

Случай синдрома Толосы–Ханта

И.А. Иванова-Смоленская, В.Н. Закутняя, М.Н. Захарова, М.Ю. Краснов

Синдром Толосы–Ханта (СТХ) представляет собой редкое заболевание, характеризующееся сочетанием дисфункции одного или нескольких краниальных, преимущественно глазодвигательных, нервов с болевым синдромом интра- или экстраорбитальной локализации. В статье приведен случай СТХ, характеризующийся неполной формой клинической картины и наличием изменений глазодвигательных мышц, выявленных при компьютерной томографии, которые встречаются как при СТХ, так и при эндокринной офтальмопатии (ЭО), что потребовало проведения дифференциальной диагностики между СТХ и ЭО. Подчеркивается важность всестороннего – не только неврологического, но и соматического – обследования подобных больных в связи с многообразием причин, вызывающих сходные клинические проявления, но требующих индивидуального подхода к терапии.

Ключевые слова: синдром Толосы–Ханта, эндокринная офтальмопатия, дифференциальная диагностика.

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 [1, 2]. Синдром с равной частотой встречается у мужчин и у женщин, до 70% пациентов – лица пожилого и старческого возраста; наиболее редко СТХ возникает в течение первых двух десятилетий жизни [3–5]. 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 [6]. 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 1/4 больных) [4]. 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. 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 [5–8]. Такие признаки, как выявление гранулемы наружной стенки кавернозного синуса при магнитно-резонансной томографии головного мозга либо при проведении биопсии, а также эффект от применения глюкокортикостероидов (ГКС), не являются общепризнанными диагностическими критериями [4, 9, 10]. В некоторых случаях, когда сходная клиническая симптоматика носит вторичный характер и обусловлена верифицированным заболеванием из широкого круга неврологических и соматических нозологий (бактериальные, вирусные и грибковые воспаления наружной стенки кавернозного синуса или мозговых оболочек, первичные либо вторичные опухоли мозга и орбиты, сосудистые мальформации, тромбоз кавернозного синуса, орбитальный миозит, узелковый полиартериит), в современной клинической практике также правомочно говорить о СТХ, хотя описание Э. Толосы (E. Tolosa; 1954 г.) и У.Э. Ханта (W.E. Hunt; 1961 г.), строго говоря, касается только случаев, обусловленных поражением структур, проходящих через верхнюю глазничную щель, и прилегающего к ней кавернозного синуса [9, 11–15]. Будет верным считать, что “болезненная офтальмоплегия” и “синдром верхней глазничной щели” – скорее не синонимы, как иногда полагают, а частные случаи СТХ [8]. Патогенез поражения глазодвигательных нервов при СТХ в его классическом проявлении связан с их воспалительной инфильтрацией, а при опухолях, аневризмах, орбитальном миозите – с компрессией. Лечение СТХ заключается в назначении иммуносупрессивной терапии [16, 17]. Наиболее часто применяют ГКС, хотя в международной литературе можно встретить сообщения об эффективности цитостатиков (метотрексата и азатиоприна) [16–18]. Драматический положительный эффект в виде регресса болевого синдрома в большинстве (более 70%) случаев отмечается в течение первых 24–72 ч. Курс лечения имеет общепринятые временные рамки (7–10 дней), с последующим титрованием препаратов вплоть до полной отмены. Следует также отметить, что в ряде случаев возмо-

Научный центр неврологии РАМН, Москва.

Ирина Анатольевна Иванова-Смоленская – профессор, гл. науч. сотр. V неврологического отделения.

Валентина Николаевна Закутняя – канд. мед. наук, врач-эндокринолог научно-консультативного отделения.

Мария Николаевна Захарова – докт. мед. наук, вед. науч. сотр. VI неврологического отделения.

Максим Юрьевич Краснов – клинический ординатор.

жен рецидив заболевания, в том числе на другом глазу (по некоторым данным, до 40% случаев) [4, 5].

Приводим описание собственного клинического наблюдения, в котором потребовалась дополнительная дифференциация с эндокринной офтальмопатией (ЭО).

Пациент М., 44 года, поступил с жалобами на опущение правого века, слезотечение из правого глаза, болезненные ощущения позади правого глазного яблока при его поворотах, двоение по вертикали при взгляде прямо.

Анамнез: за 4 дня до госпитализации на фоне стресса почувствовал себя плохо, отмечалась головная боль, появилось двоение по вертикальной оси при взгляде прямо; спустя 1 сут присоединилась болезненность при движении правого глазного яблока. За 1 нед до развития вышеописанной симптоматики перенес острую респираторную вирусную инфекцию.

