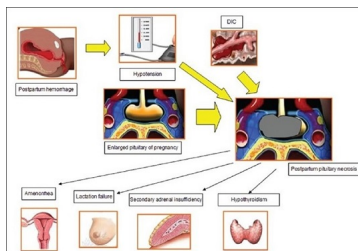


BSCKII. Lê Thị Đĩnh -

Hội chứng Sheehan (SS = Sheehan syndrome) xảy ra do hoại tử tuyến yên do thiếu máu cục bộ của các nhánh nhân xuất huyết não sau sinh. Có thể tạm thời, huyết khối và chèn ép đường mạch tuyến yên được cho là nguyên nhân có thể gây ra hội chứng này. Sự gia tăng hay thu nhỏ kích thước của tuyến yên, tình trạng đông máu nội mạch lan tỏa và tiến trình thối rữa được cho có vai trò trong các biến chứng sinh của SS. SS được đặc trưng bởi các mức độ khác nhau của rối loạn chức năng tuyến yên trước. Suy chức năng tuyến yên ở mức độ nào đó xảy ra ở gần 1/3 số bệnh nhân biến xuất huyết não sau sinh. Đây là mức độ trong nguyên nhân phổ biến nhất của suy tuyến yên ở các bệnh nhân kém phát triển hoặc đang phát triển. Một nghiên cứu dọc từ lúc sinh đến đây tại Viện Đệ nhất tính từ khi sinh mức độ hội chứng này ở phụ nữ trên 20 tuổi là khoảng 3%, gần hai phần ba trong số họ đã sinh con tại nhà. Tuy nhiên, nó là mức độ nguyên nhân hiếm gặp của suy tuyến yên ở các bệnh nhân phát triển. Trong một nghiên cứu trên 1034 người trưởng thành bị suy tuyến yên, SS là nguyên nhân phổ biến thứ sáu gây thiếu hụt hormone tăng trưởng GH, chịu trách nhiệm cho 3,1% trường hợp. Trong một phân tích toàn quốc hội chứng ở Iceland, tỷ lệ mức SS năm 2009 được tính là 5,1 trên 100.000 phụ nữ.



Sinh biến hậu hội chứng Sheehan

SS có thể xuất hiện trong thời kỳ hậu sản với tình trạng không tiến triển hoặc sau nhiều tháng đến nhiều năm sau khi sinh. Ở nhiều phụ nữ bệnh nhân hậu sản, rối loạn chức năng tuyến yên trước không được chẩn đoán trong nhiều năm. Trong một nghiên cứu trên 60 bệnh nhân, thời gian trung bình giữa biến chứng sản khoa trước đó và chẩn đoán SS là 13 năm. Các biểu hiện được trưng bày bao gồm không tiến triển hoặc có kinh nguyệt hiếm, rụng lông ở phần sinh dục và nách, suy nhược và yếu ớt, nếp nhăn quanh mắt và môi, dấu hiệu lão hóa sớm, da khô, giảm số tóc và các biến chứng khác về suy tuyến yên. Tuy nhiên, vì không có kinh nguyệt hoặc tiến triển sau sinh không loại trừ chẩn đoán. Hiếm khi, nó có thể biểu hiện cấp tính với triệu chứng hoàn toàn, hạ natri máu nghiêm trọng, đái tháo nhạt, hạ đường huyết, suy tim sung huyết hoặc rối loạn tâm thần.

Mức độ rối loạn chức năng tuyến yên khác nhau. Sự liên quan chính là sự bài tiết hormone tăng trưởng (GH) và prolactin (90–100%), trong khi đó sự tiết bài tiết cortisol, gonadotropin và hormone kích thích tuyến giáp (TSH) dao động từ 50 đến 100%. Ít nhất 75% tuyến yên phía trước phá hủy trước khi các biểu hiện lâm sàng trở nên rõ ràng. Tiết GH rất phổ biến ở SS vì hormone này nằm ở vùng dưới và bên tuyến yên và rất có thể bị tổn thương do hoại tử sau tiết máu cục bộ tuyến yên.

