Virchow’s Arch.Pathol.Anat. – 1951. – Vol.320. – S.437–458.

26.Catarci Т., 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, Nl. – P.29–32.

28. Czech Т., 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–Ophtalmology. – 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 clefr 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 horone deficiency and psewdotumour 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 В., Tomsak R.L., Kaufman B.A. et al. Herviation 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 spheoid 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 ballon obliteration of empty sella //Acta Neurochirurgica (Wien, Austria). – 1999. – Vol.141, N5. – P.487–494.

37.Neellon 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–ophalmology /Ed by J.S. Glaser. – Philadelphia etc., 1999. – XIV, 667р.

39. Pluta R.M., Nieman L., Doppan J.L. et al. Extrapitutary parasellar microadenoma in Cushing’s disease //The J. of Clinical Endocrinology & Metabolism. – 1999. –N8.

40. Sage M.R., Blumbergs 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 syndrom Following Pituitary Apoplexy //Acta Neurochir. (Wien, Austria). – 2000. – Vol.142. – P.355–356.

43.Yamabayashi S., Yamamoto Т., Sasaki T. Acase «of low tension glaucoma» with primary empty sella. Br J Ophthalmol –1988–72–P852–855