



**Синдром
«пустого
турецкого седла»**

Что такое Синдром «пустого турецкого седла» ?

Синдром «пустого турецкого седла» — инвагинация субарахноидального пространства в интраселлярную область — состояние, обусловленное недостаточностью диафрагмы турецкого седла в результате которой мягкая мозговая оболочка и субарахноидальное пространство внедряются в полость седла, сдавливая гипофиз. Данный клинический вариант относят к первичному поражению. Ко вторичному синдрому «пустого турецкого седла» относят случаи его выявления после оперативного вмешательства или облучения хиазмально-селлярной области. При этом диафрагма турецкого седла может быть не нарушена.

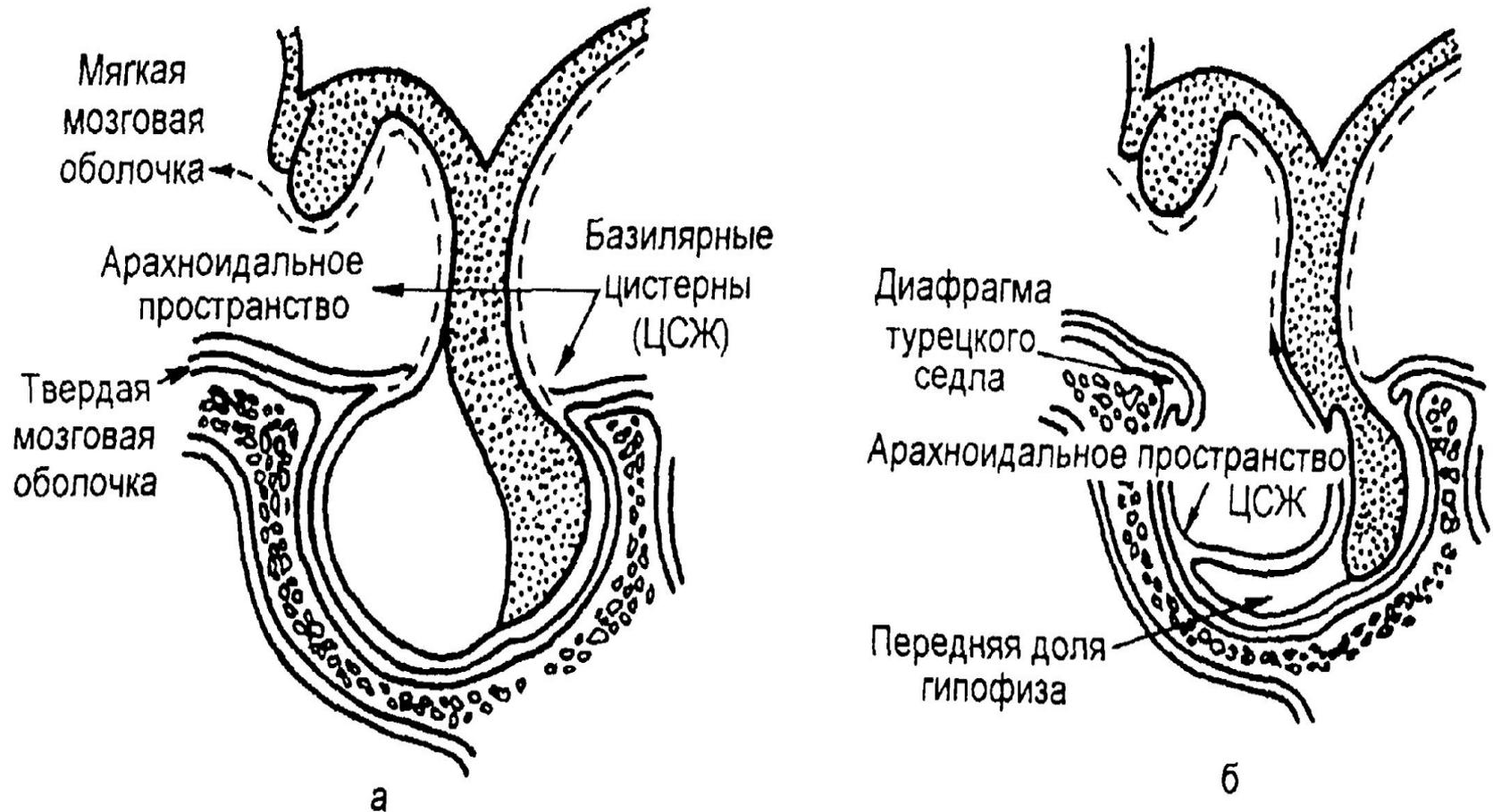
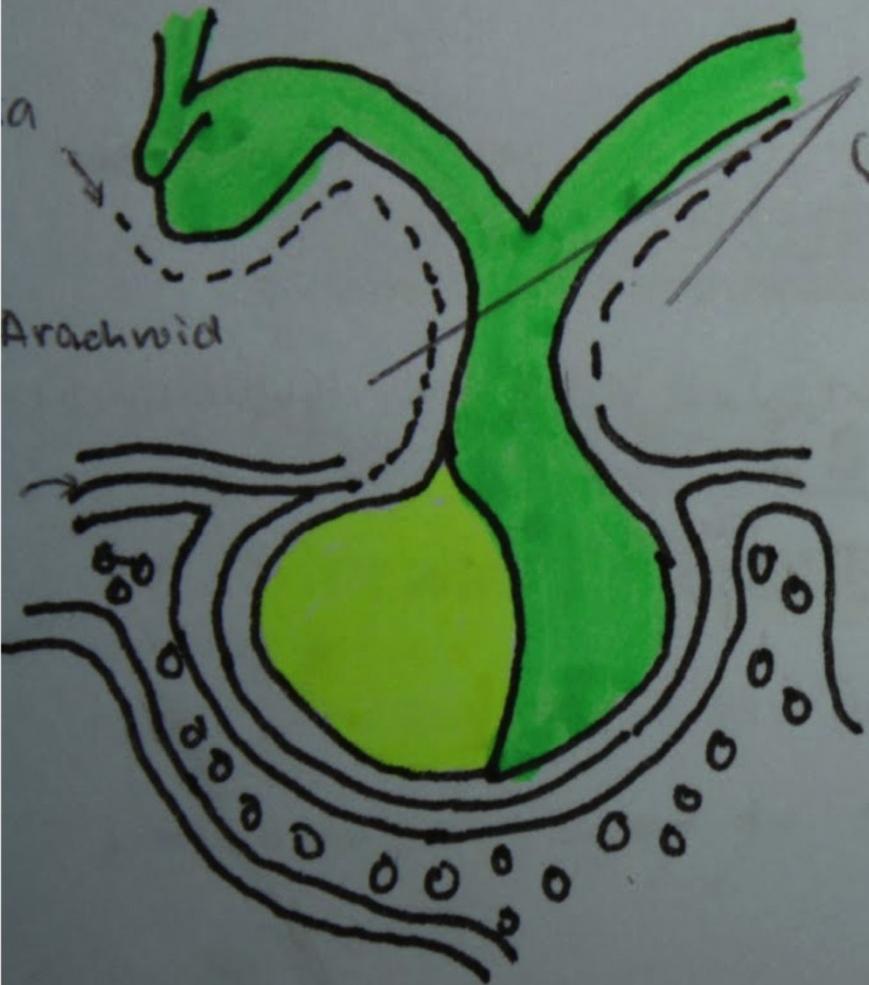


