

СЛУЧАЙ ХРОНИЧЕСКОГО СФЕНОИДИТА С НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ И ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИМИ ОСЛОЖНЕНИЯМИ

М.Ю. Бобылова¹, А.А. Алиханов², А.А. Демушкина², М.Б. Мельникова², Г.Н. Дунаевская³

A CASE OF CHRONIC SPHENOIDITIS WITH NEUROLOGIC AND OPHTHALMOLOGIC COMPLICATIONS

M.Yu. Bobylova¹, A.A. Alikhanov², A.A. Demushkina², M.B. Melnikova², G.N. Dunaevskaya³

¹ — Институт детской неврологии и эпилепсии имени Святителя Луки, Москва;

² — Российская детская клиническая больница, Москва;

³ — Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва

Представлен случай хронического сфеноидита у девочки 9 лет, клинически проявившийся глазодвигательными нарушениями (птоз, расходящееся косоглазие, диплопия, слезотечение). Состояние маскировалось неврологическими симптомами, поэтому первоначальный дифференциальный диагноз проводился между 1) глазной формой миопатии (в том числе, митохондриального генеза), 2) глазной формой миастении и 3) дебютом рассеянного склероза. Правильный диагноз «пансинусит» был поставлен неврологом только при внимательном анализе клинических симптомов и данных МРТ, через 1,5 года от начала заболевания. Данный пример иллюстрирует сложность дифференциального диагноза хронического сфеноидита у детей и необходимость развитого клинического мышления у врача любой специальности.

Ключевые слова: хронический сфеноидит, пансинусит, диплопия, глазодвигательные нарушения, птоз, энофтальм, слезотечение, расходящееся косоглазие.

A case of chronic sphenoidal sinusitis in a girl of 9 years old is proposed; in clinical picture oculomotor dysfunction occurred (ptosis, strabismus divergent, diplopia, epiphora). The condition was masked by neurological symptoms, and so initial differential diagnosis was between 1) ocular form of myopathy (including mitochondrial diseases), 2) ocular form of myasthenia and 3) onset of multiple sclerosis. The definite diagnosis «pansinusitis» was proposed by neurologist only after attentive analysis of clinical symptoms and data of MRI, only since 1,5 year after beginning of the disease. This clinical case demonstrates the complexity of differential diagnosis of chronic sphenoidal sinusitis in children and necessity of developed clinical thinking for a doctor of every speciality.

Key words: chronic sphenoidal sinusitis, pansinusitis, diplopia, oculomotor dysfunction, ptosis, enophthalmos, epiphora, strabismus divergent.

Хронический сфеноидит, как один из симптомов пансинусита, хорошо изучен. Однако существуют очень редкие варианты течения сфеноидита без инфекционных симптомов, при которых первым видимым проявлением заболевания становится дефект зрения и асимметрия лица на фоне внешнего благополучия. Естественно, пациент обращается к врачам соответствующего профиля, поэтому в данном случае вероятность выздоровления зависит от врачебной эрудированности этих специалистов: насколько быстро они исключат первичную патологию нервной системы и органов зрения, настолько быстро пациент получит правильное лечение.

Представляем клинический пример хронического сфеноидита у девочки 9 лет, проявляющегося нарушением зрения (диплопией) и глазодвигательными симптомами (птозом, энофтальмом, слезотечением, расходящимся косоглазием). Данный пример иллюстрирует слож-

ность дифференциального диагноза хронического сфеноидита.

Клинический пример

Пациентка 8 лет обратилась к неврологу по поводу опущения век, больше справа, двоения в глазах, слезотечения.

Из анамнеза: девочка от 1-ой беременности, осложнившейся гестозом в 3-м триместре. Роды самопроизвольные на 38 неделе, с весом 2700 г, ростом 47 см. Ранее развитие происходило по возрасту.

Заболела в возрасте 8 лет, когда после перенесенного бронхита появился птоз правого века. Обратились к офтальмологу — офтальмологической патологии не выявлено; рекомендована консультация невролога. Невролог диагностировал неврит лицевого нерва. Назначен курс нейротрофической терапии (пантогам, нейромультивит, диакарб, фенибут, кудесан, нейромидин), на фоне которой птоз несколько уменьшился.

