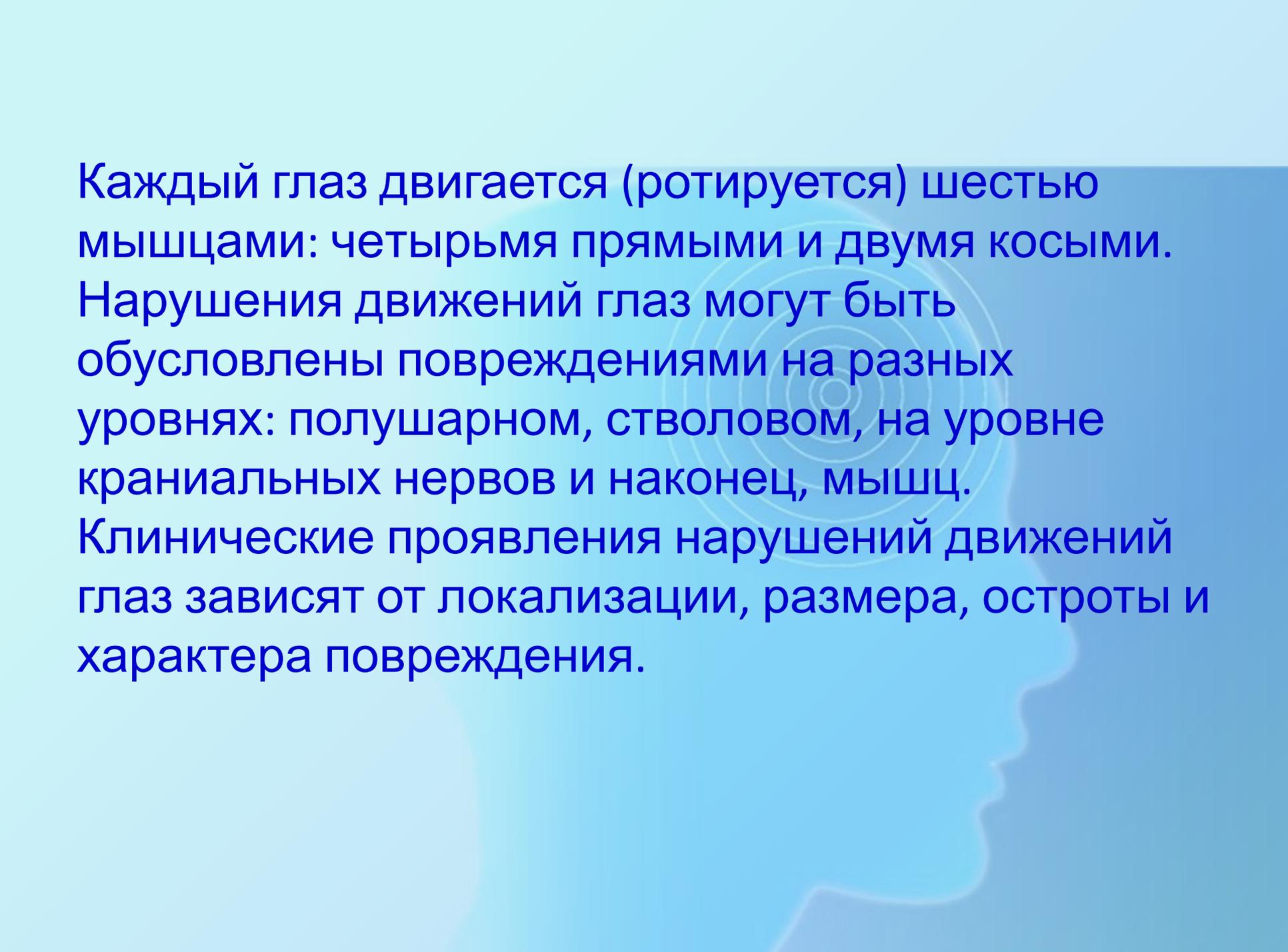


Эндокринная Офтальмопатия

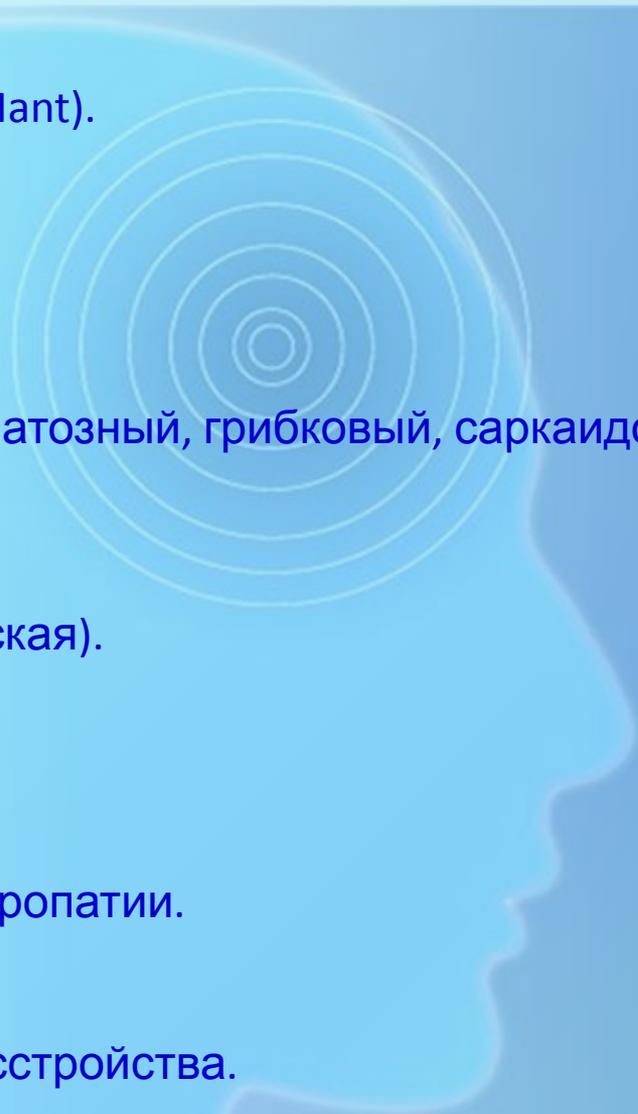
Подготовил: ординатор 1 го года Мамедов Л.А.
Куратор: асс. к.м.н. Григорьева Ю.Г.

The background features a light blue gradient with a faint, stylized profile of a human head facing right. Overlaid on the eye area of the head is a target symbol consisting of several concentric circles, with the center being a small white dot. The text is written in a dark blue, sans-serif font and is positioned in the upper left quadrant of the image.

Каждый глаз двигается (ротирруется) шестью мышцами: четыремя прямыми и двумя косыми. Нарушения движений глаз могут быть обусловлены повреждениями на разных уровнях: полушарном, стволовом, на уровне краниальных нервов и наконец, мышц. Клинические проявления нарушений движений глаз зависят от локализации, размера, остроты и характера повреждения.

- **Основные причины:**

- Миастения.
- Аневризмы сосудов Виллизиева круга.
- Спонтанная или травматическая каротидно-кавернозная фистула.
- Диабетическая офтальмоплегия.
- Дистиреоидная офтальмопатия.
- Синдром Толосы — Ханта (Tolosa — Hant).
- Тумор и псевдотумор орбиты.
- Височный артериит.
- Ишемия в области ствола мозга.
- Параселлярная опухоль.
- Метастазы в ствол мозга.
- Менингит (туберкулёзный, карциноматозный, грибковый, саркаидозный и др.).
- Рассеянный склероз.
- Энцефалопатия Вернике (Wernicke).
- Мигрень с аурой (офтальмоплегическая).
- Энцефалит.
- Офтальмический герпес.
- Травма орбиты.
- Тромбоз кавернозного синуса.
- Краниальные нейропатии и полинейропатии.
- Синдром Миллера-Фишера.
- Беременность.
- Психогенные глазодвигательные расстройства.



