

УДК 616.8:617.7-009.7:616.833.13.004.14

Нейроофтальмологічні аспекти синдрому Толоса-Ханта. Випадок із практики

В. А. Васюта¹, д-р мед. наук; **О. П. Вітовська**², д-р мед. наук, професор;
Т. А. Йовенко¹, науковий співробітник; **С. А. Вербовська**¹, науковий співробітник;
Л.О. Дунаєвська¹, канд. мед. наук

¹ ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А. П. Ромоданова НАМН України»

² Національний Медичний університет ім. О.О. Богомольця
Київ (Україна)

Ключові слова:

кавернозний синус, верхня очна щілина, біль в оці, окорухові порушення, орбіта, нейроофтальмологія

Синдром Толоса-Ханта – це ідіопатичне запалення кавернозного синуса, верхньої очної щілини та орбіти, яке проявляється болем в оці та офтальмоплегією. В основі патологічного процесу лежить гранулематозне запалення у ділянці зовнішньої стінки кавернозного синуса або упроекції верхньої очної щілини. Клінічно проявляється болем в ділянці орбіти, диплопією, екзофтальмом, окоруховими порушеннями в різних поєднаннях. Синдром Толоса-Ханта називають також «больовою офтальмоплегією», ключовим симптомом якого є невропатичний біль локалізований периорбітально або ретроорбітально та парестезії по ходу першої гілки трійчастого нерва. Нами представлено клінічний випадок цього синдрому. Пацієнтові було призначено гормональну терапію (Медролу дозі 1 мг / кг маси тіла) протягом 5 днів з переходом на таблетовану форму протягом місяця. На тлі гормональної терапії відмічалось зникнення болю та відновлення окорухових функцій. Синдром Толоса-Ханта є діагнозом виключення (всі інші причини офтальмоплегії та офтальмоалгії виключені). Солітарна кісткова плазмоцитомома потиличної кістки на рівні стоку синусів – рідкісне явище. Представлено клінічний випадок незвичного поєднання плазмоцитомоми потиличної кістки, окорухових порушень та застійних дисків зорових нервів. У вітчизняній та англомовній літературі такого поєднання нозології, локалізації та клінічного перебігу ми не знайшли.

Вступ. Біль в оці та периорбітальній ділянці (офтальмалгія) є міждисциплінарною проблемою, яка входить до кола інтересів офтальмологів, неврологів та інших фахівців суміжних профілів. Особливістю будови ока є висока больова чутливість, обумовлена надзвичайною важливістю цього органата необхідністю його максимального збереження, оскільки 90% інформації про навколишній світ ми отримуємо за допомогою очей [1].

Лікарі-офтальмологи більш обізнані офтальмологічними причинами офтальмалгій, складність у діагностиці та лікуванні виникає тоді, коли причини болю в оці виходять за межі офтальмології та стосуються неврології, нейрохірургії чи ревматології. Позачочні причини офтальмалгій варіабельні та вимагають прискіпливої диференційної діагностики зі спеціалістами суміжних спеціальностей (неврологами, нейрохірургами, щелепно-лицьовими хірургами та ін.) [1].

Офтальмалгія може бути як проявом офтальмологічних захворювань (глаукома, ретробульбарний неврит, запальні захворювання), так і проявом невралгії гілок трійчастого нерва, синдрому Баре-Л'єу (синдром хребтової артерії), тригемінальної автономної цефалгії. Больова офтальмоплегія часто супроводжує

пацієнтів з аневризмою мозкових судин, каротидно-кавернозним співустям, гігантоклітинним артеріїтом, саркоїдозом, псевдотумором орбіти та синдромом Рашон-Дювінью. Рідкісною причиною офтальмалгії є синдром Толоса-Ханта.