В неврологическом статусе отмечалось: обшемозговых и менингеальных симптомов не выявлено. Черепные нервы: запахи различает. Глазная щель справа сужена, полуптоз правого века. Горизонтальный среднеамплитудный нистагм в крайних отведениях, больше справа, усиливается при нагрузке. Болезненности в точках выхода тройничного нерва нет. Лицо асимметричное, сглаженность носогубной складки слева. Слух не нарушен. Язык по средней линии. Двигательная сфера: гипермобильность суставов. Диффузная мышечная гипотония. Легкая анизорефлексия, больше слева. Брюшные рефлексы вызываются, симметричные. Чувствительность и тазовые функции не нарушены. Гипергидроз ладоней и стоп.

Ввиду сохраняющейся симптоматики ребенок был обследован в стационаре для исключения церебральной патологии. Дифференциальный диагноз проводился между глазной формой миастении, миопатией, митохондриальной патологией, опухолью ствола, рассеянным склерозом.

Проведены исследования:

1. Общий анализ крови, мочи — без патологии.
2. Биохимический анализ крови — без патологии.
3. УЗИ внутренних органов и щитовидной железы — без патологии.
4. ЭКГ: вертикальное положение ЭОС. ЧСС: 110-120 уд/мин. Резкая синусовая тахикардия. Умеренное нарушение процессов реполяризации в миокарде желудочков.
5. УЗДГ: ход сосудов не изменен, гипоплазия правой позвоночной артерии, расширение левой позвоночной артерии. Склонность к гипотонусу обеих внутренних сонных артерий, больше слева.
6. Офтальмолог 15.01.08.: vis OU = 1,0. Глазные щели OD < OS. Полуптоз правого века. Диски зрительных нервов обоих глаз бледные, сосуды сужены. Диагноз: ангиопатия.
7. Консультация генетика: рекомендовано исключить болезнь Кернса—Сейра.

В стационаре проводилось лечение: глиатин, мильгамма, коэнзим, элькар, хофитол. На фоне лечения значительного улучшения состояния не отмечено.

Следующие обследования проводились амбулаторно на протяжении 1-го года. Состояние девочки оставалось стабильным, сохранялся полуптоз, диплопия, слезотечение. Поскольку наиболее вероятной причиной глазодвигательных нарушений считали миастению, в течение этого времени девочка получала антихолинэстеразные препараты, одновременно проводились обследования для уточнения диагноза.

1. *Результат генетического анализа на синдром Кернса—Сейра (получен через 6 мес от начала заболевания).* В клетках крови частой делеции 4977 п.н. и других крупных делеций МтДНК 6122-14596 не обнаружено. Концентрация лактата и 3-гидроксibuтирата в крови в норме.

2. *ЭНМГ:* заинтересованности сегментарного аппарата спинного мозга, данных за невралгический и мышечный уровень поражения в настоящее время нет. Показатели амплитуды М-ответов, ПД и СРВ при стимуляции периферических нервов в пределах нормы. При стимуляции лицевого нерва слева частотой 3 Гц в сек выявляется декремент нормальной амплитуды.

3. *Слуховые вызванные потенциалы ствола:* признаков нарушения внутристволового проведения возбуждения не выявлено.

4. *Зрительные вызванные потенциалы:* признаков нарушения проведения возбуждения в центральных отделах зрительной афферентной системы не выявлено.

5. *ЭНМГ m.orbicularis oculi (n.facialis sin.):* амплитуда М-ответа составляет 1,7 мВ (норма). При стимуляции частотой 3 имп/с декремент амплитуды М-ответа не выявляется. Заключение: при обследовании ЭМГ-признаков нарушения нервно-мышечной передачи не выявлено.

