

TUŠČIOJO TURKIABALNIO SINDROMAS: ETIOLOGIJA, PATOGENEZĖ, DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

Asta Mozūrė

Vilniaus universiteto Medicinos fakultetas

Raktažodžiai: tuščias turkiabalnįs, pneumoencefalografija, hipofizės apopleksija.

Santrauka

Tuščiojo turkiabalnio sindromas yra subarachnoidinio tarpo išvarža į turkiabalnį, kitaip dar vadinama arachnoidocelė. Ji dažnai būna atsitiktinis radinys MRT vaizduose. Tyrimo tikslas – aprašyti tuščiojo turkiabalnio sindromą, aptarti jo etiologiją, atsiradimo mechanizmus, simptomatiką, diagnostiką ir gydymo galimybes. Mokslinių darbų paieška atlikta PubMed, Google Scholar duomenų bazėse. Neįtraukti straipsniai, parašyti kita nei anglų kalba, atmesti ne viso teksto straipsniai, bei tie, kurių turinys neatspindėjo analizuojamos temos. Tyrimo rezultatai parodė, kad šis sindromas dažnai asimptomis, tačiau kartais sukelia nespecifinius simptomus (galvos skausmą, regos sutrikimą, rinorėją). Galima hiperprolaktinemija arba hormonų trūkumas iki hipopituitarizmo. Kol kas nėra visuotinai priimtų tuščiojo turkiabalnio sindromo diagnostikos ir gydymo gairių, o antrinio tuščiojo turkiabalnio diagnostika, gydymas bei patogenozės mechanizmai apsiriboją tik klinikinių atvejų aprašymais. Šio sindromo vienas pagrindinių diagnostikos metodų yra magnetinio branduolinių rezonanso tyrimas.

Įvadas

Tuščiojo turkiabalnio sindromas (TTS) – tai subarachnoidinio tarpo išvarža į turkiabalnį, kitaip dar vadinama arachnoidocelė, kuri suspaudžia ir išlygina hipofizę ir išplečia bei suspaudžia hipofizės kotelį. Terminas „tuščiasis turkiabalnįs“ apibūdina radiologinį hipofizės srities vaizdą, kai kompiuterinės tomografijos (KT) ar magnetinio branduolinio rezonanso (MRT) vaizduose matomas sumažėjęs hipofizės tūris. TTS gali būti tiek pirminis, dėl turkiabalnio diafragmos defekto, subarachnoidinės išvaržos, tiek dažniau pasitaikantis antrinis dėl radioterapijos, medikamentų, chirurgijos – gydant hipofizės adenomas, apopleksiją, posmegeninės liaukos hemoragijas (Sheehano sindromą), infarktą ar ne-

krožę, galvos traumas, hipofizės uždegimą, infekciją, didelius intrakranijinius navikus [1,2].

Tyrimo tikslas – aprašyti tuščiojo turkiabalnio sindromą. Aptarti jo etiologiją, atsiradimo mechanizmus, simptomatiką, diagnostiką ir gydymo galimybes.

Tyrimo medžiaga ir metodai

Mokslinių darbų paieška atlikta naudojant kompiuterines mokslinių darbų bazes PubMed, Google Scholar. Neįtraukiami buvo straipsniai, parašyti kita nei anglų kalba, atmesti ne viso teksto straipsniai, bei tie, kurių turinys neatspindėjo analizuojamos temos.

Tyrimo rezultatai

Patogenozė. Pirminis tuščiojo turkiabalnio sindromas gali išsivystyti dėl tokių priežasčių kaip padidėjęs intrakranijinis spaudimas ir turkiabalnio diafragmos defektas. Tarp rizikos veiksnių esti arterinė hipertenzija, nutukimas, miego apnėja, nėštumas. Antrinio tuščiojo turkiabalnio sindromo rizikos veiksniai yra medikamentinis, chirurginis adenomų gydymas, hipofizės apopleksija, įgimtas hipopituitarizmas, radiacija, Sheehan sindromas, smegenų trauma. Turkiabalnio dydžio pokyčiai, konkrečiai, padidėjimas, turi nemažai įtakos TTS susiformavimui [2,3].

