

## КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.13-007.64-036.1

## КАРОТИДНЫЕ АРТЕРИАЛЬНЫЕ АНЕВРИЗМЫ, СИМУЛИРУЮЩИЕ СИНДРОМ ТОЛОСА–ХАНТА

Пономарев В.В.<sup>1</sup>, Барановский А.Е.<sup>2</sup>, Сытый Ю.В.<sup>2</sup>, Живолупов С.А.<sup>1</sup><sup>1</sup>Белорусская медицинская академия последипломного образования; <sup>2</sup>5-я клиническая больница, 220101, Минск, Республика Беларусь

Представлены результаты клинко-нейровизуализационного исследования и лечения 16 пациентов с аневризмами инфраклиноидного (37,5%) и супраклиноидного (62,5%) отделов внутренней сонной артерии (ВСА), проявившимися неврологическими симптомами, характерными для синдрома Толоса–Ханта (СТХ). У всех пациентов наблюдали глазодвигательные нарушения в результате комбинации поражения III, IV и VI-черепных нервов. Болевой синдром различной интенсивности вследствие поражения первой ветви V нерва отмечали у 11 (68,7%) человек. Редко встречали экзофтальм (у 1 человека) и хемоз (у 2 человек). Симптомы тотального поражения верхней глазничной щели наблюдали только у 4 (25%) пациентов. Гигантские аневризмы (более 25 мм в диаметре) выявили у 3 (18,7%) пациентов. В одном случае одновременно обнаружили 2 аневризмы в одном каротидном бассейне. Разрывы аневризм в виде субарахноидальных кровоизлияний наблюдали в 50% случаев. Спонтанное тромбирование аневризм было у 4 (25%) пациентов. В 7 случаях выполнили операции клипирования шейки аневризмы титановой клипсой открытым доступом. Осложнений после операций и летальных случаев не наблюдали. Приведены 3 наблюдения с иллюстрацией особенностей клинической картины, вариантов течения и исходов аневризм ВСА, протекающих со схожими с СТХ симптомами.

Ключевые слова: каротидные артериальные аневризмы; синдром Толоса – Ханта.

## CAROTID ARTERY ANEURYSMS MIMICKING AS TOLOSA–HUNT SYNDROME

Ponomarev V.V.<sup>1</sup>, Baranovsky A.E.<sup>2</sup>, Syty U.V.<sup>2</sup>, Zhivolupov S.A.<sup>1</sup><sup>1</sup>Belarusian Medical Academy of Postgraduated Education; <sup>2</sup>Hospital № 5, 220101, Minsk, Belarus

The article presents the results of clinical and imaging investigation and treatment of 16 patients with infraclinoid (37,5%) and supraclinoid (62,5%) aneurysms of internal carotid artery (ICA) that manifested as Tolosa – Hunt syndrome (THS). All the patients had oculomotor disorders as the result of III, IV, VI cranial nerves lesion. Pain of different severity due to the first brunch of trigeminal nerve lesion was seen in 11 (68,7%) patients. Exophthalmos was seen in one patient and chemosis – in two patients. The symptoms of total compression of the superior orbital fissure structures were seen in 4 (25%) patients. Giant aneurysms (diameter more than 25 mm) were revealed in 3 cases (18,7%). In one case we revealed two aneurysms in one carotid system. Aneurysms ruptures were seen in 50% of cases. Spontaneous thrombosis was seen in 4 patients (25%). In 7 cases we made operative clipping of aneurysm necks with titanium clips through open access. Fatal cases or complications after surgical treatment were not revealed. The article presents three case reports with clinical features, treatment options and outcomes of ICA aneurysms that clinically masqueraded as THS.

Key words: carotid artery aneurysm; Tolosa-Hunt syndrome.

Синдром Толоса – Ханта (СТХ, болезненная офтальмоплегия) – редкий полиэтиологический синдром, который впервые описан в 1954 г. испанским неврологом Eduardo S. Tolosa и затем в 1961 г. дополнен американским нейрохирургом William Ed-

ward Hunt. В 80-х годах прошлого века эта патология получила используемый эпонимический термин. К настоящему времени СТХ описан во многих странах мира и его частота составляет 1–2 случая на 1 млн населения [1]. СТХ проявляется симптомами повреждения черепных нервов и сосудов, проходящих через верхнюю глазничную щель (первая ветвь тройничного нерва, глазодвигательный, отводящий, блоковый черепные нервы, глазная артерия, верхнеглазничная вена). Клиническая картина СТХ обычно характеризуется интенсивными болями в области орбиты, косоглазием, диплопией, птозом, ограничением движения глазного яблока, анизокорией, слабостью аккомодации и конвергенции, реже экзофтальмом и хемозом, которые встречаются в различных сочетаниях. Их особенностью являются высокая чувствительность к глюкокортикостероидам, возможность спонтанных ремиссий и нередко рецидивирующий характер течения [1–6]. Ранее в

Для корреспонденции Пономарев Владимир Владимирович; e-mail: ponomarev@open.by

For correspondence Ponomarev Vladimir Vladimirovich; e-mail: ponomarev@open.by

Сведения об авторах:

Пономарев Владимир Владимирович – д-р мед. наук, проф., зав. каф. неврологии и нейрохирургии БелМАПО; e-mail: ponomarev@open.by.

Барановский Александр Евгеньевич – канд. мед. наук, зав. нейрохирургическим отделением 5-й клинической больницы г. Минска; e-mail: doctor\_neiro@mail.ru.

Сытый Юрий Владимирович – врач отделения КТ и МРТ 5-й клинической больницы г. Минска; e-mail: syty@mail.ru.

Живолупов Сергей Анатольевич – д-р мед. наук, проф.; e-mail: peroslava@yandex.ru.

