

皮质醇增多症_内分泌科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E7_9A_AE_E8_B4_A8_E9_86_87_E5_c22_610281.htm

皮质醇增多症是由于肾上腺皮质分泌过多的皮质醇而产生的一种综合病征，又称为柯兴氏综合征。皮质醇增多症从病因学上可分为acth依赖型及非依赖型两大类：一、acth依赖型：又分为两型：（一）最多见的是由脑下垂体微腺癌所引起，微腺癌分泌过多的acth，使双侧肾上腺皮质增生，分泌过多的皮质醇而发生临床症状。（二）异位acth综合征：是由垂体外的肿瘤分泌过多的acth致双侧肾上腺皮质增生。由于此类肿瘤多为恶性度高的恶性肿瘤，病情进展快，虽已是晚期恶性肿瘤，但尚无出现皮质醇增多症的临床表现，只有当原发肿瘤为甲状腺髓样癌、胰岛细胞瘤等进展缓慢的肿瘤才可出现皮质醇增多症的体征。二、acth非依赖型：主要是分泌皮质醇的肾上腺皮质腺瘤，腺瘤少见，还有极少见的acth非依赖的双侧大结节性肾上腺皮质增生。【诊断】一、临床表现：由于皮质醇分泌过多而产生一系列代谢紊乱的综合病征。常见的临床表现有逐渐发生的向心性肥胖、满月脸、水牛背、面部潮红呈多血质外观，上下肢肌萎缩、四肢无力。皮肤薄，下腹部、大腿及臀部皮肤可见紫纹。雄激素增多而出现痤疮、脱发及皮肤多毛。女病人可有闭经或月经不规则，男性发生阳痿。多有高血压，严重者并发心力衰竭。由于骨质脱钙易发生骨折，糖代谢紊乱致血糖增高及出现糖尿，容易发生感染。二、实验室检查：血红蛋白、红细胞及白细胞增多，嗜中性白细胞稍增多，嗜酸性白细胞及淋巴细胞减少。葡萄糖耐量试验呈糖尿病曲线。血、尿皮质

醇值增高。尿17轻高于正常，尿17酮多为正常，若尿17酮值明显增高，应考虑肾上腺皮腺癌。三、地塞米松抑制试验(一)过夜地塞米松抑制试验:夜11点口服地塞米松1.5mg，次日早8点取血测血浆皮质醇。若抑制后血皮质醇 $4.0 \mu\text{g/dl}$ 为皮质醇增多症，皮质醇 $4.0 \mu\text{g/dl}$ 可能为单纯性肥胖。(二)大剂量地塞米松抑制试验:口服地塞米松2.0mg, 6小时1次共2日，试验前后测 24h尿游离皮质醇，抑制It.50%为肿瘤。四、影像学检查:头颅x线可见垂体肿瘤的蝶鞍增大或被破坏。作ct薄层扫描，可显示50%的垂体微腺癌。皮质醇增多症的肾上腺肿瘤体积多较大，b超、ct及mri均可显示，并可借以鉴别腺瘤与腺癌。【治疗】引起皮质醇增多症的病因不同，治疗方法也不同。垂体肿瘤所引起的acth依赖型皮质醇增多症，首选的方法是行垂体肿瘤摘除术，手术失败或不能手术者则行垂体放疗或双侧肾上腺切除术。肾上腺肿瘤则作肿瘤切除术。垂体肿瘤摘除术的手术途径有经额颞开颅垂体腺瘤切除术和经鼻经蝶窦垂体腺瘤摘除术两种；前者适合于大的垂体腺瘤或肿瘤向鞍旁和鞍上生长者。而经蝶窦手术主要适用于垂体微腺瘤或视交叉前置者。垂体放射治疗是双侧肾上腺增生所致的皮质醇增多症行肾上腺切除术后对垂体肿瘤的一种补充治疗。对垂体肿瘤手术切除不彻底或垂体肿瘤合并有心、肾功能不全、糖尿病、年老体弱者，也可考虑放射治疗。垂体性皮质醇增多症，如行垂体肿瘤切除术失败或无垂体肿瘤切除术的手术指征，而皮质醇增多症的症状又十分严重者可采取双侧肾上腺全切除术或次全切除术。肾上腺肿瘤所引起的皮质醇增多症应尽早作肿瘤切除术，腺瘤只需作腺瘤摘除，效果很好。腺癌则行单侧肾上腺根治性切除术。对于异位acth综合征

，首选的治疗方法是切除原发肿瘤，切断异位acth产生的来源，则皮质醇增多症可获痊愈。若肿瘤已无法切除，一方面可行肿瘤的化疗及放疗，另一方面可应用药物治疗；如氨基导眠能、甲吡酮、酮康唑和密妥坦等以减轻皮质醇增多症的症状。肾上腺手术目前有开放性手术和腹腔镜手术两种。腹腔镜手术又分为经腹腔和经腹膜后腔两种径路。肾上腺手术应做好严密的围手术期处理，使患者在手术前调整到最佳状态。应从手术前一天开始给予糖皮质激素以备应激。通常手术前一天给病人肌肉注射甲基强的松龙，两侧臀部各肌注50mg，手术日晨再肌注甲基强的松龙50mg，术中切除肿瘤时，静脉滴注氢化可的松200mg，以维持病人的基础需要量。在术后的五天内仍需静脉滴注氢化可的松，每日100~200mg，以避免发生急性肾上腺皮质功能不全，以后改用强的松口服，并逐渐减量至停药。有人主张术后早期应用acth静脉滴注以刺激萎缩的肾上腺皮质恢复功能。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