Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования. КрасГМУ им. Проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого

[Кафедра терапии](https://krasgmu.ru/index.php?page%5bcommon%5d=dept&id=304) ИПО

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

# **Презентация на тему: Синдром Симмондса-Шиена.**

Заведующий кафедрой: ДМН, профессор Гринштейн Юрий Исаевич

Выполнила: Ординатор 1 года обучения Красноярского государственного медицинского университета

Мишина Ксения Николаевна

План:

Введение

1.История

2.Этиология и патогенез

3.Классификация и клиническая картина

4.Диагностика

5.Дифференциальный диагноз

6.Лечение

7.Прогноз

8.Список литературы

## 

## Введение

## Синдром Симмондса — Шиена (гипоталамо-гипофизарная кахексия, послеродовой гипопитуитаризм) Синдром Шиена — заболевание, обусловленное распространенными деструктивными изменениями в аденогипофизе и межуточном мозге, в результате чего происходит снижение или выпадение секреции всех гипофизарных гормонов. Заболевание чаще наблюдается у женщин и начинается обычно в возрасте 30—40 лет.

## 1.История

Впервые это заболевание, которое в медицине также именуется гипофизарной кахексией, было описано Глинским еще в 1913 году.В 1914 году М. Симмондс описал послеродовый, септико-эмболический некроз передней доли гипофиза с летальным исходом в состоянии тяжелейшей кахексии и катастрофически развившейся старческой инволюции органов и тканей. Заболевание получило название гипофизарной кахексии или синдрома Симмондса. Однако дальнейшие наблюдения показали, что крайняя степень истощения не обязательна для гипопитуитаризма, вызываемого частичным или полным некрозом передней доли гипофиза, а снижение продукции тропных гормонов наблюдается при различных патологических состояниях и гипофиза и ядер гипоталамуса, что нередко определяется как гипоталамо-гипофизарная недостаточность.

В 1939 году Н. Л. Шиен отметил своеобразие патогенеза и клинической картины послеродового гипопитуитаризма в результате массивной кровопотери и коллапса. В этой связи синдром Шиена — наиболее распространённый вариант заболевания — обособлен в самостоятельную клиническую форму.

**2.Этиология и патогенез**

* повреждение гипофиза
* опухоль гипофиза
* у женщин — послеродовое кровотечение

Синдром Шиена может развиться вследствие поражения гипоталамо-гипофизарной области опухолевым или инфекционным процессом (сифилис, туберкулез, грипп, тифы и т. д.), травмы черепа с последующим кровоизлиянием в аденогипофиз, гипофизэктомии. Причинами синдрома Симмондса— Шиена могут быть некроз гипофиза вследствие длительного спазма его артерий при обильных кровотечениях во время родов, аборта, а также сепсис, развившийся после родов или аборта, с септической эмболией сосудов гипофиза. В отдельных случаях синдром может развиться вследствие желудочного или другого массивного кровотечения.

Во время беременности размеры гипофиза увеличиваются, однако кровоснабжение его не усиливается. На фоне развившейся вследствие послеродового кровотечения артериальной гипотонии кровоснабжение гипофиза резко уменьшается — развиваются гипоксия и некроз гипофиза. Это приводит к развитию синдрома пустого турецкого седла. Вследствие распространенных деструктивных изменений гипоталамуса и аденогипофиза происходит выпадение секреции тропных гормонов передней доли гипофиза. Это в свою очередь ведет к снижению функции периферических желез внутренней секреции, преимущественно щитовидной железы, коры надпочечников и половых желез. Снижение продукции аденогипофизом гормона роста обусловливает развитие атрофических процессов в органах и тканях. При патологоанатомическом исследовании чаще выявляют изменения в передней доле гипофиза: опухоли, кровоизлияния, некрозы, воспалительные процессы. Реже аналогичные изменения отмечают в гипоталамусе. В ряде случаев опухоль обнаруживают в других отделах головного мозга со сдавлением и разрушением гипоталамуса. Отмечают выраженные трофические изменения во всех органах и тканях (кожа, подкожная клетчатка, скелетная мускулатура, внутренние органы, железы внутренней секреции, наружные половые органы). Нередко наблюдается жировое перерождение костного мозга.