Рис. 5.23. Формирование «пустого» турецкого седла [Jordan R.M. et al., 1977].

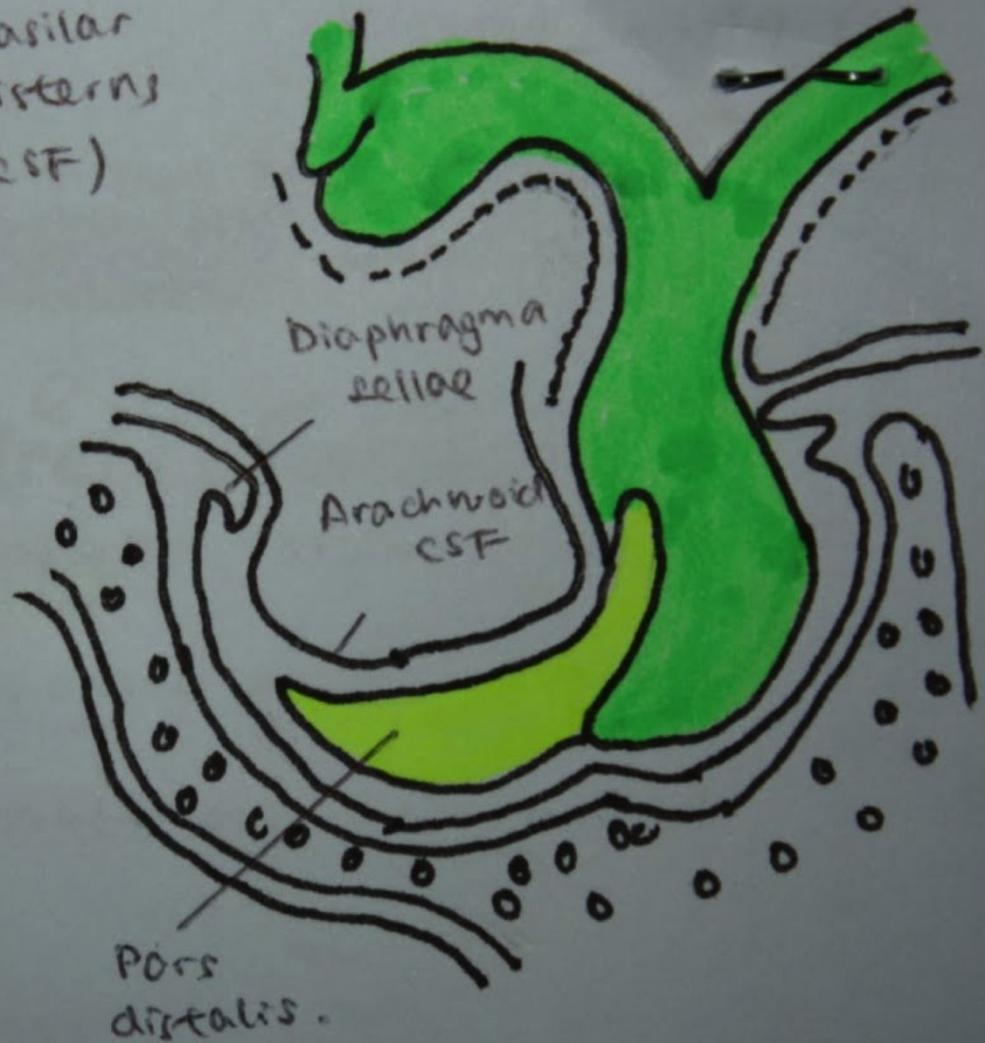
а — нормальные анатомические взаимоотношения; б — синдром «пустого» турецкого седла. Его расширение обусловлено выпячиванием арахноидального пространства через дефект диафрагмы сердца.

ЦСЖ — цереброспинальная жидкость.

Normal



Empty sella.



Clinical features:

