

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Доцент кафедры акушерства и гинекологии

К.м.н.

Карпова Ирина Адамовна

Гипоталамический синдром

- Сложный симптомный комплекс,
- возникающий при поражении гипоталамической области,
- характеризующийся вегетативными, эндокринными, обменными и трофическими расстройствами.



Термин **гипоталамический синдром**

- является более правильным,
 - чем термин **диэнцефальный синдром**
 - так как помимо **гипоталамуса** в диэнцефальной области расположены ещё и другие образования: зрительный бугор — **таламус**, важные **подкорковые образования** и **субталамус**.
-



заболеваний гипоталамической области

- И трудность их диагностики приводят к тому,
 - что **патология** этой области часто встречается не только в неврологической практике, но и в практике врачей других специальностей: эндокринологов, терапевтов, хирургов, офтальмологов, гинекологов и др.
-
- 

ЭТИОЛОГИЯ ГС

- ▣ **Черепно-мозговая травма**
 - ▣ **Инфекция**
 - ▣ **Стресс**
 - ▣ **Опухолевый процесс**
 - ▣ **Умственное перенапряжение**
 - ▣ **Конституциональная недостаточность гипоталамуса**
 - ▣ **Интоксикационный фактор (отравление алкоголем и др.)**
 - ▣ **Беременность и роды (НЭОС, связанный с беременностью)**
-



КЛАССИФИКАЦИЯ ГС (1965)

- ▣ **Вегетативно-сосудистая форма**
 - ▣ **Нарушение терморегуляции**
 - ▣ **Гипоталамическая (диэнцефальная) эпилепсия**
 - ▣ **Нейротрофическая форма**
 - ▣ **Нервно-мышечная форма**
 - ▣ **Расстройства сна и бодрствования**
 - ▣ **Псевдоневрастеническая и психопатологическая форма**
 - ▣ **Нейрообменно-эндокринная форма, связанная с беременностью**
-



КЛАССИФИКАЦИЯ ГС (1965)

▣ По степени тяжести

- ▣ Лёгкая
- ▣ Средняя
- ▣ Тяжёлая

▣ Осложнения:

- ▣ Поликистозная дегенерация яичников
 - ▣ Миокардиодистрофия
 - ▣ Гинекомастия
-



КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПУБЕРТАТНОГО ГС (1987)

▣ По этиологии

- ▣ После черепно-мозговой травмы**
 - ▣ После нейроинфекции**
 - ▣ Как следствие конституционально-экзогенного ожирения**
 - ▣ Вследствие функциональной нейроэндокринной перестройки пубертатного периода**
 - ▣ Смешанной этиологии**
-
- 

ФОРМЫ ГС

- В зависимости от этиологических факторов и времени их воздействия на гипоталамо-гипофизарную системы выделяют
- пубертатную
- постпубертатную
- постгестационную (после родов и абортов) форму нейрообменно-эндокринного синдрома



ЮВЕНИЛЬНЫЙ ГС

- Под термином ЮГС понимают заболевание,
 - характеризующееся эндокринной дисрегуляцией
 - с нарушением гипоталамо-гипофизарно-надпочечниково-яичниковой системы
 - с первичным нарушением межучного мозга,
 - которое встречается в возрасте 11-18 лет,
 - начало заболевания регистрируется спустя 1-3 года после менархе
-



ЮВЕНИЛЬНЫЙ ГС

- ▣ Данное осложнение пубертатного периода встречается у каждой двадцатой девушки

Синонимы

- ▣ Юношеский диспитуитаризм
 - ▣ Юношеский диэнцефальный синдром
 - ▣ Юношеский базофилизм
 - ▣ Гипоталамический пубертатный синдром
 - ▣ Гипоталамический синдром периода полового созревания
 - ▣ Диэнцефальная гиперандрогения и др.
-