Неврологический статус: сознание ясное, пациент контактен, ориентирован. Менингеальных знаков нет. Глазные щели D<S, зрачки D=S, нерезко выраженный правосторонний экзофтальм (рис. 1). Некоторое запаздывание правого глаза при взгляде вверх; движение глазных яблок кнаружи, кнутри, книзу не нарушено. Фотореакции живые. Установочный горизонтальный нистагм. Диплопия по вертикальной оси при взгляде прямо. Слезотечение справа. Точки выхода ветвей тройничных нервов безболезненны. Расстройств чувствительности на лице нет. Легкая сглаженность правой носогубной складки (как следствие давно перенесенной травмы). Бульбарных расстройств нет. Язык по средней линии. Парезов нет. Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексы живые, D=S. Патологических стопных знаков нет. Координаторные пробы – с легким интенционным дрожанием. В пробе Ромберга устойчив. Глубокая и поверхностная чувствительность не нарушена. Эмоциональная лабильность.

Данные дополнительных методов исследования: общий анализ крови, биохимический анализ крови, общий анализ мочи – без особенностей.

Консультация нейроофтальмолога: грубых нарушений глазодвигательной функции не выявлено. На глазном дне изменений нет.

Консультация эндокринолога: данных в пользу эндокринной патологии не выявлено, показатели глюкозы крови в норме, анализ крови на гормоны щитовидной железы без особенностей.

Рентгенография и компьютерная томография (КТ) грудной клетки: без очаговых и инфильтративных изменений в легких.

Компьютерная томография орбит (рис. 2). Орбиты не изменены. Клетчатка структурная, обычной плотности. Отмечается диффузное утолщение прямых мышц правого глазного яблока, в большей степени нижней и медиальной. Зрительные нервы асимметричны: справа – 3–4 мм, слева – 4–5 мм, не извиты. Слезные железы не изменены.

За время нахождения в отделении проводилось комплексное лечение:



Рис. 1. Пациент М., СТХ: правосторонний полуптоз, нерезко выраженный экзофтальм.

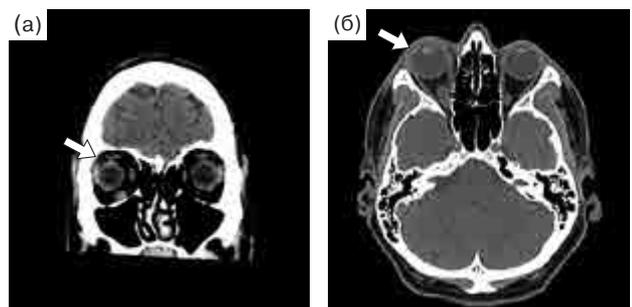


Рис. 2. Компьютерные томограммы орбит того же пациента: а – фронтальный срез. Утолщение прямых мышц правого глазного яблока (стрелка), в большей степени нижней и медиальной; б – аксиальный срез. Диффузное утолщение мышц правого глазного яблока (стрелка) на всем протяжении. На обеих томограммах толщина глазодвигательных мышц в интактной орбите соответствует норме.

- солу-медрол 1000 мг на 250 мл физиологического раствора + панангин 10,0 внутривенно капельно № 5;
- милдронат 5,0 (500 мг) внутривенно струйно № 10;
- нейромидин 20 мг внутрь 3 раза в день;
- клоназепам 2 мг внутрь (1/4–1/4–1/2);
- трилептал 150 мг внутрь на ночь;
- омез 20 мг внутрь на ночь.

Уже на 3-и сутки терапии отмечалось значительное уменьшение разницы глазных щелей и регресс болевого синдрома, однако в связи с сохранявшимися диплопией и некоторым запаздыванием правого глазного яблока при взгляде вверх был проведен пролонгированный курс терапии ГКС (преднизолон 5 мг – 8 таблеток в 10 ч и 8 таблеток в 12 ч в течение 2 нед, затем титрование путем ежедневного сокращения суточной дозы преднизолона на 2 таблетки до полной отмены препарата), после чего был достигнут стойкий положительный эффект.