Rối loạn chức năng tuyến yên trước

Không tiết sữa là một đặc điểm lâm sàng rất phổ biến và việc tiết đáp ứng prolactin đối với việc sử dụng hormone giải phóng thyrotropin (TRH) đã được đưa xuất như một xét nghiệm nhạy cảm để sàng lọc bệnh nhân nghi ngờ mắc SS. Tuy nhiên, cũng có báo cáo về những người bệnh nhân tăng prolactin máu và tiết sữa. Chức năng tuyến sinh dục có thể được báo cáo từ một số bệnh nhân không và có một số báo cáo về bệnh nhân SS với duy trì chu kỳ kinh nguyệt đều đặn và thậm chí có thai tự nhiên. Thông thường, chức năng tuyến yên phía trước một phần cũng đã được báo cáo. Huyết natri máu là rối loạn điển hình phổ biến nhất xảy ra ở 33–69% trong tất cả các trường hợp. Một số có thể chịu trách nhiệm cho huyết natri máu. Suy giáp và tiết glucocorticoid do giảm thanh thùy trước do không phụ thuộc vào vasopressin gây huyết natri máu. Hội chứng tiết tiết hormone chống bài niệu không thích hợp (SIADH) và giảm thể tích tuần hoàn là những yếu tố khác dẫn đến huyết natri máu.

Bệnh nhân SS và suy giáp trung ương có T3 tự do (FT3) và T4 tự do (FT4) thấp với TSH huyết thanh bình thường hoặc tăng nhẹ một cách nghịch lý. Tuy nhiên, họ đã có những đáp ứng mạnh mẽ của TSH đối với việc sử dụng TRH cấp tính và không có sự gia tăng đáng kể nào với nồng độ TSH hoặc FT4 trong huyết thanh sau khi truyền TRH kéo dài. Mức TSH cao này là do tăng sialyl hóa (mức độ glycosyl hóa) làm giảm độ thanh thùy chuyển hóa của nó dẫn đến tăng thời gian bán hủy. Tuy nhiên, TSH glycosyl hóa này đã làm giảm hoạt tính sinh học như được thể hiện qua xét nghiệm sinh học TSH dựa trên việc tạo ra cAMP trong một hệ thống nuôi cấy các tế bào CHO được thay thế bằng thụ thể TSH tái tổ hợp của con người. Nhịp sinh học bất thường và tăng bài tiết TSH toàn phần do tăng bài tiết TSH không theo mô hình cũng đã được mô tả ở những bệnh nhân này.

Rối loạn chức năng thận sau tuyến yên

Bệnh đái tháo nhạt lâm sàng rõ ràng là một biến chứng hiếm gặp của hoại tử tuyến yên sau sinh xảy ra ở khoảng 5% trong tất cả các trường hợp. Tuy nhiên, các chức năng của tuyến yên thần kinh đã được chứng minh là thường xuyên bị suy giảm ở SS ngay cả ở bệnh nhân không mắc bệnh đái tháo nhạt lâm sàng. Chúng bao gồm suy giảm khả năng điều hòa thùy trước bài tiết vasopressin khi số đông xét nghiệm truy cập nồng độ muối ở nước tiểu, để thùy trước huyết thanh cao hơn trong xét nghiệm truy cập nồng độ muối ở nước tiểu và giảm để thùy trước nước tiểu đa sau xét nghiệm thùy trước. Nguyên thay đổi này được cho là do trung tâm khát ở nhồi máu biến tính thường do thiếu máu cục bộ, dẫn đến tăng nồng độ thùy trước để bù đắp cho cảm giác khát.

Các bất thường về huyết học

Các bất thường về huyết học là phổ biến và bao gồm thiếu máu để ng số hồng cầu kích thước bình thường, giảm toàn bộ tế bào máu, thiếu hụt yếu tố VIII và yếu tố von Willebrand mắc phải (aFVIII–VWF).

