

肢端肥大症和垂体性巨人症 PDF转换可能丢失图片或格式，  
建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/308/2021\\_2022\\_\\_E8\\_82\\_A2\\_E7\\_AB\\_AF\\_E8\\_82\\_A5\\_E5\\_c22\\_308189.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E8_82_A2_E7_AB_AF_E8_82_A5_E5_c22_308189.htm) 名称肢端肥大症和垂体性巨人症所属科室内分泌科病因 巨人症患者垂体大多为生长激素细胞增生，少数为腺瘤；肢端肥大症患者垂体内大多为生长激素细胞腺瘤，少数为增生或腺癌。近年来，有人提出肢端肥大症可能系下丘脑分泌生长激素释放抑制激素不足或生长激素释放激素过多，使垂体生长激素细胞受到持久的刺激，形成肿瘤。垂体常肿大，引起蝶鞍扩大变形，鞍壁及前后床突受压迫与侵蚀；毗邻组织亦受压迫，尤其是垂体本身、视神经交叉及第三脑室底部下丘脑更为显著。腺瘤直径一般在2cm左右，大者可达4~5cm，甚而引起颅内压增高。晚期肿瘤内有出血及囊样变化，使腺机能由亢进转为减退。内分泌系统中，肾上腺、甲状腺、甲状旁腺都有增生和腺瘤，生殖腺早期增生，继以萎缩，晚期病例肾上腺和甲状腺亦萎缩，胸腺呈持久性增大。内脏方面，心、肝、肺、胰、肾、脾皆巨大，肠增长，淋巴组织增生。骨骼系统病变常颇明显，有下列特征：巨人症的长骨增长和增大，肢端肥大症的长骨骨髓部加宽，外生骨疣。颅骨方面的变化除二者鼻旁空气窦皆增大外，巨人症患者仅见全面性增大；肢端肥大症病人头颅增大，骨板增厚，以板障为著，颧骨厚大，枕骨粗隆增粗突出，下颌骨向前下伸长，指（趾）端增粗而肥大。脊柱骨有多量软骨增生，骨膜骨化，骨质常明显疏松，引起脊柱骨楔状畸形，腰椎前凸与胸椎后凸而发生佝偻。临床表现（一）巨人症 单纯的巨人症较少见，成年后半数以上继发

肢端肥大症，临床表现可分两期：1．早期（形成期）发病多在青少年期，可早至初生幼婴，本病特征为过度的生长发育，全身成比例地变得异常高大魁梧，远超过同年龄的身高与体重。躯干、内脏生长过速，发展至10岁左右已有成人高大，且可继续生长达30岁左右，身高可达210余cm，肌肉发达、臂力过人，性器官发育较早，性欲强烈，此期基础代谢率较高，血糖偏高，糖耐量减低，少数患者有垂体性糖尿病。

2．晚期（衰退期）当患者生长至最高峰后，逐渐开始衰退，表现精神不振，四肢无力，肌肉松弛，背部渐成佝偻，毛发渐渐脱落，性欲减退，外生殖器萎缩；患者常不生育，智力迟钝，体温下降，代谢率减低，心率缓慢，血糖降低，耐量增加。衰退期约历时4~5年左右，病者一般早年夭折，平均寿限约20余岁。由于抵抗力降低，易死于继发感染。（二）肢端肥大症起病大多数缓慢，病程长。上海华山医院98例入院前病程平均5.68年，最长者27年，症状亦分两期：1．形成期一般始自20~30岁，最早表现大多为手足厚大，面貌粗陋，头痛疲乏，糖尿病症群，腰背酸痛等症状，患者常诉鞋帽手套变小，必须时常更换。当症状发展明显时，有典型面貌。由于头脸部软组织增生，头皮及脸皮增粗增厚，额部多皱折，嘴唇增厚，耳鼻长大、舌大而厚、言语常模糊，音调较低沉。加以头部骨骼变化，有脸部增长，下颌增大，眼眶上嵴、前额骨、颧骨及颧骨弓均增大、突出，牙齿稀疏，有时下门齿处于上门齿前，容貌趋丑陋（图15-11），如有患者前后照像作对比，变化常明显。四肢长骨，虽不能增长，但见加粗，手指足趾粗而短，手背足背厚而宽。脊柱骨增宽，且因骨质疏松发生楔形而引起背部佝偻后凸，腰部前凸的