① S/S: -

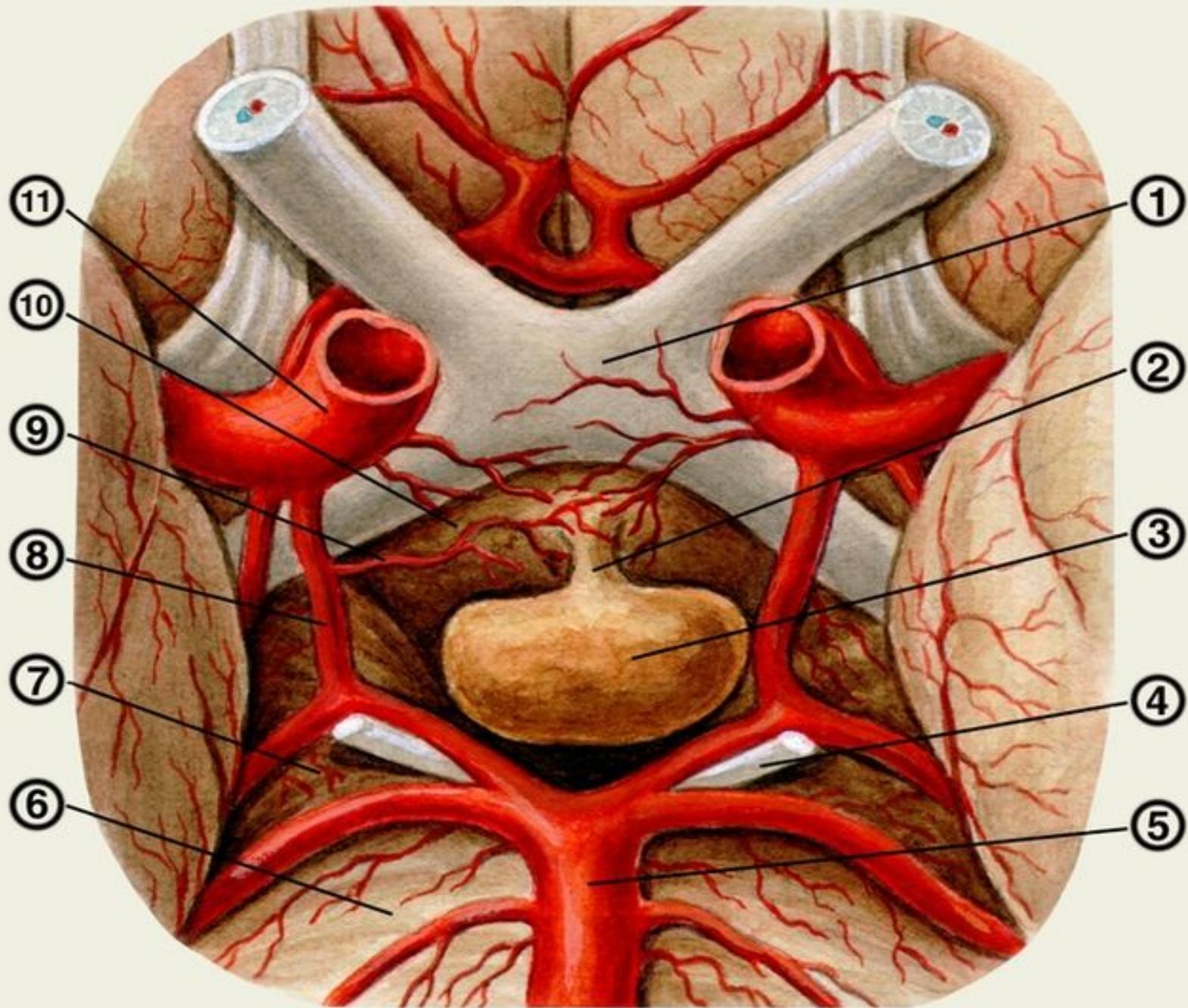
Анатомия турецкого седла

Турецкое седло (лат. *sella turcica*) в норме у взрослых имеет сагиттальный (расстояние между двумя наиболее удаленными точками передней и задней стенок седла) размер 9—15 мм. Вертикальный размер измеряется по перпендикуляру, восстановленному от самой глубокой точки дна до межклиновидной линии, которая соответствует положению соединительнотканной диафрагмы седла и в норме составляет 7—13 мм. В норме гипофизарная ямка отделена от субарахноидального пространства твердой мозговой оболочкой, именуемой диафрагмой турецкого седла. В гипофизарной ямке расположен гипофиз. Гипофиз соединён с гипоталамусом ножкой (лат. *infundibulum*) (воронкой) гипофиза. В диафрагме турецкого седла имеется отверстие, пропускающее ножку гипофиза.

Над областью турецкого седла частично перекрещиваются зрительные нервы (лат. nervus opticus) и зрительные тракты (лат. tractus opticus) образуя хиазму (лат. chiasma opticum), длиной 4—10 мм, шириной 9—11 мм, толщиной 5 мм, покрытую мягкой мозговой оболочкой. Хиазма снизу граничит с диафрагмой турецкого седла, сверху (в заднем отделе) — с дном III желудочка мозга, по бокам — с внутренними сонными артериями, сзади — с воронкой гипофиза. Прикрепление диафрагмы, её толщина и характер отверстия подвержены значительным анатомическим вариациям. Диафрагма может быть недоразвитой, с резко увеличенным отверстием, через которое в полость седла в разной степени пролабирует супраселлярная цистерна

«Пустое» турецкое седло не следует понимать буквально: оно заполнено ликвором, гипофизарной тканью, иногда в него могут «провисать» хиазма и зрительные нервы. В 80 % случаев встречается переднее пролабирование супраселлярной цистерны.