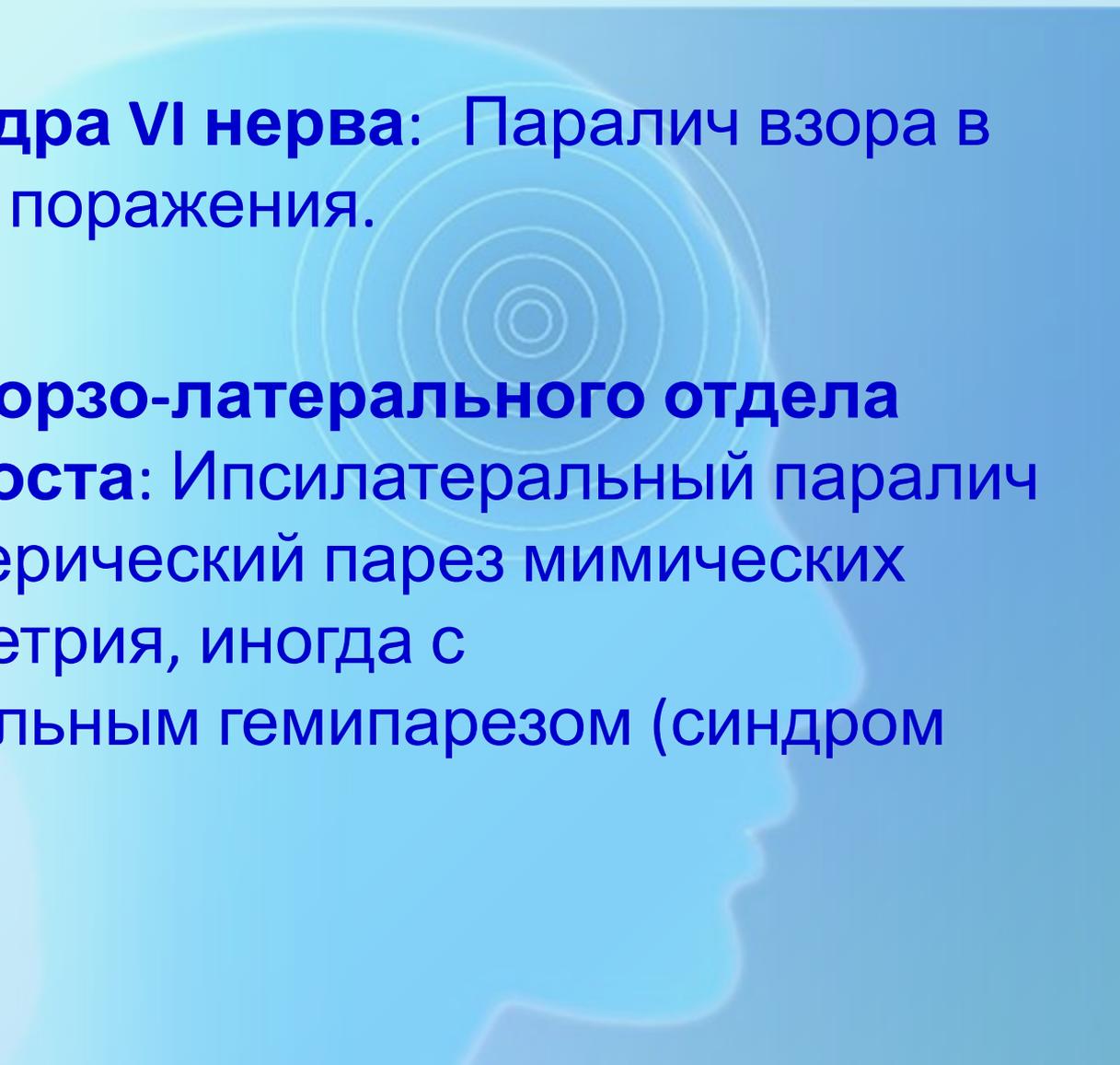
VI пара. Отводящий нерв — n. abducens.

Анатомия: Ядро нерва расположено на дне ромбовидной ямки (IV желудочек) в дорсальном отделе моста мозга. Аксоны этих нейронов направляются к основанию ствола и выходят на границе между мостом мозга и продолговатым мозгом на уровне пирамид. Нерв направляется по основанию мозга, через верхнюю глазничную щель входит в орбиту и иннервирует одну мышцу — m. rectus lateralis, которая отводит глазное яблоко кнаружи. При поражении этого нерва возникает *сходящееся косоглазие*, глазное яблоко невозможно произвольно отвести кнаружи; возникает диплопия, усиливающаяся при взгляде в сторону пораженного нерва. Двоящиеся предметы находятся в одной горизонтальной плоскости.

- **ПОРАЖЕНИЕ ОТВОДЯЩЕГО (VI) НЕРВА (N. ABDUCENS)**

Топическая диагностика повреждений отводящего (VI-го) нерва возможна на следующих трёх уровнях:

- Уровень **ядра** отводящего нерва.
- Уровень **корешка** отводящего нерва.
- Уровень (ствола) **нерва**.

- **Повреждения VI нерва на уровне его ядра в стволе головного мозга**
 - **Поражение ядра VI нерва:** Паралич взора в сторону очага поражения.
 - **Поражение дорзо-латерального отдела варолиева моста:** Ипсилатеральный паралич взора, периферический парез мимических мышц, дисметрия, иногда с контралатеральным гемипарезом (синдром Фовилля).
- 

- **Повреждения на уровне корешка VI нерва**
- **Поражение корешка VI нерва:**
Изолированный паралич мышцы, поворачивающей глазное яблоко кнаружи.
- **Поражение передних парамедианных отделов моста:** Ипсилатеральный паралич мышц, иннервируемых VI и VII нервами, плюс контралатеральный гемипарез (синдром Фовилля)
- **Поражение в области препонтиной цистерны:** Паралич мышцы, отводящей глаз кнаружи, с (или без) контралатеральным гемипарезом (если вовлечён кортикоспинальный тракт)

Повреждения ствола отводящего нерва.

Поражение в области верхушки пирамидки (канал Дорелло): Паралич отводящей глаз мышцы (VI нерв); снижение слуха на этой же стороне, лицевая (особенно ретроорбитальная) боль (синдром Градениго);

Кавернозный синус: Изолированное вовлечение VI нерва; или вовлечение VI нерва плюс синдром Горнера; также могут поражаться III, IV нервы и I ветвь тройничного нерва. Экзофтальм, хемоз.

Синдром верхней глазничной щели: Поражение VI нерва с переменным вовлечением III, IV нервов и I ветви V нерва. Возможен экзофтальм.