6. *Консультация в миастеническом центре:* убедительных данных за миастению нет: нет диплопии вдаль, бульбарных нарушений, характерного для миастении распределения мышечной слабости, отсутствует четкий синдром патологической мышечной утомляемости, при стимуляционной ЭМГ не выявлено нарушений нервно-мышечной передачи в круговой мышце глаза. Вместе с тем, есть динамичный в течение суток птоз, нарастающий при фиксации взора, в анамнезе — дебют птоза справа, в настоящее время преимущественно слева, асимметричный офтальмопарез с диплопией, слабость мышц лица. Прозериновая проба слабоположительна (компенсация птоза справа, уменьшение слева). Сила мышц лица увеличилась на 0,5 балла, но после введения 1 мл прозерина отмечено нарастание слабости, появилась утомляемость отдельных произвольных мышц конечностей, гиперсаливация, фасцикуляции мимических мышц.

7. *МРТ головного мозга с внутрисосудистым контрастным усилением.* В придаточных пазухах носа (гайморовых, больше справа, и основной) визуализируются неспецифический (воспалительный, аллергический?) отек слизистой. В сосцевидных отростках и пирамидах височных костей также определяются отеки слизистой.

Выявление воспалительных изменений придаточных пазух носа на МРТ головы через 1 год после начала заболевания изменило врачебную тактику. Ребенок был проконсультирован *отоларингологом*, назначена антибактериальная, а затем — комплексная противовоспалительная тера-

пия. В течение этого времени состояние девочки оставалось стабильным, сохранялся легкий полуптоз. После окончания курса консервативного отоларингологического лечения, который продолжался в течение 4 месяцев, проведено контрольное МРТ придаточных пазух носа (рис.1).

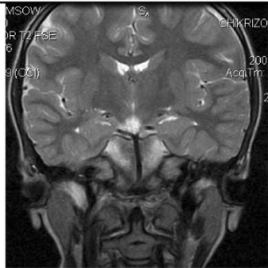
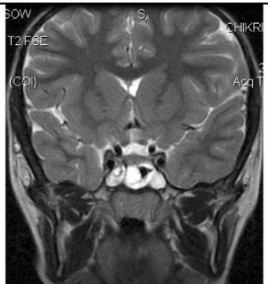
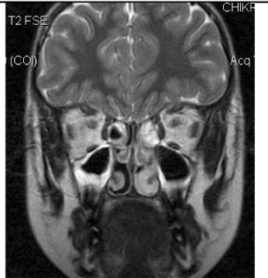
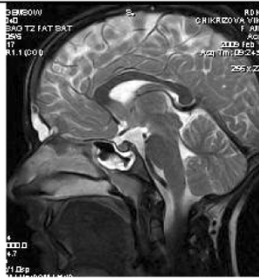
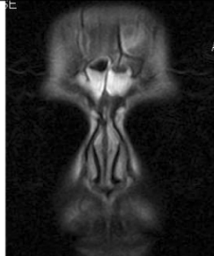
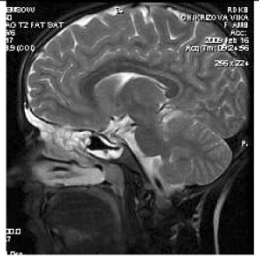
A: последовательность коронарных срезов  1A — зона отека ножек мозга, вызванного воспалительным процессом в близлежащих околоносовых пазухах при пансинусите.	Б: последовательность аксиальных срезов  1Б
 2A — отек слизистой пазухи, МР-признаки сфеноидита.	 2Б
 3A — отек слизистой в решетчатом лабиринте и гайморовых пазухах (МР-признаки этмоидита и гайморита).	 3Б
 4A — отек слизистой в лобных пазухах (МР-признаки фронтита).	 4Б

Рис. 1. МРТ пациентки в динамике.

8. *МРТ параназальных синусов*: отек слизистой носовых ходов, больше слева, на фоне которого в задних отделах нижнего носового хода справа визуализируется кистовидное или полиповидное утолщение слизистой; отек слизистой в гайморовых пазухах с минимальным количеством экссудата, отек слизистой в основном, лобной пазухах и решетчатых лабиринтах.

