

ВЛАСЕНКО М.В.

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова

ГІПОТАЛАМІЧНИЙ СИНДРОМ

Гіпоталамічний синдром (ГС) — симптомокомплекс, що виникає при ураженні гіпоталамічної ділянки і характеризується вегетативними, ендокринними, обмінними і трофічними розладами.

Термін «ГС» є більш правильним, ніж термін «дієнцефальний синдром», оскільки крім гіпоталамуса в дієнцефальній ділянці розташовані також інші структури: зоровий бугор — таламус, важливі підкоркові утворення і субталамус.

Значущість цієї проблеми велика і пов'язана зі значною поширеністю захворювань гіпоталамічної ділянки, тяжкістю їх діагностики і тими обставинами, що патологія цієї зони часто трапляється не лише в ендокринологічній практиці, але й у практиці лікарів інших спеціальностей: неврологів, терапевтів, гінекологів. ГС частіше розвивається в підлітковому віці (13–15 років) і репродуктивному (31–40 років), переважно в осіб жіночої статі (12,5–17,5 %).

Проблема медичної й соціальної значимості ГС визначається молодим віком пацієнтів, швидко прогресуючим перебігом захворювання, вираженими нейроендокринними порушеннями, що доволі часто супроводжуються зниженою або повною втратою працездатності. ГС викликає серйозні порушення репродуктивного здоров'я жінок, що стає причиною розвитку ендокринного безпліддя, полікістозу яєчників, акушерських і перинатальних ускладнень.

ГС — комплекс ендокринних, обмінних, вегетативних розладів, обумовлених патологією гіпоталамуса. Характеризується зміною (частіше збільшенням) маси тіла, головним болем, мінливим настроєм, артеріальною гіпертензією (АГ), порушенням менструального циклу, підвищенням апетиту і спрагою, посиленням або зниженням лібідо. Прогноз залежить від тяжкості ураження гіпоталамуса: від можливості повного одужання до прогресування захворювання (розвиток вираженого ожиріння, стійкої гіпертензії, безпліддя тощо).

Причини розвитку гіпоталамічного синдрому

Гіпоталамічний відділ головного мозку відповідає за регуляцію гуморальних і нервових функцій, що забезпечують гомеостаз (стабільність внутрішнього середовища). Гіпоталамус виконує роль вищого вегетативного центру, що регулює обмін речовин, терморегуляцію, діяльність кровоносних судин і внутрішніх органів, харчову і статеву поведінку, психологічні функції. Крім того, гіпоталамус керує фізіологічними реакціями, тому при

його патології порушується періодичність тих чи інших функцій, що виражається вегетативними кризами (пароксизмами).

Причини порушень діяльності гіпоталамуса і розвитку ГС:

- пухлини головного мозку, що здавлюють гіпоталамічну ділянку;
- черепно-мозкові травми з прямим ураженням гіпоталамуса;
- нейроінтоксикація (наркоманія, алкоголізм, виробничі шкідливості, екологічні неблагополуччя);
- судинні захворювання, інсульт, остеохондроз шийного відділу хребта;
- нейроінфекції (вірусні і бактеріальні: грип, ревматизм, малярія, тонзиліт);
- психогенні фактори (стреси, розумові перевантаження, ендогенні депресії);
- гормональні перебудови (пубертатний період, вагітність, клімактеричний період);
- хронічні захворювання з вегетативними компонентами (бронхіальна астма, гіпертонія, виразка шлунка і дванадцятипалої кишки, ожиріння);
- зловживання анаболічними стероїдами.

Також можна виділити спадкові фактори ризику ГС, особливо ті, що мають автосомно-домінантний тип успадкування: гіпертонічна хвороба, ожиріння, цукровий діабет 2-го типу, аутоімунні ендокринні синдроми і хвороби. Ризик виникнення ГС значно зростає, якщо є три і більше факторів ризику одночасно.

Маніфестація ГС відмічається на тлі активації симпатoadреналової системи (САС), підвищення секреції серотоніну та зниження рівня мелатоніну. З прогресуванням патології резерви САС зменшуються, однак секреція серотоніну залишається підвищеною. Показники рівня мелатоніну більш тісно пов'язані з клінічними проявами ГС, і при рецидивуючому несприятливому перебігу патології залишаються низькими.