Орбита: Симптомы поражения VI нерва (и других глазодвигательных нервов), снижение

Возможные причины изолированного поражения VI (отводящего) нерва: сахарный диабет, артериальная гипертензия (при этих формах паралич VI нерва имеет доброкачественное течение и обычно подвергается обратному развитию в течение 3-х месяцев), аневризмы, инсульты, метастазы, аденомы гипофиза, саркоидоз, гигантоклеточный артериит, рассеянный склероз, сифилис, менингиома, глиома, черепно-мозговая травма и другие поражения. Кроме того поражение на уровне ядра VI нерва наблюдается при врождённом синдроме Мёбиуса (Mobius): паралич горизонтального взора с диплегией мимических мышц; синдроме ретракции Дюана (Duane) с параличом взора, ретракцией глазного яблока, сужением глазной щели и приведением глазного яблока.

- Поражение VI нерва необходимо дифференцировать с синдромами «Псевдоабдуценса»:

- Дистиреоидная орбитопатия;
- Двухсторонний спазм конвергенции;
 - Миастения;
 - Врождённый синдром Дюана;
 - Содружественное косоглазие.

Эндокринная Офтальмопатия (ЭОП) – это аутоиммунное заболевание, характеризующийся отёком и лимфоцитарной инфильтрацией мягких тканей глазницы, прежде всего наружных мышц глаза тесно связанное с аутоиммунной патологией щитовидной железы. В 80% случаев ЭОП развивается на фоне ДТЗ. ЭОП может возникать как до появления функциональных нарушений щитовидной железы (26,3%), так и на фоне манифестации тиреотоксикоза (18,4%), или во время пребывания пациента в эутиреозе после медикаментозной коррекции. ЭОП может протекать и без тиреотоксикоза. Это так называемая эутиреоидная болезнь Грейвса – ЭОП на фоне клинического эутиреоза и нормальных уровней тиреоидных гормонов и ТТГ при отсутствии ДТЗ в анамнезе

Тиреотоксикоз — это синдром, обусловленный избыточным содержанием тиреоидных гормонов в крови и их токсическим действием на различные органы и ткани. "Тиреотоксикоз с диффузным зобом (диффузный токсический зоб, болезнь Грейвса-Базедова)" представляет собой системное аутоиммунное заболевание, развивающееся вследствие выработки антител к ТТГ, клинически проявляющееся поражением ЩЖ с развитием синдрома тиреотоксикоза в сочетании с экстратиреоидной патологией (ЭОП, претибиальная микседема, акропатия). Одновременное сочетание всех компонентов системного аутоиммунного процесса встречается относительно редко и не является обязательным для постановки диагноза. В большинстве случаев, наибольшее клиническое значение при тиреотоксикозе с диффузным зобом

Эпидемиология.

ЭОП возникает в любом возрасте. Женщины болеют в 2-5 раз чаще, чем мужчины. Пики развития заболевания приходятся на 40 — 44 и на 60 — 64 года у женщин. У мужчин на 45—49 и на 65 — 69 лет. Согласно данным G. Bartley (1994), ежегодно ЭОП диагностируется у 16 женщин, и у 2,9 мужчин на 100 000 населения. С появлением новых методов исследования, диагностика ЭОП улучшилась, и, соответственно, частота выявления заболевания возросла. ЭОП может сочетаться с другой аутоиммунной патологией, как эндокринной, так и неэндокринной. В 95% случаев ЭОП развивается на фоне ДТЗ, в 5% случаев - на фоне аутоиммунного тиреоидита.