畸形，患者易感背痛。皮肤粗糙增厚，多色素沉着，多皮脂溢出，多汗，毛发增多，现男性分布。男性性欲旺盛，睾丸胀大；女性患者经少、经闭、乳房较发达，泌乳期可延长至停止哺乳后数年之久。有时妇女患者虽无妊娠亦现持续性自发泌乳，甚至见于男性患者。神经肌肉系统方面有不能安静、易怒、急躁、头痛、失眠、神经紧张、肌肉酸痛等表现。头痛以前额部及双侧颞部为主。糖尿病症群为本症中重要表现，称为垂体性糖尿病，144例中有糖尿病者24%，其中少数病例对胰岛素有抗药性。体检除上述表现外还可见心脏增大，血压增高，动脉硬化，肝脏增大，甲状腺呈弥漫性或结节性增大，基础代谢率可增高达 $20\% \sim 40\%$ ，血清蛋白结合碘大多数在正常范围内，甲状腺吸碘率也正常，故甲状腺功能大多数属正常，基础代谢率增高可能与生长激素分泌旺盛促进代谢有关。血胆固醇、游离脂肪酸常较高，血磷一般于活动期偏高，大多在 $4.5 \sim 5.5\text{mg/dl}$ 之间，可能是生长激素加强肾小管对磷的重吸收所致，血钙与碱性磷酸酶常属正常。X线检查示颅骨蝶鞍扩大及指端丛毛状等病变，磁共振可显示垂体瘤的生长情况。病程较长，大多迁延十余年或二、三十年之久。

2. 衰退期 当病理发展至衰退期时患者现精神萎靡，易感疲乏，早期多健忘，终于多精神变态。皮肤、毛发、肌肉均发生衰变。腺瘤增大可产生腺垂体本身及四面组织受压症群。一般病例晚期因四周靶腺功能减退，代谢紊乱，抵抗力低，大多死于继发感染以及糖尿病并发症、心力衰竭及颅内肿瘤之发展。

诊断（一）诊断 本症典型病例，仅凭症状及体征，已能诊断。但早期病例不典型者，诊断不易。有时必须随访观察，方可定论。诊断依据有四点：1. 典型

面貌，肢端肥大等全身征象。2. X线片骨骼发现。3. 内分泌检查 多次测定血浆生长激素（GH）浓度，一般 > 20ng/ml。葡萄糖抑制试验血浆GH不被抑制到5ng / ml以下。用L-多巴或溴隐亭后血浆GH可被抑制，而正常人反见升高。经胰岛素低血糖、精氨酸以及胰高糖素等刺激后血浆GH浓度明显升高。TRH兴奋试验：兴奋后血浆GH > 基值血浆GH50%且血浆GH绝对值增加 > 10ng/ml。经LRH100mu.g，皮下注射，每12小时1次，而后增至100alpha.-肾上腺素能药物（如酚妥拉明）阻滞剂、L-多巴等能使GH暂降，但长期疗效不佳。（二）放射治疗 为目前本症治疗中最有效的疗法。有外照射和内照射两种，生长激素细胞对之60~90%较敏感，可于形成期采用，巨人症者身高180cm以上者已可治疗。剂量等详见403节。有视野小、颅压高者禁用。（三）手术治疗 若经X线治疗后视力障碍加深，视野缩小继续恶化，其他病变亦无好转；或未经放疗而视力视野已严重损害，加以顽固性严重头痛、颅压增高、垂体卒中或胰岛素反抗性糖尿病者为手术减压及切瘤指征。近年显微外科、冷冻手术等对微小腺瘤更主张手术治疗。与溴隐亭治疗等意见虽有分歧，但也可于术前后试用。手术时往往不能完全切除，症状虽好转而GH仍较高，尚须辅以放疗或溴隐亭，以防复发。有垂体功能减退者，有高代谢率或甲亢者、糖尿病、尿崩症等症群者应采用各种对症治疗。有严重头痛者亦须给予适当镇痛、镇静剂，但须避免成瘾药物。预防及治疗感染对本症预后的重要关系，应随时注重。

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](http://www.100test.com)