

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации»

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Заведующий кафедрой: д.м.н., проф.

Прокопенко С.В.

Преподаватель, асс.:

Субочева С.А.

РЕФЕРАТ

Основные гипоталамические синдромы.

Выполнила: Малых С.А.

Проверила: Субочева С.А.

Красноярск 2018

Содержание:

1. Введение.....	3
2. Этиология.....	3
3. Клиника.....	5
4. Наследственные и приобретенные гипоталамические синдромы.....	7
5. Диагностика.....	9
6. Заключение.....	9
7. Список литературы.....	11

Введение.

Гипоталамический синдром представляет собой сочетание вегетативных, эндокринных, обменных и трофических расстройств, обусловленных поражением гипоталамической (диэнцефальной) области. Непременным компонентом гипоталамического синдрома являются нейроэндокринные расстройства. Хотя нет ни одного симптома, который можно было бы назвать патогномичным для поражения гипоталамуса, определенное сочетание синдромов может с той или иной вероятностью указывать на поражение гипоталамуса.

Социальная значимость этой патологии определяется молодым возрастом больных и быстро прогрессирующим характером заболевания, которое проявляется многочисленными клиническими симптомами и выраженными метаболическими нарушениями. Известно, что гипоталамические синдромы сопровождаются снижением или утратой трудоспособности. У лиц детородного возраста с гипоталамическим синдромом часто развивается вторичный поликистоз яичников (ПКЯ) и эндокринное бесплодие.

При нейроэндокринной форме гипоталамического синдрома нарушения иммунитета особенно актуальны, так как подавляющее число таких больных страдают хронически протекающими инфекциями.

1. Этиология.

Гипоталамический синдром (ГС) при исключении текущего органического процесса в ЦНС может развиваться на базе конституциональной его недостаточности. Клиницист в подавляющем большинстве случаев имеет дело именно с конституционально обусловленной, в том числе и нейрохимической, дефектностью гипоталамуса и структур лимбико-ретикулярного комплекса (ЛРК), которые декомпенсируются под влиянием внешних средовых факторов. Конституциональная предрасположенность к гипоталамической дисфункции подтверждается наличием у ближайших родственников тех или иных проявлений гипоталамической недостаточности.

Врожденная дефектность гипоталамуса сопряжена с возрастом родителей, наличием у них профессиональных вредностей, вредных привычек, интоксикацией, соматических заболеваний. Существенную роль оказывает на закладку и структурно-функциональную организацию гипоталамуса протекание беременности у матери - ранние и поздние токсикозы беременных, особенно нефропатия, артериальная гипертензия и сердечно-

сосудистые заболевания. Последние приводят к недостаточности кровообращения в пуповине, гипоксии плода.

Выделены особенно значимые периоды в формировании гипоталамуса, которые называются критическими. К ним относятся:

5-16-я недели беременности;

20-25-я недели беременности;

32-34-я недели беременности.

Уже в эти периоды формируются адаптивные механизмы, в будущем прямо зависящие от зрелости и нормального функционирования вегетативно-эндокринного звена гипоталамической регуляции. Важен также фактор протекания родов, наличие асфиксии, степень доношенности, тазовое предлежание плода и его масса тела.

Структурно-функциональная недостаточность может развиваться на всех этапах и проявиться в дальнейшей жизни, когда требуется напряжение адаптивных механизмов. Напряжение их способно декомпенсировать конституциональную, а также перинатальную дефектность гипоталамической области и вообще структур ЛРК.

К состоянию напряжения относятся:

1. гормональная перестройка организма,;
2. период пубертата (иногда называемый гипоталамический кризисом);
3. начало половой жизни;
4. беременность, роды, аборты, климакс;
5. стрессорные воздействия (эмоциональный стресс).

Формирование ГС после инфекции, черепно-мозговых травм, особенно нетяжелых, как правило, не связано с органическим поражением гипоталамуса, а в большей степени обусловлено повышением нагрузки на адаптивные системы (их функциональное напряжение) с последующим их срывом, связанным с исходной конституциональной неполноценностью. При этом участвуют как экстра-, так и гипоталамические механизмы.

При наличии ГС необходимо стремиться к определению его этиологии. Достаточно редко ведущими причинами могут быть острые и хронические нейроинфекции, черепно-

мозговые травмы, последствия острой и хронической интоксикации, сосудистая мозговая недостаточность, опухоли мозга. Доминирует конституциональная недостаточность, на фоне которой различные экзогенные факторы проявляют гипоталамическую недостаточность.

Многообразие функции гипоталамуса порождает выраженный клинический полиморфизм и необходимость выделения критериев его диагностики. До появления клинических симптомов трудно диагностировать гипоталамический синдром. Наиболее достоверными являются клинические проявления, но при этом должны быть исключены первичные поражения висцеральных органов, эндокринных желез, системные заболевания.

2. Клиника.

