

下丘脑综合征 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__E4_B8_8B_E4_B8_98_E8_84_91_E7_c22_308199.htm 名称下丘脑综合征所属科室内分泌科病因有先天性和后天性，器质性和功能性等病因，归纳如下：（一）先天性或遗传因素如性发育不全和嗅觉丧失症群；下丘脑激素缺乏如下丘脑甲状腺功能低下、下丘脑性腺功能低下、多发性激素缺乏。（二）肿瘤 颅咽管瘤、星形细胞瘤、漏斗瘤、垂体瘤向鞍上伸长、异位松果体瘤、脑室膜瘤、神经节细胞瘤、浆细胞瘤、神经纤维瘤、髓母细胞瘤、白血病、转移性瘤肿、外皮肉瘤、血管瘤、恶性血管内皮瘤、脉络丛囊肿、第三脑室囊肿、脂肪瘤、错构瘤、畸胎瘤、缺陷瘤、脑膜瘤等。（三）肉芽肿 结核瘤、结节病、网状内皮细胞增生症、慢性多发性黄色瘤、嗜酸性肉芽肿。（四）感染和炎症 结核性或化脓性脑膜炎、脑脓肿、病毒性脑炎、流行性脑炎、脑脊髓膜炎、天花、麻疹、水痘、狂犬病疫苗接种、组织胞浆菌病。（五）退行性变 结节性硬化、脑软化、神经胶质增生。（六）血管损害 脑动脉硬化、脑动脉瘤、脑溢血、脑栓塞、系统性红斑狼疮和其他原因引起的脉管炎等。（七）物理因素 颅脑外伤、脑外科手术，放射治疗（脑、脑垂体区）。（八）脑代谢病 急性间隙发作性血卟啉病；二氧化碳麻醉。（九）药物 服氯丙嗪、利血平及避孕药后均可引起溢乳-闭经综合征。（十）功能性障碍 因环境变迁、精神创伤等因素可发生闭经或阳萎伴甲状腺功能或（和）肾上腺皮质功能的低下，以及厌食消瘦等症。国内70例下丘脑综合征病人中病因分别为：肿瘤最多见，共53例，其中以颅咽管瘤最多，计25例，其次为松果体瘤11例，

丘脑肿瘤6例，第三脑室肿瘤4例，室管膜瘤2例，溴沟脑膜瘤、灰结节肿瘤、异位松果体瘤、鞍上肿瘤及星形细胞瘤各1例，可疑肿瘤者4例；炎症6例，其中1例结核性脑膜炎，1例颅底蛛网膜炎，余4例为颅内感染；脑外伤2例；精神因素2例；轻度交通性脑积水1例。性质未肯定2例。临床表现 由于下丘脑体积小，功能复杂，而且损害常不限于一个核群而累及多个生理调节中枢，因而下丘脑损害多表现为复杂的临床症候群。

（一）内分泌功能障碍 可引起内分泌功能亢进或减退，可造成一种或数种激素分泌紊乱。

1. 全部下丘脑释放激素缺乏 可引起全部垂体前叶功能降低，造成性腺、甲状腺和肾上腺皮质功能等减退。
2. 促性腺激素释放激素分泌失常 女性，亢进者性早熟，减退者神经原性闭经； 男性，亢进者性早熟，减退者肥胖、生殖无能、营养不良症、性发育不全和嗅觉丧失症群。
3. 泌乳激素释放抑制因子（或释放因子）分泌失常 泌乳激素过多发生溢乳症或溢乳-闭经综合征； 泌乳激素缺乏症。
4. 促肾上腺皮质激素释放激素分泌失常 肾上腺皮质增生型皮质醇增多症。
5. 促甲状腺素释放激素分泌失常 下丘脑性甲状腺功能亢进症； 下丘脑性甲状腺功能减退症。
6. 生长激素释放激素（或抑制激素）分泌失常 亢进者肢端肥大症，巨人症； 减退者侏儒症。
7. 抗利尿激素分泌失常 亢进者抗利尿激素分泌过多症； 减退者尿崩症。