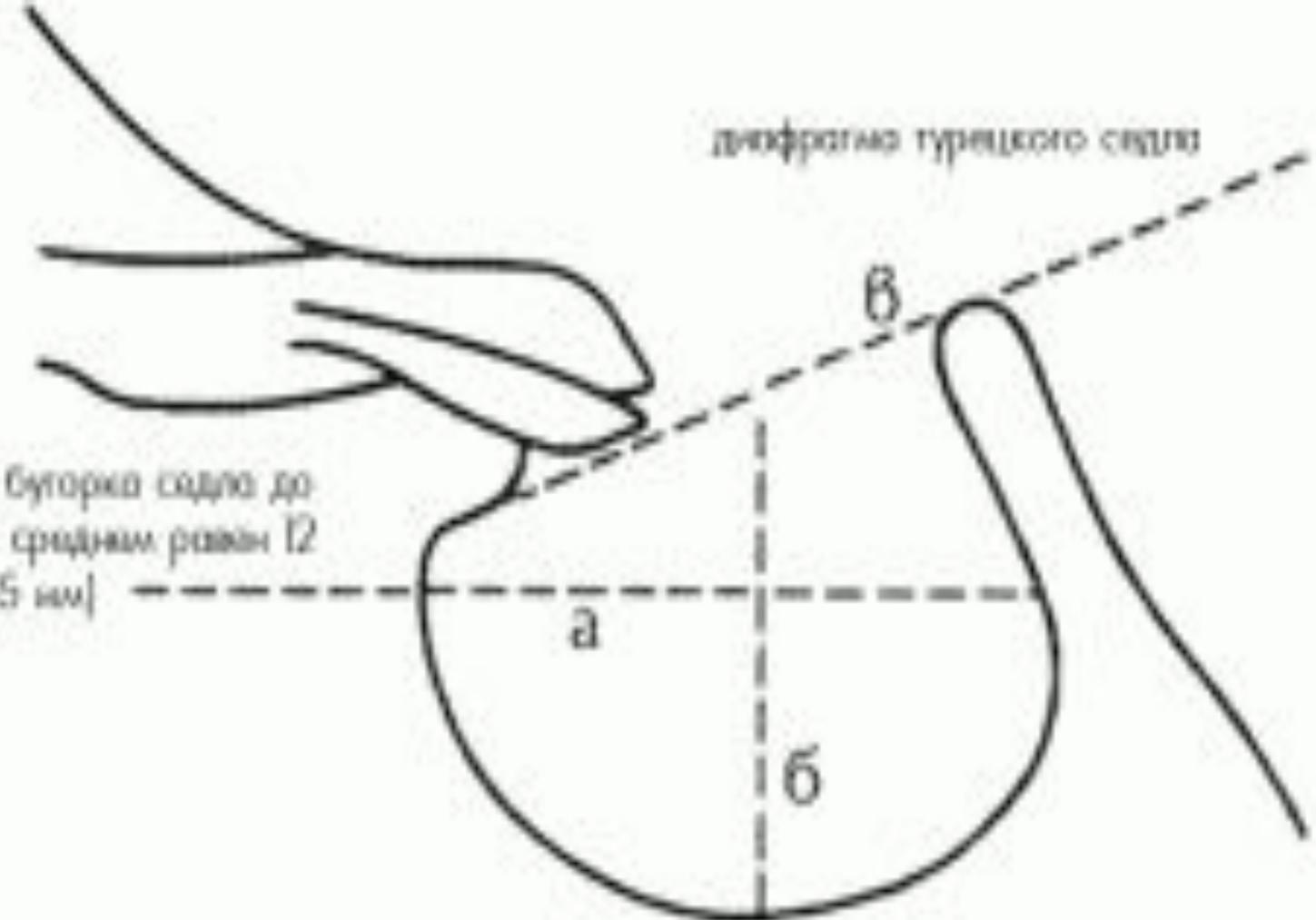
Если размер отверстия в диафрагме превышает 5 мм, Паутинная оболочка пролабирует в полость турецкого седла.