Turkiabalnio diafragma – tai kietojo smegenų dangalo įlinkimas, atskiriantis kryžmės cisterną nuo turkiabalnio. Kai yra diafragmos defektas arba hipofizės tūrio sumažėjimas ir padidėjęs intrakranijinis spaudimas, subarachnoidinis tarpas gali išsiveržti į turkiabalnį ir suformuoti subarachnoidinio tarpo išvaržą (vaizdo tyrimuose matomas tuščiasis turkiabalnįs). Į turkiabalnį gali įsiveržti ir optinė kryžmė, sukelianti regėjimo sutrikimus, bei priekinis 3 skilvelis. Kai cerebrospinalinis skystis pateka į turkiabalnį, jis sukelia hipofizės suplokštėjimą, sumažėjimą, spaudimą. Kartu patempiama ir pritraukiama hipofizės kojė, todėl gali išsivystyti hipopituitarizmas ar kitų hipofizės hormonų sumažėjimas arba hiperprolaktinemija.

Cerebrospinalinis skystis (CSS) gali praardyti pleišta-

kaulį, įsiveržti į pleištakaulio sinusą ir sukelti skysčio tekėjimą iš nosies (rinorėja). Patogenezeje svarbus nėštumas, nes hipofizė padidėja, padidindama ir turkiabalnį, o vėliau sumažėja. Taip susiformuoja tarpas cerebrospinaliniam skysčiui nutekėti į turkiabalnį. Menopauzė yra kitas svarbus rizikos veiksnys TSS susiformuoti, nes tuomet vyksta hipofizės involiucija [4,5].

1955m. F. Foley apibūdino terminą „gerybinė intrakranijinė hipertenzija“ (IIH), kurį pritaikė vaisingo amžiaus nutukusioms moterims. Nuo to laiko buvo nemažai svarstoma apie rizikos veiksnius, kurie sukelia intrakranijinio spaudimo padidėjimą. Vyravo bendroji nuomonė, jog intrakranijinį spaudimą didina nutukimas, kvėpavimo sutrikimas, hipoventiliacija, todėl padidėja parcialinis CO₂ (pCO₂). Kai šie pacientai turi ir turkiabalnio diafragmos defektą, vyksta turkiabalnio remodeliacija ir padidėjimas. Kitas svarbus turkiabalnio struktūrinių pokyčių mechanizmas apibūdintas kaip erozija – tai turkiabalnio kietosios plokštelės (lamina dura) praradimas [6].

Idiopatinė ar gerybinė intrakranijinė hipertenzija (arba pseudotumor cerebri) yra sindromas, kuris pasireiškia padidėjusio intrakranijinio spaudimo simptomatika, nesant struktūrinių smegenų pokyčių. IIH priežastis dar nėra galutinai išaiškinta, tačiau didelį vaidmenį atlieka nutukimas. Egzistuoja ir tam tikros teorijos, aiškinančios intrakranijinio spaudimo padidėjimą. Priežastys apima sumažėjusią ar padidėjusią CSS produkciją arba sumažėjusią rezorbciją. Egzistuoja sąsajos su vitaminu A, kai kuriais medikamentais, tam tikromis ligomis [7–9]. Tarp kitų priežasčių, didinančių intrakranijinį slėgį, yra smegenų tumoras, intrakranijinė trombozė, hidrocefalija [1].

Idiopatinė intrakranijinė hipertenzija didžia dalimi susijusi su šoninio sinuso stenoze, tačiau stenoze gali pasireikšti ir pulsuojančiu spengimu ausyse, nesant intrakranijinės hipertenzijos. Buvo atliktas retrospektyvinis tyrimas, kuris siekė pagrįsti hipotezę, jog tuščias turkiabalnį susijęs ne su intrakranijinio spaudimo padidėjimu, o su šoninio sinuso stenoze. Gauti rezultatai, jog pacientų, kuriems atlikta veninio stentavimo operacija (dėl veninio sinuso stenozės), buvo žymiai didesnis turkiabalnio tūris, nei kontrolinėje grupėje. Nebuvo rasta turkiabalnio tūrio ar aukščio skirtumų tarp IIH ir pulsuojančio spengimo ausyse be IIH grupių. Šie rezultatai patvirtino tyrimo hipotezę, tačiau reikalingi tolesni šios srities tyrimai [10].

Aprašyta atvejų, kai tuščias turkiabalnį susiformavo dėl adenomų gydymo, pvz., makroprolaktinomos gydymo dopamino agonistais. Veikiama šių vaistų, prolaktinoma greitai traukiasi, sudarydama sąlygas cerebrospinaliniam skysčiui tekėti į turkiabalnį [11].

