

© Е. В. МУРАХОВСКАЯ, Н. Т. СТАРКОВА, 1998

УДК 616-018.26-007.23-031.3-07

Е. В. Мураховская, Н. Т. Старкова

К ДИАГНОСТИКЕ СИНДРОМА БАРРАКЕРА—СИМОНСА

Московский медицинский стоматологический институт им. Н. А. Семашко

Синдром Барракера—Симонса — редкое заболевание, характеризующееся исчезновением подкожной жировой клетчатки в верхней половине тела при нормальном или избыточном отложении жира в нижней половине тела. Имеются и другие термины, обозначающие данное заболевание: синдром Холландера—Симонса, прогрессирующая липодистрофия, парциальная липодистрофия, парадоксальная липодистрофия, прогрессирующая сегментарная липодистрофия, т. е. в названии подчеркивается исчезновение жира на определенных участках тела.

Самое раннее упоминание об этом заболевании найдено в трудах Morgagni (1765 г.), однако первое подробное описание этого заболевания было дано в 1906 г. испанским врачом F. Vaghaquer [3]; затем оно было уточнено и дополнено немецкими врачами Hollander в 1910 г. и Simons в 1911 г. Заболевание редко встречается как у детей, так и у взрослых. Начинается в основном в пубертатном периоде, однако диагностируется чаще у взрослых. Женщины болеют примерно в 3 раза чаще, чем мужчины.

Этиология данного заболевания до сих пор не выяснена. Однако большинство авторов усматривают причину болезни в поражении диэнцефальной области, что подтверждается выявлением анатомических изменений в области гипоталамуса в виде опухолей, кальцинатов и др. Другие авторы отдают предпочтение генетическим факторам в развитии заболевания, описаны семейные случаи этой патологии [11]. Существует мнение о нейрогенном происхождении заболевания, которое рассматривается как трофоневроз, вследствие поражения межточного мозга и симпатических ганглиев [2]. Обсуждается также иммунный генез данного заболевания [14]. Имеются указания на связь болезни с дисфункцией щитовидной железы [13]. Ряд авторов рассматривают прогрессирующую липодистрофию как осложнение хронического синусита [2], хронического тонзиллита [1, 2], пиодермии [4].

Патогенетические механизмы этой патологии изучены мало. Возможно, гипоталамическая дисфункция приводит к освобождению жиромобилизующего фактора [8].

Выделяют следующие формы заболевания: полная — характеризуется верхней гипопитрофией и нижней гиперлипотрофией; неполная — в двух вариантах: либо верхняя гипопитрофия (у мужчин встречается только эта форма), либо нижняя гиперлипотрофия. Что касается течения заболевания, то название "прогрессирующая липодистрофия" неточно, так как прогрессирование процесса наблюдается только в течение 1—2 лет,

после чего процесс останавливается, а иногда и регрессирует [2, 6].

Клиническая картина складывается из жалоб больных на слабость, вялость, повышенную возбудимость, чувство холода, повышенную потливость, сердцебиение, аритмии, неустойчивый стул (запоры, чередующиеся с поносами), трофические изменения кожи. Ведущим в клинической картине является безболезненное исчезновение подкожного жирового слоя на голове, лице, шее, верхних конечностях, верхней половине туловища, в связи с чем происходит западение щечных, подглазничных и подвисочных областей, резко выдаются скуловые кости и дуги, верхняя и нижняя губы за счет выступления альвеолярных отростков верхней и нижней челюстей, выражены надбровные дуги. При улыбке образуются многочисленные морщины около углов рта, на щеках. Кожа на лице и шее часто сероватого цвета, истончена, легко собирается в складки. На руках и туловище мышцы отчетливо контурируются, что придает больным атлетический вид. Подкожная жировая клетчатка сохраняется в околопупочной области и ниже. Иногда в нижней половине туловища наблюдается избыточное отложение жира по типу галифе до лодыжек.

Частота возникновения метаболических нарушений у больных с синдромом Барракера—Симонса мало изучена. При описании клинической картины обычно мало внимания уделяется состоянию у больных липидного и углеводного обмена, поэтому многие симптомы заболевания не диагностируются. Вместе с тем многие проявления у больных в значительной мере зависят от функции печени, сердечно-сосудистой системы, почек, в основе чего лежат сложные метаболические нарушения. Только детальное обследование больных дает возможность выявить эти нарушения.