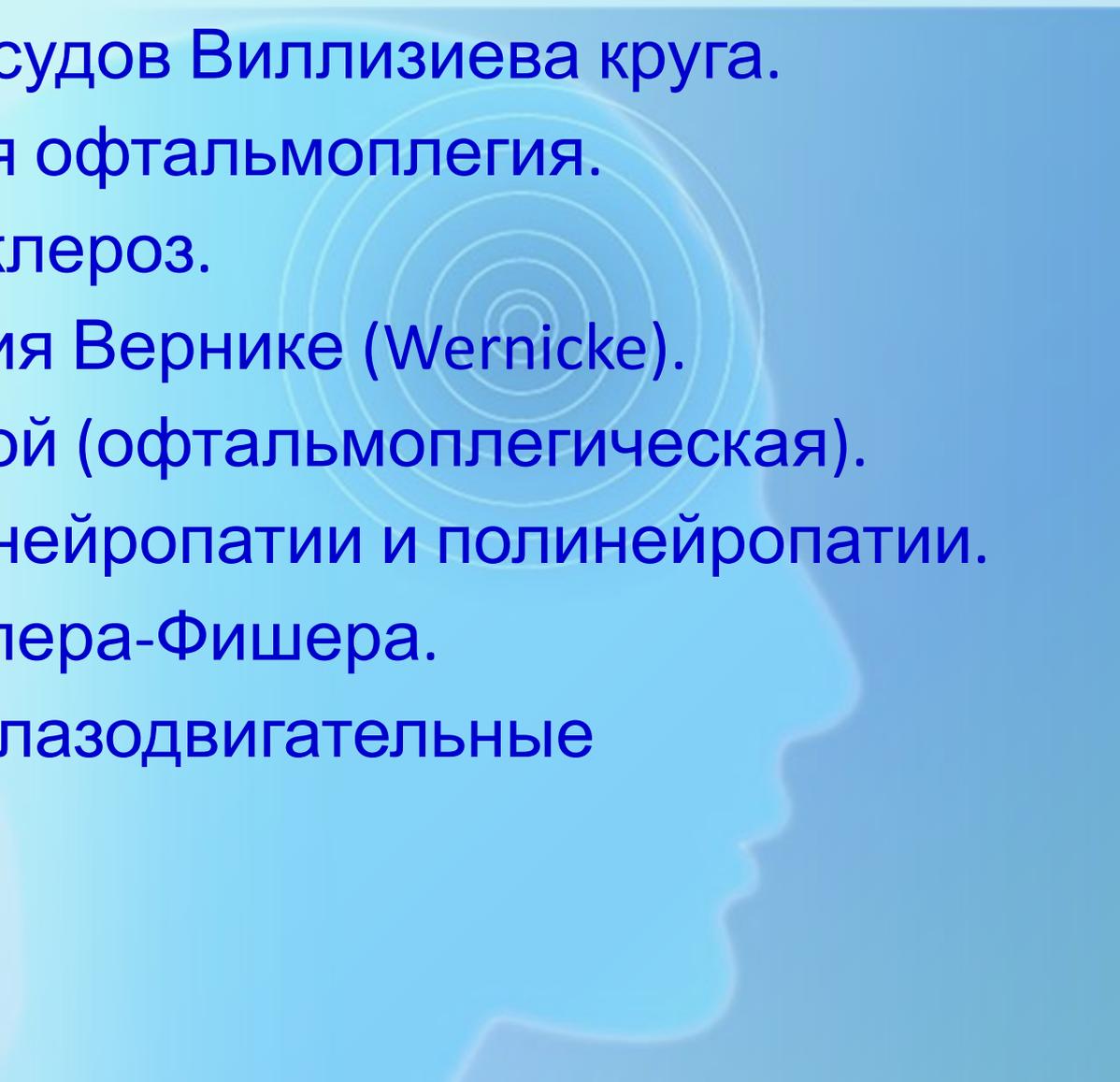
Клиническая картина ЭОП

Очень часто первый симптом ЭОП является изменение верхней глазной ретракции, наиболее частое расстройство (90%).

Верхнее веко чрезмерно открывается, замечается белая цветная часть глаза на роговице, что обычно распространяется под веками, (так называемые глазные симптомы Грефе, Дельримпля, Штельвага)

Другие симптомы включают опухание век, которое имеет значительные изменения в течение дня, светобоязнь, слезотечение, покраснение и чувство раздражения, вызванные из окулярной воспалительной реакции.

У некоторых пациентов выявляется экзофтальм (а именно огромная протрузия глазного яблока) в 60% случаев, в то время как другие пациенты до сих пор предъявляют визуальные беспорядки, особенно двоение в глазах (диплопия). В большинстве случаев клинические признаки и симптомы происходят в режиме ассоциации и варьируется от случая к случаю.

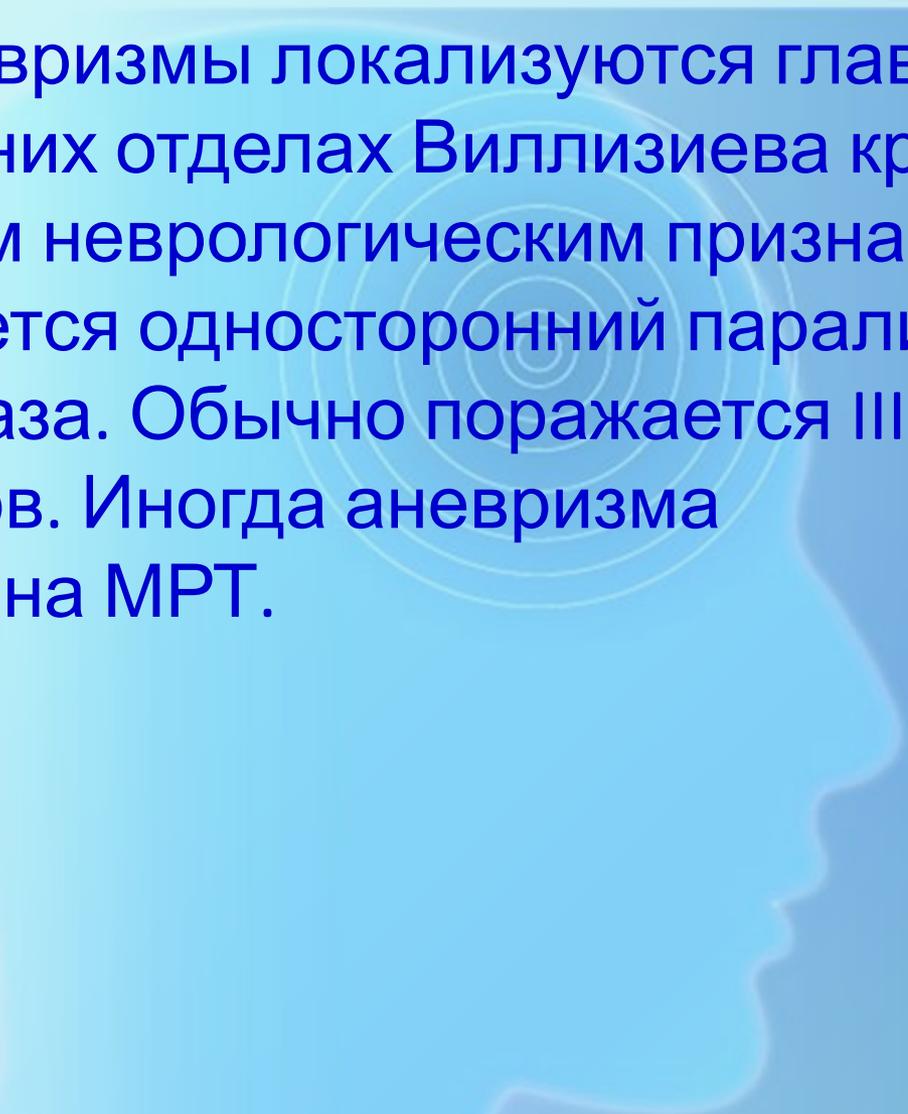
- Дифференциальный диагноз
 - Миастения.
 - Аневризмы сосудов Виллизиева круга.
 - Диабетическая офтальмоплегия.
 - Рассеянный склероз.
 - Энцефалопатия Вернике (Wernicke).
 - Мигрень с аурой (офтальмоплегическая).
 - Краниальные нейропатии и полинейропатии.
 - Синдром Миллера-Фишера.
 - Психогенные глазодвигательные расстройства
- 
- The background of the slide is a light blue gradient. On the right side, there is a stylized silhouette of a human head in profile, facing right. Inside the head area, there are several concentric, light blue circles that resemble ripples or a target, centered around the eye area.