Представленный случай характеризуется неполной формой СТХ и наличием изменений глазодвигательных мышц по данным КТ, что потребовало проведения диффе-

Дифференциально-диагностические критерии поражения глазодвигательных мышц при СТХ и ЭО

Признак	СТХ	ЭО
Диплопия	При взгляде прямо. Может встречаться при взгляде во все стороны	При взгляде кнаружи, кверху. При взгляде прямо нехарактерна (наблюдается только при тяжелом поражении орбит с выраженными интра- и экстраорбитальными проявлениями)
Ретробульбарная боль	Есть	Нет
Корреляция между интра- и экстраорбитальными признаками иммунного воспаления	Нет	Есть
Топика утолщения глазодвигательных мышц	Диффузное утолщение на протяжении всей мышцы без компрессии зрительного нерва и расстройства зрительных функций	Утолщение преимущественно в области брюшка; диффузное утолщение на всем протяжении – только при тяжелой ЭО с компрессией зрительного нерва и расстройством зрительных функций

ренциальной диагностики с ЭО, при которой также встречаются подобные изменения. Доступных отечественных и зарубежных источников литературы, специально посвященных дифференциальной диагностике поражения глазодвигательных мышц при СТХ и ЭО, мы не обнаружили. Имеются описания случаев одностороннего увеличения в объеме глазодвигательных мышц у больных с СТХ [13, 17]. Общими для СТХ и ЭО клиническими проявлениями у наблюдаемого нами пациента были слезотечение, светобоязнь, диплопия, наличие КТ-признаков утолщения глазодвигательных мышц. Характер диплопии (при взгляде прямо) и наличие ретробульбарной боли делали сомнительным диагноз ЭО. Кроме того, отсутствовала выявляемая при ЭО прямая корреляция между наличием интраорбитальных изменений (в данном случае утолщения глазодвигательных мышц) и экстраорбитальных признаков иммунного воспаления (периорбитальный отек). Избирательность процесса в орбите (утолщение глазодвигательных мышц без отека ретробульбарной клетчатки), а также диффузное утолщение глазодвигательных мышц на всем протяжении (при ЭО утолщение выявляется преимущественно в области брюшка мышцы, а при орбитальном миозите – в области брюшка и сухожилия) в итоге позволили исключить ЭО у пациента.

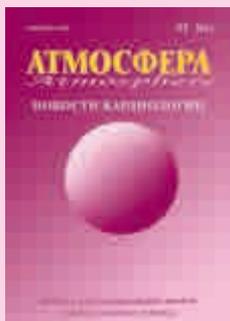
Исходя из вышеизложенного можно представить основные дифференциально-диагностические критерии поражения глазодвигательных мышц при СТХ и ЭО (таблица).

Таким образом, на основании подробного клинического анализа, характерного анамнеза заболевания, данных КТ

орбит в виде диффузного утолщения прямых мышц правого глаза на всем их протяжении была исключена ЭО. В дополнение к этому хороший эффект после применения иммуносупрессивной терапии ГКС дает возможность диагностировать СТХ аутоиммунного генеза.

Список литературы

1. Гринберг М.С. Нейрохирургия. М., 2010.
2. Hung C.H. et al. // Cephalalgia. 2013. Doi: 10.1177/0333102412475238 [Epub ahead of print].
3. Кириллова Л.Г. и др. // Перинатол. и педиатр. 2009. № 1(37). С. 109.
4. Пономарев В.В. // Межд. неврол. журн. 2007. № 6(16). С. 78.
5. La Mantia L. et al. // Cephalalgia. 2006. V. 26. № 7. P. 772.
6. Tessitore E., Tessitore A. // Headache. 2000. V. 40. № 5. P. 393.
7. Gladstone J.P., Dodick D.W. // Curr. Pain Headache Rep. 2004. V. 8. № 4. P. 321.
8. Kwan E.S. et al. // Am. J. Roentgenol. 1988. V. 150. № 2. P. 413.
9. Kobor J. et al. // Eur. J. Pediatr. 2004. V. 163. № 12. P. 753.
10. Koul R., Jain R. // Neurol. India. 2003. V. 51. № 1. P. 137.
11. Дамулин И.В. и др. // Неврол. журн. 2002. № 5. С. 29.
12. Пономарев В.В. Аутоиммунные заболевания в неврологии. Минск, 2010.
13. Пономарев В.В. Редкие неврологические синдромы и болезни. СПб., 2005.
14. Kline L.B., Hoyt W.F. // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 2001. V. 71. № 5. P. 577.
15. Hunt W.E. // J. Neurosurg. 1976. V. 44. № 5. P. 544.
16. Foubert-Samier A. et al. // Headache. 2005. V. 45. № 4. P. 389.
17. Maezowa M. et al. // Brain. Dev. 1991. V. 13. № 4. P. 279.
18. Smith J.R., Rosenbaum J.T. // Br. J. Ophthalmol. 2001. V. 85. № 10. P. 1220. ●



Продолжается подписка на научно-практический журнал “Атмосфера. Новости кардиологии”

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода по каталогу агентства “Роспечать” – 340 руб., на один номер – 170 руб.

Подписной индекс 37211