

**М.Ю. Бобылова¹, С.П. Хомякова¹, А.Ю. Усачева¹,
М.Б. Мельникова¹, В.С. Халилов², И.В. Чумичева¹,
Г.Н. Дунаевская²**

¹ Российская детская клиническая больница, Москва

² Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва

Случай хронического сфеноидита с неврологическими и офтальмологическими осложнениями

Ключевые слова: дети, сфеноидит.

Контактная информация: Бобылова Мария Юрьевна. E-mail: outpatient_reg@rdkb.ru

© Коллектив авторов, 2011

Хронический сфеноидит как один из симптомов пансинусита хорошо изучен. Однако существуют очень редкие варианты течения сфеноидита без инфекционных симптомов, при которых первыми *видимыми* проявлениями заболевания становится дефект зрения и асимметрия лица на фоне внешнего благополучия. Естественно, пациент обращается к врачам соответствующего профиля, и 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, проявляющийся нарушением зрения (диплопией) и глазодвигательными симптомами (птозом, энофтальмом, слезотечением, расходящимся косоглазием). Данный пример иллюстрирует сложность дифференциального диагноза хронического сфеноидита.

Пациентка, 9 лет, обратилась к неврологу по поводу опущения век, больше справа, двоения в глазах, слезотечения.

Из анамнеза: девочка от 1-й беременности, осложнившейся гестозом в 3-м триместре. Роды самопроизвольные на 38-й неделе. Ребенок родился с мас-

M.Yu. BOBYLOVA, S.P. KHOMYAKOVA, A.Yu. USACHEVA, M.B. MELNIKOVA, V.S. KHALILOV,
I.V. CHUMICHEVA, G.N. DUNAEVSKAYA

Chronic sphenoiditis with neurological and ocular complications: A case study

Key words: children, sphenoiditis.

сой тела 2700 г, рост 47 см. Раннее развитие происходило по возрасту.

Заболела в июле 2007 г.: после перенесенного бронхита появился птоз правого века. Обратились к офтальмологу – офтальмологической патологии не выявлено; рекомендована консультация невролога. Невролог поставил диагноз (июль 2007 г.): неврит лицевого нерва. Назначен курс нейротрофической терапии (Пантогам, Нейромультивит, Диакарб, Фенибут, Кудесан, Нейромидин), на фоне которой птоз несколько уменьшился.

Неврологический статус в июле 2007 г.: общемозговых и менингеальных симптомов не выявлено. Черепные нервы: запахи различает, видит, 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, слаженность 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 с целью исключения церебральной патологии. Дифференциальный диагноз проводили между глазной формой миастении, миопатией, митохондриальной патологией, опухолью ствола, рассеянным склерозом.

Проведено обследование (2007 г.): общий анализ крови, мочи – без патологии. Биохимический анализ крови – без патологии. УЗИ внутренних органов и щитовидной железы – без патологии. ЭКГ: вертикальное положение ЭОС. ЧСС – 110–120 сокращений в мин. Резкая синусовая тахикардия. Умеренное нарушение процессов реполяризации в миокарде желудочков. УЗДГ: ход сосудов не изменен, гипоплазия правой позвоночной артерии, расширение левой позвоночной артерии. Склонность к гипотонусу обеих внутренних сонных артерий, больше слева. Офтальмолог (январь 2008 г.): *vis OU=1,0*. Глазные щели $OD < OS$. Полуптоз правого века. Диски зрительных нервов обоих глаз бледные, сосуды сужены. Диагноз: ангиопатия. Консультация генетика: рекомендовано исключить болезнь Кернса–Сейра.

В стационаре проводилось лечение: Глиатилин, Мильгамма, Коэнзим, Элькар, Хофитол. Значительного улучшения состояния не отмечено.

Следующие обследования проводили амбулаторно на протяжении одного года. Состояние девочки оставалось стабильным, сохранились полуптоз, диплопия, слезотечение. Поскольку наиболее вероятной причиной глазодвигательных нарушений счита-

ли миастению, в течение этого времени девочка получала антихолинэстеразные препараты, одновременно проводили обследования для уточнения диагноза.