литературе диагностические критерии СТХ не были четко определены, и поэтому всем пациентам с клиническими проявлениями синдрома болезненной офтальмоплегии ставили диагноз СТХ. Ситуация изменилась с 2004 г., когда Международным обществом по изучению головной боли впервые предложены, а в 2010 г. группой экспертов дополнены критерии, согласно которым диагноз СТХ обоснован только в случаях выявления гранулемы (гранулем) в области наружной стенки кавернозного синуса или в проекции верхней глазничной щели при магнитно-резонансной томографии (МРТ) либо при проведении трансназальной биопсии [4, 6]. При постановке диагноза СТХ следует учитывать, что похожие клинические признаки наблюдаются при большом круге других неврологических или соматических заболеваний, приводящих к развитию вторичного синдрома верхней глазничной щели. К их числу относят первичные или вторичные (метастатические) опухоли передней или средней черепно-мозговых ямок, каротидно-кавернозные соустья, диссекции стенки внутренней сонной артерии (ВСА), орбитальные миготы, тромбоз кавернозного синуса, гипертрофические базальные пахименингиты, саркоидоз, гранулематоз Вегенера, узелковый полиартериит и др. [1–3, 7–10].

Достаточно редко СТХ могут имитировать аневризмы инфраклиноидного или супраклиноидного отделов ВСА. Каротидные аневризмы обычно представляют врожденный порок развития ВСА в форме мешотчатого тонкостенного выпячивания, которое имеет дно, среднюю часть и шейку. Реже встречаются веретенообразные (фузиформные) аневризмы ВСА. В ряде случаев аневризмы формируются вторично, на фоне воспаления сосудистой стенки вследствие первичных либо системных васкулитов. Преобладают единичные аневризмы ВСА, а множественные аневризмы встречаются существенно реже (20% случаев), преобладая у пациентов с наследственными заболеваниями нервной системы, например, при нейрофиброматозе [7]. В инфраклиноидном или супраклиноидном отделе ВСА аневризмы встречаются несколько реже, чем в виллизиевом круге и зонах ветвления других церебральных артерий. Размеры каротидных аневризм различаются от милиарных (менее 3 мм) до гигантских (свыше 25 мм в диаметре). По характеру клинической картины выявляют бессимптомные (случайно выявляющиеся при нейровизуализации), неразорвавшиеся (протекающие с симптомами сдавления черепных нервов и головного мозга) и разорвавшиеся аневризмы, сопровождающиеся симптомами субарахноидального (САК), внутримозгового или внутрижелудочкового кровоизлияния либо их сочетания [11–13]. В 36–92% случаев крупных и гигантских аневризм ВСА может наблюдаться частичное либо тотальное тромбирование аневризматического мешка [11].

В типичных вариантах клинические симптомы аневризмы ВСА и СТХ обычно совпадают. Механизм развития фронтоорбитальной боли при неразорвавшейся аневризме ВСА связан с раздражением

или сдавлением (смещением) первой ветви тройничного нерва (V1), расположенного рядом с глазодвигательным нервом. Локализации болей при аневризме и СТХ похожи – это орбита, лоб, висок или корень носа. Интенсивность лицевой боли имеет широкий диапазон и у отдельных пациентов колеблется от минимальной до резко выраженной. Следует также учитывать атипичные (безболевого) варианты аневризмы ВСА, поражающие V1 нерв до вхождения в кавернозный синус [1]. Офтальмоплегия при каротидных аневризмах в основном развивается в результате вовлечения глазодвигательного (III), реже отводящего (VI) либо блокового (IV) черепных нервов. При инфракавернозной локализации аневризмы ВСА, помимо типичных клинических симптомов СТХ, может присоединяться поражение зрительного нерва и вовлечение максиллярной (второй) ветви тройничного нерва [9], что для СТХ не характерно. Диагностика каротидных аневризм проводится с помощью современных методов структурной нейровизуализации, однако «золотым стандартом» среди них по-прежнему является выполнение дигитальной субтракционной ангиографии (ДСА) и компьютерно-томографической ангиографии (КТА). Их технические возможности позволяют обнаружить аневризмы даже очень малых размеров (свыше 1,3 мм в диаметре), а также проводить 3D-реконструкцию и обработку полученных данных [11–13].

В течение многих лет основным радикальным методом лечения мешотчатых аневризм ВСА были открытые нейрохирургические вмешательства с наложением клипсы на шейку аневризмы и исключением её из кровотока. Однако за последние годы опубликован ряд исследований, доказывающих превосходство эндоваскулярных методик в лечении разорвавшихся и неразорвавшихся аневризм. К их числу относятся современные технологии койлинга, использование латексных баллонов, микроспиралей, комбинированные методики: койлинг с ангиопластикой, стентированием, изменением либо перераспределением кровотока, эмболизацией аневризм клеевыми композициями [14, 15]. Кроме того, наряду с открытым и эндоваскулярными хирургическими подходами в качестве дополнительного метода лечения каротидных аневризм некоторые авторы с успехом применяют кортикостероиды [9, 10] и антикоагулянты [7].

### Пациенты и методы исследования

В период с 1991 по 2013 г. наблюдали 172 пациентов с клиническими проявлениями СТХ. Среди них в 16 (9,4%) случаях причинами развития неврологических симптомов, имитирующих СТХ, были аневризмы инфраклиноидного или супраклиноидного отделов ВСА. Всех пациентов исследуемой группы подвергали традиционному соматическому и неврологическому осмотру. Оценивали состояние глазного дна, проводили офтальмометрию по Гертелю для определения выраженности экзофтальма в миллиметрах и измеряли внутриглазное давление. Выполняли рутинные общеклинические, биохимические

анализы крови и цереброспинальной жидкости (ЦСЖ). Проводили спиральную компьютерную томографию (СКТ) и КТА на аппарате Light Speed Pro 32 (GE MEDICAL SYSTEMS); МРТ головного мозга по стандартным программам, магнито-резонансную (МР) ангиографию на аппарате Vista Polaris («Picker», США) с напряжением магнитного поля 1 Тл и ДСА на ангиографическом комплексе Neurostar (Германия), используя модифицированные церебральные катетеры типа HEADHUNTER размером 5 F (по French) трансфеморальным доступом по Сельдингеру.

## Результаты

В таблице представлены демографические данные, клинические симптомы у обследованных пациентов, локализация аневризм, перенесенные САК, случаи спонтанного тромбирования, а также использованные методы лечения.