**3. Классификация и клиническая картина.**

Z. Morandi (1957) выделяет следующие формы синдрома Шиена в зависимости от недостаточности тропных гормонов гипофиза:

1. глобальная форма - с клиническими проявлениями недостаточности ТТГ, гонадотропинов, АКТГ. Заболевание может протекать в легкой или тяжелой форме;

2. частичная форма - с недостаточностью гонадотропной, тиреотропной, адренокортикотропной функций;

3. комбинированная недостаточность гонадотропной и тиреотропной функций; тиреотропной и адренокортикотропной.

Классификация А. С. Калиниченко (1987 г)

Легкая форма характеризуется головной болью, быстрой утомляемостью, зябкостью, тенденцией к гипотензии. У больных отмечается сниженная функция щитовидной железы и глюкокортикоидной функции надпочечников. Форма средней тяжести отличается снижением гормональной функции яичников (олигоменорея, ановуляторное бесплодие) и щитовидной железы (пастозность, склонность к отечности, ломкость ногтей, сухость кожи, утомляемость, гипотензия с наклонностью к обморокам, причем эти симптомы могут встречаться в различных сочетаниях). При тяжелой форме отмечается симптоматика тотальной гипофункции гипофиза с выраженной недостаточностью гонадотропинов (стойкая аменорея, гипотрофия половых органов и молочных желез), тиреотропного гормона (микседема, облысение, сонливость, снижение памяти), АКТГ (гипотензия, адинамия, слабость, усиленная пигментация кожи). При тяжелой форме значительно падает масса тела, но при более легких чаще наблюдается ее увеличение в связи с пастозностью и склонностью к отечности вследствие гипофункции щитовидной железы. Для синдрома Шиена характерна также анемия, плохо поддающаяся обычной терапии.

 Гипоталамо-гипофизарная кома

В ряде случаев у больных с межуточно-гипофизарной недостаточностью может развиться криз или гипоталамо-гипофизарная кома. Развитие криза или комы могут провоцировать физическая и психическая травмы, операции, наркоз, переохлаждение, неосторожное или необоснованное применение наркотиков (морфин, промедол и др.), инсулина, барбитуратов и т. д. Вследствие дефицита гормонов щитовидной железы и коры надпочечников у этих больных не развиваются адаптационные реакции в ответ на стрессовые ситуации. Криз или кома чаще развивается постепенно, реже имеет острое начало. Возникают заторможенность, отвращение к пище, диспепсические расстройства и т. д. Условно выделяют следующие варианты гипоталамо-гипофизарной комы: 1) гипотиреоидный (преобладают - сонливость, резкая гипотермия, выраженная брадикардия, упорные запоры и т. д.); 2) гипогликемический (чувство голода, психическое и двигательное возбуждение, резкое снижение уровня сахара в крови и т. д., а при недостаточности продукции кортизола — арефлексия, адинамия и т. д.); 3) гипертермический (на первый план часто выступает сопутствующая инфекция); 4) вариант с преобладанием водно-электролитных расстройств (дегидратация, выраженная гиперкалиемия, гипонатриемия и т. д.). В крови при кризе и гипоталамо-гипофизарной коме — низкий уровень АКТГ, ТТГ, МСГ, ФСГ, ЛГ, СТГ, Т4, Т3, кортизола. В случае преобладания патологии щитовидной железы наблюдается выраженная гиперхолестеринемия, а при форме с преобладанием патологии надпочечников — резкая гипонатриемия, гипохлоремия, гиперкалиемия, увеличение содержания остаточного, азота и мочевины, часто выраженная гипогликемия и т. д.

## 4. Диагностика

В крови — низкий уровень АКТГ, ТТГ, ФСГ, ЛГ, СТГ, нередко нормохромная или гипохромная анемия, иногда лейкопения с нейтропенией, умеренная эозинофилия. Содержание в крови натрия и хлора снижено; склонность к гиперкалиемии, гипогликемии. Сахарная кривая после нагрузки глюкозой плоская. Отмечаются гипопротеинемия как следствие распада белков и снижения их синтеза, гиперхолестеринемия, снижение концентрации в крови белково-связанного йода (СБЙ). Резко снижено содержание в крови 17-ОКС. Суточное выделение с мочой 17-ОКС, 17-КС, гонадотропинов и эстрогенов резко уменьшено. При несахарном диабете относительная плотность мочи снижается до 1,005—1,000. Основной обмен также снижен. При рентгендиагностике тмечается увеличение турецкого седла, изменение его формы. В ряде случаев выражен остеопороз костей.