Klinika. TTS dažniausiai būna asimptomis, randamas atsitiktinai atliekant hipofizės MRT ar KT dėl kitų priežasčių, ypač kalbant apie pirminį tuščiąjį turkiabalnį. Dažniausiai simptomai nespecifiniai, todėl sunku įtarti TTS. Dažniausias iš simptomų yra lėtinis galvos skausmas, regos sutrikimas, retai pasitaiko rinorėja (cerebrospinalinio skysčio tekėjimas iš nosies), intrakranijinio spaudimo padidėjimas, optinio disko patinimas (papiledema), galvos svaigimas, lėtinis nuovargis, psichoziniai simptomai. Kartais gali būti sukeliamas hipopituitarizmas, augimo hormono, gonadotropinų sumažėjimas, gali būti vėmimas, viduriavimas. Dažnai pacientai būna nutukę arba turintys antsvorio. Moterims dėl hiperprolaktinemijos gali būti nereguliarūs mėnesinės, galaktorėja, hipertrichoze, vyrams seksualiniai sutrikimai, ginekomastija. Gali pasireikšti necukrinio diabeto požymių: polidipsija, poliurija, hiponatremija, esant normaliam gliukozės kiekiui kraujyje [4,12,13].

Diagnostika. Anksčiau TTS diagnostikai buvo naudotas pneumoencefalografijos metodas, kai liumbalinės punkcijos metu buvo pašalinama dalis cerebrospinalinio skysčio ir ji pakeičiama oru, deguonimi arba heliu. Dėl to rengenogramose geriau buvo vizualizuojamos smegenų struktūros [6,14]. Dabar šis metodas nebenaudojamas. Pagrindinis TTS bei vienas pagrindinių hipofizės adenomų diagnostikos metodų yra MRT ir KT tyrimai, gerai vizualizuojantys hipofizės srities struktūras. MRT tyrime matomas cerebrospinalinis skystis turkiabalnyje, suplokštėjusi, psmėnūlio formos hipofizė, gali būti padidėjęs kaulinis turkiabalnį.

Turintiems tuščiąjį turkiabalnį, rekomenduojama atlikti oftalminę echografiją ir aptikti regos nervo diametro pokyčius intrakranijinės hipertenzijos nustatymui, kadangi regos nervo diameteras yra susijęs su intrakranijinio slėgio pokyčiais [4]. Svarbu laiku nukreipti pacientą endokrinologo konsultacijai ir įvertinti hipofizės sekretuojančius hormonus net ir asimptominiais pacientams, kadangi dažnai tam tikras hormonų trūkumas lieka nepastebėtas ir neįvertintas [15].

Gydymas. TTS gydymui ir stebėsenai svarbi multidisciplininė komanda (endokrinologas, oftalmologas, neurochirurgas, neuroradiologas) priežiūra. Hipopituitarizmas gydomas pakaitine hormonų terapija, pradedant nuo hidrokortizono ir levotiroksino, baigiant augimo hormonu. Hiperprolaktinemija gydoma dopamino receptorių agonistais [4]. Kadangi antrinis tuščiojo turkiabalnio sindromas gali išsivystyti gydant makroprolaktinomą dopamino agonistais, siūloma sumažinti jų dozę, kad adenoma nesumažėtų labai sparčiai ir nesukeltų CSS tekėjimo į turkiabalnį. Jeigu esant antriniam TSS (pvz. dėl makroadenomoms gydymo) yra ir regos blogėjimas bei MRT vaizduose matomas regėjimo trakto tempimas, galima atlikti chiazmapeksiją [16]. Kitas ryškus regėjimo pablogėjimo gydymo metodas yra lum-

boperitoninis šuntas. Nors jis taikomas retai, tačiau aprašytas atvejais, kai šis metodas smarkiai pagerino regėjimo funkciją [17]. Intrakranijinės hipertenzijos gydymui rekomenduojamas svorio mažinimas (dieta ir bariatrinė chirurgija) bei osmosiniai diuretikai, dažniausiai acetazolomidas. Esant rinorėjai, atliekama peritoninė ventrikulinė operacija [4].

Išvados

1. Tuščiojo turkiabaltio sindromas dažnai nėra vien tik atsitiktinis radinys MRT vaizduose.

2. Anksčiau buvo manyta, jog asimptomiams pacientams, turintiems TTS, atidesnė priežiūra, ištyrimas ar gydymas nereikalingi, dabar daugėja tyrimų, remiančių nuostatą, jog net ir nesant simptomų, svarbu atlikti išsamų paciento ištyrimą, pasitelkiant daugiadisciplininę komandą.

3. Kol kas nėra visuotinai priimtų tuščiojo turkiabaltio sindromo diagnostikos ir gydymo gairių, o antrinio tuščiojo turkiabaltio diagnostika, gydymas bei patogenezės mechanizmai apsiriboja tik klinikinių atvejų aprašymais.