Myasthenia gravis.

Птоз и диплопия могут быть первым клиническим знаком миастении. При этом характерная утомляемость в ответ на физическую нагрузку в руках может и отсутствовать или оставаться незамеченной больным. Больной может не обратить внимания и на то обстоятельство, что эти симптомы менее выражены утром и нарастают в течение дня. Предлагая больному длительную пробу от кривания — закрывания глаз можно подтвердить патологическую утомляемость. Проба с прозеринем под контролем ЭМГ — наиболее надёжный способ выявления миастении.

Аневризмы сосудов Виллизиева круга.

Врождённые аневризмы локализуются главным образом в передних отделах Виллизиева круга. Наиболее частым неврологическим признаком аневризмы является односторонний паралич наружных мышц глаза. Обычно поражается III краниальный нерв. Иногда аневризма визуализируется на МРТ.



Псевдотумор орбиты.

Термин «псевдотумор» предназначен для обозначения увеличенных в объёме (вследствие воспаления) экстраокулярных мышц, а иногда и другого содержимого орбиты (слёзная железа, жировая клетчатка). Орбитальный псевдотумор сопровождается инъекцией конъюнктивы и лёгким экзофтальмом, ретроорбитальной болью, что может иногда симулировать мигрень или пучковую головную боль. Ультразвуковое исследование или КТ орбиты обнаруживает увеличение объёма содержимого орбиты, главным образом мышц, аналогично тому, что выявляется при дистиреоидной офтальмопатии. Как синдром Толосы-Ханта, так и псевдотумор орбиты откликаются на лечение кортикостероидами.

Тумор орбиты, кроме вышеперечисленных симптомов, сопровождается также компрессией II пары и, следовательно, снижением остроты зрения (синдром Бонне).

Диабетическая офтальмоплегия.

Диабетическая офтальмоплегия в большинстве случаев начинается остро и проявляется неполным параличом глазодвигательного нерва и односторонней болью в передней части головы. Важной особенностью этой нейропатии является сохранность вегетативных волокон к зрачку и поэтому зрачок не расширен (в противоположность параличу III нерва при аневризме, при котором страдают и вегетативные волокна). Как и при всех диабетических нейропатиях больной не обязательно знает о диабете у себя.

Энцефалопатия Вернике.

Энцефалопатия Вернике обусловлена дефицитом витамина В1 у больных алкоголизмом в связи с мальабсорбцией или нарушением питания и проявляется острым или подострым развитием поражения ствола головного мозга: поражение III нерва, нарушения зрения разного типа, межъядерная офтальмоплегия, нистагм, мозжечковая атаксия и другие симптомы (состояние спутанности, мнестические нарушения, полинейропатия и др). Характерен драматический лечебный эффект витамина В1.

Мигрень с аурой (офтальмоплегическая).