ЭТИОЛОГИЯ ЮГС

К разбалансированности нейро-эндокринной регуляции приводят

- Психотравмирующие ситуации
- Черепно-мозговая травма (может возникнуть через 6 и более месяцев после травмы)
- Менингит, интоксикации, тяжелые или часто повторяющиеся вирусные заболевания (грипп, ОРВЗ, корь, герпес)
- Тонзиллярная инфекция (ЮГС должен рассматриваться как проявление декомпенсированного тонзиллита) и др. очаги латентной инфекции
- Чрезмерная умственная нагрузка
- Родовая травма



ЭТИОЛОГИЯ ЮГС

- ▣ ЮГС не относится к разряду генетических заболеваний
- ▣ Известна семейно-конституциональная предрасположенность к ожирению у данного контингента больных
- ▣ Наследственная отягощенность по сахарному диабету, СПКЯ, бесплодию



ПАТОГЕНЕЗ ЮГС

- ▣ Наблюдается избыточная функциональная активность центральных отделов симпатoadреналовой системы
 - ▣ Обусловленная нарушением нейромедиаторной регуляции гипоталамической секреции рилизинг-гормона, кортиколиберина и гонадотропинов
 - ▣ Под влиянием различных факторов происходит увеличение синтеза и выделения эндорфина и уменьшается образование дофамина, повышение секреции катехоламинов и серотонина
 - ▣ Эти вещества возбуждают ядра гипоталамуса, ответственные за эндокринную и репродуктивную функции организма
-



ПАТОГЕНЕЗ ЮГС

- Следствием является постоянно повышенная секреция кортиколиберина и пролактина
 - Нарушается секреция рилизинг-гормона гонадотропинов (ФСГ, ЛГ), а следовательно, и гонадотропная функция гипофиза
 - Избыточная активация гипоталамо-гипофизарно-надпочечниково-яичниковой оси происходит за счет повышения уровня ЛГ, Прл, АКТГ и ФСГ (во II фазе цикла).
-



ПАТОГЕНЕЗ ЮГС

- В надпочечниках повышается образование всех гормонов коры - глюкокортикоидов (кортизол), минералокортикоидов (альдостерон), 17-Онпрогестерон, ДГЭА-с и половых гормонов (тестостерона).
- Зависимость гормонального профиля от фаз менструального цикла в первые годы заболевания сохранена



ПАТОГЕНЕЗ ЮГС

- ▣ **Примерно через 3 года наблюдается истощение катехоламин- и серотонин-продуцирующих структур.**
- ▣ **Это приводит к снижению активности гипоталамуса и соподчиненных звеньев эндокринной системы**



ПАТОГЕНЕЗ ЮГС

- ▣ **Снижается уровень АКТГ, кортизола, альдостерона, нарушается суточная секреция СТГ, ФСГ, прогестерона, тестостерона, альдостерона, пролактина, эстрадиола**
- ▣ **Наблюдается гиперинсулинизм**
- ▣ **На первый план выступают нейро-вегетативные симптомы**



ПАТОГЕНЕЗ ЮГС

- В результате нарушения гонадотропной функции в яичниках **нарушается рост и созревание фолликулов**, развивается их кистозная атрезия, гиперплазия клеток теки и стромы, формируются **вторичные поликистозные яичники**.
 - В **жировой ткани** происходит **экстрагонадный синтезу андрогенов и эстрогенов**, который положительно коррелирует с индексом массы тела. Внегонадно синтезируемые эстрогены ответственны за развитие гиперпластических процессов в эндометрии.
-



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- ▣ Гиперкортицизм приводит к гипертензии, нарушению углеводного, жирового и белкового обмена, к нарушению толерантности к инсулину (инсулинрезистентность и компенсаторная гиперинсулинемия), дислипидемии, глюконеогенезу.
 - ▣ Кортизол способствует так называемому специфическому ожирению с отложением жировой ткани преимущественным в области плечевого пояса, живота и мезентерии внутренних органов (синонимы: висцеральное, мужское, андройдное ожирение).
-

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Типичными клиническими проявлениями гиперкортицизма являются трофические полосы растяжения на коже живота, бедер, интенсивность окраски которых (от бледно-розовых до багровых) положительно коррелирует с уровнем кортизола.



