

肢端肥大症和巨人症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E8_82_A2_E7_AB_AF_E8_82_A5_E5_c22_302289.htm 名称肢端肥大症和巨人症所属科室内分泌科病因 肢端肥大症和巨人症

(Acromegaly and Gigantism) 都是由于生长激素 (GH) 的慢性高分泌状态所致，一般见于垂体前叶的分泌生长激素的腺瘤。患者的骨骼与软组织可过度生长，同时伴内分泌代谢紊乱。在骨骺闭合前，表现为巨人症；在骨骺闭合后，则表现为肢端肥大症，假如在青春期发病，肢端肥大症与巨人症可同时并存。本病仅次于垂体无功能性腺瘤及泌乳素腺瘤，占垂体瘤的第三位。病理肢端肥大症大多为垂体生长激素细胞腺瘤，少数为增生或癌；巨人症多为增生。腺瘤中除含生长激素细胞外，也可含有促泌乳素细胞，称为混合性细胞腺瘤。在另一些病人，虽然腺瘤细胞形态单一，但却可同时产生GH和泌乳素 (PRL)，该类腺瘤称为干细胞腺瘤。下丘脑分泌生长激素释放抑制激素 (即生长抑素GHIH, SS) 减少，或生长激素释放激素 (GHRH) 分泌过多，长期刺激垂体，使之增生或形成腺瘤。弥漫性的生长激素细胞增生较罕见。生长激素分泌过多也可能与异位分泌的生长激素

(somatocrinin) 的过量分泌有关，如支气管腺瘤，胰岛细胞肿瘤和类癌肿瘤和某些下丘脑错构瘤的病人可能出现肢端肥大症或巨人症的临床表现。多数有异位分泌生长激素的患者有蝶鞍增大，并常误为垂体腺瘤或增生。腺瘤的生长激素细胞对于促垂体激素的反应亦常有异常，例如对生长激素释放抑制激素不敏感，提示其对下丘脑控制的不应性。临床表现

肢端肥大症发病隐匿，一般多发生于30至50岁之间。无性别与种族差异。仅极少的患者为家族性发病，表现为家族性多发性内分泌腺病（MEN I）。若GH的高分泌状态开始于儿童期时，其主要临床表现为生长加速，青春其延尽，或低促性腺素性腺功能低下，经常二者同时存在，并呈现为辜的肢体比例。当骨骺闭合后发生GH分泌增多，其早期表现是面容逐渐变丑，手脚长大，皮肤粗糙，有皱折，尤其在额部。唇厚且突出，舌大。舌头过大可引气道不畅。皮肤的改变主要是由于结缔组织增生与细胞间质的增多。由于透明酸盐的沉积，还可导致间质水肿。体毛增粗，皮脂腺与汗腺口增大，功能增强，出汗增多，并有自味。皮肤色泽变深，可出现小的皮肤纤维瘤或皮肤乳头状瘤。骨增生，通过X线照片，可显示骨皮质变厚而骨质疏松。下颌骨变长变厚，致呈反咬合，牙齿稀疏。颅骨增厚，骨质疏松。额窦、乳突窦和筛窦增大。肋骨变长，最后形成桶状胸。椎骨体后凹面增大，骨小梁减少，重症者可形成驼背。肢端肥大症患者可出现关节症状，如背痛或关节痛，甚至致残的退行性关节炎。关节软骨增生，骨赘形成，X线照片可显示关节腔变宽。喉软骨增生，咽喉腔宽广，致发音低沉。约1/5的患者有肢端感觉异常，可能与骨或结缔组织过度生长有关。正中神经在腕管处受压，可出现手无力与感觉异常。神经外与神经内的纤维增生，可使四周神经变粗，这也可能是神经损伤的因素之一。足下垂，肌肉萎缩与神经性关节病少见。此外，神经病变还可导致近侧肌肉的肌无力。循环系统可出现高血压。B超检查可显示心室壁与室间隔的肥厚，甚至在无心功能异常时即可出现。在中、老年的肢端肥大症患者中还可能发生进行性