Велику роль у патогенезі ГС відіграє гормон жирової тканини лептин, що відповідає за посилення відчуття насиченості. Концентрація лептину у крові хворих на ГС у багато разів перевищує фізіологічні показники, особливо при абдомінальному типі ожиріння. На цьому тлі формується лептинорезистентність.

На фоні вищезазначених гормональних порушень виникає інсулінорезистентність, що призводить до підвищення секреції імунореактивного інсуліну і С-пептиду. Рівень гіперінсулінемії та інсулінорезистентності безпосередньо залежить від ступеня ожиріння і значно зростає при абдомінальному його типі.

До основних метаболічних порушень при ГС належать насамперед порушення ліпідного обміну. Найбільш характерним для хворих на ГС є IV тип дисліпопротеїдемії (ДЛП) (за класифікацією Fredrickson): підвищення концентрації тригліцеридів (ТГ), підвищення рівня холестерину (ХС) ліпопротеїнів дуже низької щільності (ЛПДНШ), нормальний рівень загального холестерину (ЗХС), підвищення рівня ліпопротеїнів дуже низької щільності та низької щільності (ЛПНШ).

Рідше виникає ДЛП II-A типу, коли підвищуються рівні ЛПНШ із помірним збільшенням ЗХС і при збереженні нормальних показників ТГ.

На тлі інсулінорезистентності та гіперінсулінемії при ГС виникають порушення вуглеводного обміну. Майже у третини хворих відмічається «плоска» (гіперінсулінемічна) глікемічна крива. Часто діагностується порушення толерантності до вуглеводів, особливо при типовому клінічному варіанті ГС, і саме у цих хворих показники індексу інсулінорезистентності HOMA-IR (homeostasis model assessment) досягають максимальних значень, хоча при інших варіантах захворювання значно перевищують нормативні.

У хворих на ГС виникають також характерні порушення обміну білків сполучної тканини. Активність еластази підвищується при маніфестації патології навіть за відсутності смуг розтягнення. Високий рівень активності еластази спостерігається за умов активності процесу, а при ремісії — нормалізується, що можна використовувати як ранній додатковий критерій диференційної діагностики, особливо при стертому клінічному варіанті ГС. Активність колагенази підвищується майже у 2,5 раза, але за умов наявності смуг розтягнення на шкірі може бути критерієм оцінки активності процесу та прогнозу перебігу захворювання.

Період маніфестації ГС зумовлений активацією тропних функцій гіпофіза, у першу чергу аденокортикотропною, гонадотропною, соматотропною, тиреотропною. У більшості випадків ГС порушуються фізіологічні зворотні зв'язки і секреція гормонів, особливо надниркових залоз, що не збігається зі ступенем активації тропних гормонів гіпофіза. Так, наприклад, підвищена концентрація кортизолу сироватки крові виявляється лише у третини хворих, тоді як концентрація надниркових андрогенів у декілька разів перевищує вікові показники. У переважній більшості хворих відмічаються значно підвищені показники концентрації альдостерону крові, навіть без наявності АГ.

Підвищення секреції гонадотропних гормонів, при якому рівень фолікулостимулюючого гормону (ФСГ) майже вдвічі перевищує концентрацію лютеїнізуючого гормону (ЛГ), призводить до стимуляції гонад і, як наслідок, до значного підвищення рівня загального та вільного тестостерону у чоловіків і прогестерону у жінок.

При ГС спостерігається також активація гіпофізарно-тиреоїдної системи, яка супроводжується помірним підвищенням рівня тиреотропного гормону (ТТГ), що надалі призводить до стимуляції щитоподібної залози, яка збільшується в об'ємі з одночасним збільшенням

секреції тиреоїдних гормонів, переважно трийодтироніну (T_3). Секреція пролактину залишається нормальною протягом захворювання.

Класифікація гіпоталамічного синдрому

За етіологічними принципами ГС розподіляють:

1. На первинний (унаслідок нейроінфекції і травми).
 2. Вторинний (внаслідок конституційного ожиріння).
 3. Змішаний.
- За провідними клінічними проявами виділяють такі форми:

1. Вегетосудинна.
2. Порушення терморегуляції.
3. Гіпоталамічна (діенцефальна) епілепсія.
4. Нейротрофічна.
5. Нервово-м'язова.
6. Псевдоневрастенічна і психопатологічна.
7. Розлади мотивації і потягів.
8. Нейроендокринно-обмінні розлади.

