

散发性克汀病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/309/2021_2022__E6_95_A3_E5_8F_91_E6_80_A7_E5_c22_309286.htm 名称散发性克汀病所属科室儿科病因其中90%为甲状腺发育不全或异位，其余为先天酶缺乏以致甲状腺激素合成不足、下视丘-垂体性甲低及暂时性甲代。

1.甲状腺组织未发育、发育不良或异位(1)母体接受放射¹³¹I治疗后（孕妇、乳母应禁忌）。(2)自身免疫性疾病（母患甲状腺疾病，使甲状腺组织某些成分进入血中，产生抗体，破坏了胎儿甲状腺）。(3)胎内受有毒物质影响造成发育缺陷。(4)胎儿早期TSH分泌减少，致使甲状腺发育不良。(5)胚胎期甲状腺停留在舌根部，或异位在喉头前、胸腔内或气管内，以舌根部异位甲状腺最多见。

2.母体孕期摄入致甲状腺肿药物如丙基硫脲嘧啶、甲巯咪唑（他巴唑）、碘化物等。

3.甲状腺激素合成及功能障碍呈家族性甲状腺肿型，见于非地方性甲状腺肿流行区，常见有八种缺陷：(1)甲状腺摄取或转运碘障碍；(2)过氧化酶缺陷致酪氨酸碘化缺陷；(3)碘化酪氨酸偶联缺陷；(4)脱碘酶缺陷；(5)产生异常的含碘蛋白质；(6)甲状腺对TSH不起反应；(7)甲状腺激素分泌困难；(8)四周组织对甲状腺激素不起反应。

临床表现主要特点有三；智力迟钝、生长发育迟缓及基础代谢率低下。

1.新生儿及婴儿期胎动少，约20%宫内生存 > 42周，出生体重常大于第90百分位，前囟大可达4times.0.5，身长与头围可正常，胎便排出迟缓，经常便秘、嗜睡、吮奶差、生理黄疸延长，哭声嘶哑低直、腹胀、呆滞、体温不升，常在35℃以下，皮肤呈花斑状、凉且湿，额部皱纹多似老人状，舌在宽且厚，呼吸道有粘液性水肿可引起鼻塞及分泌物增多，面容臃肿状

，鼻根低平，眼距宽，高血脂者面部可见白色皮脂腺疹，前后发际低，心率慢，脐凸出等。由于母乳中含有甲状腺激素，因此可掩盖某些症状使晚出现。2. 幼儿及儿童期生长发衣迟缓，智力低下，表情呆滞，安静、出牙、坐、站、走均落后于同龄儿。上/下身比例落后（正常出生时1.7/1；5岁时1.3/1；10岁时1/1）说话晚，前囟闭合晚，纳呆，便秘、腹胀，怕冷，皮肤与手掌、足底发黄是由于胡萝卜素血症（胡萝卜素转变为甲种维生素需要甲状腺激素参与），但巩膜不黄。四肢伸侧及躯干可见毛囊角化。全身臃肿状，是为粘液性水肿，非指凹性，多在面部、眼睑、锁骨上凹、颈背、手背、腹部等处明显。毛发稀疏、粗、脆，无光泽，前发际低，眼距宽，眼睑裂小，鼻根低平，唇厚，舌大宽常伸出在唇间形成典型面容。某些可合并甲状腺肿，心脏可扩大，可有心包积液，多者可出现憋气、心率慢，血压低，脐疝，手足宽、厚、指趾短，手背皮肤多皱褶。某些面呈贫血貌。少数腓肠肌及前臂肌肉呈假性肥大，似大力士状，称为Kocher-Debreacutemigrave.gne综合征，其原因尚不详，肌肉活检未发现非凡组织化学及超微结构改变，经甲状腺片治疗后，约10天左右开始变软缩小。辅助检查1. 血清T4 正常值45 ~ 130mu.g/dl)。新生儿期 < 60mu.g/dl)即为减低，应除外由于TBG减少而使血T4降低者。在治疗过程中应定期测定。2. 血清T3 正常值800 ~ 200ng/L(80 ~ 200ng/dl)，轻症甲低T3往往正常，严重甲低时才减低，地方性克汀病血T3可增高，某些慢性病、肝病时血T3减低，但是rT3增高，甲状腺功能正常，故应配合血T3、血TSH等共同判定甲状腺功能。3. 血清TSH 正常值 < 10mu/L(10mu.u/ml)，如至10 ~ 20mu/L(10

~ 20plusmn.31ng/dl ; 20 ~ 30周323plusmn.3ng/dl ; ~ 42
周93ldquo.碘泵mu.g相当于干甲状腺片40mg。(3)维生素类 甲、乙、丙、丁种维生素应长期按临床需要补充，尤其易有口角炎者应供给核黄素。剂量可根据具体情况决定。(4)矿物质钙片亦应长期服用以供给生长发育之用，贫血者应加服铁剂。(5)碘 在家族性脱碘酶缺陷甲状腺肿克汀病中，由于摄取碘与脱碘酶缺陷者，应供给碘以补充丢失，以便合成激素。脱碘酶缺陷者补碘后甲状腺肿可消失。预防及预后胎儿后半期及出生后头半年正值脑细胞发育阶段，故该时期发病者影响智力较重，应争取早期诊治，生后3个月内治疗者，90%智力可达正常。3岁以后发病者智力多正常。预后尚发病原因有关：无甲状腺者41%智商 (I、Q) > 85，激素合成障碍者44%IQ > 85，异位甲状腺者78%IQ > 85。 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