диафрагма турецкого седла

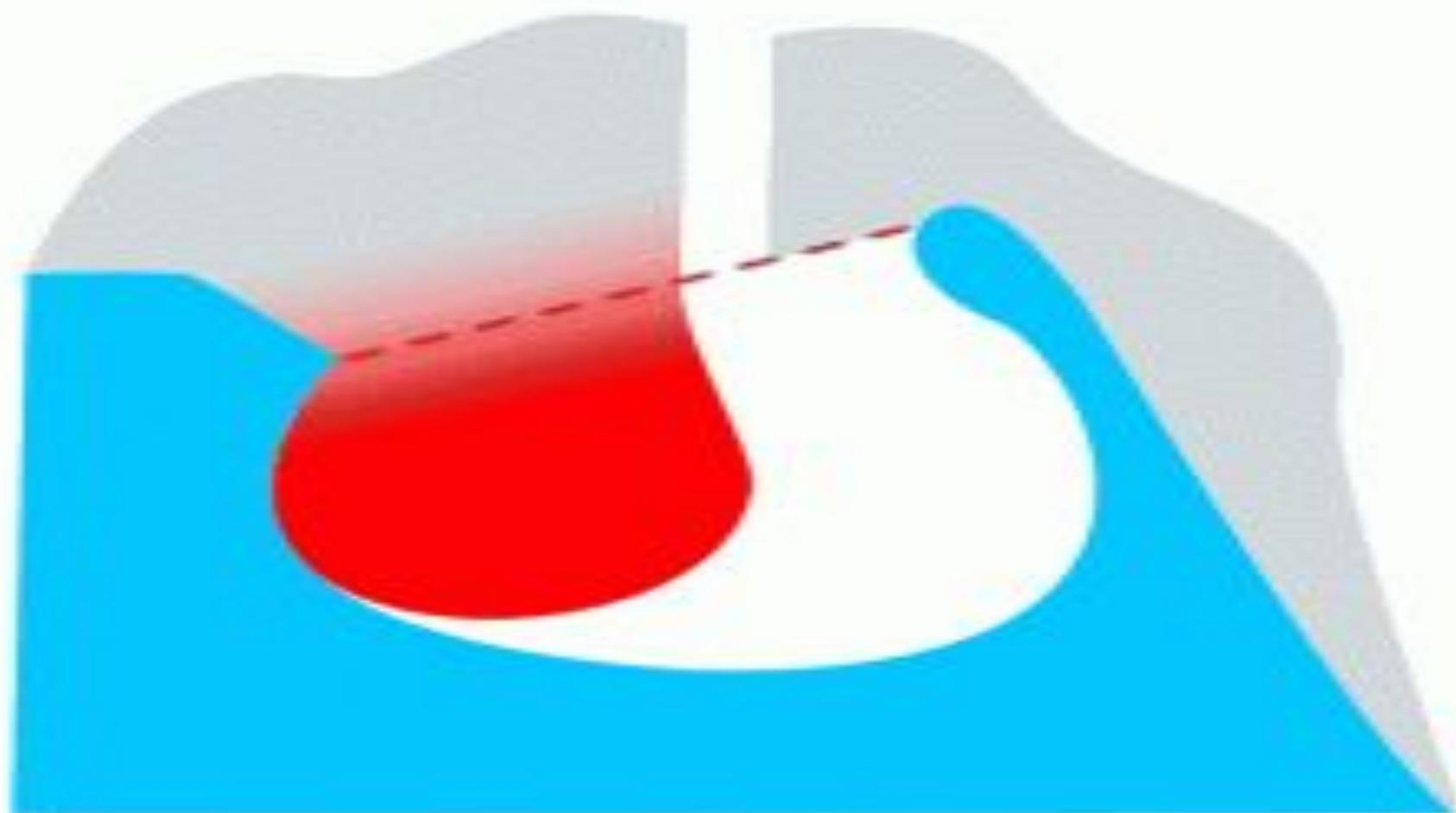
Сакитальный размер от бугорка седла до
переднего края сленки в среднем равен 12
мм (колебания от 9 до 15 мм)

Вертикальный размер или высота седла,
измеряется линией, идущей от наиболее
глубокой точки дна до места пересечения с
диафрагмой седла; вертикальный размер в
среднем равен 9 мм (колебания от 7 до 12
мм)





Пролабирование
супраселлярной кистерны
в полость
турецкого седла (ПТС)



Эпидемиология

Данная аномалия встречается у 10% населения, чаще она бессимптомна и является случайной находкой при обследовании. Реже появляется патологическая симптоматика, позволяющая диагностировать у пациента синдром «пустого турецкого седла»

Этиология

Различают два варианта «пустого турецкого седла» —

- **Первичное**
- **Вторичное**

Первичное «пустое турецкое седло» является результатом врождённой недостаточности диафрагмы седла (которая обнаруживается в 40—50% случаев) и повышения внутричерепного давления, возникшего вследствие различных причин.