Из таблицы следует, что в исследуемой группе преобладали женщины (11 чел.), мужчин было 5; медиана их возраста составила 51,5 года. Во всех случаях клиническая картина заболевания развивалась остро, и пациенты были госпитализированы с подозрением на СТХ. В подавляющем числе наблюдений (14 человек) ранее имела место артериальная гипертензия. Патологический процесс всегда носил односторонний характер и чаще встречался справа (12 человек). Основу неврологической картины у всех пациентов составляли глазодвигательные нарушения за счет комбинации симптомов поражения III, IV и VI черепных нервов. Обратило на себя внимание, что типичная наружная офтальмоплегия у всех пациентов за счет поражения глазодвигательного нерва в половине случаев не сопровождалась классической анизокорией, нарушением аккомодации и конвергенции. Болевой невропатический синдром различной интенсивности в области орбиты, лба или виска вследствие поражения VI нерва наблюдали только у 11 (68,7%) пациентов. Крайне редко у обследованных пациентов встречали экзофтальм (1 человек) и хемоз (2 человека), которые при СТХ наблюдаются достаточно часто. Симптомы тотального поражения верхней глазничной щели в исследуемой группе наблюдали только у 4 (25%) пациентов. В остальных случаях выявили парциальный характер описываемых выше симптомов в различных сочетаниях. Это было обусловлено анатомическими особенностями расположения черепных нервов в верхней глазничной щели, где VI нерв располагается латерально, III – в средней, а IV – в верхней её части, и их взаимоотношением с каротидной аневризмой.

Причинами развития неврологических симптомов, которые мы первоначально трактовали как СТХ, во всех случаях были аневризмы ВСА различного размера (от 5 до 32 мм). Гигантские аневризмы

## Демографические данные, клинические проявления, локализация аневризм, САК и выбранный метод лечения у обследованных пациентов

Пол больного, возраст, годы	Клинические проявления (нерв)	Локализация аневризмы ВСА	САК	Метод лечения
Ж., 41	V1, III, IV слева	Супраклиноидный отдел	+	Клипирование
Ж., 70	То же	Супраклиноидный отдел	+	Клипирование
Ж., 57	III слева	Инфраклиноидный отдел	-	Гемостатическая губка
М., 64	V1, III справа	Супраклиноидный отдел	+	Клипирование
М., 36	III, IV справа	То же	+	То же
Ж., 52	III справа	"	+	"
Ж., 56	III, IV справа	Супраклиноидный отдел + средняя мозговая артерия	+	"
Ж., 52	V1, III, IV справа, экзофтальм, хемоз	Супраклиноидный отдел	++	"
Ж., 63	V1, III, VI справа	То же	-	Симптоматическое
Ж., 47	V1, III, IV, VI слева	Инфраклиноидный отдел	-	То же
М., 50	То же	То же	-	"
Ж., 56	III справа, хемоз	"	-	"
Ж., 47	V1, III, IV, VI справа	"	+	"
М., 31	V1, III справа	Супраклиноидный отдел	-	"
Ж., 51	V1, III, IV, VI справа	Инфраклиноидный отдел	-	"
М., 52	V1, III справа	Супраклиноидный отдел	-	—←

ВСА размерами более 25 мм в диаметре выявляли у 3 (18,7%) пациентов. Чаще встречали супраклиноидную локализацию каротидных аневризм (10 чел., 62,5%), реже – инфраклиноидную (внутри кавернозного синуса) у 6 (37,5%) пациентов. В (6,2%) одном случае одновременно выявлены 2 неразорвавшиеся аневризмы в одном каротидном бассейне: в супраклиноидном отделе ВСА, которая была клинически значима, и «немую» аневризму средней мозговой артерии. Клинические признаки разрыва каротидных аневризм в виде САК наблюдали только в половине случаев, из них в одном было 2 эпизода кровоизлияния с интервалом в несколько лет. Лишь в одном (6,2%) случае у мужчины 36 лет разрыв аневризмы ВСА в форме САК проявился развившимся впервые в жизни генерализованным приступом и вторичным инфарктом мозга в этом же каротидном бассейне на фоне длительного вазоспазма. Частичное либо полное спонтанное тромбирование аневризм ВСА наблюдали у 4 (25%) пациентов. После установления диагноза и с согласия пациентов в 7 случаях выполнили операцию клипирования шейки аневризмы ВСА титановой клипсой открытым доступом. В одном наблюдении провели укутывание аневризмы ге-

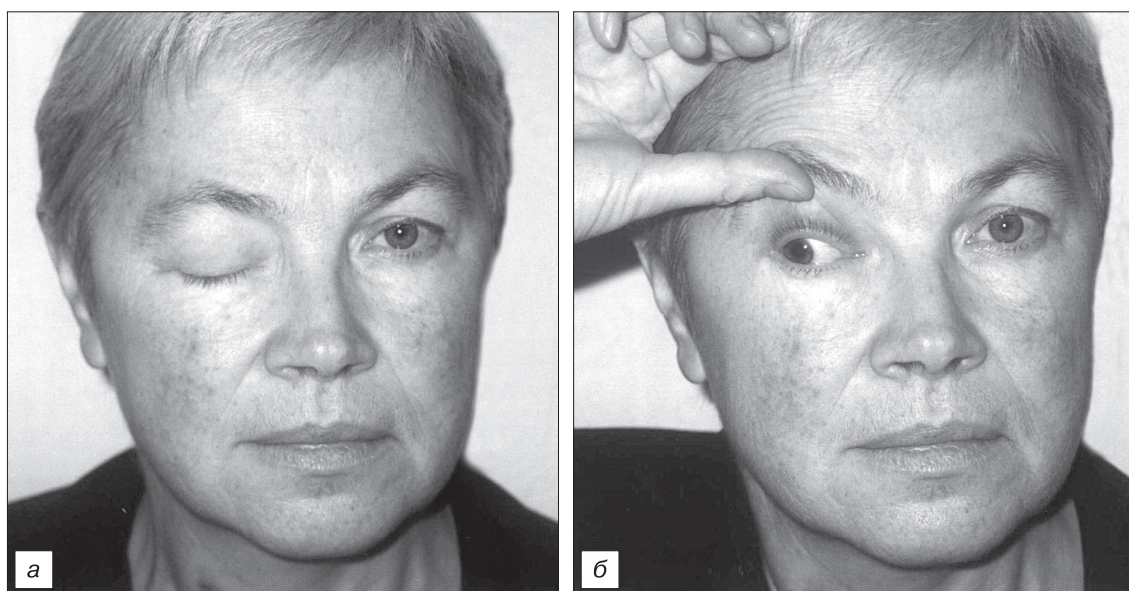


Рис. 1. Пациентка Л., 56 лет, с диагнозом: множественные каротидные аневризмы справа: *а* – тотальный птоз справа; *б* – расходящееся косоглазие, анизокория OD.