Результат генетического анализа на синдром Кернса–Сейра (январь 2008 г.): в клетках крови частой делеции 4977 п.н. и других крупных делеций (6122–14596 п.н.) МтДНК не обнаружено. Концентрация лактата и 3-гидроксипутирата в крови в норме.

ЭНМГ (сентябрь 2008 г.): заинтересованности сегментарного аппарата спинного мозга, данных за невральные и мышечные уровни поражения нет. Показатели амплитуды М-ответов, ПД и СРВ при стимуляции периферических нервов в пределах нормы. При стимуляции лицевого нерва слева частотой 3 Гц/с выявлен декремент нормальной амплитуды.

Слуховые вызванные потенциалы ствола (сентябрь 2008 г.): признаков нарушения внутристволового проведения возбуждения не выявлено.

Зрительные вызванные потенциалы (сентябрь 2008 г.): признаков нарушения проведения возбуждения в центральных отделах зрительной афферентной системы не выявлено.

ЭНМГ m. orbicularis oculi (n. facialis sin.) (сентябрь 2008 г.): 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.

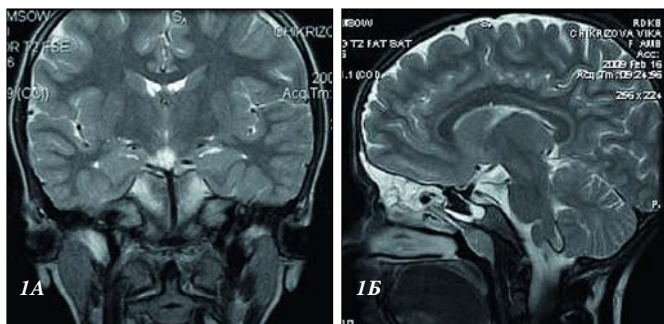
Консультация в миастеническом центре (сентябрь 2008 г.): убедительных данных за миастению нет: нет диплопии вдаль, бульбарных нарушений, характерного для миастении распределения мышечной слабости, отсутствует четкий синдром патологической мышечной утомляемости, при стимуляционной ЭМГ не выявлено нарушений 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 слабо положительна (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.

МРТ головного мозга с внутрисосудистым контрастным усилением (сентябрь 2008 г.): в придаточных пазухах носа – гайморовых (больше справа) и основной – визуализируется неспецифический (воспалительный, аллергический?) отек слизистой. В сосцевидных отростках и пирамидах височных костей также определяется отечность слизистой.

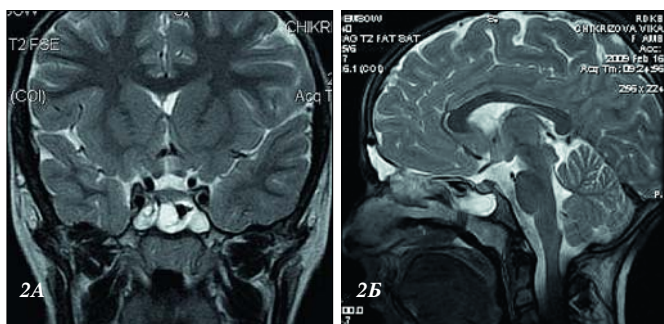
Выявление воспалительных изменений придаточ-

Фото 1. МРТ пациентки в динамике

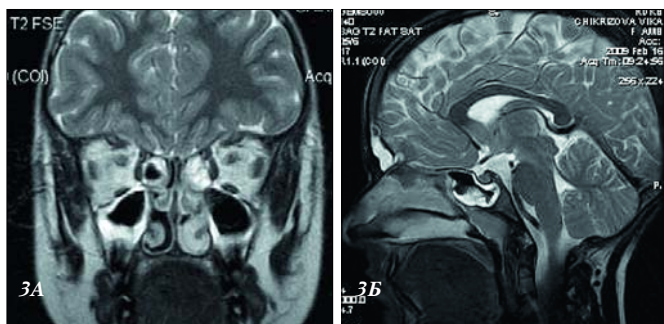
Серия А – левый вертикальный столбик: последовательность коронарных срезов
 Серия Б – правый вертикальный столбик: последовательность аксиальных срезов