**5.Дифференциальный диагноз**

Гиротиреоз. Используют пробу с тиротропином. Повышение поглощения радиоактивного йода щитовидной железой после подкожного введения 10 ЕД тиротропина более чем на 50% свидетельствует о центральном (гипофизарном) генезе гипотиреоза. Злокачественные новообразования Хр. Инфекции (туберкулез) Неврогенная анорексия Гипоталамо-гипофизарную кому дифференцируют также от гипотиреоидной, гипогликемической, уремической, хлорпенической, эклампсической ком, острой надпочечниковой недостаточности, пищевой интоксикации, острых заболеваний желудочно-кишечного тракта. Иногда возникает необходимость отличить гипоталамо-гипофизарную кому от инсульта и инфаркта миокарда.

**6.Лечение**

При выраженных формах начинают введение гормонов периферических ЖВС, а затем назначают гипофизарные гормоны (АКТГ, ТТГ, ФСГ и ЛГ). Если лечение гормонами гипофиза эффективно, его периодически повторяют. АКТГ вводят в/м по 20—100 ЕД в сутки, кортикостероиды (кортизон и др.) — по 25 мг в день, ДОКСА — по 5 мг ежедневно или через день, гонадотропные препараты (ХГ) — по 500— 1000 ЕД в/м 2— 3 раза в неделю и др., препараты женских половых гормонов ( диэтилстильбэстрол внутрь или в/м по 1 мг ежедневно и др.). При явлениях гипотиреоза назначают тиреоидин внутрь по 0,03—0,05 г 2 раза в день, а трийодтиронина гидрохлорид — по 10—20 мкг в день под контролем за состоянием сердечной деятельности, Ps и АД. Для повышения синтеза белка показаны анаболические стероидные препараты: метандро-стенолон ( неробол ) внутрь по 5 мг 2—3 раза в день, метиландро-стендиол сублингвально по 25 мг 1—2 раза в день, ретаболил в/м по 1 мл 2,5% или 5% раствора раз в 3 нед и др. При гипоталамо-гипофизарной коме в/ в вводят 100 мг гидрокортизона гемисукцината в 300 мл 0,9% NaCl. Продолжительность введения гидрокортизона гемисукцината не должна превышать 10 мин. В последующем гидрокортизон вводят в/ в кап медленно по 50—100 мг в 0,9% NaCl каждые 4—6 ч с постепенным переходом (обычно на 2-й день лечения) на в/м введение по 50—100 мг через 6 ч. В случаях стойкой гипотонии в/м вводят 0,5% масляный раствор дезоксикортикостерона ацетата в дозе 5—10 мг/сут. Инфузионная терапия.

Профилактика

Чтобы избежать развития синдрома Симмондса-Шеина, необходимо незамедлительно лечить возникающие послеродовые инфекции, кровотечения, сепсис, родовые травмы.

**7.Прогноз.**

Прогноз при этом заболевании напрямую зависит от уровня поражения гипоталамуса и гипофиза, а также от степени возможностей заместительного лечения.

Абсолютное выздоровление для таких пациентов, к сожалению, невозможно, но для жизни и ведения трудовой деятельности, как правило, прогноз достаточно благоприятен.

Стоит отметить, что такое заболевание как синдром Симмондса-Шеина крайне сложно поддается какому-либо лечению, а проведение заместительной гормональной терапии далеко не всегда оказывается эффективным.

## 8.Список литературы:

1. Большой толковый медицинский словарь (Oxford) Concise medical dictionary / Под ред. Г. Л. Билича. - М. : Вече : АСТ, 2001.
2. Эндокринология. Национальное руководство: учебное пособие [для системы послевузовского проф. образования врачей, рек. УМО] /Российская Ассоциация эндокринологов, Ассоциация медицинских обществ по качеству; под ред.: И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. - 2-еиздание, перереботанное и дополненное. - М.: Гэотар Медиа, 2016.
3. Дедов И.И., Мельниченко Г.А. Рациональная фармакотерапия заболеваний эндокринной системы и нарушений обмена веществ"/ Российская ассоциация эндокринологов; под ред. И. И. Дедова, Г. А. Мельниченко. М.: Гэотар Медиа, 2013.