Синдром Толоса-Ханта – це ідіопатичне запалення кавернозного синуса, верхньої очної щілини та орбіти, яке проявляється болем в оці та офтальмоплегією [2]. Цей синдром вперше описаний іспанським нейрохірургом Е. Tolosa-Colomer в 1954 р. та доповнений англійським офтальмологом W. Hunt в 1961 р. [3, 4]. В основі патологічного процесу лежить гранулематозне запалення в ділянці зовнішньої стінки кавернозного синуса або упроекції верхньої очної щілини. Клінічно проявляється болями в ділянці орбіти, диплопією, екзофтальмом, окоруховими порушеннями в різних поєднаннях та різного ступеню вираженості. Синдром Толоса-Ханта називають також «больовою офтальмоплегією», ключовим симптомом якого є невропатичний біль локалізований периорбітально або ретроорбітально та парестезії по ходу першої гілки трійчастого

нерва. При цьому біль інтенсивний, за характером – гострий, пронизливий або свердлильний; зазвичай передує окоруховим розладам (до 30 днів).

Характерним є рецидивний характер нападів окорухових порушень та больового синдрому (напади кожні кілька місяців, років). Серед окорухових нервів частіше пошкоджуються окоруховий нерв (80%), відвідний (70%), блоковий (30%); можливе також ураження симпатичних волокон (синдром Горнера) або парасимпатичних (порушення зіничних реакцій).

Міжнародним товариством головного болю були перевизначені діагностичні критерії синдрому Толоса-Ханта у 2004 році, критерії синдрому були доповнені у 2018 році [5, 6, 7]. Відповідно критеріям, діагноз «синдром Толоса-Ханта» обґрунтований у разі виявлення гранулематозного запалення кавернозного синуса, верхньої орбітальної щілини чи орбіти за результатами МРТ головного мозку або при проведенні біопсії.

Діагностичні критерії синдрому Толоса-Ханта відповідно до «Міжнародної класифікації головного болю» наступні [7]:

А. Однобічний орбітальний чи периорбітальний головний біль, який відповідає критеріям пункту С.

В. Наявність обох із перерахованих нижче симптомів:

1) Гранулематозне запалення кавернозного синуса, верхньої очної щілини чи орбіти, що візуалізується на МРТ чи підтверджене результатами біопсії

2) Парез одного чи кількох черепних нервів на боці ураження

С. Доведений причинно-наслідковий зв'язок наступного:

1) Головний біль на боці запалення

2) Головний біль передує парезу III, IV чи VI на 2 тижні, чи розвивається одночасно із парезом

Д. Виключені інші діагнози головного болю згідно ICHD-3.

Виявлені також поодинокі випадки ураження V пари (перша офтальмічна гілка), II, VII, VIII пар черепних нервів та симпатичних волокон, які іннервують зіницю. Синдром Толоса-Ханта – діагноз виключення [2, 5] та встановлюється за відсутності інших причин виникнення больового синдрому в оці та наявності офтальмоплегії (пухлини, васкуліти, базальний менингіт, саркоїдоз, цукровий діабет, офтальмоплегічна мігрень).

Особливістю лікування є те, що синдром Толоса-Ханта піддається ефективній терапії кортикостероїдами (стероїд-чутлива офтальмоплегія). Застосовується Медрол та його аналоги у дозі 1-1,5 мг/кг маси тіла внутрішньовенно 500-1000 мг/добу, з подальшим переходом на таблетовані глюкокортикоїди.

Диференційна діагностика офтальмоплегії проводиться з офтальмологічною патологією, що супроводжується болем в оці. Слід виключити запальні захворювання очного яблука (кератити, склерити, неврит зорового нерва), а також гострий напад глаукоми. Крім того, диференційна діагностика проводиться із не-

