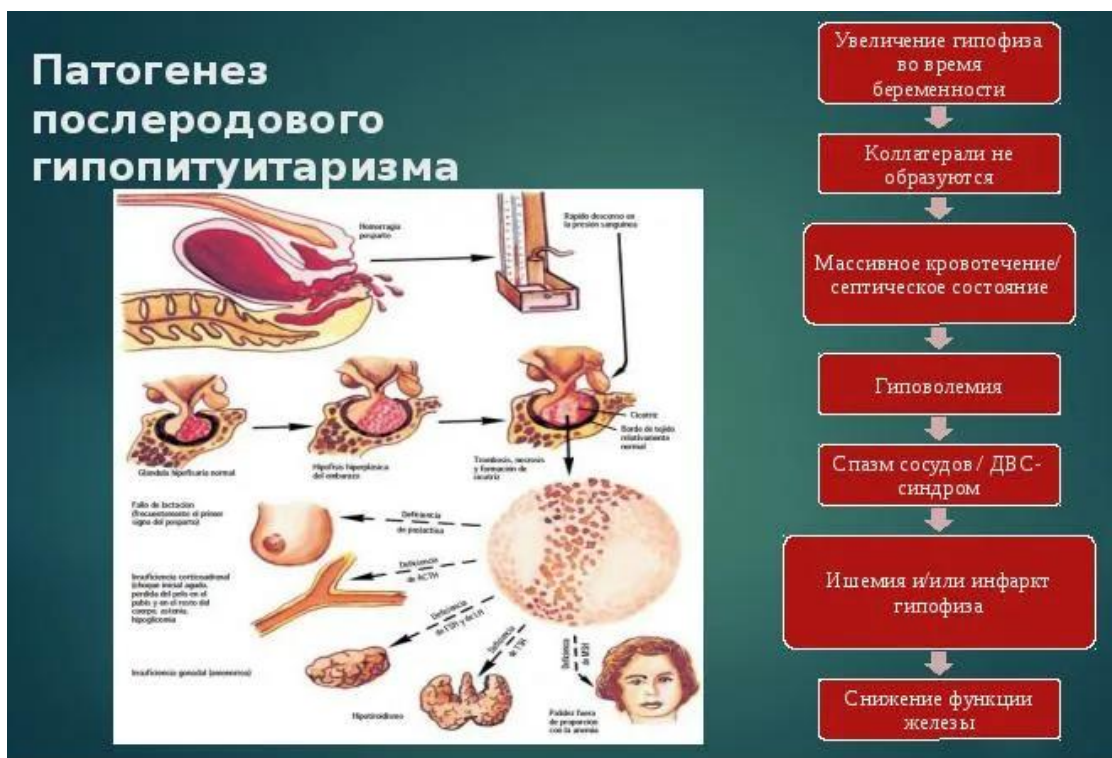


Синдром Шихана



Как и прежде, кровотечение остается одним из самых частых *осложнений родов*, приводящим к перинатальной заболеваемости и смертности. Говоря о заболеваемости по причине кровотечений, нельзя не упомянуть **синдром Шихана - вторичный гипопитуитаризм**. При синдроме Шихана женщины теряют огромное количество крови во время родов, вследствие этого имеют низкое кровяное давление, что снижает подачу кислорода к органам. Также ишемия тканей гипофиза может произойти вследствие тромбоза или спазма питающих его сосудов. Недостаток кислорода повреждает гипофиз и нарушает его работу.

Наиболее чувствительны к гипоксии гормонпродуцирующие клетки передней доли гипофиза. Ткань гипофиза не способна к регенерации, и эти изменения не имеют обратного развития. Область некроза превращается в рубцовую ткань, в результате чего сама железа атрофируется. Считается, что железа сохраняет свою функциональную активность, если атрофирована на 50% или менее. Предполагается, что разрушение тканей продолжается и после первоначального инфаркта. Некротизированные ткани высвобождают антигены, способствующие развитию антигипофизарных антител (аутоиммунная теория). Со временем количество этих антител увеличивается, и они атакуют оставшуюся ткань гипофиза. Процент доступной ткани уменьшается, что приводит к увеличению гормональных перебоев и прогрессированию заболевания. Тяжесть состояния определяется тем, сколько гормонпродуцирующей ткани погибло.