Приводим наблюдаемую нами динамику развития метаболических нарушений у больной 42 лет с синдромом Барракера—Симонса, которая была обследована в 1994 г.

Больная П., поступила в эндокринологическое отделение с жалобами на неприятные ощущения в области сердца, приступы сердцебиений, повышение АД, общую слабость, потливость, перераспределение подкожной жировой клетчатки.

An. Vitae: в детстве частые ангины, сопутствующие заболевания (хронический гастрит, хронический пиелонефрит, хронический цистит); менструации с 13 лет, регулярные; 3 беременности, 2 родов, 1 медицинский аборт; беременности про-

текали с явлениями нефропатии; у матери диффузное увеличение щитовидной железы.

An. Morbi: отмечает исчезновение жира с 1972 г. — после 1-х родов. Беременность протекала с нефропатией — отмечались отеки, повышение АД. Послеродовый период протекал нормально, ребенка кормила грудью почти до 2 лет. После окончания грудного вскармливания наблюдалась резкая субатрофия молочных желез. Впоследствии отмечала повышение АД, с 1984 г. подъемы АД (до 180/100 мм рт. ст.) участились. В 1993 г. была направлена на стационарное лечение с жалобами на давящие боли в области сердца, полубморочное состояние, онемение языка, предплечий, парестезии щек, пальцев рук. Там впервые был установлен диагноз: диффузное увеличение щитовидной железы II степени, эутиреоз.

Последнее ухудшение сопровождалось частым кризовым повышением АД, неприятными ощущениями в области сердца, нервозностью, чувством кома в горле. При осмотре обращает на себя внимание перераспределение подкожной жировой клетчатки: отсутствие ее на лице, шее, верхних конечностях, верхней половине туловища; вследствие этого наблюдается западение щек, резко контурируются скуловые кости и дуги, на руках резко выделяются мышцы, что придает больной характерный атлетический вид. На нижней половине туловища, напротив, отмечается избыточное отложение жира на ягодицах и бедрах. Пупок не выступает над поверхностью живота. Кожные покровы обычной окраски, несколько суховаты; щитовидная железа диффузно увеличена до II степени, подвижна, безболезненна. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС 78 в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень увеличена на 2 см, край закруглен. Область почек визуально не изменена, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

Данные дополнительных исследований: *рентгенография черепа* — без патологических изменений; *УЗИ органов брюшной полости и почек* — без патологических изменений; *УЗИ щитовидной железы* — диффузное увеличение щитовидной железы, перешеек 6 мм, объем правой доли 23 мм³, объем левой доли 24 мм³; *ЭГДС* — атрофический гастродуоденит; *консультация гинеколога* — диффузный аденомиоз тела матки, гиперполименоррагия, гипертрофия слизистой оболочки шейки матки.

Общий анализ крови: Нб 107 г/л, эр. $4,3 \cdot 10^{12}/л$, цв. пок. 0,9, л. $4,8 \cdot 10^9/л$, п. 1%, с. 51%, лимф. 36%, мон. 12%; СОЭ 6 мм/ч. *Общий анализ мочи:* относительная плотность 1015, рН кислая, белок 0,03%, лейкоциты 1—2 в поле зрения. Глюкоза крови 3,4 ммоль/л натощак, 5,4 ммоль/л в течение дня.

Биохимический анализ крови: общий белок 75 г/л, альбумины 37 г/л, билирубин общий 18,2 ммоль/л, прямой 2,6 ммоль/л, непрямой 15,6 ммоль/л, АсАТ 18 мкмоль/л, АлАТ 28 мкмоль/л, мочевиная кислота 174 мкмоль/л, холестерин 4,5 ммоль/л, триглицериды 1,66 ммоль/л, В-липопротеиды 54 ед., Na^+ 135 ммоль/л, K^+ 4,4 ммоль/л,

Ca^{2+} 2,5 ммоль/л, мочевиная 4,4 ммоль/л, P^+ 2,31 ммоль/л, амилаза 16 мг/л/ч.