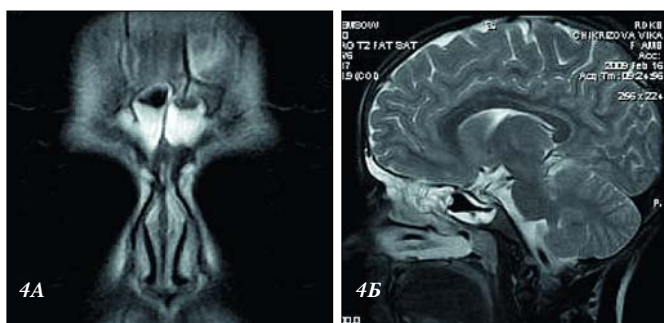
Зона отека ножек мозга, вызванного воспалительным процессом в близлежащих околоносовых пазухах при пансинусите (стрелки)



Отек слизистой пазухи (MP-признаки сфеноидита)



Отек слизистой в решетчатом лабиринте и гайморовых пазухах (MP-признаки этмоидита и гайморита)



Отек слизистой в лобных пазухах (MP-признаки фронтита)

ных пазух носа на МРТ головы изменило врачебную тактику. Ребенок был проконсультирован отоларингологом, назначена антибактериальная, а затем комплексная противовоспалительная терапия. В течение этого времени состояние девочки оставалось стабильным, сохранялся легкий полуптоз. После окончания курса консервативного отоларингологического лечения (октябрь 2008 – январь 2009 г.) проведена контрольная МРТ придаточных пазух носа (фото 1).

МРТ параназальных синусов (февраль 2009 г.): 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 пазухи и решетчатых лабиринтов.

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 Актотегин, Мильгамму, Трентал в возрастных дозах. На 3-и сутки введения дексаметазона двоение и птоз исчезли. Неврологический статус нормализовался (фото 2, 3).

В течение 11 месяцев пациентка проходила профилактические осмотры невролога, отоларинголога, ухудшений не отмечено, состояние оставалось стабильным. Достигнута стойкая ремиссия.

В январе 2010 года девочка перенесла ОРВИ, на 2-е сутки после нормализации температуры тела возник правосторонний птоз без двоения и слезотечения. Проведено аналогичное лечение (дексаметазон, мильгамма, трентал) с полным восстановлением глазодвигательных функций. Затем проводили антибактериальное (Фортум внутримышечно, Рулид перорально) и иммунокорректирующее (Вобэнзим) лечение.

В марте 2010 года проведена спиральная КТ придаточных пазух носа с 3D-реконструкцией: без патологии. При последующей консультации в НИИ нейрохирургии им. Бурденко было решено воздержаться от нейрохирургического дренирования клиновидной пазухи.

Сфеноидит – это катаральное или гнойное воспаление слизистой оболочки, выстилающей клиновидную пазуху. Острый сфеноидит возникает при остром рините, гриппе и других инфекционных болезнях, часто в сочетании с воспалением ячеек решетчатого лабиринта. Изолированный сфеноидит почти не встречается, как правило, воспаление развивается на фоне пансинусита [1].

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 [2]. Реже сфеноидиту способствуют инородные тела, энцефалоцеле, аневризма внутренней сонной артерии.

К факторам риска изолированного сфеноидита относятся: длительный прием кортикостероидов и иммуносупрессоров, кокаиновая наркомания, посещение контаминированного бассейна, лучевая терапия, челюстно-лицевая травма [3].