Клиническая картина гипоталамического синдрома складывается из:

- Нейроэндокринных нарушений (гипопитуитаризм, включая гипогонадизм, гиперпролактинемии, несахарного диабета, синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона и др.), являющихся облигатными признаками гипоталамического синдрома;
- Нейрометаболических расстройств (нарушения водно-электролитного баланса, в частности гипернатриемия, нарушения толерантности к глюкозе, липодистрофии);
- Мотивационно-поведенческих нарушений (анорексии или булимии, полидипсии или гиподипсии вследствие отсутствия чувства жажды, повышения или снижения либидо, апатии или приступов агрессии);
- Нарушений сна и бодрствования (инсомний, гиперсомний);
- Когнитивных нарушений (снижение внимания, памяти, в тяжелых случаях - деменция);
- Нарушение терморегуляции (гипер-, гипо-, пойкилотермия);
- Вегетативной дисфункции, перманентной или пароксизмальной (вегетативные кризы).

К указанным признакам могут присоединиться и другие симптомы, связанные с поражением соседних структур, в частности проявления гидроцефалии, вызванной сдавлением третьего желудочка, признаки компрессии зрительного нерва, хиазмы или зрительного тракта, глазодвигательные нарушения.

Острые процессы (ишемические или геморрагические инсульты, энцефалиты, черепно-мозговые травмы) чаще вызывают гипертермию, гипергликемию и выраженную

вегетативную дисфункцию (повышение или снижение артериального давления, бради- или тахикардия, изменения ЭКГ). При обширных поражениях, захватывающих ретикулярную формацию верхних отделов среднего мозга, возможно угнетение сознания вплоть до комы.

Хронические прогрессирующие поражения (опухоли, гранулематозные процессы), лучевые повреждения чаще вызывают деменцию, ожирение или истощение, нейроэндокринные расстройства нарушения сна и бодрствования, тенденцию к гипогликемии, нарушение способности поддерживать постоянную температуру тела при изменении температуры внешней среды (пойкилотермия).

Ожирение особенно часто возникает при поражении вентро-медиального ядра гипоталамуса (например, вследствие опухоли, черепно-мозговой травмы или воспалительного повреждения). Как правило, оно развивается ступенеобразно – фаза накопления веса, часто характеризующаяся гиперфагией и выраженными психопатологическими проявлениями, в том числе агрессивностью, сменяется после достижения новой равновесной точки стационарной фазой. При повреждении латерального гипоталамуса чаще наблюдаются анорексия и апатия. Основные причины гипоталамического синдрома в различные возрастные периоды представлены в таблице 1.

Таблица 1.

Причины гипоталамического синдрома в различные возрастные периоды (по данным Plum, Van Uitert, 1978)

Возраст	Заболевания
Новорожденные	Кровоизлияния в желудочек Гнойный менингит Опухоли (глиома, менингиома) Травма Гидроцефалия Ядерная желтуха
1 мес.- 2 года	Опухоли (глиома, особенно зрительного нерва, гемангиома) Гидроцефалия Гнойный менингит Наследственные синдромы (с-мы Лоренса-Муна-Барде-Бидля, Прадера-Вилли) Гистиоцитоз X
2-10 лет	Опухоли (краниофарингиома, глиома, герминома, гамартома, лимфома, ганглионеврома, эпендимомы, медуллобластома)

	Менингит (гнойный, туберкулезный) Энцефалиты (вирусные, острый рассеянный) Наследственные синдромы Гистиоцитоз Х Лучевое повреждение (вследствие облучения носоглотки)
10-25 лет	Опухоли (краниофарингиома, опухоли гипофиза, глиома, гамартома, герминома, лимфома, дермоидная опухоль, липома, нейробластома) Травма САК, аневризма, артериовенозная трансформация Менингит (гнойный, туберкулезный) Энцефалиты Саркоидоз Гистиоцитоз Х Гидроцефалия Агенезия мозолистого тела
25-50 лет	Синдром Гайе-Вернике Опухоли (глиома, лимфома, менингиома, краниофарингиома, опухоли гипофиза, ангиома, плазмацитомы, коллоидные кисты, эпендимомы, саркома) Саркоидоз Туберкулез Вирусный энцефалит Гистиоцитоз Х САК, аневризма, артериовенозная трансформация Лучевое повреждение (вследствие облучения гипофиза)
>50 лет	Синдром Гайе-Вернике Опухоли (саркома, глиобластома, лимфома, менингиома, коллоидные кисты, эпендимомы, опухоль гипофиза) Цереброваскулярные заболевания (инфаркт, САК, апопалексия гипофиза) Саркоидоз Опухоли (глиома, лимфома, менингиома, краниофарингиома, опухоли гипофиза, ангиома, плазмацитомы, коллоидные кисты, эпендимомы, саркома) Менингит Энцефалит

3. Наследственные и приобретенные гипоталамические синдромы.

Описан целый ряд синдромов наследственного и приобретенного характера, преимущественно проявляющихся нейроэндокринными расстройствами и связанных с нарушением развития гипоталамуса. К ним относятся:

Синдром Кальманна – наследственное заболевание, передающееся по Х-сцепленному рецессивному или доминантному типу и характеризующееся сочетанием гипогонадизма

(вследствие нарушения секреции гонадотропин-рилизинг-гормона) с аносмией, вызванной недоразвитием клеток обонятельного эпителия или обонятельных луковиц.