Також виділяють клінічні варіанти:

- ГС із перевагою конституціонального ожиріння;
- ГС із перевагою гіперкортицизму;
- ГС із нейроциркуляторними порушеннями;
- ГС із гермінативними розладами (порушення запліднення).

Тяжкість проявів ГС може бути:

- легкою;
- середньою;
- тяжкою.

За характером розвитку ГС поділяють:

- на прогресуючий;
- стабільний;
- регресуючий;
- рецидивуючий.

У пубертатному періоді ГС може перебігати з затримкою або прискоренням статевого розвитку.

Клініка гіпоталамічного синдрому

Прояви ГС залежать від зони ураження гіпоталамуса (переднього чи заднього відділу) і викликаних нейрогуморальних розладів у гіпоталамо-гіпофізарній ділянці.

Серед хворих із ГС переважають жінки віком 31–40 років. У значній частини хворих ГС перебігає з періодичними нападами (пароксизмальна), у вигляді кризів.

Гіпоталамічний криз у типових випадках характеризується змішаними симптомами: дифузним головним болем, рідко несистемним запамороченням, болем у ділянці серця, серцебиттям, тяжким диханням, ознобоподібним тремором, відчуттям неспокою, страху, іноді спрагою, відчуттям голоду, болем в епігастральній ділянці. Потім настають позиви до сечовипускання з рясним виділенням значної кількості світлої сечі. Напад закінчується, як правило, різкою загальною слабкістю. Існують переважно симпатoadреналові і вагоінсулярні кризи.

Симпатoadреналові кризи при ГС можуть проявлятися емоційними перенапруженнями, зміною

метеорологічних умов, менструаціями, больовими факторами. Пароксизми зазвичай виникають раптово ввечері або вночі, іноді їм передують такі прояви, як: головний біль, зміни настрою, в'ялість або тяжкість у ділянці серця. Під час нападу виникає тремор, «гусяча шкіра», серцебиття, похолодіння і оніміння кінцівок, підвищення АТ до 150/100–180/110 мм рт.ст., тахікардія до 100–140 уд. за 1 хв. Іноді симпатоадреналові кризи супроводжуються підвищенням температури тіла до 38–39 °С, збудженням, страхом смерті (панічною атакою). Тривалість кризів може бути від 15 хвилин до трьох і більше годин, після цього протягом декількох годин зберігається слабкість і страх перед повторним подібним нападом.

Вагоінсулярні кризи при ГС супроводжуються відчуттями жару, приливами до обличчя і голови, запамороченням, задишкою, неприємним відчуттям в епігастральній ділянці, нудотою, замиранням серця, пітливістю, загальною слабкістю. Може спостерігатись

посилена перистальтика кишечника, часте і рясне сечовиділення, повторні позиви до туалету. Можливий розвиток алергічних проявів у формі кропив'янки і навіть набряку Квінке. Часто виникає брадикардія (до 45–50 уд. за 1 хв), АТ знижується до 90/60–80/50 мм рт.ст. Вміст 17-оксикортикостероїдів у сечі зменшений.

Часто при ГС кризи мають змішаний характер, об'єднуючи симптоми вагоінсулярного і симпатоадреналового кризи.

Залежно від переваги тих чи інших симптомів виділяють ГС:

- з гіпоталамічною епілепсією;
- вегетовісцерально-судинними розладами — у 32 %;
- порушенням терморегуляції — 4 %;
- нервово-м'язовими розладами — 10 %;
- нейротрофічними порушеннями;
- нейроендокринними порушеннями — 27 %;
- нервово-психічними розладами.

