

胰高血糖素瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E8_83_B0_E9_AB_98_E8_A1_80_E7_c22_306043.htm 名称胰高血糖素瘤所属科室普通外科病理

1.胰高血糖素瘤的瘤体较其他功能性内分泌肿瘤都大，其直径为3~35cm，且大多数为单发肿瘤，多发性者仅为2~4%。恶性者占60~82%。50%以上的病人在诊断时已经远处转移，最常见转移部位是肝脏和淋巴结，但也有转移至骨和肾上腺者。胰高血糖素瘤几乎都发生在胰腺，其中50%位于胰尾、38%位于胰体、12%在胰头。

2.组织学检查，镜下胰高血糖素瘤为分化较好的内分泌肿瘤形态，没有显著的特征性改变。尽管大多数为癌瘤，而有丝分裂相或核异形性却少见。免疫组织化学染色显示含胰高血糖素颗粒阳性，提示肿瘤来源于胰岛A细胞，电子显微镜检查显示肿瘤细胞内含有数量不等的分泌性颗粒，通常良性者细胞内布满这种颗粒，而恶性者颗粒数量明显减少。

3.本病的皮肤病理主要表现为表皮棘细胞层呈坏死溶解，并导致大疱性破裂，在表皮层的血管四周有少量淋巴细胞浸润。在病程较久的病变组织中，表现为非特异性皮炎样改变，有不规则的棘皮症伴海绵层水肿，梭状角质细胞伴核固缩，免疫荧光检查阴性。

临床表现（一）移行性坏死溶解性皮炎这是本病最显著的特征性临床改变，约68%的病人出现这种皮炎（表1）。开始时主要表现为区域性红斑，或为脱屑性红色斑丘疹，皮损常呈环形或弧形；接着这些红斑呈环行或匍行向四周扩展，并相互融合；红斑向表面隆起，其中心出现大疱；继之这些大疱糜烂、坏死、结痂，发展为坏死溶解性大疱状斑丘疹。这些皮损一般在2~3周内愈合，愈合处有色素沉着。整个病变

过程呈慢性、复发性和迁徙性发展。皮肤病变最初多从易受探伤的部位和在嘴、***、***四周的皮肤开始，最终可累及躯干、臀部、大腿、手臂和脸面部。取病变四周组织作活组织病理检查，在表皮角质层和生发层之间的棘细胞层可见海绵层水肿和坏死，为诊断本病的特征性标志。表一 胰高血糖素瘤的临床表现* 症状与体征 发生率(%) 低氨基酸血症 100 贫血 85 糖耐量降低 83 移行性坏死性皮炎 68 体重减轻 66 口炎或舌炎 34 血栓性栓塞 30 腹泻 15 外阴***炎 12 *Leichter s.

Medicine,1980,59:100胰高血糖素瘤的皮肤病变发生机制，目前尚不十分清楚。有人认为系锌缺乏所致；也可能由于胰高血糖素分泌增加，使机体分解代谢增强，造成低氨基酸血症和营养不良，形成皮肤损害；还有人认为是胰高血糖素本身或肿瘤分泌的某些物质对皮肤有直接的损害作用，其根据是在肿瘤切除后皮肤病变可以完全消失。（二）糖尿病胰高血糖素瘤最常见的临床表现是一定程度的糖尿病，其发生率为83%。由本病引起的糖尿病程度都很轻，很少需要用胰岛素治疗的，也不会发生与糖尿病相关的并发症。胰高血糖素瘤伴发糖尿病的机理，虽然与胰高血糖素促进肝源性葡萄糖的产生有关，但这种作用是短暂的，因为在注射胰高血糖素后90分钟内血糖即可恢复正常，多数情况下这一效应是由于糖原分解减少之故。有人认为与胰高血糖素和胰岛素之间的比率有关，因为糖尿病评价出现这一比率异常的结局，与胰高血糖素瘤病人发生高胰高血糖素血症时的表现是很相似的。（三）贫血、体重减轻约85%的病人有贫血，它属于正色素性和正细胞性的贫血，故较轻易诊断。贫血的原因仍不明了，病人的血清铁、维生素B12和叶酸盐的水平均为正常，但

有实验表明胰高血糖素能抑制红细胞生成素的活性。66%的病人会出现体重减轻，其原因有：过度的脂肪分解和糖异生，包括肌肉和内脏蛋白质贮存在内的氨基酸池减少等。病人的体重减轻十分明显，平均可达14kg。（四）口炎、舌炎和外阴***炎有34%的病人会发生口炎和舌炎，有的病人还有疼痛性口周炎，或者出现真菌性双重感染。约12%的病人有慢性外阴***炎。（五）血栓栓塞血栓栓塞也是胰高血糖素瘤病人常见的临床表现，发生率为30%左右，而且经常有致命性危险。常见的为深静脉血栓形成和肺栓塞。发生血栓栓塞的原因还不清楚，也未发现病人有凝血功能的缺陷。（六）腹泻有15~50%的病人可有腹泻症状，其原因也不很清楚。象其他功能性内分泌肿瘤一样，胰高血糖素瘤也能分泌甚至过度分泌其他***类物质，其中某些***类引起小肠高功能状态，从而导致腹泻。（七）遗传倾向胰高血糖素瘤与MEN-I综合征可能有一定相关性，故对病人及其家庭成员都应检查是否存在其他内分泌疾病。Boden曾报道一个家族，其三代成员中第二代有1例患胰高血糖素瘤。第三代中4人有不同程度的持续性胰高血糖素血症；第一代的女方生前有轻型糖尿病、巨型甲状腺肿以及多年未能确诊的顽固性皮肤病，据推测这个病人很可能是胰高血糖素瘤。本病的遗传特性被认为是伴有不同外显率的常染色体显性遗传。运用放射免疫分析技术检查发现，胰高血糖素与其他血清蛋白质具有很高的交叉反应率；引起这一异常生化反应的原因是病人血中含有不同亚类的IgG。辅助检查1.化验检查 低氨基酸血症，血糖升高或葡萄糖耐量下降，正细胞正色素性贫血、血沉增快、血清锌水平显著下降等。2.血浆胰高血糖素测定高胰高血糖素血症是本

病的特征性诊断依据，对诊断与鉴别诊断都很重要。（1）正常人血浆胰高血糖素值为25～250pg/ml，胰高血糖素瘤病人则常在1000pg/ml以上；其他原因如肾功能衰竭、肝硬变或肝功能衰竭、极度的应激反应等也可导致高胰高血糖素血症，但均不超过500pg/ml。Leichter报道一组胰高血糖素瘤病人的血浆胰高血糖素水平为2110mu.g，皮下注射，1天3次，可显著降低外周血的胰高血糖素水平，并使全胃肠外营养的效能更好。围手术期给予一定剂量的肝素，有助于防止血栓形成。

（2）全身化疗链脲霉素的效果较好，有效率为33%，单独应用阿霉素的有效率为20%，假如两种药物联合应用，有可能提高疗效。奥曲^{***}（octreotide acetate）对本病有较好疗效，据报道它能明显降低血中胰高血糖素水平、缓解病人的症状，并且对皮肤损害也有显著的治疗作用。但奥曲^{***}对肿瘤生长似乎并无抑制作用

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