По результатам МРТ положительной динамики со стороны клиновидного синуса не отмечено. Сохраняется отек ножек мозга. Учитывая изменения, назначена пульс-терапия дексаметазоном в течение 14 дней с постепенной отменой. Затем пациентка получила актовегин, мильгамму, трентал в возрастных дозах. На третьи сутки введения дексаметазона двоение и птоз исчезли. Неврологический статус нормализовался (рис. 2, 3).



Рис. 2. Фото пациентки в момент обращения к неврологу: двусторонний птоз, расходящееся косоглазие.



Рис. 3. Фото пациентки в момент стойкой ремиссии, очевиден полный регресс глазодвигательных нарушений.

В течение следующего года пациентка проходила профилактические осмотры невролога, отоларинголога, — ухудшений не отмечено, состояние оставалось стабильным. Достигнута стойкая ремиссия.

В январе 2010 года девочка перенесла ОРВИ, на вторые сутки после нормализации температуры тела возник правосторонний птоз без дво-

ения и слезотечения. Проведено аналогичное лечение (дексаметазон, мильгамма, трентал) с полным восстановлением глазодвигательных функций. Затем проводили антибактериальное (фортум внутримышечно, рулид перорально) и иммунокорректирующее (вобэнзим) лечение.

Через 3 мес. после обострения проведена спиральная КТ придаточных пазух носа с 3D-реконструкцией: без патологии. При последующей консультации нейрохирурга НИИ им. Бурденко было решено воздержаться от нейрохирургического дренирования клиновидной пазухи.

Обсуждение

Сфеноидит — катаральное или гнойное воспаление слизистой оболочки, выстилающей клиновидную пазуху. Острый сфеноидит возникает при остром рините, гриппе и других инфекционных болезнях, часто в сочетании с воспале-

нием ячеек решетчатого лабиринта. Изолированный сфеноидит почти не встречается, как правило, воспаление развивается на фоне пансинусита [8].

Хронический сфеноидит развивается в исходе острого сфеноидита, при поражении костных стенок клиновидной пазухи специфическим процессом (туберкулез, сифилис, опухоль). Сфеноидит невоспалительного характера вызывают опухоли (папилломы, миксофибромы, плазмоцитомы, шванномы), а также полипы и кисты, рак слюнных желез, кистозная карцинома аденоидов, эпидермоидная карцинома [10]. Реже сфеноидиту способствуют инородные тела, энцефалоцеле, аневризма внутренней сонной артерии.

К факторам риска изолированного сфеноидита относят: длительный прием

кортикостероидов и иммуносупрессоров, кокаиновая наркомания, посещение контаминированного бассейна, лучевая терапия, челюстно-лицевая травма [6].

Патогенез сфеноидита связан с тем, что клиновидный синус находится рядом со многими важными структурами. Его выстилает твердая мозговая оболочка. Дно синуса образует крышу

носоглотки. Непосредственно за клиновидным синусом расположен клюв мозолистого тела, над синусом находится гипофиз. Латерально от клиновидного синуса находится пещеристый синус, внутри которого проходит внутренняя сонная артерия, а также черепные нервы II, III, IV, VI и верхняя ветвь V нерва. Поэтому сфеноидит нередко осложняется синдромом верхней глазничной щели, тромбозом пещеристого синуса, менингитом по механизму прямого контакта, гематогенной диссеминации или вследствие разрушения костной ткани [13]. III-й черепной нерв поражается по ходу вдоль боковой стенки клиновидного синуса. Рядом с ним проходит II-й черепной нерв. IV и VI черепные нервы проходят несколько в стороне, но могут поражаться при распространении процесса из синусов в верхнюю глазничную щель. VI-й черепной нерв проходит вдоль задней стенки клиновидного синуса в костном канале, образованном клиновидной костью, вершиной каменистой кости и каменисто-клиновидной связкой. Поэтому поражение VI-го черепного нерва чаще осложняет средний отит (как при синдроме Градениго) и мастоидит.