Гормоны в крови: кортизол 290,4 ммоль/л (норма 140—690 ммоль/л), T_3 5,6 пмоль/л (норма 4—8 пмоль/л), T_4 14,3 нмоль/л (норма 10—25 нмоль/л), ТТГ 2,68 МЕ/л (норма 0,2—2,9 МЕ/л); была проведена *нагрузочная проба с глюкозой (75 г):* глюкоза натощак 4,2 ммоль/л, через 60 мин 8,2 ммоль/л, через 120 мин 6,6 ммоль/л; инсулин натощак 27,7 МЕ/л, через 60 мин 196,02 МЕ/л, через 120 мин 275 МЕ/л.

При повторной госпитализации (в 1995 г.) с целью динамического наблюдения сохранялись проявления вегетососудистой дистонии, обращало на себя внимание увеличение содержания холестерина (7,1 ммоль/л), триглицеридов (2,5 ммоль/л), В-липопротеидов (111 ед.); уровни тиреоидных гормонов оставались в пределах нормы; при УЗИ почек в правой почке выявлено умеренное расширение чашечек, обызвествление сосочков пирамид. При последующей госпитализации в 1996 г. с целью контрольного обследования сохранялись признаки вегетососудистой дистонии, повышенные уровни холестерина (7,37 ммоль/л), значительно повысился уровень В-липопротеидов (6,2 ммоль/л), при УЗИ органов брюшной полости выявлены жировой гепатоз, признаки хронического холецистита.

Таким образом, у больной при наличии заболевания более 22 лет имелось нарушение толерантности к глюкозе при выраженной гиперинсулинемии, что более четко выявилось при стимуляции глюкозой. Обращает на себя внимание тот факт, что при явной клинической картине липодистрофии, т. е. нарушении липидного обмена, у больной не отмечалось (при обследовании в 1994 г.) повышения в крови уровня триглицеридов и общего холестерина. Эти изменения были выявлены значительно позднее, следовательно, инсулинорезистентность была первичным звеном метаболических нарушений и выявлялась у больной даже с парциальной липодистрофией. Это приближает в патогенетическом плане синдром Барракера—Симонса к синдрому генерализованной липодистрофии и свидетельствует о том, что выявление у больных базальной или стимулированной гиперинсулинемии является важным признаком начала сложных метаболических нарушений.

Синдром Барракера—Симонса необходимо дифференцировать с другими видами сегментарной липодистрофии, например с липодистрофией Дунниган—Кобберлинга (тип 1 и 2) — мало описанным в отечественной литературе синдромом. Отличия: начало заболевания (тип 1) в детстве, исчезновение подкожной жировой клетчатки везде, кроме лица и (при типе 1) туловища или (при типе 2) наружных женских половых органов [7, 9]. У наблюдаемой нами больной отмечалось как раз исчезновение жира с лица и верхней половины туловища. Общие признаки: наследственная предрасположенность, увеличение печени, нарушение толерантности к глюкозе, инсулинорезистентность, гиперлипидемия, начало заболевания (тип 2) в зрелом возрасте. Имеются различия синдрома Барракера—Симонса и с синдромом генерализованной липодистрофии, с такими ее ви-

дами, как липодистрофия Лоуренса [10] (общие признаки: возникает в юности; наблюдаются увеличение печени, инсулинорезистентность, нарушение толерантности к глюкозе, гиперлипидемия, гиперметаболизм; отличия: наследственность сомнительна, подкожная жировая клетчатка исчезает на всем теле, в том числе и в околопупочной области [7, 10]) и липодистрофия Сейп—Берардинелли [5, 12] (общие признаки: наследственная предрасположенность, увеличение печени, нарушение толерантности к глюкозе, инсулинорезистентность, гиперлипидемия, гиперметаболизм; отличия: возникает в раннем детстве, отмечается полное исчезновение подкожной жировой клетчатки на всем теле; часто сочетается с нейропатией, нефропатией, кардиопатией, гипертрофией половых органов, акромегалоидными проявлениями [5, 7, 12]).

Известно, что все перечисленные синдромы как генерализованной, так и частичной липодистрофии имеют выраженные в той или иной степени метаболические нарушения, главными из которых являются инсулинорезистентность и гиперлипидемия. Лечение липодистрофий должно быть направлено на снижение инсулинорезистентности и на улучшение показателей липидного обмена.