Ко вторичному синдрому «пустого» турецкого седла относят случаи его появления после операции или облучения хиазмально-селлярной области.

Патогенез

В основе патогенеза первичного синдрома «пустого» турецкого седла лежит недоразвитие диафрагмы турецкого седла, как правило, в сочетании с факторами, приводящими к его недостаточности, к которым можно отнести:

- Повышение внутричерепного давления (легочная, сердечная недостаточность, артериальная гипертензия и т.д.);**
- Физиологическую или патологическую гиперплазию гипофиза или его стебля (многочисленные беременности, длительный прием оральных контрацептивов, длительная неадекватная заместительная терапия недостаточности периферических эндокринных желез);**
- Спонтанные некрозы опухолей, появление и изменение размера кист гипофиза.**

Клиническая картина

В ряде случаев «пустое турецкое седло» протекает бессимптомно. В связи с этим выделяют два варианта его течения — осложнённое.

Клиническая картина характеризуется сочетанием

- ❖ Эндокринологических
- ❖ неврологических симптомов.

Клиническая картина синдрома «пустого турецкого седла» отличается динамичностью, сменяемостью одного синдрома другим, спонтанными ремиссиями.

«Пустое турецкое седло» вызывает головные боли, нейроэндокринные и зрительные расстройства.

Единство нейрогуморальной регуляции в организме человека обеспечивается гипоталамо-гипофизарной системой, в тесной анатомической связи с которой находятся зрительные нервы и хиазма. Развитие конфликта в хиазмально-гипоталамо-гипофизарной области приводит к нарушениям зрения.

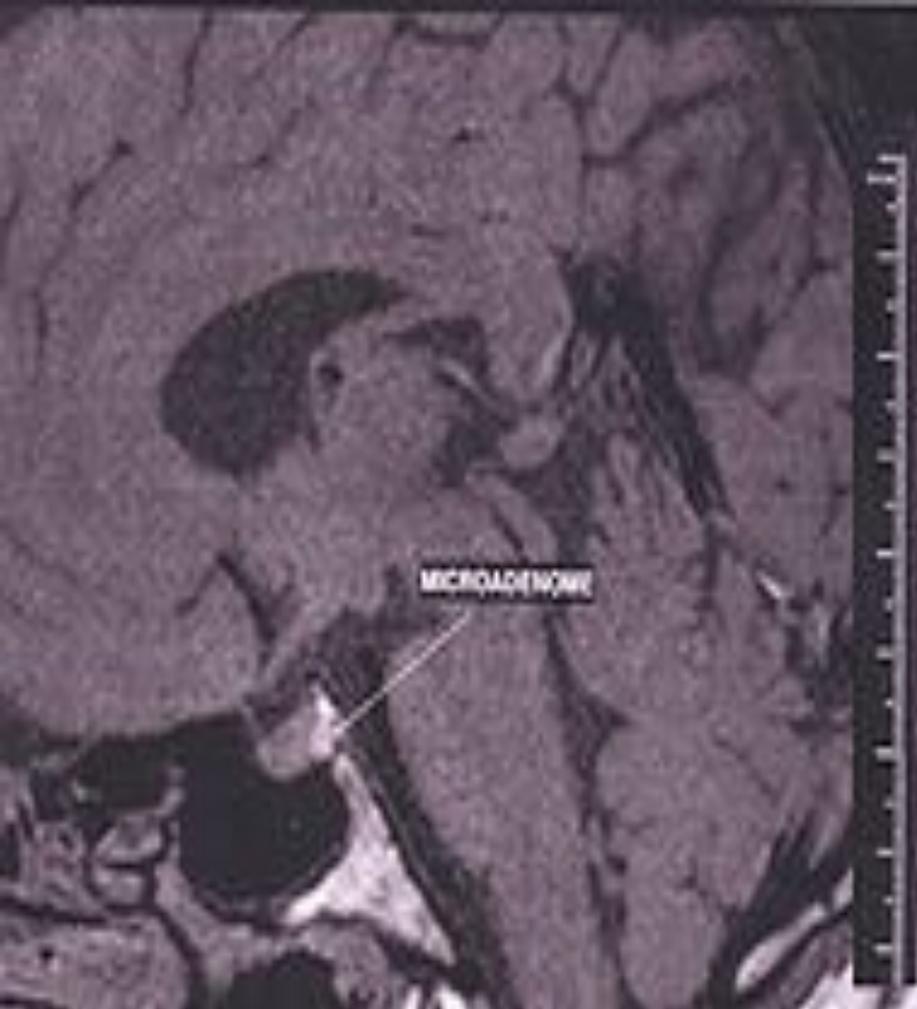
Чаще болеют женщины (4/5) в возрасте от 35 до 55 лет. Около 75% больных страдают ожирением. Самым частым симптомом является головная боль (80-90%), не имеющая чёткой локализации, различной степени выраженности от лёгкой до нестерпимой, практически постоянной. Дисфункция гипоталамуса выражается вегетативными синдромами и вегетативными кризами с ознобом, резким подъёмом артериального давления, кардиалгиями, одышкой, чувством страха, болями в животе, в конечностях, подъёмом температуры, нередко синкопальными (обморочными) состояниями.