Подавляющее большинство случаев сфеноидита (70-90%) сопровождаются головной болью, преимущественно в ретроорбитальной области, а также в области лба и висков [7, 9, 10]. Также характерны неврологические и офтальмологические симптомы.

Воспалительный процесс чаще поражает зрительный нерв, по сравнению с другими черепными нервами. Зрительные нарушения осложняют сфеноидит в 12% [10]. Они вызваны невритами черепных нервов вследствие распространения инфекции, ишемии при воспалительном отеке, а также тромбофлебит или васкулит-ассоциированных ишемических инфарктах. Прогноз при неврите зрительного нерва неблагоприятный, однако, осложнений можно избежать, прибегнув к немедленной операции [11].

При сфеноидите описаны изолированные невриты других черепных нервов (III, IV, VI, VII), а также одновременное поражение всех глазодвигательных нервов — III, IV, VI.

III и IV черепные нервы тоньше и более уязвимы, чем зрительный нерв, поэтому их поражение заметно раньше. Lee и соавт. доказали, что синдромы поражения III и IV черепных нервов при сфеноидите разворачиваются в первые 96 часов заболевания. Второе место по частоте поражений черепных нервов занимает неврит VI-го (отводящего) нерва, этот нерв поражается в 6% случаев сфеноидита вследствие его средин-

ного положения в пещеристом синусе [11]. Двоение, вызванное поражением VI-го нерва, нередко является первым симптомом сфеноидита [10]. Иногда отмечается гипестезия в зоне иннервации первой или второй ветвей V нерва. При правильной тактике лечения улучшение глазодвигательных реакций происходит раньше, чем восстанавливается зрение и другие функции (в течение 3 месяцев) [11].

Другим клиническим проявлением сфеноидита является заложенность носа [12].

При распространении воспаления в полость черепа развивается менингит или абсцесс мозга. При этом наблюдаются общемозговые симптомы: сонливость, утомляемость, судороги [1].

Хронический сфеноидит очень труден для диагностики — 78 % случаев сфеноидита первоначально диагностируются неправильно. Для диагностики сфеноидита требуется тщательно собранный анамнез, клинический осмотр, риноскопия, КТ или МРТ головы [11]. Кстати, до открытия МРТ сфеноидит диагностировали только по осложнениям этого заболевания.

Дифференциальный диагноз. В клинике отличают неврологические осложнения при сфеноидите от субарахноидальных аневризм, при которых характерна односторонняя головная боль, одновременное быстрое развитие параличей мышц глаза, наличие менингеальных симптомов.

Стойкое изолированное поражение III-го нерва характерно для аневризмы задней соединительной артерии

При карциноме первым поражается VI-ой нерв и тройничный нерв. III и IV нервы не страдают. При рассеянном склерозе кроме глазодвигательных нарушений выявляются другие очаговые симптомы, особенно часто — симптомы поражения мозжечка и его связей.

Лечение сфеноидита включает антибактериальную терапию. Заболевание вызывают различные возбудители, среди которых преобладают грамм-положительные, чаще всего *Staphylococcus aureus* [3]. Friedman и соавт. описали 36 случаев изолированного сфеноидита, 13 из них случаев были вызваны грибами [5]. Наиболее частым возбудителем среди них был *Aspergillus* [2, 4].

При неэффективности антибиотиков и симптоматических средств в течение 24 часов показано хирургическое дренирование клиновидного синуса с последующим посевом отделяемого. Следует заметить, что впервые пациента с левосторонним экзофтальмом и офтальмоплегией, который выздоровел после дренирования клиновидного синуса, описал Trantas в 1893 г.

М. Vazirnezami и соавт. описали больную, у которой не отмечалось улучшения при внутривенном введении антибиотиков (цефтриаксон, метронидазол, ванкомицин), поэтому была проведена трансназальная эндоскопическая сфеноидотомия с диагностической целью (посев отделяемого). Клиновидно-решетчатый карман оказался заполненным полипозной тканью. После рассечения передней стенки клиновидного синуса получено отделяемое белого цвета. Посев выявил рост сапрофитного гриба, бактериального роста не наблюдалось. При гистологическом исследовании выявлено гранулематозное воспаление, некроз, разрастание грибов. Через несколько часов после проведенной процедуры состояние пациентки начало улучшаться, глазодвигательные нарушения стали регрессировать, что авторы объяснили декомпрессией. В течение следующих 5 недель движения глазных яб-

лок полностью нормализовались, исчез птоз, двоение в глазах [14].

