

2010年医师内科辅导：肢端肥大症和巨人症临床表现临床执业医师考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文 https://www.100test.com/kao_ti2020/649/2021_2022_2010_E5_B9_B4_E5_8C_BB_c22_649611.htm 肢端肥大症发病隐匿，一般多发生于30至50岁之间。无性别与种族差异。仅极少的患者为家族性发病，表现为家族性多发性内分泌腺病（MEN1）。若GH的高分泌状态开始于儿童期时，其主要临床表现为生长加速，青春其延尽，或低促性腺素性腺功能低下，经常二者同时存在，并呈现为辜的肢体比例。当骨骺闭合后发生GH分泌增多，其早期表现是面容逐渐变丑，手脚长大，皮肤粗糙，有皱折，尤其在额部。唇厚且突出，舌大。舌头过大可引气道不畅。皮肤的改变主要是由于结缔组织增生与细胞间质的增多。由于透明酸盐的沉积，还可导致间质水肿。体毛增粗，皮脂腺与汗腺口增大，功能增强，出汗增多，并有自味。皮肤色泽变深，可出现小的皮肤纤维瘤或皮肤乳头状瘤。www.Examda.CoM 骨增生，通过X线照片，可显示骨皮质变厚而骨质疏松。下颌骨变长变厚，致呈反咬合，牙齿稀疏。颅骨增厚，骨质疏松。额窦、乳突窦和筛窦增大。肋骨变长，最后形成桶状胸。椎骨体后凹面增大，骨小梁减少，重症者可形成驼背。肢端肥大症患者可出现关节症状，如背痛或关节痛，甚至致残的退行性关节炎。关节软骨增生，骨赘形成，X线照片可显示关节腔变宽。喉软骨增生，咽喉腔宽阔，致发音低沉。约1/5的患者有肢端感觉异常，可能与骨或结缔组织过度生长有关。正中神经在腕管处受压，可出现手无力与感觉异常。神经外与神经内的纤维增生，可使周围神经变粗，这也可能是神经损伤的因素之一。足下垂，

肌肉萎缩与神经性关节炎少见。此外，神经病变还可导致近侧肌肉的肌无力。循环系统可出现高血压。B超检查可显示心室壁与室间隔的肥厚，甚至在无心功能异常时即可出现。在中、老年的肢端肥大症患者中还可能发生进行性的充血性心力衰竭。查体偶可发现肝脏增大，甲状腺、甲状旁腺、脾脏、胰腺和肾脏者较正常为大。肾小管对葡萄糖的重吸收和对对氨基马尿酸盐的最大排泌量均可达正常人的二倍。GH增加小管对磷的重吸收，从而导致轻度的高磷血症。来源：考试大约一半左右肢端肥大症的患者有葡萄糖耐量损害或糖尿病，糖尿病性视网膜病变常见于肢端肥大症性糖尿病患者，但糖尿病性肾小球硬化却少见。甲状腺肿大可见于约1/4左右的患者，且患者基础代谢率呈轻度升高，但测定甲状腺功能一般正常。肢端肥大症的基础代谢率升高可能是由于GH增多的直接作用。血浆泌乳素水平升高，约40%的女性患者和27%的男性患者呈现泌乳素浓度增高。乳溢症约见于1/5的女性患者，在泌乳素不升高的患者，乳溢症归之于人GH的泌乳作用。ACTH分泌一般正常，尿17-羟皮质类固醇排出亦正常。促性腺激素分泌减少。性腺不能成熟常见于巨人症，肢端肥大症患者，男性可阳痿，女性可月经不规则或闭经。更多信息请访问：执业医师网校 百考试题论坛 百考试题在线考试系统 百考试题执业医师加入收藏 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