

生长抑素瘤_肿瘤科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E7_94_9F_E9_95_BF_E6_8A_91_E7_c22_611803.htm 【概述】生长抑素瘤

(somatostatinoma) 是来源于胰岛d细胞的肿瘤。由于肿瘤释放大量的生长抑素(somatostatin, ss)，引起脂肪痢、糖尿病、胃酸过少和胆石症等综合病症，又称为生长抑素瘤综合征。生长抑素是一种由14个氨基酸组成的多肽，最初于1968年首先从大鼠的下丘脑中被分离出来，并发现能抑制生长激素的释放，被命名为生长激素释放抑制因子(somatotropin release-inhibiting factor, srif)。现在发现，在下丘脑、胰腺d细胞、胃、十二指肠和小肠中都存在生长抑素，并能广泛地抑制各种肽类物质的释放。因此，该激素不仅能抑制内分泌和外分泌，而且还抑制肠蠕动和胆囊收缩，故又称其为抑制激素。1977年，ganda和larsson首先在自己的报道中独立地描述了生长抑素瘤。1979年krejs全面描述了本病的临床特征。生长抑素瘤是最罕见的功能性内分泌肿瘤之一，迄今国外资料还不是50例，国内尚未见文献报道。本病的发病年龄较大，自26~84岁，平均51岁。男、女病人几乎均等。【病理】

生长抑素瘤的瘤体一般较大，为1.5~10cm，平均5cm。有90%的肿瘤呈单个孤立性分布。约68%的生长抑素瘤起源于胰腺，其中位于胰头部占75%，位于体、尾部者占20%，另外5%可广泛分布于整个胰腺实质；有相当数量的生长抑素瘤来源于胰腺外的器官，它们是：十二指肠占19%，乏特氏壶腹3%，小肠3%。大多数生长抑素瘤为恶性肿瘤，其中3/4的病人在诊断时已有转移，常见的转移部位有肝脏、胰腺周围

淋巴结和骨髓等。1.镜下观察 应用普通染色在光学显微镜下检查，难以分辨细胞的类型和性质，故不能确定诊断；应用电子显微镜技术检查，可见分化良好、含有d细胞颗粒的胰岛细胞；应用免疫荧光技术检查，对生长抑素具有阳性反应。后两者为诊断本病的主要病理学依据。2.病理生理学改变由于生长抑素能抑制多肽类激素的释放，可引起机体广泛的病理生理变化，主要有以下几方面：（1）中枢神经系统：抑制脑垂体释放促激素，如生长激素、促甲状腺素、促肾上腺皮质激素和泌乳素等。（2）胃肠道：生长抑素能直接抑制胃酸分泌、胃排空、十二指肠运动、胆道和胆囊运动、胰腺外分泌功能以及葡萄糖、氨基酸和甘油三酯等的吸收。生长抑素对胃肠道局部具有旁分泌效应，对由肽类精细调控的消化和代谢过程起负反馈调节作用。（3）内分泌系统：生长抑素能明显抑制胃肠系统，尤其是胰腺的内分泌激素的释放，这些激素包括；胰岛素、胰高血糖素、胃泌素、胃动素（motilin）、胰泌素（secretin）、缩胆囊素（cholecystokinin）、胰多肽（pancreatic polypeptide）和血管活性肠肽（vasoactive intestinal peptide,vip）等。无论是正常组织还是肿瘤组织，生长抑素都能通过特异的或受体的作用，抑制上述肽类激素的释放。【临床表现】1.糖尿病 本病的大多数病人会发生糖尿病或糖耐量减低，其严重程度从血糖轻微升高到显著的酮症酸中毒。引起糖尿病的原因为肿瘤组织分泌大量生长抑素，抑制了胰岛素的释放；有些病人则由于胰腺被肿瘤组织替代，致使胰岛素的合成能力大受限制。但是，另有约10%的病人出现低血糖症状，其机理目前尚不清楚。推测是由于肿瘤抑制了胰高血糖素（glucagon）、生长激素

(growth hormone) 等正常自身调节机理，或者损害了糖的吸收功能。

2.胃酸过少 由于生长抑素抑制了胃泌素的分泌以及胃的泌酸功能，使所有病人都导致胃酸过少，部分病人甚至出现无胃酸症。病人表现为消化不良症状和进食后上腹部饱胀。

3.胆石症 有26 ~ 65%的病人会发生胆石症，其中约16%的病人伴有皮肤和巩膜黄疸。发生胆囊结石的原因可能为：生长抑素抑制了缩胆囊素 (cholecystokinin,cck) 的释放。抑制了胆道和胆囊的运动功能。 脂类代谢障碍。