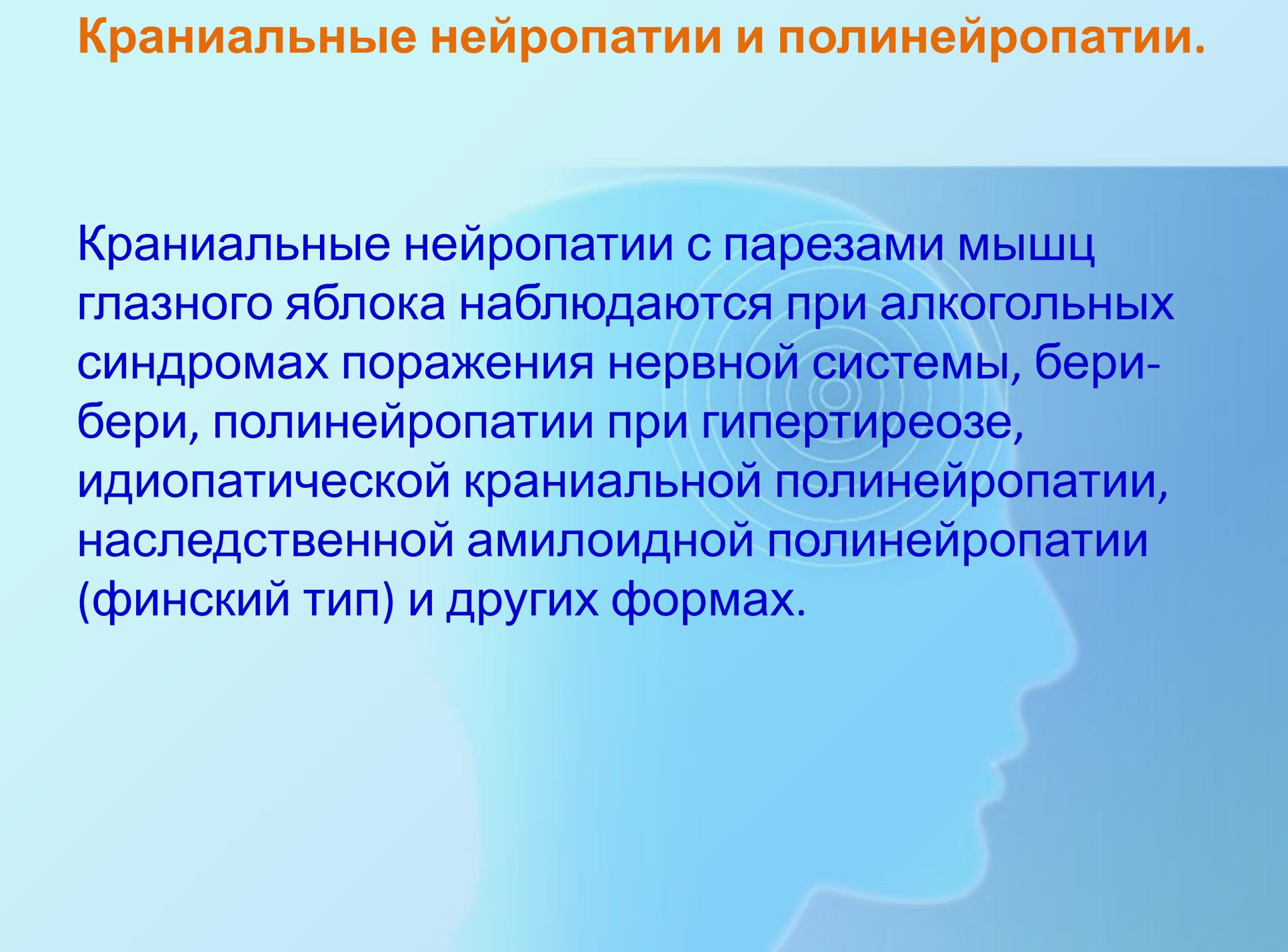
Данная форма мигрени встречается крайне редко (по данным одной из клиник головной боли — 8 случаев на 5000 пациентов с головной болью). Головная боль наблюдается на стороне офтальмоплегии и обычно предшествует ей за несколько дней. Эпизоды мигрени отмечаются еженедельно или реже. Офтальмоплегия обычно полная, но может быть и парциальной (один или более из трёх глазодвигательных нервов). Больные старше 10 лет нуждаются в ангиографии для исключения аневризмы.

Рассеянный склероз.

Повреждения ствола мозга при рассеянном склерозе часто ведут к диплопии и глазодвигательным расстройствам. Нередко имеет место межъядерная офтальмоплегия или повреждения отдельных глазодвигательных нервов. Важно выявление не менее двух очагов поражения, подтверждение рецидивирующего течения и соответствующие данные вызванных потенциалов и МРТ.

Краниальные нейропатии и полинейропатии.

Краниальные нейропатии с парезами мышц глазного яблока наблюдаются при алкогольных синдромах поражения нервной системы, бери-бери, полинейропатии при гипертиреозе, идиопатической краниальной полинейропатии, наследственной амилоидной полинейропатии (финский тип) и других формах.

The background of the slide is a light blue gradient. On the right side, there is a large, semi-transparent silhouette of a human head in profile, facing right. Inside the head area, there are several concentric, semi-transparent circles that resemble a brain scan or a stylized brain pattern.

