

异位acth综合征\_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\\_\\_E5\\_BC\\_82\\_E4\\_BD\\_8Dacth\\_c22\\_610301.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E5_BC_82_E4_BD_8Dacth_c22_610301.htm) 异位acth综合征是由于垂体以外的肿瘤细胞分泌大量acth所致。临床上出现类似柯兴综合征的表现。引起本综合征的原发肿瘤，主为肺癌（47%），胸腺癌（20%），胰腺癌（15%），甲状腺癌（5%），其次为消化道癌瘤，泌尿系肿瘤、神经母细胞瘤、甲状旁腺瘤等。

【诊断】在明确诊断后如为类癌或良性肿瘤应行手术治疗。对切除有困难者应采取联合化疗；可应用抑制皮质激素的合成剂：双吡啶异丙酮：可抑制11-羟化酶，每次500mg，每4小时1次。氨基导眠能：可抑制胆固醇转化为5-孕烯酮，每次250mg，6~8小时1次。双氯苯二氯乙烷：可使肾上腺皮质束状层及网状层细胞萎缩、坏死，但毒性较大，可致恶心、呕吐、头痛眩晕、皮疹等。应慎用。对症治疗可适当补充钾盐，控制糖尿病，必要时给小剂量强地松防止出现危象。

【发病机理】原发肿瘤可分泌大量大分子acth，其氨基酸数大于39个，活性低acth，可能为acth。促使肾上腺皮质产生大量的皮质醇。分泌大分子量acth的细胞为apud（amine precursor uptake and decarboxylation）细胞，如燕麦细胞支气管肺癌，不同部位的类癌、胰岛癌、甲状腺髓样癌、嗜铬细胞瘤、黑色素瘤等。分泌acth的非apud瘤有肺腺癌、鳞状细胞癌、肝癌等。本综合征多见于男性。

【临床表现】临床上有两种类型：第一种类型主为燕麦细胞肺癌患者，由于病程短，病情重，可不出现向心性肥胖、紫纹等柯兴综合征的特征性症状，而主要表现为明显的色素沉着、高血压、水肿、严

重低血钾伴肌无力，糖尿病症状如烦渴、多饮、多尿、体重减轻等。血浆acth和皮质醇显著增高，前者多高于200ng/l，后者多高于360 μg/l。17-羟皮质类固醇明显升高。第二型包括低恶性度和良性肿瘤，如肝脏、胰腺，肠道的类癌、嗜铬细胞瘤等。这类肿瘤病程较长，病情较轻，且类癌体积很小，因此，临床上可表现为较典型的柯兴综合征，如满月脸、向心性肥胖、紫纹、痤疮、急进性高血压、脆性糖尿病、肌无力、进行性肌营养不良、水肿及精神失常等。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)