

**В. В. Пономарев**

**СИНДРОМ ТОЛОСА–ХАНТА**  
**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА**

*Руководство для врачей*

Санкт-Петербург  
Фолиант  
2016

УДК 616  
ББК 56.12

Рецензенты:

доктор медицинских наук профессор **С. Н. Иллариошкин**;  
доктор медицинских наук профессор **С. А. Живолупов**

**Пономарев В. В.** Синдром Толоса–Ханта. Дифференциальная диагностика (случаи из практики): Руководство для врачей / В. В. Пономарев. — СПб: Фолиант, 2016. — 220 с.: ил.

ISBN 978-5-93929-269-6

В руководстве представлены сведения о редко встречающейся патологии в клинической практике невролога — синдроме Толоса–Ханта. Обсуждаются современные данные об истории изучения этого заболевания, терминологии, эпидемиологии, патогенезе, топографической анатомии, клинической картине, диагностике, лечении и прогнозе. В двух главах приводятся дифференциально-диагностические различия между синдромом Толоса–Ханта и иными заболеваниями нервной системы, проявляющимися похожей клинической картиной. Они иллюстрированы многочисленными клиническими разборами собственных наблюдений, сопоставленных с аналогичными результатами других исследователей.

Для неврологов, нейрохирургов и врачей других специальностей, интересующихся проблемами диагностики и выбора консервативного или оперативного лечения при этих патологических состояниях.

ISBN 978-5-93929-269-6

© В. В. Пономарев, 2016  
© ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2016

# ОГЛАВЛЕНИЕ

<i>Список сокращений</i> . . . . .	4
<i>Предисловие</i> . . . . .	5
<b>Глава 1. Общие сведения о синдроме Толоса–Ханта, болезненной офтальмоплегии, синдроме верхней глазничной щели</b> . . . . .	10
1.1. Исторические сведения. Терминология . . . . .	10
1.2. Анатомия верхней глазничной щели и кавернозного синуса . . . . .	23
1.3. Этиология болезненной офтальмоплегии. . . . .	30
1.4. Общие клинические симптомы заболеваний, проявляющихся болезненной офтальмоплегией . . . . .	36
1.5. Синдром Толоса–Ханта . . . . .	42
<b>Глава 2. Дифференциальная диагностика синдрома Толоса–Ханта с другими заболеваниями, поражающими верхнюю глазничную щель и (или) кавернозный синус</b> . . . . .	62
2.1. Аневризмы внутренней сонной артерии. . . . .	62
2.2. Первичные и метастатические опухоли головы . . . . .	80
2.3. Каротидно-кавернозное соустье . . . . .	98
2.4. Гипертрофический базальный пахименингит . . . . .	109
2.5. Тромбоз кавернозного синуса . . . . .	120
2.6. Узелковый полиартериит . . . . .	130
2.7. Гранулематоз Вегенера . . . . .	140
2.8. Арахноидальная киста височной доли . . . . .	150
<b>Глава 3. Дифференциальная диагностика синдрома Толоса–Ханта с заболеваниями, не поражающими верхнюю глазничную щель и (или) кавернозный синус</b> . . . . .	160
3.1. Орбитальный псевдотумор. . . . .	160
3.2. Краниальные нейропатии . . . . .	173
3.3. Офтальмоплегическая мигрень . . . . .	184
3.4. Миастения гравис. . . . .	194
3.5. Окулярные миодистрофии . . . . .	201
<i>Заключение</i> . . . . .	209
<i>Библиографический список</i> . . . . .	212

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АГ — артериальная гипертензия  
ВСА — внутренняя сонная артерия  
ДСА — дигитальная субтракционная ангиография  
ГВ — гранулематоз Вегенера  
ГБП — гипертрофический базальный пахименингит  
ККС — каротидно-кавернозное соустье  
КН — краниальная нейропатия  
КТ — компьютерная томография  
КТА — компьютерно-томографическая ангиография  
МРА — магнитно-резонансная ангиография  
МРТ — магнитно-резонансная томография  
МГ — миастения гравис  
ОМ — офтальмическая мигрень  
ОПТ — орбитальный псевдотумор  
УП — узелковый полиартериит  
САК — субарахноидальное кровоизлияние  
С-ANCA — антинейтрофильные цитоплазматические антитела  
СКТ — спиральная компьютерная томография  
СПИ — скорость проведения импульса  
СТХ — синдром Толоса–Ханта  
ПНС — периферическая нервная система  
ЦСЖ — цереброспинальная жидкость  
ТКС — тромбоз кавернозного синуса  
ТМО — твердая мозговая оболочка  
УЗИ — ультразвуковое исследование  
ЦНС — центральная нервная система  
ЧМТ — черепно-мозговая травма  
ЭНМГ — электронейромиография