的充血性心力衰竭。查体偶可发现肝脏增大，甲状腺、甲状旁腺、脾脏、胰腺和肾脏者较正常为大。肾小管对葡萄糖的重吸收和对对氨基马尿酸盐的最大排泌量均可达正常人的二倍。GH增加小管对磷的重吸收，从而导致轻度的高磷血症。约一半左右肢端肥大症的患者有葡萄糖耐量损害或糖尿病，糖尿病性视网膜病变常见于肢端肥大症性糖尿病患者，但糖尿病性肾小球硬化却少见。甲状腺肿大可见于约1/4左右的患者，且患者基础代谢率呈轻度升高，但测定甲状腺功能一般正常。肢端肥大症的基础代谢率升高可能是由于GH增多的直接作用。血浆泌乳素水平升高，约40%的女性患者和27%的男性患者呈现泌乳素浓度增高。乳溢症约见于1/5的女性患者，在泌乳素不升高的患者，乳溢症归之于人GH的泌乳作用。ACTH分泌一般正常，尿17-羟皮质类固醇排出亦正常。促性腺激素分泌减少。性腺不能成熟常见于巨人症，肢端肥大症患者，男性可阳痿，女性可月经不规则或闭经。检查一、GH测定：基础值 $lt. 5\mu\text{g/L}$ 。二、生长介素明显升高（正常值 $75 \sim 200\mu\text{g/L}$ ）。三、血糖增高糖耐量减低，葡萄糖抑制试验：口服葡萄糖 100g ，服糖前及服糖后 $1/2$ 、 1 、 2 、 3 、及 4h 分别抽血测GH。正常服糖后GH 1h 降至 $1\mu\text{g/L}$ 以下 2h 降至 $5\mu\text{g/L}$ 以下， 4h 后回升至 $5\mu\text{g/L}$ 以上。本病GH呈自主性分泌不受抑制。四、钙、磷测定：少数血清钙、磷增高，尿钙增高，尿磷降低。如持续或明显高血钙可能合并甲旁亢等其他多发性内分泌腺瘤病。五、X线检查：头颅增大，颅骨板增厚；多数蝶鞍扩大、前后床突破坏；鼻窦增大，枕骨粗隆明显突出；四肢长骨末端骨质增生，指骨顶部呈丛毛状增生。CT扫描有助于发现微腺瘤患者。诊断一、典型的症状与

体征 二、头颅X片、CT扫描与磁共振 三、测定血浆GH水平 患者GH值 > 10 μ g/L。口服葡萄糖耐量试验不能抑制患者的GH水平。TRH或促性腺激素释放激素（GnRH）试验，正常人GH无反应，而患者却可明显升高。鉴别诊断 一、手足皮肤骨膜增厚症 以手足、脸颈皮肤肥厚而多皱纹为特征，脸部多皮脂溢出，多汗。胫骨及桡骨远端骨膜增厚，引起髁腕关节肥大。蝶鞍照片正常。血浆GH水平正常。本症罕见，多为青年男性。 二、类肢端肥大症 为体质性或家族性，从婴幼儿时期开始，面容改变与身材高大虽类似肢端肥大症，但程度较轻，且蝶鞍较轻，且蝶鞍正常，血GH正常。治疗 一、药物治疗 对于外科手术不能完全治愈或只有暂时的疗效者，由于放射治疗作用缓慢，因此经常需给予药物治疗。重症衰竭病人，药物治疗是唯一的方法。（一）溴隐亭 本药具有兴奋中枢多巴胺受体的作用，能抑制GH和PRL的分泌，剂量较大，经常需30mg/d，但也有少至10~20mg/d的。从小剂量开始，逐渐加量，以避免恶心、呕吐及头昏等副作用。大剂量服用可能引起便秘，也可使手指在严寒时发生血管痉挛。用溴隐亭后，血浆GH水平下降，软组织非凡是面部、手、足退缩，头痛、多汗减轻，糖耐量，高血压和皮肤多脂改善。约半数病人视野可改善。约半数病人视野可改善。骨的改变需要3~4年的时间。溴隐亭可以与手术治疗或放射治疗联合应用。（二）辅助治疗 当GH水平回复或接近正常，临床情况稳定，必要时可考虑面部的整形手术，非凡是鼻和眼睑，下颌骨可部分切除，以恢复牙齿的咬牙合并改善面容。 二、手术治疗 手术切除肿瘤可迅速的控制和治愈本病。目前最好的手术是从上唇后方或鼻腔经蝶窦从中线进入垂体窝，显微手

术切除垂体肿瘤。但侵及鞍上时，应开颅进入手术区。视野受损为明确原手术适应证，手术可以有效的缓解肿瘤对视交叉的压迫。如肿瘤较小，直径 $< 1.0\text{cm}$ ，只要手术得当，多数可完全摘除肿瘤，取得好的治疗效果；若肿瘤较大，则愈率很低。手术后应监测循环GH水平，假如仍维持较高水平，最好再辅以垂体区放射治疗或药物治疗。三、放射治疗 疗程总量是 4500rad ，可使临床症状改善，但作用较慢。放射治疗必须缓慢进行，每次照射应 $< 200\text{rad}$ ，并要注重避免损伤正常组织，如视交叉和下丘脑。高能重粒子束，X粒子束，放射治疗见效快，但发生合并症的危险性也较大。也可以采用 ^{60}Co 照射治疗。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com