Определено, что частота наступления синдрома Шихана зависит от объема кровопотери. При кровопотере 0,7-0,8 л послеродовой

гипопитуитаризм развивается у $\frac{1}{4}$ женщин, при кровопотере 0,8-0,9 л - у $\frac{1}{2}$ женщин, при кровопотере от 1-4 л - у $\frac{3}{4}$ женщин.

Клиническая картина

Симптомы синдрома Шихана трудно заметить в первые дни, поскольку они развиваются медленно, однако для своевременной диагностики и лечения синдрома важно вовремя распознавать первые клинические проявления этой болезни, выраженность которых зависит от обширности поражения ишемией тканей аденогипофиза. Время возникновения клинических проявлений зависит от площади поражения гипофиза, которая определяет степень тяжести заболевания. Установлено, что при незначительном снижении кровоснабжения передней доли гипофиза менее 60% заболевание протекает в стертой форме, за счет компенсаторной функциональной активности сохранной части железы. Женщины не подозревают о наличии заболевания, только лишь отмечают снижение работоспособности, вялость, сонливость, как проявления электролитных нарушений. Они связывают их с послеродовой депрессией и не испытывают беспокойства. Если поражение железы более 60% (при 60-70% поражения - парциальная гормональная недостаточность, 90% - пангипопитуитаризм), то отмечаются выраженные клинические проявления, манифестирующие чаще всего с лактационных нарушений, проявляющихся агалактией или гипогалактией, что обусловлено повреждением наиболее гипертрофированных лактотропоцитов. В последующем отмечается недостаточность других гонадотропных гормонов, сопровождающаяся яичниковой недостаточностью и расстройствами менструального цикла по типу гипо- или аменореи. Позднее развиваются признаки гипотиреоза и надпочечниковой недостаточности. При тяжелом течении заболевание начинается остро, через несколько дней после родоразрешения или аборта. Легкая и среднетяжелая степень характеризуется отсроченной во времени инициацией симптоматики. Выявлены клинические случаи, при которых период между родоразрешением и установлением диагноза составил десятки лет.

Когда обратиться к врачу?

Такие симптомы, как необъяснимое внезапное увеличение веса, перепады настроения, колебания артериального давления, снижение уровня сахара в крови, отсутствие или недостаточное количество молока в лактационный период, уменьшение размера груди или уменьшение роста лобковых волос, снижение когнитивных способностей, низкая температура тела могут помочь выявить необычную работу гипофиза.

В процессе развития синдрома при объективном обследовании отмечается характерный внешний вид больной, позволяющий точно определить диагноз: алебастровая бледность (вызвана анемией, нарушением кровоснабжения и

дефицитом меланинстимулирующего гормона, обуславливающего содержание меланина в базальном слое эпидермиса), снижение резистентности кожи к ультрафиолетовому излучению с повышением частоты фотодерматозов, истончение, сухость кожных покровов, волос, сглаживание естественных складок кожи, морщинистость лица, алопеция, изменения ногтевых пластин: онихолизис, повышение пигментации, продольная исчерченность, гипотония скелетных мышц, утрата вторичных половых признаков - атрофия молочных желез, депигментация ареол, скудное оволосение лобка и подмышечных впадин. Также при выраженном повреждении центральной нервной системы возникают симптомы поражения гипоталамуса: терморегуляторные нарушения, диссомния, несахарный диабет.

По тяжести клинического течения синдрома Шихана выделяют 3 степени.