Синдром Миллера Фишера.

Синдром Фишера проявляется офтальмоплегией (но отсутствует птоз), мозжечковой атаксией (без скандированной речи) и арефлексией. Кроме этих обязательных симптомов часто вовлекаются VII, IX и X нервы (дисфагия без дизартрии). Редкие симптомы: нистагм, феномен Белла, угнетение сознания, вялый тетрапарез, пирамидные знаки, тремор и некоторые другие. Часто выявляется белково-клеточная диссоциация в ликворе. Течение характеризуется острым началом с последующим «плато» симптомов и последующим выздоровлением. Синдром является своеобразной промежуточной формой между энцефалитом Биккерстафа и полинейропатией Гийена-Барре.

Психогенные глазодвигательные расстройства.

Психогенные глазодвигательные расстройства чаще проявляются взоровыми нарушениями (спазм конвергенции или «псевдоабдуценс», судороги взора в виде девиации глаз разного типа) и всегда наблюдаются в контексте других характерных двигательных (множественные двигательные расстройства), чувствительных, эмоционально-личностных и вегетативных проявлений полисиндромной истерии. Обязательна позитивная диагностика психогенных расстройств и клиническое и параклиническое исключение текущего органического заболевания нервной системы

Диагностика эндокринной офтальмопатии

Исследование уровня ТТГ, Т4, Т3

КТ, МРТ, рентгенологические методы исследования ЦЖ

Визометрия.

Тонометрия по Маклакову.

Обследование орбитального статуса (включая экзофтальмометрию, определение объема движений глаза, ширины глазной щели др.).

Биомикроскопия.

Офтальмоскопия.

Компьютерная периметрия (уточненные поля зрения).

Исследование цветового зрения (по таблицам Рабкина).

Компьютерная томография орбит в 2-х проекциях с обязательной денситометрией мягких тканей.

- **Важнейшие данные при КТ исследования глазниц в норме**

1 Диаметр глазного яблока:

- • В аксиальной плоскости:
 - – правого: $28,6 \pm 1,2$ мм
 - – левого: $29,4 \pm 1,4$ мм
- • В сагиттальной плоскости (реконструкция):
 - – правого: $27,8 \pm 1,2$ мм
 - – левого: $28,2 \pm 1,2$ мм

2 Расположение глазного яблока:

- • Задний край расположен на $9,9 \pm 1,7$ мм кзади межскуловой линии

3 Зрительный нерв (в аксиальной плоскости):

- **a** ретробульбарный сегмент: $5,5 \pm 0,8$ мм
- **b** самый узкий участок (приблизительно в середине глазницы):
 - $4,2 \pm 0,6$ мм

4 Глазничная вена:

- • $1,8 \pm 0,5$ мм (в аксиальной плоскости при срезах толщиной 4 мм)
- • $2,7 \pm 1$ мм (во фронтальной плоскости)

5 Экстраокулярные мышцы

- **a** верхняя прямая: $3,8 \pm 0,7$ мм
- **b** косая: $2,4 \pm 0,4$ мм
- **c** наружная прямая: $2,9 \pm 0,6$ мм
- **d** внутренняя прямая $4,1 \pm 0,5$ мм
- **e** нижняя прямая: $4,9 \pm 0,8$ мм
- **Слезная железа:** кпереди от лобноскулового отростка расположено менее половины тела железы

Лечение эндокринной офтальмопатии

В первую очередь лечение начинается с устранения причины заболевания

Любое лечение ЭОП многокомпонентное, включает медикаментозную терапию, лучевую терапию, хирургическое лечение (ургентное или восстановительное) в различных комбинациях, симптоматическую терапию, включая физиотерапию.

Терапией первого выбора при активной ЭОП является пульс-терапия глюкокортикоидами).

Глюкокортикоиды могут назначаться в/в, перорально, локально. **При тяжелой степени ЭОП** и при отсутствии абсолютных противопоказаний стартовая доза глюкокортикоидов взрослым пациентам соответствует 7,5 мг на кг веса, но не более 1000 мг метилпреднизолона при первом в/в введении препарата. При наличии относительных противопоказаний и детям стартовая доза определяется индивидуально.

Суммарная доза метилпреднизолона не должна превышать 8 гр.

Симптоматическое лечение эндокринной офтальмопатии

Лечение любой ЭОП сопровождается симптоматической терапией. Всем пациентам с ЭОП и повреждением роговицы (кератопатия, синдром сухого глаза) рекомендуется местное применение препаратов, увлажняющих роговицу в течение дня и/или мазей на ночь

Пациентам с симптоматической диплопией рекомендуется ношение призматических очков, что возможно при девиации глаза. При наличии ретракции век необходимо назначение м-холиномиметиков, в т.ч. антихолинэстеразных средств, препараты, улучшающие обменные процессы в поперечно-полосатой мускулатуре, антигипоксантов, антиоксидантов, ангиопротекторов, корректоров микроциркуляции.

Спасибо за внимание!