## ПРЕДИСЛОВИЕ

В течение 35-летней врачебной деятельности я всегда интересовался диагностикой и лечением редких неврологических заболеваний. Считаю, что именно в таких сложных и «запутанных» случаях проверяются знания и профессионализм специалиста. Наверное, не случайно одно из высказываний, приписываемых классику медицины Парацельсу, гласит: «Болезнь не может подстроиться под знания врача». Другими словами, пациент не должен страдать оттого, знает доктор или нет, как диагностировать и лечить то или иное, пусть не часто встречающееся, заболевание. С другой стороны, конечно, можно просто «игнорировать» какие-то необычные симптомы болезни либо идти традиционным путем, которым, к моему большому сожалению, как заведующего кафедрой, все еще следует часть практикующих врачей. Имею в виду практически ежедневно встречающиеся ситуации, когда все боли в спине докторами трактуются как остеохондроз позвоночника, головные боли и головокружения у лиц молодого возраста как вегетососудистая дистония, а снижение памяти — даже у лиц среднего и тем более пожилого возраста — как проявление дисциркуляторной энцефалопатии. Конечно, если следовать такому «подходу» в диагностике, никогда не увидишь чего-то «не обычного».

За карьеру практикующего невролога мне посчастливилось наблюдать и лечить тысячи пациентов с редкими (орфанными) или атипично протекающими болезнями нервной системы. С каждым конкретным случаем приходилось разбираться индивидуально, поднимая всю возможную литературу или пользуясь опытом своих учителей. Кому-то точный диагноз удавалось поставить сразу, за некоторыми пациентами требовался динамический осмотр и повторные обследования, а в части случаев диагноз устанавливался, к сожалению, только на секции. Часть подобных наблюдений уже опубликована в ранее изданных руководствах: «Редкие неврологические симптомы и болезни», за которую я был удостоен премии Национальной академии

Республики Беларусь (2005); «Аутоиммунные заболевания нервной системы» и «Нейродегенеративные заболевания». Другие случаи опубликованы в отечественных и зарубежных научных журналах. Причем в некоторых из этих статей я уже ранее неоднократно обращался к теме диагностики и лечения синдрома верхней глазничной щели, или, как его раньше чаще называли, болезненной офтальмоплегии.

Почему среди всех прочих редких неврологических заболеваний мне больше понравился эпонимический термин «синдром Толоса–Ханта», сейчас уже не могу точно сказать. Но начиная с 1990 года эпикризы наблюдаемых пациентов с этим диагнозом постепенно собирались в отдельную папку и ждали своего часа. Шли годы, менялись диагностические подходы к этой патологии, появлялись новые методы обследований, а количество таких наблюдений становилось с каждым годом все больше. В 2003 году на очередном конгрессе Европейской федерации неврологических сообществ мы впервые сообщили о 100 случаях диагностики синдрома Толоса–Ханта, а также о выявленных корреляциях между клиническими, ангиографическими и МРТ-данными. Оргкомитет конгресса высоко оценил наш опыт, и в итоге доклад получил 1-е место на секции «Нейровизуализация», а затем в виде статьи опубликован в *European Journal of Neurology* [Khamichenka T., Ponomarev V. et al., 2003]. Через несколько лет в другой статье, опубликованной в Международном неврологическом журнале в 2007 году, было обобщено уже 130 случаев диагностики этой редкой патологии. В данной публикации я назвал это заболевание великим хамелеоном. Такое образное выражение пришло на ум, поскольку причины развития болезненной офтальмоплегии оказались чрезвычайно разнообразны и она, как хамелеон, маскировалась под многочисленные неврологические и нейрохирургические болезни. С годами количество наблюдаемых пациентов с этой патологией продолжало постепенно увеличиваться и за 25 лет наблюдений достигло 182 случаев. Анализ современной литературы показал, что это количество — одно из самых больших исследований по данной проблеме в Европе. Но даже это обстоятельство пока не наводило на мысль — посвятить этому редкому заболеванию целую монографию.

Однако за последние годы значительно изменились подходы к диагностике и лечению синдрома Толоса–Ханта, о которых большая часть врачей, к сожалению и неврологов, пока попросту не осведомлены. Как оказалось, этот синдром является только одной, причем в малой части случаев, причиной развития бо-

лезненной офтальмоплегии. Другая и значительно большая часть пациентов, имеющих аналогичные клинические проявления, нуждаются в совершенно иных диагностических и лечебных подходах, поскольку офтальмоплегия вызвана у них другими различными болезнями. Именно по этой причине появилась идея в одном руководстве обобщить современные представления о классификационных критериях, методах диагностики и лечения синдрома Толоса—Ханта. Но главной задачей руководства явилась цель представить сведения о дифференциальной диагностике этой патологии с другими разнообразными заболеваниями нервной системы, протекающими со схожими клиническими симптомами. Практика посвящения монографии какой-то одной, пусть даже редко встречающейся болезни, по опыту книгоизданий, не совсем обычна, так как такого рода монографий в литературе не много. В связи с этим данное издание, скорее, исключение, а не правило, надеюсь удачное, поскольку в широком смысле в данном руководстве речь все же идет о 14 самостоятельных, кстати, так же редко встречающихся болезнях (или групп болезней), которые проявляются клинической симптоматикой, имитирующей синдром Толоса—Ханта.