4.腹痛 腹痛的发生率约为35%，其发生机理有： 营养吸收障碍。胃肠道蠕动迟缓。 肿瘤压迫或继发感染。

5.腹泻 本病有26%的病人有腹泻表现，其原因是由于对糖、脂肪和氨基酸的吸收障碍导致粪便中的渗透压增高；有些病人是因为存在脂肪泻。生长抑素瘤病人发生脂肪泻者约占19%，由于病人胰腺的外分泌功能下降，引起脂肪的消化、吸收不良，因而发病。

6.并发症 糖尿病、胆石症等症。总之，生长抑素瘤的临床表现十分复杂，呈现多样性改变，而且这些症状在其他许多疾病过程中都是很常见的。有人把同时有糖尿病、胆石症和脂肪泻称之为生长抑素瘤的“三联症”。

【实验室和辅助检查】

1.实验室检查 (1) 胃液分析：胃酸过少甚至无胃酸 (2) 血糖升高，或葡萄糖耐量试验下降。 (3) 基础血浆生长抑素测定：为诊断本病的主要依据，任何被怀疑有生长抑素瘤可能的病人，都应测定其血浆生长抑素水平。在清晨空腹状态下，正常人的生长抑素水平 < 100pg/ml，生长抑素瘤病人为0.16 ~ 107ng/ml，平均15.5ng/ml。但少数病人也可能出现假阴性结果。 (4) 激发试验：对于临床上怀疑有生长抑素瘤可能，而血浆生长抑素水平又不升高的病人，可通过激发

试验来进一步明确诊断。 甲苯磺酰丁脲（d860）激发试验：静脉注射甲苯磺酰丁脲后，有肿瘤存在者可因刺激生长抑素的释放，使血浆生长抑素水平明显升高，而无肿瘤者则不升高。 钙-五肽胃泌素试验（calcium-pentagastrine test）：本病病人在静脉注射钙（葡萄糖酸钙）和五肽胃泌素后3分钟，血浆中生长抑素水平可增加2倍，10分钟后逐渐恢复正常；无论胰腺或胰外生长抑素瘤病人，伴有肝脏转移者，其血浆生长抑素水平也显著增高。该试验不能使正常人或胰腺腺癌病人血浆中生长抑素浓度增高。

2.定位诊断（1）胃肠钡餐或十二指肠低张造影检查：对位于十二指肠降段或胰头部肿瘤，可见充盈缺损、十二指肠环变大、压迹等改变，但对胰腺体、尾部肿瘤无帮助。（2）b超、ct或mri检查：由于本病瘤体通常较大，常可发现胰腺原发肿瘤及肝脏转移性肿瘤，定位诊断率高。（3）选择性腹腔动脉造影：能显示胰腺多血供性肿瘤及其肝脏转移灶，对本病的定位诊断意义与b超、ct和mri相仿，诊断率大于85%。但这些检查都只能确定肿瘤的存在，而不能作出定性诊断。

【诊断】诊断 由于本病临床表现的复杂多样性，使诊断十分困难，尤其是很难做到早期诊断。如果病人同时存在糖尿病、胆石症、脂肪泻这三联症表现，以及消化不良、胃酸过少、体重下降、腹痛或腹部肿块等症状，应想到有患生长抑素瘤的可能性。再结合实验室检查、胃肠钡餐、十二指肠低张造影检查、b超、ct、mri检查、选择性腹腔动脉造影等定位检查来确定肿瘤的位置。

【治疗措施】1.外科治疗 外科手术是治疗生长抑素瘤的首选方法。但是，由于本病病人有很高的转移率，故手术切除率却并不很高。又因为多数病人的瘤体较大，所以又常常不适宜行肿

瘤剝除术；故胰腺切除是主要的手术疗效。（1）对于胰腺体、尾部的肿瘤，可行胰腺体尾部切除术。（2）对位于胰头部的肿瘤，应行胰腺次全切除术或胰十二指肠切除术。（3）对于已无法行根治性切除的巨大肿瘤或肝脏转移性肿瘤，采用姑息性的减容术，也常能达到减轻症状，延长生命的目的。

2.内科治疗 对于肿瘤晚期无手术条件者可采用内科综合的治疗措施。但是，由于病例数过少。对具体化疗措施及其效果的评价受到一定的影响。一组行单纯内科治疗的4例病人中，有1例单用链脲霉素（streptozotocin）治疗，能部分缓解症状，存活达5年。在另一组3例病人中，2例以链脲霉素加5-fu治疗，症状有明显改善；另1例侧单用阿霉素，也能部分缓解症状。综合上述二组病人的治疗效果，1年存活率为48%，5年存活率为13%

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