（二）神经系表现 下丘脑病变如为局限性，可出现一些提示下丘脑损害部位的征象。如下丘脑病变为弥漫性，则往往缺乏定位体征。常见下丘脑症状如下。

1. 嗜睡和失眠 下丘脑后部病变时，大多数病人表现嗜睡，少数病人有失眠。常见的嗜睡类型有 发作性睡病（narcolepsy），

患者不分场合，可随时睡眠，持续数分钟至数小时，为最常见的一种形式； 深睡眠症（Parasomnia），发作时可持续性睡眠数天至数周，但睡眠发作期常可喊醒吃饭、小便等，过后又睡； 发作性嗜睡强食症（Kleine-Levin综合征），病人不可控制地出现发作性睡眠，每次睡眠持续数小时至数天，醒后暴饮暴食，食量较常量增加数倍甚至十倍，极易饥饿，病人多肥胖。 2. 多食肥胖或顽固性厌食消瘦 病变累及腹内侧核或结节部四周（饱食中枢），病人因多食而肥胖，常伴生殖器官发育不良（称肥胖生殖无能营养不良症即quot.综合征）。为进行性肥胖，脂肪分布以面部、颈及躯干最显著，其次为肢体近端，而皮肤细嫩，手指尖细，常伴骨骼过长现象，或为性早熟。智力发育不全或减退，以及尿崩症。病变累及下丘脑外侧，腹外侧核（摄食中枢）时有厌食、体重下降、皮肤萎缩、毛发脱落、肌肉软弱、怕冷、心跳缓慢、基础代谢率降低等。当病变同时损害垂体时则出现垂体性恶病变，又称西蒙兹病（Simmondsquot.disease），临床表现为全垂体前叶功能减退症。（三）发热和体温过低 病变在下丘脑前部或后部时，可出现体温改变，体温变化表现如下： 低热：一般在37.5 左右， 体温过低：体温可降到36 以下， 高热：可呈弛张型或不规则型，一天内体温多变，但高热时肢体冰冷，躯干暖和，有些病人甚至心率与呼吸可保持正常，高热时对一般退热药无效。桥脑或中脑的病变，有时亦可表现为高热。（四）性功能障碍 性欲减退，月经失调，闭经不育，阳萎，性早熟，以及发育延迟等表现。此种障碍可能因下丘脑垂体纤维受损影响垂体前叶促性腺激素释放，或下丘脑脊髓纤维受损影响调节脊髓各中枢活动，而改变

性功能活动。（五）尿崩症 病变损害视上核、室旁核或视上核-垂体束，均可引起尿崩症。表现多饮、多尿，每日排尿量在5~6L以上，甚至多达10L以上。（六）精神障碍 当后腹外核及视前区有病变时常可产生精神症状，主要表现为过度兴奋，哭笑无常，定向力障碍，幻觉及激怒等症。（七）其他 头痛是常见症状，病人又常可出现多汗或汗闭，手足发绀，括约肌功能障碍、下丘脑性癫痫。当腹内侧部视交叉受损时可伴有视力减退、视野缺损或偏盲。血压忽高忽低，瞳孔散大、缩小或两侧不等。累及下丘脑前方及下行至延髓中的植物神经纤维时，可引起胃和十二指肠消化性溃疡或出血等表现。其中以多饮多尿，嗜睡及肥胖等最多见，头痛与视力减退虽也常见，但并非下丘脑综合征的特异性表现，而可能与颅内占位性病变引起的脑膜刺激、颅内压增高及视神经交叉等受压有关。检查引起下丘脑综合征的病因很多，临床症状在不同的病人中可十分不同，有时诊断比较困难，必须详问病史，联系下丘脑的生理，结合各种检查所得，综合分析后作出诊断。除诊断本症外，尚须进一步查明病因。X线头颅平片可示蝶鞍扩大，鞍背、后床突吸收或破坏，鞍区病理性钙化等表现，必要时进一步作蝶鞍薄分层片、脑血管造影、头颅CT或头颅核磁共振检查，以显示颅内病变部位和性质。脑脊液检查除颅内占位病变有颅压增高、炎症有白细胞升高外，一般均属正常。脑电图检查可见14次/秒的单向正相棘波弥漫性常，阵发性发放，左右交替的高波幅放电可有助于诊断。行垂体靶腺内分泌功能测定，以期了解性腺、甲状腺和肾上腺皮质功能情况。下丘脑-垂体功能减退的病例，可作：
： TRH与LRH兴奋试验，以观察试验前后TSH或LH、FSH

的反应变化。如病变在垂体前叶，则对TRH或LRH不起反应：如病变在下丘脑，则可出现延迟反应。但对一次兴奋试验无反应者，不能立即除外下丘脑病变的可能性（因垂体的惰性关系），而有必要再作试验。胰岛素耐量试验，通过低血糖反应，以刺激垂体ACTH与GH的释放，观察试验前后ACTH与GH的反应变化。对下丘脑-垂体功能亢进的病例，为确诊病变在下丘脑，可测定血中下丘脑释放激素的浓度。

治疗（一）病因治疗对肿瘤可采取手术切除或放射治疗。对炎症则选用适当的抗生素，以控制感染。由药物引起者则应立即停用有关药物。精神因素引起者需进行精神治疗。（二）非凡治疗对尿崩症的治疗见尿崩症节。有垂体前叶功能减退者，则应根据靶腺受累的程度，予以补充替代治疗。有溢乳者可用溴隐亭2.5~7.5mg/日，或L-多巴1~2gm/日。（三）对症治疗发热者可用氯丙嗪、地西泮（安定）或苯巴比妥（鲁米那），中药（至宝丹等）以及物理降温。

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