В окончательном варианте монография состоит из трех глав. В первой главе представлены сведения об исторических аспектах формирования научных знаний по указанной теме и актуальной сегодня терминологии: анатомии верхней глазничной щели и кавернозного синуса; этиологии болезненной офтальмоплегии; общих клинических симптомах различных болезней, поражающих эту область мозга. В отдельной части 1-й главы приведены данные, касающиеся непосредственно диагностики и лечения синдрома Толоса—Ханта, в которой представлено сопоставление собственной серии наблюдений (14 чел.) с аналогичными результатами других исследователей. Особенное внимание в этом разделе руководства обращено на современные диагностические критерии этой патологии, спорные и до конца нерешенные вопросы терминологии, патогенеза и подходов к терапии.

Вторая глава посвящена дифференциальной диагностике синдрома Толоса—Ханта с восемью другими заболеваниями нервной системы, также поражающими верхнюю глазничную щель и (или) кавернозный синус. Сведения по каждой болезни представлены по определенной схеме: терминология, шифр по МКБ-10, эпонимические сведения, эпидемиологические данные, особенности патогенеза и клинических проявлений, методы диагностики, лечения и прогноз. В каждой из подглав представлен анализ собственных результатов серии или единичных случаев, которые

иллюстрированы клиническими примерами, фотографиями пациентов, результатами морфологических, электрофизиологических и нейровизуализационных исследований, и их сравнение с аналогичными случаями, описанными в литературе. В конце каждой подглавы суммированы дифференциально-диагностические признаки, применяя которые можно отличить синдром Голоса—Ханта от описываемых заболеваний.

Третья глава обобщает пять других заболеваний нервной системы, которые анатомически не связаны с поражением структур верхней глазничной щели и (или) кавернозного синуса, но протекают с аналогичными клиническими проявлениями, как синдром Голоса—Ханта. Рассмотрение каждой болезни представлено по аналогичной схеме, как и во второй главе. Многочисленные клинические примеры из собственной практики в данном руководстве приведены не случайно. Полагаю, что их публикация акцентирует внимание врачей на особенностях течения этих болезней у конкретных, реально существующих пациентов, с которыми мы столкнулись в дифференциально-диагностическом процессе.

Завершают монографию заключение, в котором обобщаются достижения в изучении этой патологии, спорные и нерешенные вопросы, ближайшие перспективы, и список литературных источников, которые использованы в руководстве и могут быть полезны любому исследователю или врачу, интересующимся данной проблемой. В библиографическом списке преобладают русскоязычные (в том числе собственные) и англоязычные статьи, опубликованные в научных журналах преимущественно за последние 10—15 лет. В связи с редкостью данной патологии среди всех реферируемых статей чаще других представлены публикации с описанием отдельных случаев (*case report*). Такой системный подход, как мне кажется, должен облегчить диагностический поиск практикующему врачу, встретившемуся с пациентом, клинические симптомы у которого указывают на анатомическое вовлечение структур верхней глазничной щели.

Могу констатировать и отчасти позавидовать своим более молодым коллегам, что сегодня с появлением Интернета разобратся с любым, даже сложным пациентом, стало намного проще — надо только «загуглить» любую проблему. Но, к сожалению, никакие самые успешные компьютерные программы не в состоянии подменить врачебный опыт, а нужная в определенный момент книга — «вытянутую» из Интернета информацию. По этой же причине самый современный робот никогда не заменит хорошего хирурга. Клиническая практика показывает, что выбрать достоверные данные из неиссякаемого потока све-



дений, предоставляемых Сетью, обучиться, не выходя из дома, любой врачебной манипуляции или операции невозможно. Стремление к постоянному совершенствованию своих профессиональных навыков на протяжении всей жизни должно быть неотъемлемой частью подготовки любого врача. По этой причине надеюсь, что подготовленная к изданию книга найдет свою целевую аудиторию преимущественно среди неврологов и нейрохирургов.

Выражаю искреннюю признательность и благодарность за многолетнюю помощь в сборе клинического материала врачам II неврологического и нейрохирургического отделений, а также отделения КТ и МРТ 5-й клинической больницы г. Минска; соавторам моих более ранних публикаций, сотрудникам нейрохирургического отдела нашей кафедры, своим учителям, привившим мне любовь к редким болезням, глубоко уважаемым мною рецензентам данного руководства, профессору Eduardo Tolosa de Sarro (сыну первого автора, описавшего синдром), а также семье, поддерживавшей меня советами и морально.

*Заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии  
Белорусской медицинской академии  
последипломного образования,  
доктор медицинских наук, профессор*

***В. В. Пономарев***