мостатической губкой. Осложнений после операций и летальных случаев не наблюдали. В 8 наблюдениях проводили только симптоматическую терапию. В связи с тем что набор пациентов в настоящее исследование проводился в течение 23 лет, а эндоваскулярные вмешательства в нашей стране стали широко внедряться только последние годы, этот метод хирургического лечения в обследованной группе нами не применялся.

Для иллюстрации особенностей клинической картины, вариантов течения и исходов аневризм ВСА, протекающих со схожими с СТХ симптомами, приводим 3 наблюдения.

*Наблюдение 1.* Пациентка Л., 56 лет, поступила с жалобами на незначительные боли в области



Рис. 2. Дигитальная субтракционная ангиограмма этой пациентки: двудольчатая супраклиноидная аневризма ВСА и мешотчатая аневризма средней мозговой артерии (справа).

правого глаза и опущение верхнего века справа. Заболела остро, за 4 дня до поступления, когда на фоне повышения АД до 180/100 мм рт.ст. сначала появилась боль в правом глазу, а затем опустилось верхнее веко. Ранее подобные состояния отрицает. Страдает артериальной гипертензией (гипотензивные средства принимает нерегулярно) и простудными заболеваниями. Семейно-наследственный анамнез не отягощен. При поступлении общее состояние удовлетворительное, умеренного питания. АД 140/90 мм рт. ст. Соматический статус компенсирован. Неврологически: в сознании, ориентирована, адекватна. Птоз IV степени справа (рис. 1, *а*), расходящееся косоглазие (рис. 1, *б*), движения правого яблока ограничены вверх, вниз и внутрь. Зрачки D=S, реакция на свет, аккомодация и конвергенция не нарушены. Экзофтальма и хемоза нет. Легкая болезненность в точке выхода первой ветви тройничного нерва справа и гипестезия в его дерматоме. Сила в конечностях достаточная, мышечный тонус не изменен, глубокие рефлексы на конечностях средней живости без разницы сторон. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Менингеальных знаков нет. Обследование: анализы крови, мочи, биохимический анализ крови без особенностей. Консультация окулиста: острота зрения 1,0 на оба глаза; внутриглазное давление не повышено; на глазном дне диски зрительных нервов бледно-розовые, артерии сужены, извиты, вены в норме. Дигитальная субтракционная ангиография (ДСА): выявлены двудольчатая супраклиноидная аневризма правой ВСА и мешотчатая аневризма средней мозговой артерии с этой же стороны (рис. 2). Переведена в нейрохирургическое отделение, где ей выполнена операция клипирования шейки аневризмы правой ВСА. В послеоперационном периоде осложнений не было, назначена восстано-

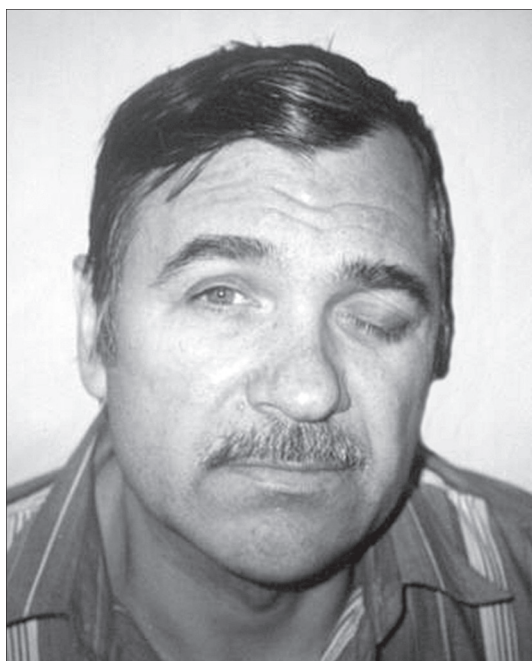


Рис. 3. Пациент Ю., 50 лет, с диагнозом: гигантская аневризма ВСА слева: тотальный птоз слева.

вительная терапия (нейромидин, актовегин), которая привела к полному регрессу птоза и глазодвигательных нарушений через 3 нед.

В данном наблюдении у пациентки 56 лет остро, на фоне высокого АД, развился частичный синдром верхней глазничной щели с поражением V1, III и IV черепных нервов справа. Его клинической особенностью было превалирование глазодвигательных нарушений над болевым невропатическим синдромом, что для СТХ нетипично. При обследовании выявлены одновременно 2 артериальные аневризмы в одном каротидном бассейне, одна из которых оказалась «немой». Осложнений аневризм в виде САК или ишемии мозга не отмечалось. При выполнении операции открытым доступом клинически значимая аневризма ВСА наложением титановой клипсы была выключена из кровотока, что привело в итоге к регрессу неврологической симптоматики.

*Наблюдение 2.* Пациент Ю., 50 лет, при поступлении жаловался на интенсивные боли в левой лобной области и опущение верхнего века слева. Заболел остро, на фоне высокого АД (200/100 мм рт. ст.), когда одновременно появились двоение в глазу и боль в орбите слева, затем развился птоз. Ранее подобные состояния отрицал. Страдал артериальной гипертензией, регулярно принимал гипотензивные препараты. Семейно-наследственный анамнез не отягощен. Объективно: состояние удовлетворительное, АД 150/100 мм рт. ст. Соматический статус компенсирован. Неврологически: в сознании, ориентирован, адекватен. Птоз слева IV степени (рис. 3), левое глазное яблоко в срединном положении, его движения отсутствуют во все стороны. Зрачки D>S, ослаблены конвергенция и аккомодация слева, зрачковые

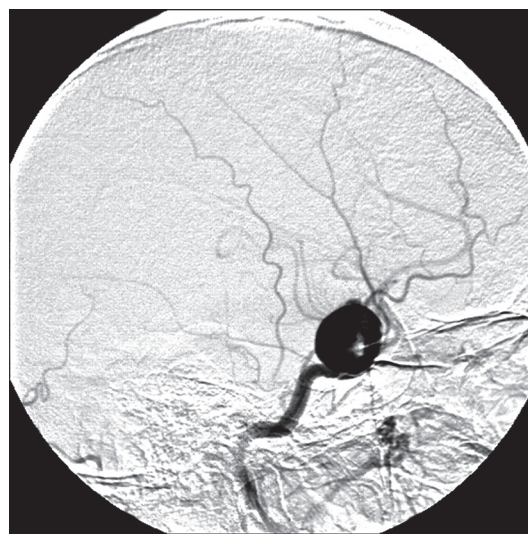


Рис. 4. Дигитальная субтракционная ангиограмма этого же пациента: гигантская мешотчатая аневризма 32 мм в диаметре.