Синдром Прадера-Вилли – наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу и проявляющееся в первые годы жизни отставанием в росте, умственной отсталостью, недоразвитием половых желез, снижением мышечного тонуса, гиперфагией, ожирением, в последующем – сахарным диабетом. Для больных характерны округлое лицо, миндалевидные глаза, косоглазие, низкий лоб, множественные аномалии строения кистей, стоп, ушей и т.д.

Синдром Фрелиха (син. адипозогенитальная дистрофия) – сочетание гиперфагии и ожирения с недоразвитием половых желез, вызванное поражением гипоталамо-гипофизарной системы и обычно наблюдающееся у подростков мужского пола. Может сопровождаться нарушением зрения, изменением поведения (абулией, вспышками агрессии), несхарным диабетом, отставанием в росте. Наиболее частая причина – опухоли гипоталамуса или гипофиза.

Синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бидля – редкое наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу и характеризующееся ожирением, умственной отсталостью, несхарным диабетом, пигментной ретинопатией, гипогонадизмом, иногда спастической параплегией, полидактилией и синдактилией.

Синдром Шапиро – с поражением гипоталамуса и агенезией мозолистого тела связаны пароксизмы гипотремии, сопровождающиеся профузным потоотделением, вазодилатацией, астенией, гиповентиляцией, рвотой, брадикардией. При этом синдроме эффективны антиэпилептические средства, субгипотензивные дозы клонидина (клофелина) и ципрогептадин (перитол).

С поражением гипоталамуса связаны и прогрессирующие липодистрофии, характеризующиеся утратой подкожного жира. Они подразделяются на генерализованные и парциальные. Генерализованные липодистрофии бывают врожденными (как правило, передаются по аутосомно-рецессивному типу) или приобретенными, возникая как осложнения кори, инфекционного мононуклеоза, заболеваний щитовидной железы и др. Помимо диффузной утраты подкожного жира для них характерны увеличение печени, почек, сердца, гениталий, гипертрихоз, поликистоз яичников, умственная отсталость, тенденция к усилению общего обмена. Парциальные липодистрофии чаще имеют приобретенный характер, наблюдаются преимущественно у женщин и обычно вовлекают

верхнюю часть туловища, верхние конечности, лицо, шею и редко сопровождаются системными проявлениями; иногда (например, при болезни Барракера-Симонса) параллельно наблюдается повышенное отложение жира в нижней части тела.

4. Диагностика.

До сих пор мало или практически нет параклинических методов, применение которых (без клинических симптомов) позволяет диагностировать дисфункцию этой области мозга. Неинформативными являются данные ЭЭГ, сахарная кривая, уровень биологически активных веществ в жидких средах организма. Даже наличие ярких клинических расстройств в виде вегетативных кризов не является подспорьем для постановки диагноза. Криз чаще всего служит проявлением психогенного заболевания, и наряду с многочисленными системами в реализации его принимает участие и гипоталамическая область.

Среди дополнительных методов, подтверждающих клинические признаки ГС, наиболее существенными являются:

1. специальное исследование уровня тройных гормонов гипофиза, а также факторов, влияющих на их выделение (рилизинг-факторы);
2. рентгенологически выявляемый лобный гиперостоз;
3. синдром «пустого» турецкого седла (диагностируемый с помощью компьютерной томографии);
4. показатели М-эхографии (свидетельствующие о расширении III желудочка);
5. ЭЭГ (указывающая на преобладание медленных волн (дельта-волн) в центральных и затылочных отведениях, и извращенная реакция на пробы, предъявляемые к правому и левому полушариям мозга; менее информативны ЭЭГ с указанием на дисфункцию стволовых структур мозга).

6. Заключение.

Гипоталамическим синдромом следует обозначать симптомокомплекс, обусловленный только:

1. конституциональной гипоталамической неполноценностью;

2. преимущественным первичным органическим поражением гипоталамуса (черепно-мозговая травма, опухоль, энцефалит и т. д.).

Участие гипоталамуса в возникновении клинических проявлений (вегетативно-эндокринных) при неврозах, височной эпилепсии, аллергии, генетических и других заболеваний не следует обозначать как гипоталамический синдром, так как в реализации указанных расстройств принимают участие многие мозговые системы, в том числе гипоталамус. Показана неправомерность выделения гипоталамической (диэнцефальной) эпилепсии, снизилась диагностика нервно-мышечных расстройств гипоталамической природы, нейротрофической формы, ряда расстройств сна и бодрствования, не выделяется в последнее время астено-ипохондрическая форма в связи с изучением неврологических аспектов невроза.

Список литературы:

1. «Вегетативные расстройства (клиника, диагностика, лечение)» под редакцией А.М. Вейна; изд. «Медицинское Информационное Агентство», Москва, 2000.
2. Неврология: справочник практического врача / О.С.Левин, Д.Р. Штульман. – 10-е изд. – М.:МЕДпресс-информ, 2016. – С.178-183.
3. Национальное руководство по неврологии / гл. ред.: Е. И. Гусев [и др.] ; Ассоц. мед. о-в по качеству, АСМОК, Всероссийское о-во неврологов – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.