Легкая степень обусловлена недостаточной секрецией тиреотропного гормона (ТТГ) гипофиза, стимулирующего секрецию щитовидной железой. Проявляется картиной гипотиреоза: повышенная утомляемость, вялость, снижение тонуса мышц, ощущение озноба, снижение работоспособности, головные боли, сухость кожных покровов, сухость и ломкость волос, ногтей, гипомнезия, гипотония, брадикардия, глухость тонов сердца, атония желудочно-кишечного тракта, наличие муцинозных отеков, в связи с чем отмечается увеличение массы тела, снижение либидо, неврастенические, депрессивные изменения, возможно импульсивное, ажитированное поведение. Диагностика в данном случае затруднена вследствие отсутствия явных признаков нарушений в репродуктивной системе.

Средняя степень проявляется присоединением яичниковой недостаточности и нарушения лактации, вследствие снижения секреции фолликулостимулирующего (ФСГ), лютеинизирующего гормонов (ЛГ) и пролактина (ПРЛ). Клиническая картина представлена гипо- или агалактией, а в последующем олиго- или аменореей, преобладанием ановуляторных циклов, бесплодием яичникового генеза, гипотрофией половых органов и молочных желез, в совокупности с признаками усугубляющейся гипофункции щитовидной железы (снижение артериального давления (АД), приводящее к потере сознания, выпадение волос, бледность кожных покровов).

Тяжелая степень характеризуется тотальной недостаточностью гипофизарных гормонов, снижением ТТГ, адренокортикотропного гормона (АКТГ), соматотропного гормона (СТГ), ПРЛ. Недостаточность АКТГ выражена снижением АД, работоспособности, адинамией, гиперпигментацией кожных покровов, утратой вторичных половых признаков, уменьшением индекса массы тела (ИМТ). Дефицит

гонадотропных гормонов, в отличие от предыдущей степени, проявляется остро манифестирующей аменореей, бесплодием, атрофией половых органов.

Тяжелая степень может сопровождаться развитием жизнеугрожающего состояния - *гипопитуитарной комы*. Иницирующими моментами ее развития являются хирургические манипуляции и инфекционные заболевания, а этиологическими факторами - некроз аденогипофиза, критическая гипоксия клеток центральной нервной системы и возникающие при этом биохимические изменения (гипогликемическое состояние). Предвестники комы - обильная потливость, мышечная гипотония, сонливость, озноб, рвота, судорожная готовность. Основными клиническими проявлениями являются резкая гипотония, брадикардия.

Также в зависимости от вида недостающих гормонов различают следующие **формы** синдрома: *глобальная* (дефицит СТГ, ТТГ, ФСГ, ЛГ и АКТГ), *частичная* (недостаток одного из гормонов гипофиза) и *комбинированная* (дефицит СТГ, ФСГ, ЛГ, ТТГ или СТГ, АКТГ, ТТГ).

Диагностика

Для своевременного начала адекватных терапевтических мероприятий необходима ранняя диагностика. Диагностика синдрома Шихана требует синтеза субъективных и объективных данных. Основным этапом, позволяющим правильно установить диагноз, является указание на наличие в анамнезе акушерского кровотечения. На возможность присутствия синдрома может указать гипо- или агалактия в послеродовом периоде.

Золотым стандартом визуализации синдрома Шихана является магнитно-резонансная томография (МРТ). Гипофиз расположен в турецком седле, и некроз железы приводит к его опорожнению. МРТ-снимки могут выявить частичную или полную потерю массы железы. Примерно 70% всех случаев Шихана свидетельствуют о полностью пустом турецком седле. Вспомогательным, среди методов инструментальной диагностики, является ЭКГ-исследование. Отмечается низкий вольтаж зубцов, брадикардия, нарушение реполяризации.

При проведении лабораторных методов исследования обращают на себя внимание изменения в клинических анализах крови и мочи. Хотя они и не являются специфичными, но в совокупности с данными анамнеза и клинической картиной дают основание для расширения исследования до оценки гормонального профиля и далее. В клиническом анализе крови обращает на себя внимание гипохромная анемия, лейкопения, нейтрофилез со сдвигом влево, увеличение скорости оседания эритроцитов, может присутствовать дефицит глюкозы, натрия и хлора на фоне избытка калия.