реакции сохранены. Резко болезненна точка выхода первой ветви тройничного нерва слева. Экзофтальма и хемоза нет. Сила в конечностях достаточная, мышечный тонус не изменен, сухожильно-периостальные рефлексы средней живости, D=S, патологических стопных знаков нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно, в позе Ромберга устойчив, менингеальных знаков нет. Обследование: анализы крови, мочи, биохимический анализ крови без особенностей. Консультация окулиста: острота зрения 1,0 на оба глаза; внутриглазное давление не повышено; на глазном дне диски зрительных нервов бледно-розовые, артерии сужены, извиты, вены в норме. ДСА: выявлена гигантская (32 мм в диаметре) мешотчатая аневризма супраклиноидно-

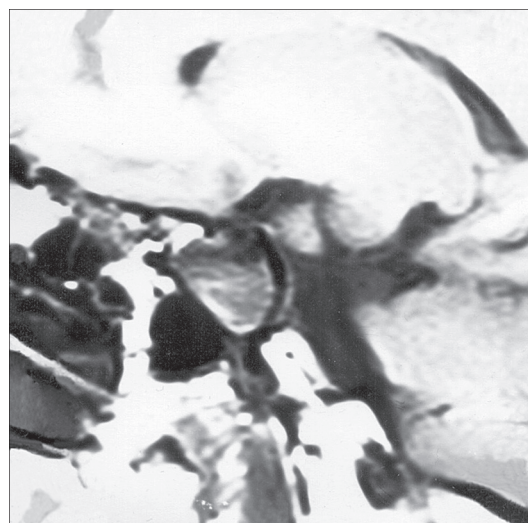


Рис. 5. МР-ангиограмма этого же пациента (через 2 нед): эта же аневризма подверглась почти полному спонтанному тромбированию.

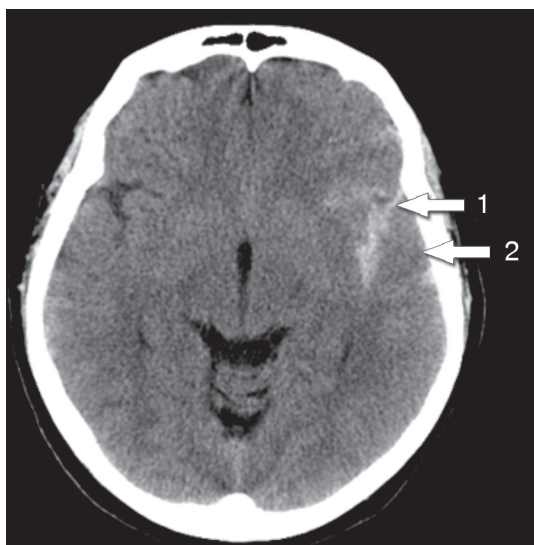


Рис. 6. Компьютерная томограмма головного мозга пациентки Я., 70 лет, с диагнозом разорвавшаяся аневризма супраклиноидного отдела правой VCA: следы крови в силвиевой щели справа (1), в кортикальных бороздах (2).

го отдела левой VCA (рис. 4). Пациент переведен в нейрохирургическое отделение и готовился к плановой операции. Однако через 2 нед при проведении контрольной МР-ангиографии обнаружено, что ранее выявленная аневризма подверглась почти полному спонтанному тромбированию (рис. 5). В связи с этим оперативные пособия не проводились. Назначено восстановительное лечение, которое привело к частичному улучшению состояния: уменьшились птоз и боли, стали менее выражены глазодвигательные нарушения.

В данном случае у пациента 50 лет остро, на фоне декомпенсации АД, развился тотальный синдром верхней глазничной щели слева. Его клиническими особенностями были выраженный невропатический болевой синдром за счет поражения V1 и тотальная офтальмоплегия. Подобное сочетание симптомов является типичным для СТХ, однако причиной развития этих проявлений оказалась гигантская аневризма VCA, которая подверглась спонтанному тромбированию через 2 нед. Операцию не выполняли, и традиционное восстановительное лечение привело к частичному регрессу симптоматики.

**Наблюдение 3.** Пациентка Я., 70 лет, при поступлении в неврологическое отделение жаловалась на умеренную боль ретроорбитально и в правой лобно-височной области, опущение правого века, двоение при взгляде прямо, вверх, вниз. Заболела остро, когда на фоне повышения АД появились головная боль, диплопия и озноб. С подозрением на менингит была госпитализирована в инфекционную больницу, где при проведении люмбальной пункции получена ксантохромная цереброспинальная жидкость (ЦСЖ), диагностировано спонтанное САК и в связи с этим на 4-й день болезни для дальнейшего обследования переведена в 5-ю клиническую больницу. Из ранее перенесенных заболеваний отмечала эро-



Рис. 7. Объемная КТ-ангиограмма виллизиева круга и интракраниальных частей внутренних сонных артерий этой пациентки: мешотчатая аневризма супраклиноидного отдела правой VCA, исходящая вперед (1); правая VCA (2).

