

УДК 616.831.4+616.438

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО СОЧЕТАНИЯ
ОБМЕННО-ТРОФИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ГИПОТАЛАМИЧЕСКОГО
СИНДРОМА И ЛОКАЛЬНОЙ ФОРМЫ МИАСТЕНИИ**

А.М. Мурзалиев, Т.О. Мусабекова, А.Т. Жусупова, Н.Ш. Усенова

Представлен клинический случай редкого сочетания гипоталамического синдрома и глазной формы миастении. Очаговое поражение гипоталамической области приводит не только к нарушению нейротрофической регуляции тканей, но и к снижению иммунной функции. Описанные в статье синдромы рецидивирующего дерматита и двустороннего птоза отражают взаимодействие нервной, иммунной и эндокринной систем благодаря выделяемым гипоталамическим нейрогормонам.

Ключевые слова: гипоталамус; нейрогормоны; гипоталамический синдром; обменно-трофические нарушения; аутоиммунная миастения; птоз.

**CLINICAL CASE OF A RARE COMBINATION OF METABOLIC AND TROPHIC FORM
OF HYPOTHALAMIC SYNDROME AND LOCAL FORM OF MYASTHENIA**

A.M. Murzaliyev, T.O. Musabekova, A.T. Zhusupova, N.Sh. Usenova

The article presents a clinical case of a rare combination of hypothalamic syndrome and ocular myasthenia gravis. Focal lesion of the hypothalamic region leads to disturbance of the neurotrophic tissue regulation as well as to depression of immune function. The described in the article syndromes of recurrent dermatitis and bilateral ptosis reflect the interaction of the nervous, immune and endocrine systems due to allocated hypothalamic neurohormones.

Key words: hypothalamus; neurohormones; hypothalamic syndrome; metabolic and trophic disorders; autoimmune myasthenia gravis; ptosis.

Установлено, что в головном мозге имеется много биологически активных веществ, обладающих свойствами гормонов. Они выделяются в кровь и стимулируют эндокринные железы, координируя их деятельность. Эти вещества назвали нейрогормонами, а раздел эндокринологии, который их изучает – нейроэндокринологией [1].

Оказалось, что эволюционно древний отдел головного мозга гипоталамус является главным регулятором желез внутренней секреции. Гипоталамические нейрогормоны действуют на гипофиз, а тот выделяет широкий спектр гормонов, которые стимулируют железы внутренней секреции [2].

Расширяются наши знания о спектре действия гормонов. Они оказались вовлечены в сложные поведенческие акты. Впоследствии также показано, что во время стресса в головном мозге вырабатываются нейрогормоны, стимулирующие кору надпочечников, которая начинает производить стероидные гормоны. Один из них, кортизол, часто на-

зываемый гормоном стресса, напрямую подавляет иммунную систему. Во многом благодаря этому наблюдению появилась новая медикобиологическая дисциплина – нейроиммуноэндокринология, которая изучает взаимодействие нервной, иммунной и эндокринной систем [3].

Для того чтобы проиллюстрировать таковое взаимодействие приводим наше наблюдение.

Клинический случай. Пациент Д., 1959 года рождения поступил в клинику неврологии после очередного третьего (2007, 2011, 2013 гг.) приступа остро возникающего дерматита с зудом, покраснением и участками высыпаний на туловище и конечностях, сопровождавшегося появлением отечности кожи вокруг ногтей обеих кистей, припухлостью, приподнятостью и их помутнением. Эти приступы возникают без внешних причин и не сопровождаются повышением температуры тела, общие анализы крови и мочи сохраняются в пределах нормальных показателей. Кожные проявления

обычно регрессируют в течение недели на фоне проводимой интенсивной терапии с парентеральным использованием дексаметазона, тиосульфата натрия и тавегила внутрь. Спустя 10–15 дней помутневшие ногти начинают грубеть, появляется деформирующая их исчерченность с трещинами. Затем в течение нескольких месяцев вырастающие новые ногти вытесняют все нежизнеспособные ногти. Вновь появившиеся ногти обычного цвета и формы сохраняются до очередного приступа.

В неврологическую клинику поступил в январе 2013 г., когда спустя 10 дней после внезапного начала заболевания медленно закрылся левый глаз, спустя несколько дней – правый, из-за чего больной вынужден был передвигаться с сопровождающими.

Из анамнеза: был дважды женат. Работал строителем. Курил в течение многих лет. В 1998–1999 г. пребывал в заключении.

В возрасте 50 лет (2009 г.) перенес острый инфаркт миокарда, до этого жалоб со стороны сердца не было, артериальной гипертензией не страдал. В сентябре 2012 г. наблюдался в отделении кардиологии с ДЗ: КБС. Стенокардия напряжения. ФК III. Постинфарктный кардиосклероз. Атеросклероз аорты, коронарных артерий. ХОБЛ II средней степени тяжести. Хронический обструктивный бронхит в фазе ремиссии. Эмфизема легких. Диффузный пневмосклероз.