Пероральный глюкозотолерантный тест выявляет гипогликемический тип кривой. Также характерны полиурия, альбуминурия, гипостенурия.

Для дифференциальной диагностики с другими эндокринными отклонениями необходимо определить функциональное состояние желез внутренней секреции, в первую очередь - периферических, а затем - гипофиза. Снижение концентрации тироксина, трийодтиронина и ТТГ свидетельствует о центральном происхождении гипотиреоза. Сочетание низких концентраций яичниковых гормонов, гонадотропных гормонов и пролактина также указывает на центральную природу гипогонадизма. Центральный генез надпочечниковой недостаточности подтверждается снижением концентраций как надпочечниковых гормонов, так и АКТГ. Помимо указанного, для подтверждения центрального генеза эндокринной патологии необходимо провести функциональные пробы путем введения в организм аналогов тропных гормонов, стимулирующих повышение уровня гормонов периферических эндокринных желез.

Может ли гормональный дисбаланс из-за синдрома Шихана вызвать неврологические проблемы?

Да. Резкое падение уровня основных гормонов, которые играют важную роль в функционировании органов, может вызвать потерю памяти и слабоумие.

Можно ли забеременеть, имея синдром Шихана?

Беременность при синдроме Шихана наступает с трудом. Хотя шанс есть, вероятность успеха меньше.

Лечение

Эффективное лечение синдрома Шихана включает лечение всех присутствующих гормональных нарушений, то есть необходимо незамедлительное, после установления диагноза, начало заместительной гормональной терапии. Однако необходимо учитывать побочные эффекты и долгосрочные последствия гормональной терапии для различных систем организма. В связи с этим наиболее рациональным и надлежащим будет совместное ведение этих женщин эндокринологом и акушером-гинекологом. При тяжелой степени синдрома показана госпитализация в эндокринологическое отделение.

Женщины с синдромом Шихана подвержены повышенному риску остеопороза, связанного с гипогонадизмом. Крайне важно, чтобы эти женщины принимали гормональную терапию эстроген-гестагенными препаратами, чтобы предотвратить потерю костной массы. Оральные контрацептивы оказались успешными для этой цели женщинам до 40 лет, а женщинам после 40 лет показано назначение андрогенов или анаболических

препаратов. Этим женщинам следует проходить оценку минеральной плотности костной ткани или же оценивать риски с помощью специализированных опросников.

Немаловажным аспектом улучшения качества жизни пациентки является диетотерапия. Необходимо полноценное питание, употребление достаточного количества белка и сокращение приема соли. При обнаружении анемии требуется назначение препаратов железа. Приоритетной в заместительной терапии является коррекция дефицита надпочечниковых гормонов и гормонов щитовидной железы (назначение кортикостероидов, левотироксина).

Регулярный мониторинг за пациентками с синдромом Шихана - единственный способ обеспечить соблюдение режима, эффективное ведение и контроль болезни.

Заключение

В настоящее время нет никаких профилактических мер, чтобы остановить развитие синдрома Шихана после послеродового кровотечения. Некоторые исследователи предполагают, что переливание крови незадолго до кровотечения действует как немедленное вмешательство, но окончательных доказательств этому пока нет. Если не лечить, болезнь носит прогрессирующий характер, так как в организме вырабатываются антитела к мертвым тканям гипофиза. Единственный способ замедлить прогресс болезни - это ранняя диагностика и эффективное лечение. Здесь необходимо помнить о важности сбора анамнеза родов и послеродового периода. Чтобы эффективно управлять этим редким заболеванием, следует использовать упреждающий, а не реактивный подход. Ввиду этого врачу любой специальности необходимо знать и помнить генез и клинические проявления данной патологии. С профилактической целью следует минимизировать факторы риска, проводить своевременные реанимационные мероприятия при возникшем обильном кровотечении, предупреждать о возможности развития гипопитуитаризма и проводить диспансерное ведение этих женщин после выписки из стационара.

БЕРЕГИТЕ СЕБЯ И БУДЬТЕ ЗДОРОВЫ!