Неврологическая симптоматика

Неврологические симптомы характеризуются сочетанием проявлений астенического синдрома, вегето-сосудистых нарушений, нарушения зрения. Возможно развитие ликвореи. К проявлениям астенического синдрома относят постоянную головную боль, головокружение, шаткость и неуверенность походки, ухудшение памяти, быструю утомляемость, снижение работоспособности, эмоционально-личностные расстройства; вегето-сосудистых нарушений — потливость, сердцебиение, боль в области сердца, лабильность артериального давления, затруднение дыхания, обморочные состояния, боли в эпигастрии, расстройства стула[3].

Диагностика «пустого турецкого седла»

Лабораторная — определение уровней гормонов гипофиза в плазме крови для исключения гипопитуитаризма, однако данная методика не обладает определенностью и стабильностью показателей, что также характерно для синдрома «пустого» турецкого седла



аденома гипофиза



Синдром «пустого турецкого седла»

MPT (T2w сигнал).

Лучевая диагностика:

- Обзорная рентгенограмма черепа в боковой проекции.
- Прицельный рентгеновский снимок боковой проекции черепа (область турецкого седла).
- КТ головы.
- МРТ головы.

Инструментальная диагностика

Для диагностики «пустого» турецкого седла использовались лучевые методы исследования: краниография, пневмоцистернография и компьютерная томография, которые были недостаточно информативны и безопасны.

В современных реалиях магнитно-резонансная томография (МРТ) является безопасным и высокочувствительным методом визуализации хиазмально-селлярной области. Данный метод позволяет проводить исследования в любой плоскости тонкими срезами в 1—1,5 мм, обладает высоким тканевым контрастом, отсутствием артефактов от костных структур черепа.

Для «пустого турецкого седла» характерна триада симптомов:

наличие цереброспинальной жидкости в полости турецкого седла, о чём 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;

асимметричное пролабирование супраселлярной цистерны в полость седла, смещении воронки кпереди, кзади или латерально;

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. Разные авторы приводят данные о почти 100 % чувствительности МРТ в диагностике синдрома «пустого» турецкого седла

Лечебная тактика

При первичном синдроме пустого турецкого седла лечение обычно не требуется; больного нужно убедить в безопасности заболевания. Изредка возникает необходимость в заместительной гормональной терапии. Напротив, при вторичном синдроме заместительная гормональная терапия необходима почти всегда. Крайне редко встречается провисание зрительного перекреста в отверстие диафрагмы турецкого седла со сдавлением зрительных нервов и возникновением нарушений полей зрения. Очень редко наблюдается истечение из носа СМЖ, которая просачивается через истонченное дно турецкого седла. Только эти два осложнения служат показаниями к хирургическому вмешательству при первичном синдроме пустого турецкого седла. При вторичном синдроме может потребоваться лечение опухоли гипофиза.

Прогноз

При отсутствии клинической симптоматики — благоприятный. При наличии клинических проявлений гипопитуитаризма — зависит от степени выраженности симптоматики и адекватности заместительной гормональной терапии.

Литература

- Busch W. Die Morphologic der Sells tircica und ihre beziehungen zur Hypophyse // Virchow's Arch.Pathol.Anat. — 1951. — Vol.320. — P.437-458.