зивный гастрит, хронический холецистит, хронический пиелонефрит, артериальную гипертензию. Ранее подобные симптомы отрицала. На момент перевода состояние средней тяжести. В сознании, оглушена, ориентирована в месте и времени. АД 160/80 мм рт.ст., пульс ритмичный 82 уд/мин. Соматически компенсирована. Неврологически: частичный птоз справа II степени, расходящееся косоглазие, движения правого глазного яблока ограничены внутрь, вверх и вниз. Зрачки D>S, реакции правого зрачка на свет, аккомодацию и конвергенцию ослаблены. Умеренная болезненность в точке выхода V1 нерва справа. Сила в конечностях достаточная, мышечный тонус не изменен. Глубокие рефлексы оживлены без разницы сторон. Координаторные пробы выполняла удовлетворительно, менингеальных знаков нет. Обследование: анализы крови, мочи, биохимический анализ крови без особенностей. ЦСЖ (спустя 6 дней): ксантохромная, мутная, белок 0,32 г/л, цитоз  $816 \cdot 10^6$  клеток/л (нейтрофилы 86%, лимфоциты 12%), измененные эритроциты. ЦСЖ (повторно через 3 нед): бесцветная, прозрачная, белок 0,54 г/л, цитоз  $51 \cdot 10^6$  клеток/л. Окулист: диски зрительных нервов бледно-розовые, четкие, артерии сетчатки узкие, неравномерного калибра, вены в норме; внутриглазное давление не повышено. МР-ангиография: топография сосудов виллизиева круга не изменена, отмечается обрыв сигнала от кровотока по правой среднемозговой артерии. Заключение: подозрение на аневризму супраклиноидного отдела правой VCA. СКТ головного мозга: следы крови в субарахноидальном пространстве над конвексом (рис. 6). КТА: разорвавшаяся мешотчатая аневризма правой VCA (рис. 7). Спустя 3 нед при улучшении состояния пациентки выполнена операция клипирования шейки аневризмы с выключением её из кровотока. Послеоперационный период прошел без осложнений. В последующем была назначена восстановительная терапия, которая привела к полному регрессу глазодвигательных нарушений.

В представленном наблюдении у 70-летней женщины на фоне повышенного АД заболевание клинически дебютировало САК, симптомы которого на первом этапе напоминали менингит. Причиной САК оказалась разорвавшаяся аневризма супраклиноидного отдела ВСА, которая проявилась симптомами частичного поражения верхней глазничной щели с вовлечением V1, III и IV черепных нервов справа, которая подтверждена данными КТА. В «холодном» периоде аневризмы после санации ЦСЖ успешно проведена операция клипирования шейки аневризмы открытым доступом.

### Обсуждение

По нашему мнению, аневризмы супраклиноидного и инфраклиноидного отделов ВСА представляют собой отдельную нозологическую форму, что принципиально отличает их от СТХ, где ведущим механизмом развития симптомов является локальное аутоиммунное (гранулематозное) воспаление в области верхней глазничной щели, в отличие от гранулематоза Вегенера, где процесс носит генерализованный характер [2]. Несмотря на сходную клиническую картину, своевременность диагностики аневризм ВСА определяется потенциальной возможностью летальных исходов у пациентов, особенно старших возрастных групп. Наши результаты подтверждают данные литературы о том, что наиболее грозными осложнениями каротидных аневризм являются САК (вследствие их разрыва) и вторичные инфаркты (как результат длительного вазоспазма артерий). Частота САК у пациентов с данной локализацией аневризм, по нашим данным, составила 50% случаев. Эта более редкая частота разрыва аневризм данной локализации по сравнению с разрывами аневризм головного мозга другой локализации, объясняется их топографо-анатомическими особенностями. Окружающие каротидную аневризму плотные стенки кавернозного синуса отчасти предотвращают вероятность её разрыва [12, 13]. Вторичный инфаркт головного мозга в бассейне кровоснабжения ВСА мы наблюдали только в одном (6,2%) случае. Прогностическими факторами вторичных инфарктов мозга на фоне САК являются пожилой возраст, наличие декомпенсированных цереброваскулярных заболеваний (АГ, сахарный диабет и др.), массивность или повторные САК, отсутствие либо неадекватность проведения соответствующей медикаментозной терапии. У 25% наших пациентов наблюдали спонтанное тромбирование каротидных аневризм, которое, по нашему мнению, представляет саногенетический механизм, предотвращающий от разрыва аневризмы. Аналогичные случаи исходов каротидных аневризм приводят и другие исследователи [7, 8, 10].

В литературе мы не встретили работ, обобщающих аналогичную по числу серию наблюдений с подобной редкой патологией. Тем не менее представило интерес сопоставление полученных нами результатов с данными других исследователей, которые описали только единичные схожие клинические случаи.

Мнения о различных механизмах формирования клинической картины при каротидных аневризмах и СТХ придерживаются не все авторы. Ряд исследователей полагают, что эти патологические состояния могут быть взаимосвязаны. В подтверждение этого мнения Z. Zhiming и соавт. [10] приводят наблюдение женщины 49 лет, у которой в течение недели развились ретроорбитальная боль, парез глазодвигательного и отводящего черепных нервов справа. Аналогичный эпизод у неё был за 4 мес ранее, который быстро купирован в течение нескольких дней назначением преднизолона 60 мг/сут. При выполнении МР-ангиографии с гадолинием выявлена, а затем при ДСА подтверждена интракавернозная распадающаяся аневризма справа с небольшим проксимальным стенозом ВСА. В ЦСЖ был повышен белок до 0,7 г/л. Повторное назначение дексаметазона внутривенно в дозе 10 мг/сут в течение недели, затем преднизолона 60 мг/сут в течение 8 нед привело к полному исчезновению всех симптомов. Через 3 мес проведена ДСА, которая выявила значительное уменьшение в размерах аневризмы и степени стеноза ВСА. На этом основании авторы предположили, что аневризма и стеноз ВСА возникли вследствие идиопатического гранулематозного воспаления и периартериита в интракавернозном отделе ВСА, которые могут вовлекаться в патологический процесс одновременно со структурами верхней глазничной щели. Несмотря на достигнутый терапевтический эффект от глюкокортикостероидов, что и навело авторов на мысль о единстве механизмов развития СТХ и аневризмы, следует иметь в виду, что терапия кортикостероидами дает положительные результаты при многих других патологических состояниях со схожей симптоматикой: опухоли, базальные пахименингиты, орбитальные миозиты, гранулематоз Вегенера и др. [1, 2, 5, 6].