Таблиця 1. Диференційна діагностика ГС та екзогенно-конституційного ожиріння

Клінічна ознака	Гіпоталамічний синдром	Екзогенно-конституційне ожиріння
Строк маніфестації	У різні вікові періоди	З раннього віку
Розподіл підшкірно-жирової клітковини	Диспластичний: переважно на животі, грудній клітці, тулубі, у ділянці 7-го шийного хребця; іноді — пропорційний	Пропорційний
Зміни шкіри	Колір шкіри мармурово-ціанотичний, ділянки гіперпигментації, гіперкератозу; вертикальні та горизонтальні багряні, рожеві, блідо-рожеві, білясті тонкі стрії	Не змінена
Кістковий вік	Частіше випереджає паспортний вік (на 1–2 роки) або збігається з паспортним	Збігається з паспортним віком
Статевий розвиток (СР)	У дівчат — частіше прискорений, у хлопців — частіше затримка СР; іноді — нормальний СР	Нормальний СР; іноді — незначна затримка СР
Артеріальний тиск	Залежно від варіанта ГС: нормальний, транзиторна чи стійка АГ	Нормальний
Апетит	Підвищений	Підвищений
Головний біль	Є	Відсутній
Ознаки лікворної гіпертензії	Є	Відсутні
Стандартний глюкозотолерантний тест	Гіперінсулінемічна (сплощена) крива або порушення толерантності до вуглеводів	Нормальна глікемічна крива
С-пептид, імунореактивний інсулін крові	Частіше — підвищені, у деяких випадках — нормальні показники	Нормальні показники або помірно підвищені
Кортизол сироватки крові	Частіше підвищений або відповідає показникам верхньої межі норми, іноді — нормальний	Збігається з показниками вікової норми
Екскреція сумарних 17-КС, 17-ОКС (11-ОКС) із сечею	Підвищена чи відповідає показникам верхньої межі норми	Збігається з показниками вікової норми
Альдостерон плазми крові	Підвищений	Збігається з показниками вікової норми
Серотонін крові	Підвищений	Нормальний
Холестерин крові	Частіше дисліпопротеїдемія IV типу: нормальний ЗХС при підвищенні ТГ та ХС ЛПНЩ, іноді — помірно підвищений	Частіше — підвищений, іноді — нормальний
Індекс HOMA-IR	Частіше підвищений, іноді — нормальний	Переважно нормальний, зрідка — підвищений

Загалом при ГС спостерігаються загальна слабкість, підвищена втомлюваність, фізичне і психічне виснаження, погана переносимість зміни метеорологічних умов, поколювання в ділянці серця, схильність до алергічних реакцій, нестійкі випорожнення, відчуття нестачі повітря, емоційні розлади (тривога, напади панічного страху), порушення сну, підвищена пітливість. Об'єктивно виявляють тахікардію, асиметрію АТ із схильністю до його підвищення, тремор пальців і рук.

Гіпоталамічний синдром із гіпоталамічною (діенцефальною) епілепсією. Початковими симптомами нападу є біль у ділянці серця, серцебиття, ознобоподібний тремор, іноді розлади дихання, біль у ділянці шлунка, нерідко підйом температури і АТ, страх. Надалі настає розлад свідомості, частіше короткочасний, і тонічні судоми. Характерна серійність нападів — по декілька на день, рідше спостерігають один напад на тиждень. У пацієнтів із гіпоталамічною епілепсією на ЕЕГ реєструються епілептичні розлади у вигляді спалахів гострих поодиноких хвиль.

ГС із вегетовісцерально-судинними розладами. Ця форма трапляється найчастіше. Вегетовісцерально-судинні порушення виникають завжди пароксизмально, у вигляді кризів. На основі переважання тих чи інших клінічних симптомів можна виділити синдром із переважним порушенням функцій серцево-судинної системи,

дихання або шлунково-кишкового тракту. При порушенні функції серцево-судинної системи криз починається із серцебиття, до якого приєднується біль у ділянці серця. Нерідко виникає пароксизмальна тахікардія і порушення ритму серця у вигляді екстрасистолії. Характерні різного плану неприємні, незвичайні симптоми з боку серця (тремтіння, завмирання, стискування). У хворих відмічено коливання АТ з переважним його підвищенням.

При порушенні функції дихання хворі скаржаться на задишку, з якої починається криз. Такі явища схожі на напади бронхіальної астми, від початку і до кінця. Спостерігається порушення дихального ритму у вигляді гальмування або прискорення дихання. У деяких випадках розлади дихання супроводжуються за грудинним болем, хворі скаржаться на неможливість вдихнути на повні груди. Нерідко провідними є розлади з боку шлунково-кишкового тракту у вигляді болю в епігастрії, неприємних симптомів із боку живота, нудоти, відрижки повітрям чи жовчю, порушення перистальтики кишечника, прискорення акту дефекації, іноді проносів. Подібні порушення внутрішніх органів відмічаються і у хворих із невротами, але при ГС усі вегетовісцеральні розлади перебігають пароксизмально, а при невротозах ці порушення постійні.