врологічними захворюваннями, які супроводжуються больовими відчуттями в оці – невралгією першої гілки трійчастого нерва, тригемінальною вегетативною цефалгією [1]. Окорухові порушення з больовим синдромом потребують виключення наступних захворювань: травматичне ураження головного мозку, синдром верхівки орбіти (травматичного, запального, неопластичного та судинного генезу), псевдотумор орбіти, захворювання кавернозного синуса (каротидно-кавернозна фістула, тромбоз кавернозного синуса); інтракраніальні новоутворення (менингіома, краніофарингіома, нейрогенна пухлина, гемангіома, лімфома, шваннома, аденома гіпофіза), метастатичні пухлини, карцинома носоглотки; запальні процеси (хронічне запалення кам'янистої кістки, синусити, сифіліс, базальний менингіт; герпетичні ураження (вірус вітряної віспи)). Слід також виключити аневризму мозкових судин, мальформацію Кіарі. Також больову офтальмоплегію можуть спричинити саркоїдоз, гранулематоз з поліангіітом (хвороба Вегенера), хвороба Бехчета, системний червоний вовчак, розсіяний склероз, цукровий діабет та захворювання щитоподібної залози [8, 9, 10, 11].

Клінічний випадок

Пацієнт 65 років звернувся на прийом у 2021 році зі скаргами на опущення верхньої повіки зліва, двоїння в очах, біль ретроорбітально та периорбітально протягом місяця. Напередодні протягом тижня пацієнта турбував інтенсивний головний біль дифузного характеру. У 2019 та 2020 роках мали місце епізоди (протягом кількох днів) інтенсивного головного болю, з наступним розвитком окорухових порушень та диплопії. Лікувався у невролога з діагнозом нейропатії окорухових нервів.

У пацієнта були виключені: інтракраніальне новоутворення, запальні захворювання ЦНС та ЛОР-органів та ревматологічну патологію. Проведені загальноклінічні обстеження крові, спинномозкова пункція з дослідженням ліквору.

Цього разу головний біль та окорухові порушення тривали довше (місяць), з'явилися більш виражені окорухові порушення (опущення повіки, неможливість рухати очним яблуком вгору, вниз, досередини), диплопія та головний біль.

Супутні захворювання – цукровий діабет 2-го типу, гіпертонічна хвороба 2 стадії.

Проведені загальноклінічні та інструментальні дослідження (УЗДГ судин голови та шиї), консультації суміжних фахівців (ревматолога, кардіолога, ендокринолога). МРТ головного мозку – без вогнищевої симптоматики, візуалізується невелике (2 мм) потовщення лівого кавернозного синуса (ізоінтенсивне на T1 та гіпоінтенсивне на T2), яке посилювалось при контрастуванні. УЗДГ судин голови та шиї – помірні нестенозичні ураження магістральних судин голови та шиї. Пацієнт протягом 2-х тижнів лікувався у неврологічному стаціонарі з діагнозом рецидивної нейропатії

окорухового нерва, де проводилася судинна, ноотропна вітамінна терапія. Ефекту від лікування не було.

Оглянутий офтальмологом (запис в медичній картці): VIS OD =1,0; OS = 0,4/0,5 з sph +2,0 D. Поле зору не змінене. VOT OU = 15 мм.рт.ст.

Діагноз: часткова зовнішня офтальмоплегія зліва. Пацієнту рекомендована консультація в ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України».

Нейроофтальмологічний огляд: VIS OD =1,0 OS= 0,9. Бінокулярна диплопія. Мідріаз зліва, фотореакція пряма та зворотна збережена, птоз II ступеню зліва, обмеження рухливості лівого очного яблука вгору, вниз, досередини. Проба Ширмера не виявила порушень сльозопродукції. Кон'юнктива блідо-рожева, рогівка прозора, корнеальний рефлекс збережений. Заломлювальні середовища прозорі. На очному дні диски зорових нервів блідо-рожеві, межі чіткі, звужені артерії, симптом Салюса-Гуна II, макулярна ділянка без змін.

З урахуванням клініки (больовий синдром з окоруховими порушеннями), виключення іншої патології, яка призводить до окорухових порушень та больового синдрому, пацієнтові встановлений діагноз: синдром Толоса-Ханта з ураженням лівого окорухового нерва. Призначено гормональну терапію (Медрол в дозі 1 мг/кг маси тіла) на 5 днів з переходом на таблетовану форму протягом місяця. На тлі гормональної терапії – зникнення болю в оці через 3 дні, відновлення рухливості очного яблука у всі сторони через 2 тижні. Катамнез 1 рік.