Trong một nghiên cứu trên 40 bệnh nhân SS, tất cả thiếu máu, giảm tiểu cầu và giảm toàn bộ tế bào được mô tả lần lượt là 87%, 60% và 15%. Thiếu máu được cho là do thiếu hormone thùy trước tuyến yên hoặc không có một số yếu tố chưa được xác định khác thường được tiết ra từ tuyến yên. Giảm toàn bộ huyết cầu có liên quan đến tỷ lệ di truyền tế bào và số phần trăm hoàn toàn đã được chứng minh là xảy ra sau khi để để các trạng thái bình thường và bình giáp. Hơn nữa, người ta đã chứng minh rằng việc thay thế glucocorticoid quan trọng hơn thay thế thyroxin trong việc điều chỉnh tình trạng giảm toàn bộ huyết cầu ở bệnh nhân này. Thời gian prothrombin (PT) ngắn hơn và thời gian Thromboplastin thời gian phần hoạt hóa (aPTT), nồng độ fibrinogen và D-Dimer cao hơn, và hoạt độ vWF thời gian để tìm thấy ở 32 bệnh nhân SS so với nhóm chứng.

Trong một nghiên cứu khác gần đây, các đột biến gen của FV-Leiden, FII G20210A, MTHFR C677T, MTHFR A1298C và PAI-1 4G/5G được phát hiện tăng lên ở 40 bệnh nhân mắc SS so với 45 bệnh nhân đối chứng. Mức homocysteine toàn phần trong huyết tương (tHcy) cao hơn đáng kể so với nhóm đối chứng ($P < 0,001$) cũng được tìm thấy ở bệnh nhân SS.[47] Điều này cho thấy rằng các đột biến huyết không chỉ có thể khiến một bệnh nhân phát triển SS.

Tổn thương đích trong hội chứng Sheehan

Sự hiện diện của kháng thể kháng tuyến yên (APA) đã được chứng minh ở một số bệnh nhân mắc SS, cho thấy rằng tiến trình tổn thương tuyến yên tiềm ẩn có thể liên quan đến hội chứng này. Kháng thể kháng tế bào vùng dưới đồi (AHAs), nhưng không chứng minh tế bào tiết arginine vasopressin AVP, cũng đã được mô tả. Tuy nhiên, tầm quan trọng của các kháng thể này vẫn chưa rõ ràng, nhưng chúng có thể phá hủy các tế bào tuyến yên còn lại theo thời gian. Ngay cả ta đề xuất rằng các kháng nguyên có thể do hormone mô có thể kích hoạt khả năng tiềm ẩn tiềm ẩn và có thể gây suy tuyến yên muộn ở bệnh nhân này. Tuy nhiên, các nghiên cứu khác không phát hiện APA trong hội chứng này.

Liệu pháp hormone tăng trưởng

So với những bệnh nhân mắc suy tuyến yên không chức năng, nhưng ngay cả mắc SS trở nên đáng kể khi khởi phát rối loạn tuyến yên, có những dữ liệu tăng trưởng giống insulin I (IGF1) thấp hơn đáng kể và thời gian GH nghiêm trọng hơn. Liệu pháp thay thế GH (GHRT) ở bệnh nhân SS đã được chứng minh là có tác dụng có lợi đối với chiều cao, thành phần cơ thể và hồ sơ lipid. Tuy nhiên, không có sự cải thiện nào về mật độ khoáng của xương BMD được ghi nhận trong một nghiên cứu trên 14 bệnh nhân thời gian GH nghiêm trọng mắc chứng SS sau 18 tháng dùng GHRT. Golgeli và cộng sự đã nghiên cứu tác dụng của liệu pháp thay thế GHD và GH đối với chức năng nhận thức bằng cách sử dụng dữ liệu liên quan đến bệnh nhân ERP P300 và nhận thấy sự suy giảm khả năng nhận thức do GHD nghiêm trọng ở bệnh nhân SS và cải thiện chức năng nhận thức sau 6 tháng dùng GHRT sinh lý. Trong một nghiên cứu, nhưng phần lớn SS thời gian GH có chuyển đổi sang mất không nhanh (NREM) nhiều hơn, đặc biệt là giai đoạn 4, giấc ngủ chuyển đổi sang mất nhanh (REM) ít hơn và hiệu quả giấc ngủ cũng kém hơn khi so sánh với những người khỏe mạnh. Sau 6 tháng dùng GHRT, không có sự khác biệt đáng kể về các thông số giấc ngủ giữa hai nhóm. Tuy nhiên, do tìm thấy gia tăng đã được quan sát thấy ở những bệnh nhân suy tuyến yên bao gồm SS, và hồ sơ lipid bất lợi, chỉ số khối cơ thể (BMI) tăng, chu vi vòng eo tăng, thành phần cơ thể bất thường và nguy cơ tăng huyết áp cao đã được mô tả.