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- **Нарушение менструального цикла на фоне прогрессирующей прибавки массы тела на 10—25 кг.**
 - **Возраст менархе не отличается от такового в популяции (12-13 лет).**
 - **Отличительным признаком постпубертатной и постгестационной формы является **вторичное** нарушение менструального цикла после воздействия различных факторов.**
 - **Нарушение менструального цикла начинается с **задержек менструации, которые становятся все длительнее.****
-



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- При формировании поликистозных яичников развивается **олигоменорея и хроническая ановуляция**, что клинически проявляется **усилением гирсутизма, вторичной аменореей**.
 - Следует отметить большую частоту **дисфункциональных маточных кровотечений** (до 17%).
 - Одним из важных дифференциально-диагностических критериев является вторичное бесплодие и наличие «диэнцефальных» жалоб.
-
- 

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПУБЕРТАТНОГО ГС (1987)

- ▣ По клиническому варианту
 - ▣ С преобладанием ожирения
 - ▣ С преобладанием гиперкортицизма
 - ▣ С преобладанием нейроциркуляторных расстройств
 - ▣ С преобладанием герминативных нарушений

 - ▣ А. С задержкой полового созревания
 - ▣ Б. С ускорением полового созревания
-



КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПУБЕРТАТНОГО ГС (1987)

- ▣ По течению процесса
- ▣ Прогрессирующее
- ▣ Стабильное
- ▣ Регрессирующее
- ▣ Рецидивирующее (фаза обострения или ремиссии)



КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ГС

- Нейроэндокринно-обменные симптомы, которые практически всегда сочетаются с вегетативными нарушениями**
- Нарушение терморегуляции**
- Мотивационные нарушения расстройств влечений (булимия, жажда, изменение либидо) патологическая сонливость**



ЛЕЧЕНИЕ

- ▣ Восстановления менструальной и генеративной функции можно добиться только на фоне нормализации массы тела и метаболических нарушений.
- ▣ Наиболее частой ошибкой практических врачей является стимуляция овуляции на фоне избыточной массы тела.
- ▣ Важным в успехе лечения является раннее выявление заболевания на стадии функциональных нарушений,
 - ▶ до формирования поликистозных яичников

ЛЕЧЕНИЕ

- Снижение массы тела на фоне **редукционной диеты** и медикаментозной терапии, направленной на **нормализацию нейромедиаторной функции ЦНС**, приводит к **восстановлению овуляторных менструальных циклов и фертильности**.
 - При первой же беседе с пациенткой ее надо убедить в необходимости соблюдения редукционной диеты как первого этапа лечения.
 - Кроме диеты, рекомендуются **умеренные физические нагрузки**, что способствует не только снижению массы тела, но и повышению чувствительности периферических тканей (скелетных мышц) к инсулину.
-



ЛЕЧЕНИЕ

- Патогенетически обоснованное лечение девочек с ГСППС должно быть направлено в первую очередь на нормализацию подкорковых структур мозга.

- Одновременно проводится санация очагов инфекции

Диетотерапия:

- введение в рацион сложных углеводов, круп, фруктов и овощей, употребление пищи (в отварном виде) с высоким содержанием белка и низким — насыщенными жирными кислот (рыба, цыплята, индейка, телятина).