Таблиця 2. Диференційний діагноз ГС із хворобою та синдромом Іценка — Кушинга

Критерії діагностики	Хвороба Іценка — Кушинга	ГС	Синдром Іценка — Кушинга
Апетит	Знижений	Підвищений	Знижений або нормальний
Симптоми вірилізації	Не характерні	Не характерні	Часті
Тест толерантності до глюкози	Діабетоїдна крива/порушення толерантності до вуглеводів	Порушення толерантності до вуглеводів або гіперінсулінемічна (плоска) крива	Діабетоїдна крива/порушення толерантності до вуглеводів
Кортизол у крові зранку	Підвищений у 1,5–3 рази	Відсутній добовий ритм секреції кортизолу: ранком помірно підвищений, увечері — знижений	Підвищений у 2–3 рази
Вільний кортизол у добовій сечі	Підвищений у 1,5–2 рази	Помірно підвищений або нормальний	Підвищений у 2–3 рази
АКТГ	Підвищений, рідко — нормальний	Нормальний або помірно підвищений	Знижений
Мала проба з дексаметазоном	Негативна	Позитивна	Негативна
Велика проба з дексаметазоном	Позитивна	Позитивна	Негативна
Калій у крові	Знижений	Нормальний	Знижений
Натрій у крові	Підвищений	Нормальний	Підвищений
Хлор у крові	Підвищений	Нормальний	Підвищений
УЗД надниркових залоз	Двобічне збільшення	Норма	Однобічне збільшення/візуалізується пухлина
МРТ (КТ) надниркових залоз	Двобічне збільшення	Норма	Новоутворення в надниркових залозах

ГС із порушенням терморегуляції. Основна роль гіпоталамуса — регуляція температури тіла. У пацієнтів із ГС спостерігають порушення температури шкіри, підвищення температури тіла від субфебрильних до фебрильних цифр, як до розвитку гіпертермічного кризу, що характеризується швидким підвищенням температури тіла до 39–40 °С на фоні тривалого субфебрилітету. Для терморегуляторних порушень типовим є ранкове підвищення температури і її зниження до вечора, відсутність ефекту від прийому жарознижуючих препаратів. Розлади терморегуляції частіше спостерігаються в дитячому і юнацькому віці і залежать від фізичного й емоційного напруження. Проявом терморегуляційних порушень при ГС можуть бути постійна мерзлякуватість, непереносимість протягів і низьких температур. Такі пацієнти постійно кутаються, носять одяг не по погоді. У більшості хворих озноб супроводжується тяжким профузним потовиділенням і частим сечовиділенням.

Особливу увагу необхідно приділяти хворим із тривалим субфебрилітетом, у яких відсутня патологія внутрішніх органів. У таких пацієнтів, як правило, виявляють поряд із субфебрилітетом ряд інших гіпоталамічних симптомів (спрагу, ожиріння, напади відчуття голоду). У частини хворих порушення терморегуляції постійні, що і є основним симптомом ГС.

ГС із нервово-м'язовими розладами. Незважаючи на те, що гіпоталамус не є руховим центром, при його ураженні відмічені своєрідні нервово-м'язові порушення, що проявляються у вигляді загальної слабкості. Найбільш характерна загальна слабкість, особливо фізична астения, що спостерігається у хворих із гіпоталамічними кризами. Наприкінці кризу виникає адинамія, що перебігає на тлі інших гіпоталамічних розладів і супроводжується рясним сечовиділенням. Хворі характеризують цей стан як «дерев'яність» кінцівок. Значне місце серед нервово-м'язових розладів займають міастенічні явища, що розвиваються на тлі субфебрилітету, відчуття голоду і спраги, безсоння і неприємних відчуттів у ділянці серця. Нервово-м'язові розлади не завжди перебігають пароксизмально.

ГС із нейротрофічними розладами. Гіпоталамус є одним із ланцюгів складної нервової системи і бере участь у здійсненні трофічних функцій, особливо трофіки шкіри, кінцівок. Серед них найчастішими є ожиріння, набряки, що виникають на фоні загальної слабкості, спраги, головного болю, ознобу та гіпотермії, нерідко спостерігається набряк обличчя гіпофізарно-гіпоталамічного генезу.

ГС із нейроендокринними порушеннями. Ураження гіпоталамуса у більшості випадків супроводжується порушеннями функції залоз внутрішньої секреції. Виділяють порушення, пов'язані з гіпер- або гіпофункцією гіпофіза або інших ендокринних залоз. Таким чином, зміни функції залоз внутрішньої секреції при ГС необхідно вважати вторинними. Нейроендокринні розлади при ГС проявляються порушенням білкового, вуглеводного, жирового, водно-сольового обміну, булімією, анорексією, спрагою. Нейроендокринні порушення можуть супроводжуватись синдромами Іценка — Кушинга,

нецукрового діабету, акромегалією, раннім клімаксом у молодих жінок. Часто відмічається пригнічення гонадотропної функції передньої частки гіпофіза, що призводить до аменореї або дисменореї у жінок і зниження потенції у чоловіків.