На сложность дифференциальной диагностики СТХ и аневризмы ВСА указывают также M. Perez-Flores и соавт. [8]. В качестве иллюстрации приводится наблюдение женщины 38 лет, у которой появилась периорбитальная боль слева, а спустя неделю – диплопия. При осмотре у неё выявлены парестезии в области верхней и внутренней мышцы глаза, а также умеренный птоз без расширения зрачка и других зрительных или неврологических нарушений. Краниальная МРТ была в норме. Диагностирован СТХ и назначен прием кортикостероидов. Эффекта не было, а при наблюдении в динамике у пациентки через 2 дня присоединился мидриаз слева. Проведены повторная краниальная МРТ, затем при КТА выявлена многодольчатая, частично тромбированная аневризма супраклиноидного отдела левой ВСА размерами 10 x 5 мм. Пациентке проведены ДСА и эндоваскулярная эмболизация с Hydrocoil Cerecyte, которая привела к нормализации размера зрачка и исчезновению птоза через 2 нед. Авторы объясняют нормальные размеры зрачка изолированной компрессией аневризмой только нижней части глазодвигательного нерва, в то время как волокна, суживающие зрачок, локализируются в его верхней части. Увеличение

в размерах каротидной аневризмы привело в последующем к развитию тотальной офтальмоплегии. В результате исследователи заключают, что частичное поражение глазодвигательного нерва с нормальным размером зрачка и отсутствие боли не исключают наличия аневризмы ВСА. При выборе хирургического лечения авторы отдают предпочтение эндоваскулярным методикам.

Интракавернозные аневризмы ВСА, имитирующие СТХ, иногда протекают не только с типичными для этой патологии симптомами, но и с дополнительным вовлечением зрительного нерва и второй ветви тройничного нерва (V2). Этот вариант патологии в литературе получил название «синдром вершины орбиты» [10]. В качестве подтверждения этого факта Р. Turksoğlu и соавт. [12] приводят наблюдение женщины 82 лет, которая испытывала тупую ретроорбитальную боль в течение 6 мес. Затем остро развилось снижение зрения на левый глаз (20/60), тотальная офтальмоплегия (III, IV, V нервы) и вовлечение офтальмологической (V1) и максиллярной (V2) ветвей тройничного нерва. В анамнезе за 3 года до этого пациентка была оперирована по поводу субдуральной гематомы в левой лобно-височной области. При МРТ головного мозга с контрастированием обнаружено увеличение сигнала от левого оптического нерва, внутренних мышц глаза и ретроорбитальной клетчатки. МР-ангиография выявила интракавернозную аневризму левой ВСА 20x19x18 мм в диаметре. По этому поводу пациентке выполнена эндоваскулярная операция эмболизации и дополнительно назначены кортикостероиды (flucortolone, 60 мг/сут). Спустя сутки у пациентки исчезли боли в лице. На 3-й день авторы отметили у неё улучшение зрения на левый глаз. Доза препарата была уменьшена до 40 мг/сут и продолжен его прием, однако в течение месяца регресса офтальмоплегии не было отмечено. Авторы обращают внимание на тот факт, что вовлечение в патологический процесс кавернозного синуса при СТХ может сопровождаться присоединением зрительных нарушений и лицевых болей в зоне V2. Причиной формирования аневризмы в данном случае, по мнению авторов, могла быть перенесенная за 3 года до этого черепно-мозговая травма.

Выявление множественных аневризм ВСА, как в нашем исследовании, встречается значительно реже, чем единичных. Множественные аневризмы, по данным литературы, чаще наблюдаются у лиц с дефектами развития либо наследственными заболеваниями нервной системы [11, 13]. Так, R. Conforti и соавт. [7] описали случай диагностики нескольких фузиформных интракавернозных аневризм обеих ВСА у пациента 25 лет с нейрофиброматозом I типа (болезнью Реклингхаузена), доказанным обнаружением необычной мутации в гене *NF1*. У данного пациента с возраста 4 лет отмечались гиперпигментация кожи, множественные пятна на коже цвета кофе с молоком и многочисленные мягкотканые образования на шее, туловище и конечностях. Его отец также страдал нейрофиброматозом I типа. У наблюдаемого авторами пациента в возрасте 22 лет

впервые развился эпизод сильной периорбитальной боли слева, не чувствительный к приему нестероидных противовоспалительных препаратов. Спустя 72 ч присоединились с этой же стороны птоз и ограничение подвижности глазного яблока во все стороны, что позволило заподозрить СТХ. Однако при проведении краниальной МРТ, МР-ангиографии и ДСА выявлены гигантская фузиформная, частично тромбированная интракавернозная аневризма (более 25 мм в диаметре) левой ВСА и вторая аневризма контралатерально, меньших размеров (12 мм). Пациенту назначены антикоагулянты (гепарин подкожно), затем с 5-го дня лечения варфарин. Авторы наблюдали улучшение, а затем полное исчезновение всех неврологических симптомов к 10-й неделе терапии. В заключении статьи авторы констатируют, что множественные артериальные аневризмы и артериовенозные мальформации различной локализации (аорта, церебральные, коронарные, почечные, мезентериальные, подключичные) при нейрофиброматозе не являются чем-то необычным и встречаются у 5% пациентов. Однако выявление двух симметричных интракавернозных аневризм, одна из которых проявилась клинической картиной, типичной для СТХ, является исключительной редкостью. Авторы предполагают, что причиной формирования каротидных аневризм в данном случае был фактоматоз, который привел к дефекту развития стенки ВСА.

Таким образом, аневризмы супраклиноидного и инфраклиноидного отдела ВСА могут имитировать СТХ, поскольку проявляются похожими глазодвигательными нарушениями, часто в сочетании с болями в глазу, лбу либо виске. Для дифференциальной диагностики аневризм и СТХ преимуществами обладают методы структурной нейровизуализации с возможностью оценки артериального кровотока: МР-ангиография, КТА или ДСА. Своевременная диагностика аневризм позволяет уменьшить риск их разрыва и развития вторичных инфарктов головного мозга. Следует иметь в виду возможность спонтанного тромбирования каротидных аневризм. При выборе лечения больных с аневризмами головного мозга предпочтение следует отдавать хирургическим методам: наложению клипсы на шейку аневризмы с исключением её из кровотока либо различным эндоваскулярным методикам, выбор которых осуществляется индивидуально. При невозможности выполнения операции следует назначать симптоматическую терапию.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Пономарев В.В. Синдром Толоза–Ханта: неврологический хамелеон. *Международный неврологический журнал* 2007; 6: 78–83.
2. Дамулин И.В., Локшина А.Б., Артемьев Д.В. Синдром болевой офтальмоплегии, обусловленный гранулематозом Вегенера. *Неврологический журн.* 2002; 5: 29–35.
3. Иванова-Смоленская И.А., Закутняя В.Н., Захарова М.Н., Краснов М.Ю. Случай синдрома Толосы-Ханта. *Нервные болезни.* 2013; 1: 20–2.
4. Colnaghi S., Versino M., Marchioni E. et al. A prospective mul-