ЛИТЕРАТУРА

1. Сапелькина Л. В., Исакова Г. Л. // *Вопр. охр. мат.* — 1971. — № 2. — С. 73—75.
2. Шевченко А. М. // *Регуляторно-приспособительные механизмы в норме и патологии.* — Л., 1986. — С. 159—163.
3. Barraquer Ferre L. // *Nerv. Ment. Dis.* — 1949. — Vol. 109. — P. 113—121.
4. Baxter H. // *Can. med. Assoc. J.* — 1948. — Vol. 59. — P. 452—458.
5. Berardinelli W. // *J. clin. Endocrinol. Metab.* — 1954. — Vol. 14. — P. 193—204.
6. Eisinger A. J., Shortland J. R., Morehead P. G. // *Quart. J. Med.* — 1972. — Vol. 41. — P. 343—354.
7. Johansen K., Rasmussen M. H., Kjems L. L., Astrup A. // *J. clin. Endocrinol. Metab.* — 1995. — Vol. 80. — P. 3442—3446.
8. Kavanagh G. M. et al. // *J. Amer. Acad. Dermatol.* — 1993. — Vol. 28, N 2. — Pt 1. — P. 348—351.
9. Kobberling J., Dunnigan M. D. // *J. med. Genet.* — 1986. — Vol. 23. — P. 120—127.
10. Lawrence R. D. // *Lancet.* — 1946. — Vol. 1. — P. 724—731.
11. McLean R. H., Hoefnagel D. // *Hum. Hered.* — 1980. — Vol. 30. — P. 149—154.
12. Seip M. // *Birth Defects.* — 1975. — Vol. 11. — P. 325—327.
13. Taylor W. B., Honeycutt W. M. // *Arch. Dermatol.* — 1961. — Vol. 84. — P. 31—36.
14. Torrelo A. et al. // *Ibid.* — 1991. — Vol. 127, N 12. — P. 1846—1847.

Поступила 28.05.97

◆ ПРИНЦИПЫ И МЕТОДЫ САМОКОНТРОЛЯ ПРИ ЭНДОКРИННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1998

УДК 616.154:577.175.328]-008.61

Т. И. Романцова, В. А. Черноголов, М. Г. Павлова

В ПОМОЩЬ БОЛЬНЫМ С ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ (ШКОЛА БОЛЬНОГО)

Дорогие читатели!

Продолжая рассказ о различных заболеваниях гипоталамо-гипофизарной системы, сегодня мы остановимся на патологической гиперпролактинемии, или синдроме персистирующей галактореи—аменореи, одной из самых частых причин женского эндокринного бесплодия.

Патологическая гиперпролактинемия

1. *Как работает гипофиз у здоровых людей?* Мы уже не раз говорили, что гипофиз является "дирижером" эндокринных желез. Как Вы помните, он регулирует деятельность других желез внутренней секреции — щитовидной железы, надпочечников, яичников и яичек. В гипофизе образуется целый ряд гормонов, в том числе пролактин, фолликуло-стимулирующий (ФСГ) и лютеинизирующий (ЛГ) гормоны.

Пролактин иногда называют еще молочным гормоном, так как он стимулирует образование молока у женщин после родов. В меньших количествах этот гормон образуется и у мужчин.

Пролактин, ЛГ и ФСГ регулируют половую жизнь и размножение. У женщин они стимулируют

образование женских половых гормонов — эстрогенов и созревание яйцеклетки, а также регулируют менструальный цикл. У мужчин эти гормоны стимулируют выработку мужского полового гормона — тестостерона, а также подвижность сперматозоидов.

2. *Что вызывает повышение уровня пролактина и что такое пролактинома?* В норме у женщины уровень пролактина в крови повышается во время беременности и кормления грудью, что и приводит к выделению молока молочными железами. Как только женщина перестает кормить ребенка, уровень пролактина снижается до нормы. Если же уровень пролактина повышается вне периода беременности или не возвращается к норме после прекращения грудного вскармливания, то такое состояние называют патологической гиперпролактинемией.

Существует множество причин патологического повышения уровня пролактина в крови (гиперпролактинемии). Даже такой минимальный стресс, как взятие крови для исследования, может привести к кратковременному повышению содержания пролактина. Уровень гормона могут увеличивать лекарства, например противорвот-