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 проходят 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 [4]. III черепной нерв поражается по ходу вдоль боковой стенки клиновидного синуса. Рядом с ним проходит II черепной нерв. IV и VI черепные нервы проходят несколько в стороне, но могут поражаться при распространении процесса из синусов в верхнюю глазничную щель. VI черепной нерв проходит вдоль задней стенки клиновидного синуса в костном канале, образованном клиновидной костью, вершиной каменистой кости и каменисто-клиновидной связкой. Поэтому поражение VI черепного нерва чаще осложняют средний отит (как при синдроме Градениго) и мастоидит.

Подавляющее большинство случаев сфеноидита (70–90%) сопровождается головной болью, преимущественно в ретроорбитальной области, а также в

области лба и висков [2, 5, 6]. Характерны также неврологические и офтальмологические симптомы.

Воспалительный процесс чаще поражает зрительный нерв, чем другие черепные нервы. Зрительные нарушения осложняют сфеноидит в 12% случаев [2]. Они вызваны невритами черепных нервов вследствие распространения инфекции, ишемии при воспалительном отеке, а также тромбоза или васкулит-ассоциированных ишемических инфарктов. Прогноз при неврите зрительного нерва неблагоприятный, однако осложнений можно избежать, прибегнув к немедленной операции [7].

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 поражения черепных нервов занимает неврит VI (отводящего) нерва – он поражается в 6% случаев сфеноидита вследствие срединного его положения в пещеристом синусе [7]. Двоение, вызванное поражением VI нерва, нередко является первым симптомом сфеноидита [2]. Иногда отмечается гиперестезия 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 мес) [7].

Другое клиническое проявление сфеноидита – заложенность носа [8]. При распространении воспаления в полость черепа развивается менингит или абсцесс мозга. При этом наблюдаются общемозговые симптомы: сонливость, утомляемость, судороги [9].

Хронический сфеноидит очень труден для диагностики – 78% случаев сфеноидита первоначально диагностируют неправильно. Требуются тщательно собранный анамнез, клинический осмотр, риноскопия, КТ или МРТ головы [7]. Кстати, до открытия МРТ

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



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



сфеноидит диагностировали только по осложнениям.

Дифференциальный диагноз. В клинике отличаются неврологические осложнения при сфеноидите от субарahnoidalных аневризм, для которых характерны односторонняя головная боль, одновременное быстрое развитие параличей мышц глаза, наличие менингеальных симптомов. Стойкое изолированное поражение III нерва характерно для аневризмы задней соединительной артерии. При карциноме первыми поражаются VI нерв и тройничный нерв; III и IV нервы не страдают. При рассеянном склерозе, кроме глазодвигательных нарушений, выявляют другие очаговые симптомы, особенно часто симптомы поражения мозжечка и его связей.

Лечение сфеноидита включает антибактериальную терапию. Заболевание вызывают различные возбудители, среди которых преобладают грамположительные, чаще всего *Staphylococcus aureus* [10]. *Friedman et al.* описали 36 случаев изолированного сфеноидита, 13 из них были вызваны грибами [11]. Наиболее частым возбудителем среди них был *Aspergillus* [12, 13].

В случае неэффективности антибиотиков и симптоматических средств в течение 24 часов показано хирургическое дренирование клиновидного синуса с последующим посевом отделяемого. Пациента с левосторонним экзофтальмом и офтальмоплегией, который выздоровел после дренирования клиновидного синуса, впервые описал *Trantas* в 1893 году.

M. Vazirnezami et al. 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 полипoidной тканью. После рассечения передней стенки клиновидного синуса было получено отделяемое белого цвета. Посев выявил рост сапрофитного гриба, бактериального роста не наблюдалось. При гистологическом исследовании выявлены гранулематозное воспаление, некроз, разрастание грибов. Через несколько часов после проведенной процедуры состояние пациентки начало улучшаться, глазодвигательные нарушения стали регрессировать – авторы объяснили это декомпрессией. В течение следующих пяти недель движение глазных яблок полностью нормализовалось, исчезли птоз, двоение в глазах [14].

ВЫВОДЫ

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

Литература

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