- ticentre study to evaluate the consistency of the IHS diagnostic criteria, the usefulness of brain MRI for the diagnosis, follow-up and treatment management, and the outcome after high dosage 6-methylprednisolone therapy in subjects with Tolosa–Hunt syndrome. *J. Headache Pain.* 2010; 11: 285.
5. Hung C.-H., Chang K.-H., Wu Y.-M. et al. A comparison of benign and inflammatory manifestations of Tolosa–Hunt syndrome. *Cephalalgia.* 2013; 10: 842–52.
  6. Paovic J., Paovic P., Bojkovic I. et al. Tolosa–Hunt syndrome – diagnostic problem of painful ophthalmoplegia. *Vojnosanit Pregl.* 2012; 7: 627–30.
  7. Conforti R., Cirillo M., Marrone V. et al. Giant thrombosed intracavernous carotid artery aneurism presenting as Tolosa-Hunt syndrome in a patient harboring a new pathogenic neurofibromatosis type I mutation: a case report and review of the literature. *Neuropsychiatr. Dis. Treat.* 2014; 10: 135–40.
  8. Perez-Flores M., Velasco-Casares M., Lorenzo-Carrero J. Painful incomplete third-nerve palsy caused by an internal carotid-communicating posterior artery aneurism. *Arch. Soc. Esp. Oftalmol.* 2009; 84: 43–6.
  9. Turkcuoglu P., Kaya M., Yildirim H. et al. Intracavernous Carotid artery aneurism in a case of Tolosa–Hunt syndrome. *Inonu. Universitesi Tip Fakultesi Dergisi.* 2008; 15: 35–7.
  10. Zhiming Z., Zhou G., Tingting Lu. et al. Tolosa–Hunt syndrome with reversible dissection aneurysm. *Neurol. Sci.* 2010; 31: 777–9.
  11. Корниенко В.Н., ред. Диагностическая нейрорадиология. М.: Медицина; 2008; т. 1: 345–82.
  12. Труфанов Г.Е. ред. Лучевая диагностика сосудистых мальформаций и артериальных аневризм головного мозга. СПб.; Элби-СПб; 2008.
  13. Morris P., ed. *Practical Neuroangiography.* 3<sup>rd</sup> ed. Lippincott Willis & Wilkins; 2013: 279–84.
  14. Крылов В.В., ред. Микрохирургия аневризм головного мозга. М.: Медицина; 2011.
  15. Пиерот Л., Ваклу А. Эндovasкулярное лечение аневризм. Современное состояние проблемы. *Stroke.* 2013; 3: 74–85.
  2. Damylin I.V., Lokchina A.B., Artemev D.V. Painful ophthalmoplegia, caused Wegener’s granulomatosis. *Neurologicheskiy zhurnal.* 2002; 5: 29–35 (in Russian).
  3. Ivanova-Smolenskaya I.A., Zakytnyaya V.N., Zacharova M.N., Krasnov M.Yu. Case of Tolosa–Hunt syndrome. *Nervnye bolezni.* 2013; 1: 20–2. (in Russian).
  4. Colnaghi S., Versino M., Marchioni E. et al. A prospective multicentre study to evaluate the consistency of the IHS diagnostic criteria, the usefulness of brain MRI for the diagnosis, follow-up and treatment management, and the outcome after high dosage 6-methylprednisolone therapy in subjects with Tolosa–Hunt syndrome. *J. Headache Pain.* 2010; 11: 285.
  5. Hung C.-H., Chang K.-H., Wu Y.-M. et al. A comparison of benign and inflammatory manifestations of Tolosa–Hunt syndrome. *Cephalalgia.* 2013; 10: 842–52.
  6. Paovic J., Paovic P., Bojkovic I. et al. Tolosa–Hunt syndrome – diagnostic problem of painful ophthalmoplegia. *Vojnosanit Pregl.* 2012; 7: 627–30.
  7. Conforti R., Cirillo M., Marrone V. et al. Giant thrombosed intracavernous carotid artery aneurism presenting as Tolosa-Hunt syndrome in a patient harboring a new pathogenic neurofibromatosis type I mutation: a case report and review of the literature. *Neuropsychiatr. Dis. Treat.* 2014; 10: 135–40.
  8. Perez-Flores M., Velasco-Casares M., Lorenzo-Carrero J. Painful incomplete third-nerve palsy caused by an internal carotid-communicating posterior artery aneurism. *Arch. Soc. Esp. Oftalmol.* 2009; 84: 43–6.
  9. Turkcuoglu P., Kaya M., Yildirim H. et al. Intracavernous carotid artery aneurism in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Inonu. Universitesi Tip Fakultesi Dergisi.* 2008; 15: 35–7.
  10. Zhiming Z., Zhou G., Tingting Lu. et al. Tolosa–Hunt syndrome with reversible dissection aneurysm. *Neurol. Sci.* 2010; 31: 777–9.
  11. Kornienko V.N., ed. *Diagnostic Neuroradiology.* Moscow: Meditsina; 2008; vol. 1: 2008; 345–82. (in Russian)
  12. Trufanov G.E., ed. *Neuroimage of Vascular Malformations and Artery Aneurisms of the Brain.* St. Petersburg: Elbi-SPb; 2008; 224 (in Russian).
  13. Morris P., ed. *Practical Neuroangiography.* 3<sup>rd</sup> ed. Lippincott Willis & Wilkins; 2013: 279–84.
  14. Krilov V.V., eds. *Microsurgery Artery Aneurisms of the Brain.* Moscow: Meditsina; 2011 (in Russian).
  15. Pierot L., Vakly A. Endovascular treatment of the artery aneurisms. *Stroke.* 2013; 3: 74–85.

## REFERENCES