Висновок: синдром Толоса-Ханта є діагнозом виключення, коли всі інші причини, які можуть призводити до офтальмоплегії та офтальмалгії, виключені. Особливістю цього захворювання є поєднання больового синдрому в оці та в оточуючих ділянках (ретробульбарно, ретроорбітально та періорбітально) з окоруховими порушеннями. Специфічність лікування полягає у тому, що цей стан не потребує судинних, ноотропних або вітамінних препаратів. Терапія глюкокортикоїдами в оптимальній дозі значно полегшує стан хворого до повного регресу окорухових порушень та зникнення болю протягом кількох днів.

Синдром Толоса-Ханта є не суто офтальмологічним захворюванням, але пацієнти звертаються саме до офтальмологів, від яких залежить якість діагностики та своєчасне скерування пацієнта на лікування до суміжних фахівців. Необхідною є взаємодія з неврологами, нейрохірургами, ревматологами, гематологами, інфекціоністами. Лише міждисциплінарний підхід із залученням спеціалістів різних профілів дозволить найкраще оптимально надати медичну допомогу даній категорії хворих.

Висновки

Представлений клінічний випадок розширює уявлення про офтальмологічні прояви при солітарних плазмцитоматах та демонструє можливість виникнення симптомів «на відстані» при залученні у процес

венозних синусів головного мозку і, відповідно, обумовлює необхідність ширшого обстеження пацієнта у разі відсутності прямих причин виникнення наведеної офтальмологічної симптоматики.

Література

1. **Vasyuta VA, Biloshytsky VV.** Differential diagnosis of patients presenting with ocular and periorbital pain: a multidisciplinary approach. *J.ophthalmol. (Ukraine)*. 2018;5:66-71.
2. **Kim H, Oh SY.** The clinical features and outcomes of Tolosa-Hunt syndrome. *BMC Ophthalmology*. 2021;21:237.
3. **Tolosa E.** Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1954;17:300-2. doi: 10.1136/jnnp.17.4.300.
4. **Hunt WE, Meagher JN, LeFever HE, Zeman W.** Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology*. 1961;11:56-62. doi: 10.1212/wnl.11.1.56.
5. **La Mantia L, Curone M, Rapaport AM, Bussone G.** Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia*. 2006;26(7):772-81.
6. **Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, Pichicchio A, Bastianello S, et al.** ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. *Cephalalgia*. 2008;28(6):577-84.
7. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018;38(3):177.
8. **Kim, H., Oh, S.Y.** The clinical features and outcomes of Tolosa-Hunt syndrome. *BMC Ophthalmol*. 2021; 21(237):101.
9. **Kline LB, Hoyt WF.** The Tolosa-Hunt syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatri*. 2001;71:577-582.
10. **Olsen K, Johnson A, Jorge SC, et al.** Diagnosis and treatment of Tolosa-Hunt Syndrome in the Emergency Department. *Open Journal of Emergency Medicine*. 2017;5:1-7.
11. **Zurawski J, Akhondi H.** Tolosa-Hunt Syndrome - A rare cause of headache and ophthalmoplegia. *Lancet*. 2013; 382: 912.

Відомості про авторів та розкриття інформації

Автор листування: Васюта Віра Анатоліївна – vasyuta.v@ukr.net

Внесок авторів. Васюта В.А. – концепція; проектування статті; формальний аналіз; рецензування та редагування; Вітовська О.П. – методологія; рецензування та редагування; Йовенко Т.А. – редагування; Вербовська С.А. – редагування; Дунаєвська Л.О. – рецензування та редагування. Усі автори проаналізували результати та схвалили остаточний варіант рукопису.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність жодного реального чи потенційного конфлікту інтересів, який міг б вплинути на думку стосовно предмета чи матеріалів описаних та обговорених у цьому рукописі.

Відмова від відповідальності. Висловлені в представленій статті думки є власними думками авторів, а не офіційними позиціями установи.

Надійшла 14.08.2023