Неотъемлемой частью комплексного лечения является

Физиотерапия:

- электрофорез витамина В I эндоназально,
 - гальванический воротник по Щербаку,
 - иглорефлексотерапия,
 - бальнеотерапия.
-



ЛЕЧЕНИЕ

Регуляторы нейромедиаторного обмена в ЦНС -

назначают в течение 3—6 месяцев

Препараты адренергического действия

(снижают уровень АКТГ)

▣ **Дифенин** по 100 мг 2 раза в день

▣ **Хлоракон** 0,5 г 3 раза в день

Серотонинергическим действием обладает

▣ **Перитол** (0,005 г) по 1 таблетке в день

Дофаминергический обмен нормализует

▣ **Циклодинон (Мастодинон)** по 30 кап 2 раза в сутки

▣ **Парлодел** (бромокриптин) по 1,25—2,5 мг в день

▣ **Достинекс** (каберголин) по ½ таблетки 2 раза в

▶ **неделю**

ЛЕЧЕНИЕ

Циклическая витаминотерапия

В первую фазу цикла - с 5 по 15 день
менструального цикла

- ▣ фолиевая кислота по 2 таблетки (1т=1 мг) 3 раза в сутки,
- ▣ глутаминовая кислота по 1 таблетке (0,25 г) 3-4 раза в день 3 месяца

Во вторую фазу цикла — с 16 по 25 день
менструального цикла - витамин С по 200 мг 3
раза в сутки.

- ▣ Витамин Е по 100 мг 2 раза в сутки курсами по 30 дней прием 30 дней перерыв независимо от фаз цикла.
-

ЛЕЧЕНИЕ

У больных с олигоменореей применяют **гестагены с 16-го по 25-й день цикла**

- ▣ Дюфастон по 10 мг 2 раза в сутки внутрь или
 - ▣ Утрожестан по 100 мг 2 раза в сутки вагинально
 - ▣ Курс лечения 3—6 месяцев
 - ▣ Разрывает «порочный круг» ановуляции, способствующей пролиферации клеток жировой ткани
-



ЛЕЧЕНИЕ

- ▣ При выявлении интолерантности к глюкозе рекомендуется метформин (сиофор) по 1 500 мг в сутки 3—6 мес.
- ▣ Эффективно также назначение верошпирона по 75 мг в день в течение 6 и более месяцев. Препарат оказывает диуретическое, гипотензивное и антиандрогенное действие.
- ▣ Ксеникал (орлистат) — специфичный, длительно действующий ингибитор желудочной и панкреатической липаз, препятствующий расщеплению и последующему всасыванию жиров пищи. Назначают по одной капсуле во время еды 1—2 раза в день в течение 9—10 мес.
- ▣ Меридиа по 10-15 мг 1 раз в сутки 3-6 месяцев.

ЛЕЧЕНИЕ

- **Стойкая ановуляция после нормализации массы тела и метаболических нарушений указывает на формирование вторичных поликистозных яичников.**
- **В этом случае рекомендуется стимуляция овуляции консервативным или хирургическим путем.**
- **Клостилбегит (кломифен цитрат) по 50-150 мг в день с 5 по 9 день менструального цикла повышая дозу по 50 мг в месяц до получения эффекта под контролем ТФД.**



ЛЕЧЕНИЕ

Лечении гирсутизма на фоне метаболической терапии

- ▣ Флутамид (250 мг в день в течение 6 мес.) или
- ▣ Верошпирон (6—8 таблеток в день)
- ▣ Андрокур (50 мг в день)
- ▣ Низкодозированные ОК (ярина, джес, мидиана, димиа, белара, марвелон, мерсилон) в течение 6-12 месяцев

- ▣ Комбинированная терапия флутамидом и низкодозированными ОК усиливает их антиандрогенный эффект.

- ▣ При прогрессирующем, выраженном,
▶ гирсутизме показана клиновидная резекция яичников

ЛЕЧЕНИЕ

- ▣ **При своевременном выявлении и лечении ЮГС прогноз благоприятный, в противном случае в пременопаузальном периоде имеется высокий риск развития аденокарциномы эндометрия, сердечно-сосудистых заболеваний и инсулинонезависимого сахарного диабета.**
-
- 