Прогноз при остром сфеноидите обычно благоприятный, при хроническом — даже оперативное вмешательство не всегда приводит к полному излечению [14].

Заключение

В случае, который наблюдали авторы данной статьи, установление правильного диагноза произошло через 1 год 3 месяца от начала заболевания. За это время ребенку были проведены все возможные неврологические исследования, включая генетические; одновременно ребенок получал весьма дорогостоящее лечение, в том числе патогенетическую терапию несуществующего миастенического синдрома. Лечение собственно синусита было начато с опозданием. Тем не менее, удалось добиться стойкой, но неполной ремиссии.

Библиография

1. Лихачев А.Г. Справочник по оториноларингологии, с. 136, М., 1981; Многотомное руководство по оториноларингологии, под ред. А.Г. Лихачева, т. 4, с. 7, М., 1963.
2. Ada M., Kaytaz A., Tuskan K., Guvenc M.G., Selcuk H. Isolated sphenoid sinusitis presenting with unilateral Vth nerve palsy // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* — 2004. — V. 68(4). — P. 507-10.
3. Batniji R.K., Sinusitis, Sphenoid, Acute, Surgical Treatment. <http://emedicine.medscape.com/article/862435-overview>.
4. Chopra H., Dua K., Malhotra V., Gupta R.P., Puri H. Invasive fungal sinusitis of isolated sphenoid sinus in immunocompetent subjects // *Mycoses.* — 2006. — V. 49(1). — P. 30-36.
5. Friedman A., Batra P.S., Fakhri S., Citardi M.J., Lanza D.C. Isolated sphenoid sinus disease: etiology and management // *Otolaryngol Head Neck Surg.* — 2005. — V. 133(4). — P. 544-50.
6. Gungor S., Ozen M., Celiloplu C., Dopanay S., Alkan A. Diplopia in childhood secondary to sphenoidal sinusitis // *Int J Pediatr Otorhinolaryng Extra.* — 2006. — V. 1(4). — P. 310-14.
7. Holt G.R., Standefer J.A., Brown W.E. Jr, Gates G.A. Infectious diseases of the sphenoid sinus // *Laryngoscope.* — 1984. — V. 94(3). — P. 330-35.
8. Kadioglu H.H., Sengul G., Malcok U.A. Sphenoid sinusitis disguised by precocious puberty // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* — 2005. — V. 69(2). — P. 275-78.
9. Kriss T.C., Kriss V.M., Warf B.C. Cavernous sinus thrombophlebitis: case report // *Neurosurgery.* — 1996. — V. 39(2). — P. 385-89.
10. Lawson W., Reino A.J. Isolated sphenoid sinus disease: an analysis of 132 cases // *Laryngoscope.* — 1997. — V. 107(12Pt1). — P. 1590-5.
11. Lee L.A., Huang C.C., Lee T.J. Prolonged visual disturbance secondary to isolated sphenoid sinus disease // *Laryngoscope.* — 2004. — V. 114(6). — P. 986-90.
12. Sethi D.S. Isolated sphenoid lesions: diagnosis and management // *Otolaryngol Head Neck Surg.* — 1999. — V. 120(5). — P. 730-36.
13. Unlu H.H., Aslan A., Goktan C., Egrilmez M. The intracranial complication of acute isolated sphenoid sinusitis // *Auris Nasus Larynx.* — 2002. — V. 29(1). — P. 69-71.
14. Vazirnezami M., Moghaddasi H., Raad N. Unilateral abducens nerve palsy secondary to isolated fungal sphenoidal sinusitis // *Iranian Journal of Clinical Infectious Disease.* — 2008. — V. 3(1). — P. 43-45.