

М.Л. Кирилюк

СИНДРОМ "ПОРОЖНЬОГО" ТУРЕЦЬКОГО СІДЛА

*Український науково-практичний центр ендокринної хірургії,
трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України, Київ*

Синдром "порожнього" турецького сідла (СПТС) – комплекс обмінно-ендокринних, неврологічних і нейро-офтальмологічних порушень, що розвивається в осіб із недостатністю діафрагми турецького сідла. Термін "порожнє" турецьке сідло ввів W. Busch 1951 року. Він був першим, хто пов'язав частково "порожнє" турецьке сідло з недостатністю його діафрагми, і ним же було запропоновано класифікацію форм турецького сідла залежно від типу будови його діафрагми.

Етіологія та патогенез. СПТС поділяється на первинний (ідіопатичний) і вторинний. За первинного СПТС основну роль відіграє вроджена або набута недостатність діафрагми турецького сідла. Вхід у турецьке сідло прикриває тверда мозкова оболонка (діафрагма), яка відокремлює порожнину турецького сідла із розташованим у ній гіпофізом від субарахноїдального простору, залишаючи лише отвір, через який проходить ліяка гіпофіза. Відомо, що розташування діафрагми, її товщина та характер отвору можуть мати певні анатомічні варіації, у т.ч. збільшення отвору (т.зв. малі анатомічні дефекти). У 40-50% людей спостерігається недорозвинення або відсутність діафрагми турецького сідла. У таких випадках пульсація цереброспінальної рідини у III шлуночку та супраселлярних цистернах (найбільш виражена на тлі підвищеного внутрішньочерепного тиску та гідроцефалії) може призвести до входу у порожнину турецького сідла арахноїдального мішка (супраселлярної цистерни), заповненого ліквором, із подальшою компресією гіпофіза та його сплюсненням вздовж внутрішньої стінки порожнини турецького сідла. Павутинна оболонка пролабує у порожнину турецького сідла через отвір у діафрагмі в тому випадку, коли розмір останнього перевищує 5 мм. Недостатність діафрагми є обов'язковою умовою формування СПТС. Іноді СПТС виникає за умов накопичення надлишкової кількості рідини у черепі, і внаслідок цього, на тлі підвищеного гідростатичного тиску, розміри гіпофіза зменшуються. Термін "порожнє" турецьке сідло не слід розуміти буквально: його запов-

нено ліквором, залозистою тканиною гіпофіза, іноді в нього можуть "провисати" хіазма та зорові нерви. У 80% випадків трапляється переднє пролабування супраселлярної цистерни.

Причинами формування вторинного СПТС можуть бути травми, променеве, хірургічне або комбіноване лікування захворювань хіазмально-селлярної ділянки.

До фізіологічних і патологічних чинників розвитку синдрому "порожнього" турецького сідла належать:

- жіноча стать (СПТС у жінок розвивається у 4-5 разів частіше);
- ожиріння та асоційоване з ним підвищення артеріального тиску;
- вагітність, пологи, клімакс;
- первинна недостатність периферичних ендокринних залоз;
- тривале приймання оральних контрацептивів;
- підвищення внутрішньочерепного тиску (легенево-серцева недостатність, артеріальна гіпертензія, черепно-мозкова травма);
- локальне підвищення тиску у шлуночках головного мозку внаслідок пухлин, тромбозу синусів;
- арахноїдальні кісти, що розвинулися внаслідок оптико-хіазмального арахноїдиту;
- спонтанний некроз аденоми гіпофіза, інфаркт гіпофіза (синдром Шихана);
- інфекційні захворювання з тяжким перебігом (менінгіт, геморагічна лихоманка);
- автоімунні захворювання (хвороба Шегрена, лімфоцитарний аденогіпофізит, цукровий діабет 1-го типу);
- спадкова неповноцінність сполучної тканини.

Отже, для формування синдрому порожнього турецького сідла є необхідними дві умови: недостатність діафрагми та внутрішньочерепна гіпертензія, а інші чинники лише сприяють його розвитку.

Клініка. Часто жодних симптомів або об'єк-

тивних даних про порушення функції гіпофіза немає. Клінічні симптоми, асоційовані із СПТС, вперше описав 1968 року N. Guiot. Виявляються вони, за даними різних авторів, у 10-23% випадків у групі пацієнтів з нейроендокринними захворюваннями. Частіше хворіють жінки віком від 35 до 55 років. Близько 75% таких хворих мають ожиріння. Ендокринні симптоми СПТС обумовлено порушенням функції гіпофіза (від часткової або цілковитої втрати до гіперсекреції тропних гормонів), і їх прояви варіюють за ступенем тяжкості від субклінічної до тяжких форм. Може мати місце поєднання СПТС із мікроаденомами гіпофіза.

