

地方性克汀病 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__E5_9C_B0_E6_96_B9_E6_80_A7_E5_c22_309288.htm 名称地方性克汀病所属科室儿科病因主要病因是胚胎期碘缺乏所致，妊娠时母体甲状腺功能减退是地方性克汀病高发率的一种危险指标，由于缺碘使母体及胎儿的甲状腺竞争性摄取有限的碘化物，结果同时影响母体和新生儿的甲状腺激素合成。某些地方性克汀病以神经型表现为主者就是由于胚胎早期严重的宫内碘缺乏损害神经生长发育所致。而以后胎儿甲状腺能正常地合成甲状腺激素，可防止出生后出现明显甲低表现。某些粘液水肿型地方性克汀病则是在已存在的神经系统缺陷的基础上再加上甲状腺激素合成能力降低，提示甲状腺本身的正常发育也依靠碘元素。遗传、自身免疫等因素均未得到证实。病理与散发性克汀病不同，甲状腺并不缺如，在解剖上可接近正常，有些呈代偿性肿大，有些甲状腺扫描显示腺体小于同龄者，常表现为麻点状不均匀，提示有甲状腺退化的可能。大脑可有发育不全、脑萎缩、中耳骨质增生等改变，骨骼发育的改变和延迟较散发性克汀病为稍微。临床表现本病可分三型：神经型、粘液性水肿型及混合型。大多数为混合型。

1. 神经型 身高低于正常，甲状腺肿占15.3%，多数为轻度肿大，智力呈重度及中度减退，共占80.6%。表情淡漠、聋哑、有精神缺陷、痉挛性瘫痪，眼多斜视，膝关节屈曲，膝反射亢进，可出现病理反射，如巴氏片阳性，引出高尔登氏征等。临床没有明显的甲低表现。
2. 粘液性水肿型 有严重的甲低表现，可有典型的克汀病面容，便秘及粘液性水肿较突出，智力减低较轻，有的能说话，侏儒状态明显，生长迟缓，伴有甲

状腺肿大，占28%，性发育显著迟滞，腱反射松弛时间延长，某些病人呈家族性发病。X线检查 骨龄落后，颅骨脑回压迹增多，颅底短小，蝶鞍偶见增大。脑电图 频率偏低，节奏不整，大多有阵发性双侧同步Q波，可无 α 波。诊断1. 必备条件 出生、居住于低碘地方性甲状腺肿区。 有精神发育不全，主要表现为不同程度的智力障碍。 2.辅助条件 神经系统症状： 不同程度的听力障碍。 不同程度的语言障碍。 不同程度的运动神经障碍。 甲状腺功能低下症状： 不同程度的身体发育障碍。 不同程度的克汀病形象。 不同程度的甲低表现。有上述必备条件，再具有辅助条件中神经系统症状或甲状腺功能低下症状任何一项或一项以上，而又可排除分娩损伤、脑炎、脑膜炎及药物中毒等病史者，即可诊断为地方性克汀病。早期诊断可依据： 临床表现具备甲低的特征，对可疑者应定期进行智力及听力测验。 脐血T4降低、TSH增高、T3可增高。 股骨远端骨骺：胚胎平均38周时应出现，克汀病及早产儿可以不出现。 骨盆股骨头骨骺：点彩样及畸形，多在生后半年内出现。鉴别诊断1. 散发性克汀病 2.下聋—甲状腺肿（pendred）综合征3. 一般聋哑 无智力障碍，尿碘不减少，吸¹³¹I率不高，无缺碘或碘饥饿表现。与其他各病鉴别诊断可参考散发性克汀病鉴别诊断。治疗有甲低表现者应自生后3个月内开始补充甲状腺素片等，原则同散发性克汀病。聋哑者应受专门练习。同散发性克汀病。预防及预后预防为主。应由政府大力推行碘化食盐消灭地方性甲状腺肿，地方性克汀病亦随之消灭。孕妇妊娠末3~4个月可加服碘化钾（1%溶液每日10~12滴），或肌注碘油1次2ml。多吃含碘食物。对地方性克汀病应早期诊治。

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