ГС із нервово-психічними розладами. Розлади мотивації і потягів при ГС характеризуються емоційно-мнестичними порушеннями, різними фобіями, зміною лібідо, патологічною сонливістю і безсонням, частою зміною настрою, роздратованістю, гнівом тощо.

Для ГС характерний хронічний тривалий перебіг із рецидивами і загостреннями.

За ступенем тяжкості (визначається не тільки ступенем ожиріння, але і ступенем тяжкості ендокринних і серцево-судинних порушень, інтенсивністю і частотою кризових станів) розрізняють легку, середню і тяжку форми.

Легка форма: скарги слабо виражені, інколи головний біль, трофічні зміни шкіри у вигляді стрий, АГ, ожиріння I ступеня. Середньої тяжкості: частий головний біль, ожиріння I–II ст., транзиторна АГ, розлади трофіки шкіри (численні стрії, фолікуліти, ціаноз, ознаки внутрішньочерепної гіпертензії). Тяжка форма проявляється численними скаргами, ожирінням II–III ст., стійкою АГ, різноманітними розладами функції статевих залоз, вираженою внутрішньочерепною гіпертензією.

Ускладнення гіпоталамічного синдрому

Перебіг ГС найчастіше ускладнюється полікістозними змінами яєчників, гінекомастією, порушеннями менструального циклу від оліго-, аменореї до маткових кровотеч, міокардіодистрофією, гірсутизмом та інсулінорезистентністю.

Діагностика гіпоталамічного синдрому

Поліморфна клініка ГС становить труднощі в його діагностиці. Діагноз ГС ґрунтується на зібраному анамнезі, результатах обстеження (неврологічного й ендокринологічного) і даних дослідження вегетативної функції, біохімічних досліджень крові й електрофізіологічних досліджень. Необхідно виключити захворювання внутрішніх органів, ендокринних залоз. У хворих із ГС відмічається асиметрія температури тіла в пахвових ділянках, нерідко з субфебрилітетом. Важливо виміряти температуру в пахвовій ділянці і ректальну — у нормі ректальна температура вища на 0,5–0,7 °С, а при ГС різниця відсутня або становить до 1,0–1,5 °С.

При гідрофільній пробі Мак-Клюра — Олдрича у хворих на ГС пришвидшене, а рідше загальмоване розсмоктування папули, що вказує на розлади водного обміну. Показники цукрової кривої в більшості хворих змінені. При симпатоадреналових кризах відмічають підвищення вмісту загального адреналіну і високий рівень катехоламінів у крові, при вагоінсулярних — низький рівень адреналіну.

Діагностика нейроендокринних порушень первинно пов'язана з патологією гіпоталамуса і часто

становить труднощі, оскільки аналогічні вторинні гіпоталамічні розлади можуть спостерігатись при інших ендокринних захворюваннях. У цих випадках диференційна діагностика повинна ґрунтуватись на оцінці динаміки розвитку окремих симптомів, дослідження гормонів крові.