Неврологически: Птоз с двух сторон. Самостоятельно открывать глаза не может. На просьбу “поднимите брови, нахмурьтесь” быстро появляются лобные и вертикальные складки. Сохранена сила круговой мышцы глаза слева и справа. При пассивном поднимании век видна склеротическая кайма радужек обоих глаз, зрачки узкие D = S, их реакции на свет сохранены. Движения глазных яблок во все стороны не ограничены. Длительное слежение глазных яблок за молоточком в стороны, вверх, вниз усиливает выраженность птоза и формирует парез зрения вверх слева. Таким образом, определяется изолированный паралич мышц, поднимающих верхние веки при сохранности функции внутренних мышц глаз в сочетании с положительной нагрузочной пробой Лобзина на предмет патологической мышечной утомляемости. В остальном неврологический статус без патологических изменений.

Локально: множественные депигментированные пятна на коже предплечий, отмечаются грубые трофические нарушения в виде сухости, гиперкератоза с трещинами больше на ладонной поверхности кистей. Ногти утолщены, тусклые, деформированы и под приподнятым концом видны скопления крошащейся серой массы. При соскобе с ногтевых пластин грибов не найдено.

Электролиты сыворотки крови в пределах нормы. Гормоны щитовидной железы Т4 св -3,6, ТТГ- 50,9, АТкТПО – 1507. Узи щитовидной железы – данные за тиреоидит. *Эндокринолог:* Дз: Аутоиммунный тиреоидит. Первичный гипотиреоз.

Резюме. Клиническая картина заболевания складывается из ряда симптомов, которые могут быть сгруппированы в два разных неврологических синдрома.

Первый – рецидивирующий дерматит с кожными проявлениями сходными с аллергическими, который носит локальный характер и охватывает верхние конечности лишь с частичным распространением на туловище, а шея, лицо и нижние конечности остаются интактными. Особенно характерным для данного дерматита было то, что его кожные проявления всегда сочетаются также внешне развивающимися трофическими нарушениями ногтей обеих рук, причем всегда заканчивающимися полным их выпадением и заменой новыми, что никогда не встречается при аллергическом дерматите другого происхождения.

Все изложенное свидетельствует об очаговом поражении гипоталамической области с нарушением нейротрофической регуляции тканей. Это предположение подтверждается с учетом хорошо известных клиницистам фактов, что одной из специфических особенностей надсегментарных вегетативных расстройств является их пароксизмальный, приступообразный характер. По патогенетическим механизмам они подразделяются на гипоталамическую эпилепсию, кардиоваскулярные кризы иногда с развитием острого инфаркта миокарда или же описаны желудочно-кишечные пароксизмы сопровождавшиеся нередко остро развивающейся язвой желудка.

Вторая группа симптомов, которая послужила основным поводом для госпитализации больного – двусторонний птоз. При динамическом наблюдении установлено, что паралич мышц, поднимающих верхние веки, является изолированным при хорошей сохранности функции других наружных и внутренних мышц глаз, иннервируемых глазодвигательными нервами. Подобный парциальный паралич из группы получающих иннервацию от одного нерва говорит за локальную форму миастении. У пациента также определялась суточная и физическая зависимость миастенических симптомов. Так, со слов пациента утром птоз менее выражен, а к вечеру глаза почти полностью закрыты.

В заключение необходимо отметить, что глазная форма миастении, является резистентной к фармакологическим методам диагностики в 75 % случаях. Электромиографическое исследование не

представляется возможным в силу определенной локализации поражаемых мышц, а иммунологический не информативен, так как локальные формы серонегативны [4]. Распознавание локальной формы миастении представляет диагностические трудности, что отмечено в литературных данных. Так, диагностика локальных форм по результатам работ В.Д. Косачева, на первом году запаздывает на 87 % [5]. Данный клинический пример глазной формы миастении, интересен также тем, что за все время наблюдения у больного не было диплопии. Как известно, для глазной миастении характерно сочетание мигрирующего птоза, диплопии и пареза отдельных глазодвигательных мышц, которые усиливаются при зрительной нагрузке и послеобеденное время. Однако некоторые литературные данные указывают на возможность редкого, атипичного течения локальной формы миастении без

двоения [6], что и было отражено в нашем клиническом наблюдении.

Литература

1. *Вейн А.М.* Заболевания вегетативной нервной системы / А.М. Вейн. М., 1991.
2. *Вейн А.М.* Неврологические синдромы / А.М. Вейн, В.М. Голубев. М., 2004.
3. *Голубев В.М.* Вегетативные расстройства / В.М. Голубев. М., 2010.
4. *Санадзе А.Г.* Неврология: национальное руководство / А.Г. Санадзе, Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов и др. М., 2009.
5. *Косачев В.Д.* Оптимизация диагностики, лечения и прогнозирования миастении: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / В.Д. Косачев. СПб., 2007.
6. *Пономарева Е.Н.* Миастения / Е.Н. Пономарева. Минск, 2004.