Симптоми включають:

- головний біль;
- еректильну дисфункцію;
- нерегулярні менструації або їх відсутність;
- низьке лібідо;
- галакторею;
- незвичайні риси обличчя;
- проблеми із зором.

Найчастішим симптомом є головний біль (80-90%), що не має чіткої локалізації та варіює від легкого до нестерпного, майже постійного. Для цих хворих характерними є гіпотиреоз, гіперпролактинемія та статеві порушення (зниження потенції, лібідо, оліго- й аменорея). Описано поєднання СПТС із хворобою Іценка-Кушинга, акромегалією, нецукровим діабетом, цукровим діабетом, остеоомою сфеноїдального синуса. Дисфункція гіпоталамуса проявляється вегетативними синдромами, вегетативними кризами та навіть синкопальними станами. У дітей СПТС може бути пов'язано з раннім початком статевого дозрівання, дефіцитом гормону росту, пухлиною гіпофіза або гіпофізарною дисфункцією. Причиною ендокринних розладів у пацієнтів із СПТС прийнято вважати не компресію секреторних клітин гіпофіза, які продовжують функціонувати навіть за значної гіпоплазії, а порушення гіпоталамічного контролю внаслідок ускладнення надходження до гіпофіза нейрогормонів гіпоталамуса (ліберинів і статинів). В осіб із вторинним СПТС внаслідок руйнування гіпофіза та втратою його тропних функцій виникають симптоми гіпопітуїтаризму (припинення менструацій, неплідність, втома, порушення толерантності до стресу, інфекції). Зміни зорової системи можуть бути різними за характером і мірою вираженості. Для СПТС характерними є дефекти

полів зору (14,4-57,1% випадків). Найчастіше трапляються бітемпоральна геміанопсія, центральні та парацентральні скотоми, рідше – квадрантні та біназальні геміанопсії. СПТС виявляється у 10% хворих із доброякісною внутрішньочерепною гіпертензією, провідними клінічними симптомами якої також є головний біль і набряк зорового нерва.

Причина доброякісної внутрішньочерепної гіпертензії залишається нез'ясованою. Основними етіологічними чинниками вважають вагітність, клімакс, а також ендокринні порушення: ожиріння, гіпо- та гіпертиреоз, синдром галактореї-аменореї.

Інструментальна діагностика СПТС включає візуалізацію гіпоталамо-гіпофізарної ділянки, дослідження очного дна та визначення полів зору і, за необхідністю, проведення люмбальної пункції. Увагу до цієї проблеми обумовлено можливістю візуалізації турецького сідла за допомогою магнітно-резонансної томографії (МРТ) і комп'ютерної томографії. Безпечним і високочутливим методом візуалізації хіазмально-селлярної ділянки наразі є МРТ.

МРТ-ознаки "порожнього" турецького сідла включають виражену гіпоплазію аденогіпофіза з вертикальним розміром ≤ 2 мм, а "часткового порожнього" сідла – менш виражену гіпоплазію аденогіпофіза з вертикальним розміром > 2 мм.

Лабораторна діагностика ґрунтується на визначенні тропних гормонів гіпофіза та гормонів периферичних ендокринних залоз (насамперед пролактину, ЛГ, ФСГ, статевих стероїдів, ТТГ, T_4). У дітей додатково визначають темпи росту та статевого дозрівання, щільність кісткової тканини, вміст гормону росту та інсуліноподібного чинника росту 1 у крові.

Лікування. Якщо даний розлад є наслідком інших медичних проблем, то призначається етіотропна, симптоматична або підтримуюча терапія.

Для пацієнтів із первинним СПТС, якщо функції гіпофіза та органа зору не порушено, ніякого специфічного лікування не існує. Загроза втрати зору є показанням для хірургічного втручання. Ерголінові або неерголінові агоністи дофаміну, що знижують рівень пролактину, можна застосовувати у випадках збільшення рівня пролактину та наявності змін функцій яєчників або яєчок.

Для хворих на вторинний СПТС лікування включає замісну гормональну терапію. У деяких випадках може виникати необхідність хірургічного втручання.

Можливі ускладнення. До ускладнень первинного СПТС належать помірна гіперпролактинемія та спричинені нею порушення репродуктивної функції та/або сексуальної сфери. Не виключаються і порушення органа зору. Ускладнення вторинного СПТС пов'язано з основним захворюванням (пухлина, травма, крововилив тощо) і методом його лікування (видалення пухлини, променева терапія), що призводять до парціального або тотального гіпопітuitarизму.

Прогноз. Первинний СПТС не є небезпечним для життя станом, за відсутності клінічної симптоматики не викликає проблем зі здоров'ям і не впливає на тривалість життя.