План обстеження хворих на гіпоталамічний синдром

1. Докладний анамнез, включаючи сімейний, з аналізом швидкості збільшення маси тіла.
2. Визначення росту, маси тіла, ІМТ, індексу «окружність талії/окружність стегон», АТ.
3. Визначення рівня глюкози крові натще з подальшим проведенням стандартного тесту на толерантність до глюкози.
4. Вивчення ліпідного складу крові (рівень загально-го ХС, ТГ, ЛПВЩ), розрахунок за стандартною методикою ЛПНЩ, ЛПДНЩ, коефіцієнта атерогенності.
 $\text{ХС ЛПНЩ, ммоль/л} = \text{загальний ХС} - \text{ХС ЛПВЩ} - (0,45 \times \text{ТГ})$ або
 $\text{ХС ЛПНЩ, мг/дл} = \text{загальний ХС} - \text{ХС ЛПВЩ} - (0,2 \times \text{тригліцериди})$
 $\text{КА (ум.од.)} = (\text{ЗХС} - \text{ХС ЛПВЩ}) / \text{ХС ЛПВЩ}$
5. Коагулограма.
6. Дослідження рівня сечової кислоти в крові.
7. Гормональне обстеження: визначення рівня кортизолу в сироватці крові натще. У добовій сечі (за можливістю) визначення рівня сумарних 17-кетостероїдів (17-КС), екскреції катехоламінів та мелатоніну. За наявності порушень статевого дозрівання — визначення вмісту в крові натще рівня лютеїнізуючого гормону (ЛГ), фолікулоstimулюючого гормону (ФСГ), тестостерону, естрадіолу, пролактину.
8. Загальноклінічне обстеження для виявлення соматичних захворювань.
9. У разі наявності АГ — консультація кардіолога; за необхідності диференційної діагностики із первинною АГ — ультразвукове дослідження (УЗД) серця та коронарних судин; дослідження екскреції адреналіну та норадреналіну з сечею, визначення вмісту альдостерону та реніну в плазмі крові, функціонального стану нирок (згідно з протоколом обстеження хворих на АГ).
10. Консультація невролога. За необхідності та за рекомендацією невролога — виконання реоенцефалограми, ехоенцефалограми, комп'ютерної або магнітно-резонансної томографії головного мозку.
11. Офтальмологічне обстеження (дослідження очного дна).
12. Рентгенограма черепа у двох проекціях.
13. УЗД яєчників (виявлення порушень структури за типом полікістозу).
14. УЗД щитоподібної залози, за наявності зоба — визначення рівня тиреотропного гормону (ТТГ), вільного тироксину (T_4).

У разі необхідності диференційного діагнозу зі спадковими синдромами, що супроводжуються ожирінням, — консультація генетика (для проведення диференційної діагностики з синдромами Прадера — Віллі,

Лоуренса — Муна — Барде — Бідля та іншими видами генетичної патології).

У повсякденній практиці фахівцям найчастіше доводиться проводити диференційну діагностику ГС із конституційним (аліментарним) ожирінням.

Приклади діагнозу: 1. ГС, нейроендокринна форма, середньої тяжкості, стабільний перебіг. Ожиріння II ступеня, стабільний перебіг. Вторинна артеріальна гіпертензія I стадії, 1-го ступеня. Порушення толерантності до вуглеводів. Гіперліпідемія.

2. ГС, із симпатоадреналовими кризами, тяжка форма, прогресуючий перебіг. Ожиріння III ст., прогресуючий перебіг. Вторинна артеріальна гіпертензія 2-го ступеня, II стадії. Гіпертонічна ангіодистонія сітківки обох очей. Цукровий діабет 2-го типу, середнього ступеня тяжкості, у ст. субкомпенсації. Гіперліпідемія. Полікістоз яєчників. Опсоменорея.

Лікування гіпоталамічного синдрому

У структурі лікування ГС велике значення надається нормалізації режиму відпочинку і роботи, дієти, нормалізації маси тіла. Комплекс заходів із лікування ГС повинен складатись спільними зусиллями ендокринолога, невролога та гінеколога (у жінок). Підбір лікування завжди індивідуальний і залежить від основних проявів. Метою терапії ГС є корекція порушень і нормалізація функцій гіпоталамічних структур головного мозку.

На першому етапі лікування проводять ліквідацію етіологічних факторів.

Для профілактики симпатоадреналових кризів призначають піроксан, белатамінал, беласпон, еглоніл, антидепресанти.

Нейроендокринні порушення корегують замісною, стимулюючою або гальмуючою терапією. Призначають бромокриптин, дифенін курсами до 6 місяців.

При ГС призначають засоби, що покращують мозковий кровообіг (пірацетам, церебралізін, кавінтон), амінокислоти (актовегін, гліцин), препарати кальцію, проводять корекцію АТ. У лікування включають рефлексотерапію, фізіопроцедури і лікувальну гімнастику.

Критерії ефективності лікування

1. Нормалізація показників маси тіла або зниження її.
2. Відсутність рецидиву збільшення маси тіла.
3. Відсутність або значна регресія проявів хвороби.
4. Позитивна динаміка.

Диспансерний нагляд

При легкій формі ГС лікування можна проводити амбулаторно, при активізації процесу — в умовах стаціонару. При формах середньої тяжкості та тяжких курси лікування необхідно повторювати: на першому році — через кожні 3 місяці, на другому році — через 4–5 місяців, на третьому — 1 раз на півроку, на четвертому — 1 курс.