Hình ảnh Xquang

Phát hiện X quang chính của SS là hình ảnh yên rỗng hoàn toàn (khoảng 70% bệnh nhân) hoặc một bán phần (30%). Sự phát triển ph thu vào thời gian của những phát hiện trên hình ảnh cộng hưởng từ (MRI) trong SS đã được mô tả và bắt đầu một cách sâu sắc với những thay đổi không xuất huyết và có thể tiến triển phù hợp với nội máu trung tâm, cùng với sự tăng cường trung tâm ngoại vi và không đáng kể trong tuyến yên mờ nhạt. Nhưng phát hiện phù hợp với hoại tử thùy máu cục bộ trung tâm loang lổ trong một tuyến mờ nhạt và theo sau là teo tuyến yên và yên rỗng. Nhưng phát hiện này trên hình ảnh MRI đặc trưng cho SS và cung

có p xác nh n s m v ch n đoán lâm sàng.

Điều trị

Nguyên tắc chung của điều trị suy tuyến yên cũng phù hợp với điều trị SS. Mục tiêu của liệu pháp là thay thế các hormone bị thiếu hụt. Điều trị quan trọng không chỉ để điều chỉnh các bất thường về nội tiết mà còn để giảm thiểu tác dụng do suy tuyến yên. Bệnh nhân bị nhân bản có suy giáp thể phát và suy về thể ng th n, nên thay thế glucocorticoid trước khi thay thế hormone tuyến giáp. Thụ u Gonadotropin và thụ u năng sinh d c nên được điều trị bằng liệu pháp thay thế hormone. Bệnh nhân phụ nữ mang thai có thể được hormone d n d n d ch v h tr sinh s n để kích thích rụng trứng sau đó mang thai thành công. Đối với bệnh nhân đái tháo nhạt, liệu pháp điều trị là 1-desamino-8-d-arginine vasopressin hoặc desmopressin (DDAVP). Thay thế GH nên được xem xét bệnh nhân bị thiếu hụt GH. Liệu pháp của GH cần phải được cá nhân hóa. GH nên được bắt đầu với liều thấp (0,1–0,3 mg/ngày) và tăng liều lên 0,1 mg/ngày mỗi tháng với sự theo dõi cẩn thận, duy trì mức độ yếu tố tăng trưởng giống như insulin-1 (IGF1) trong phạm vi phù hợp với lứa tuổi cho bệnh nhân. Bệnh nhân này có thể được hormone i t v c thay thế GH, được biết là liên quan đến nguy cơ tim mạch và thành phần cơ thể.

Kết luận

Tóm lại, Hội chứng Sheehan (SS) là nguyên nhân thường gặp của suy tuyến yên ở các nữ có kém phát triển. Các đặc điểm lâm sàng của suy tuyến yên thường không rõ ràng và có thể mất nhiều năm trước khi chẩn đoán được chính xác sau khi sinh. Tiền sử xuất huyết sau sinh, không tiết sữa và ngừng kinh nguyệt là những dấu hiệu quan trọng để chẩn đoán. Chẩn đoán sớm và điều trị thích hợp là cần thiết để giảm thiểu mức độ bệnh và tác dụng cho bệnh nhân.

Nguồn: Sheehan's syndrome: Newer advances, Indian J Endocrinol Metab. 2021 Sep; 15(Suppl3): S203–S207.; Doi: 10.4103/2230-8210.84869