Literatūra

- Ucciferro P, Anastasopoulou C. Empty sella. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2020. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK541002/>
- Miljic D, Pekic S, Popovic V. Empty sella. Endotext. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc. 2000. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532084/>
- Fouad W. Review of empty sella syndrome and its surgical management. Alexandria Journal Medicine 2011; 47(2):139-47. <https://doi.org/10.1016/j.ajme.2011.06.005>
- Chiloiro S, Giampietro A, Bianchi A, Tartaglione T, Capobianco A, Anile C. Diagnosis of endocrine disease: primary empty sella: a comprehensive review. European Journal Endocrinology 2017;177(6):R275-85. <https://doi.org/10.1530/EJE-17-0505>
- Anderson JR, Antoun N, Burnet N, Chatterjee K, Edwards O, Pickard JD. Neurology of the pituitary gland. Journal Neurology, Neurosurgery Psychiatry 1999; 66(6):703-21. <https://doi.org/10.1136/jnnp.66.6.703>
- Kaufman B. The "empty" sella turcica—a manifestation of the intrasellar subarachnoid space. Radiology 1968;90(5):931-41. <https://doi.org/10.1148/90.5.931>
- Boyer E. Idiopathic intracranial hypertension. Journal American Academy Physician Assistants 2019;32(5):30-5. <https://doi.org/10.1097/01.JAA.0000554732.85914.91>
- Mondragon J, Klovenski V. Pseudotumor cerebri. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2020. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK536924/>
- Burkett JG, Ailani J. An Up to Date review of pseudotumor cerebri syndrome. Current Neurology Neuroscience Reports 2018;18(6):33. <https://doi.org/10.1007/s11910-018-0839-1>
- Zetchi A, Labeyrie M-A, Nicolini E, Fantoni M, Eliezer M, Houdart E. Empty sella is a sign of symptomatic lateral sinus stenosis and not intracranial hypertension. American Journal Neuroradiology 2019;40(10):1695-700. <https://doi.org/10.3174/ajnr.A6210>
- Cobb MI-PH, Crowson M, Mintz-Cole R, Husain AM, Berger M, Jang D. Transnasal transsphenoidal elevation of optic chiasm in secondary empty sella syndrome following prolactinoma treatment. World Neurosurgery 2018;112:250-3. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.01.202>
- Rani PR, Maheshwari R, Reddy TSK, Prasad NR, Reddy PA. Study of prevalence of endocrine abnormalities in primary empty sella. Indian Journal Endocrinology Metabolism 2013;17(Suppl1):S125-6. <https://doi.org/10.4103/2230-8210.119527>
- Nwafor C, Akhigbe A. Diverse clinical manifestations of empty sella syndrome: an imaging based study. Saudi Journal Health Sciences 2019;8. https://doi.org/10.4103/sjhs.sjhs_122_19
- Allely CS, Hadjikhani N, Toro R, Gillberg C. Neuropsychiatry. Brain Mapping. Elsevier 2015; 1049-60. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-397025-1.00131-7>
- Ekhzaimy AA, Mujammami M, Tharkar S, Alansary MA, Al Otaibi D. Clinical presentation, evaluation and case management of primary empty sella syndrome: a retrospective analysis of 10-year single-center patient data. BMC Endocrine Disorders 2020;20(1):142. <https://doi.org/10.1186/s12902-020-00621-5>
- Graillon T, Passeri T, Boucekine M, Meyer M, Abritti R, Bernat A-L, et al. Chiasmectomy for secondary empty sella syndrome: diagnostic and therapeutic considerations. Pituitary 2021;24(2):292-301. <https://doi.org/10.1007/s11102-020-01104-5>
- Nizamani W, Siddiqui M, Nizar Ali Momin S, Waqas M, Jooma R. Resolution of symptomatic secondary empty sella syndrome following lumbar-peritoneal shunt. Surgical Neurology International;9:72. https://doi.org/10.4103/sni.sni_267_17

EMPTY SELLA SYNDROME, ETIOLOGY, PATHOGENESIS, DIAGNOSIS AND TREATMENT

A. Mozūrė

Keywords: Empty sella, Pneumoencephalography, Pituitary apoplexy.

Summary

Empty sella syndrome is a herniation of the subarachnoid space into the sella, otherwise known as the arachnoidocele. It is often a random finding in MRI images. This syndrome is often asymptomatic, but sometimes differs in nonspecific symptoms (headache, visual disturbances, rhinorrhea), possible hyperprolactinemia, or hormon deficiency and hypopituitarism. One of the main diagnostic methods is magnetic resonance imaging.

Correspondence to: asta529@gmail.com