При прогресуючому перебігу захворювання необхідна консультація ендокринолога й біохімічно-гормональне обстеження, а також обстеження у спеціалістів за показаннями (невролога, окуліста, кардіолога) з проведенням додаткового обстеження 1 раз на 6 місяців.

При стабільному перебігу ГС показана консультація ендокринолога й гормональне обстеження та консультація невролога й окуліста 1 раз на рік.

Позитивна динаміка або нормалізація метаболічних і гормональних показників.

Прогноз гіпоталамічного синдрому

ГС може призводити до зниження працездатності і втрати її у випадках частих вегетативних пароксизмів, що повторюються. Таким пацієнтам з урахуванням їх професійної діяльності може встановлюватись інвалідність III групи.

Список літератури

1. Вейн А.М., Соловьева А.Д., Колосова О.А. Вегетососудистая дистония. — М., 1981. — 79 с.
2. Гринштейн А.М., Попова Н.А. Вегетативные синдромы. — М., 1971.
3. Шефер Д.Г. Гипоталамические (диэнцефальные) синдромы. — М., 1971.
4. Балаболкин М.И., Клебанова Е.М., Креминская В.М. Дифференциальная диагностика и лечение эндокринных заболеваний: Руководство. — М.: Медицина, 2002. — 752 с.
5. Гинзбург М.М., Крюков Н.Н. Ожирение. Влияние на развитие метаболического синдрома. Профилактика и лечение. — М.: Медпрактика, 2002. — 128 с.
6. Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков / Под ред. проф. Н.П. Шабалова. — М.: МЕДпресс-информ, 2003. — 544 с.
7. Миняйлова Н.Н., Казакова Л.М. Диагностические аспекты гипоталамического и метаболического синдромов у детей // Педиатрия. — 2002. — № 4. — С. 98-101.
8. Плехова Е.И., Хижняк О.О., Турчина С.И. Роль гормона эпифиза мелатонина в патогенезе метаболических нарушений при гипоталамическом синдроме у мальчиков-подростков // Пробл. эндокрин. патол. — 2003. — № 3. — С. 61-66.
9. Плехова О.И., Хижняк О.О., Вагацька Н.В. та ін. Гіпоталамічний синдром пубертатного періоду у хлопців (клініка, діагностика, прогнозування перебігу, лікування): Метод. рекомендації. — Харків, 2005. — 24 с.
10. Рациональная фармакотерапия заболеваний эндокринной системы и нарушений обмена веществ: Руководство для практикующих врачей / Под общ. ред. И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко. — М.: Литтерра, 2006. — 1080 с. (Рациональная фармакотерапия: Сер. рук. для практикующих врачей; Т. 12).
11. Строев Ю.И., Чурилов Л.П., Вельгов А.Ю., Чернова Л.А. Ожирение у подростков. — СПб.: Эли-СПб, 2003. — 216 с.
12. Семичева Т.В., Гарибашвили А.Ю. Эпифиз: современные данные о физиологии и патологии // Пробл. эндокринол. — 1999. — № 3. — С. 38-44.
13. Старкова Н.Т. Руководство по клинической эндокринологии. — СПб.: Питер, 1996. — 544 с.
14. Тронько М.Д., Лучицький Є.В., Паньків В.І. Ендокринні аспекти метаболічного синдрому: Навчальний посібник. — Київ; Чернівці, 2005. — 185 с.
15. Хижняк О.О., Плехова Е.И., Сулима Т.Н., Багацкая Н.В. Роль наследственных и средовых факторов в формировании гипоталамического синдрома пубертатного периода у мальчиков // Эндокринология. — 2003. — Т. 8, № 2. — С. 221-227.
16. Хижняк О.О., Сулима Т.Н. Особенности липидного обмена у мальчиков-подростков с гипоталамическим синдромом пубертатного периода // Эндокринология. — 2003. — Т. 8, № 1. — С. 73-78.
17. Bekker K.L. (ed). Principles and Practice of Endocrinology and Metabolism. — 2nd ed. — Philadelphia: J.B. Lippincott Company, 1995. — 2161 p.
18. Dock A.M. Obesity a threat to Public Health // Research the Future. — 2002. Huddingle Univ. Hosp. — 2002. — P. 12-14.
19. Wilson J., Foster D. (eds.). Textbook of Endocrinology. — 8th ed. — Philadelphia: Saunders Company, 1992. — 1712 p.

Отримано 08.04.12 □