ЛІТЕРАТУРА

1. Артыкова Д.М., Шагазатова Б.Х. Состояние репродуктивной системы у женщин с синдромом "пустого" турецкого седла // Проблемы репродукции. – 2009. – №3. – С. 99-101.
2. Бабарина М.Б. Клинико-гормональные аспекты синдрома "пустого" турецкого седла: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 1999. – 20 с.
3. Вейн А.М., Соловьева А.Д., Вознесенская Т.Г. Синдром "пустого" турецкого седла // Врачеб. дело. – 1987. – №4. – С. 98-100.
4. 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.
5. Деев А.С. О "пустом" турецком седле при доброкачественной внутричерепной гипертензии // Журн. невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 1991. – №10. – С. 106-108.
6. Кирилук М.Л. Акромегалия и сахарный диабет в ассоциации с синдромом "пустого" турецкого седла: методология разбора случая из практики // Ліки України. – 2011. – №6(152). – С. 47-51.
7. Кирилук М.Л. Редкие случаи эндокринной патологии. Монография. – Черновцы: Букрек, 2012. – 280 с.
8. Мизецкая Е.А., Снигирева Р.Я. Эндокринные нарушения при "пустом" турецком седле // Вопр. нейрохирургии. – 1984. – №6. – С. 12-17.
9. Самсонова Л.Н., Свиринов А.В. "Пустое" турецкое седло: этиология, патогенез, нейроэндокринные и зрительные нарушения // Клин. офтальмол. – 2003. – Т. 4, №4. – С. 37-38.
10. Arai H. Empty sella syndrome // Nippon Rinsho. – 2006. – Vol. 28, Suppl. 1. – P. 212-216.
11. Battaglia Parodi M., Ramovecchy P., Ravalico G. Primary empty sella syndrom and central retinal vein occlusion // Ophthalmology. – 1995. – Vol. 209, №2. – P. 106-108.
12. Bettie A.M. Glaucomatous optic neuropathy and field loss in primary empty sella syndrome // Can. J. Ophthalmology. – 1991. – Vol. 26, №7. – P. 45-49.
13. 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.
14. Bjerre P. The empty sella. A reappraisal of etiology and pathogenesis // Acta Neurol. Scand. – 1990. – Vol. 130. – P. 1-25.
15. Brismar K. Prolactin secretion in the empty sella syndrome, in prolactinomas and in acromegaly // Acta Med. Scand. – 1981. – Vol. 209. – P. 397-405.
16. Busch W. Die Morphologie der Sella turcica und ihre Beziehungen zur Hypophyse // Virchow's Arch. Pathol. Anat. – 1951. – Vol. 320. – P. 437-458.
17. Catarci T., Fiacco F., Bozzao L. Empty sella and headache // Headache. – 1994. – Vol. 34, №10. – P. 83-86.
18. Charteris D.G., Cullen Y.F. Binasal field defects in primary empty sella // Neuro-Ophthalmology. – 1996. – Vol. 16, №2. – P. 110-114.
19. 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.
20. Jordan Rm., Kendall Jw., Kerber Cw. The primary empty sella syndrome // Am. J. Med. – 1977. – P. 569-580.
21. Melmed S., Kleinberg D. Anterior pituitary // In: Kronenberg H.M., Melmed S., Polonsky K.S., Larsen P.R., eds. Williams Textbook of Endocrinology. – Philadelphia, PA: Saunders Elsevier, 2008. – chap. 8.
22. 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.
23. Ozkan Y., Colak R. Sheehan syndrome: clinical and laboratory evaluation of 20 cases // Neurol. Endocrinol. Lett. – 2005. – Vol. 26, №3. – P. 257-260.
24. Spaziante R., De Divitiis E., Stella L., Cappabianca P., Genovese L. The empty sella // Surg. Neurol. – 1981. – 16. – P. 418-426.
25. Yucesoy K., Yuceer N., Goktay Y. Empty sella syndrome following pituitary apoplexy // Acta Neurochir. (Wien, Austria). – 2000. – Vol. 142. – P. 355-356.

РЕЗЮМЕ

Синдром "пустого" турецкого седла

М.Л. Кирилук

В лекції представлені сучасні представлення об етіології, патогенезі, клінічній картині, принципах лікування синдрому "пустого" турецкого седла.

Ключевые слова: синдром "пустого" турецкого седла.

SUMMARY

"Empty" sella turcica syndrome

M. Kirilyuk

The article presents the modern views on etiology, pathogenesis, clinical presentation, treatment guidelines of syndrome "empty" sella turcica.

Key words: "empty" sella turcica syndrome.

Дата надходження до редакції 12.10.2012 р.