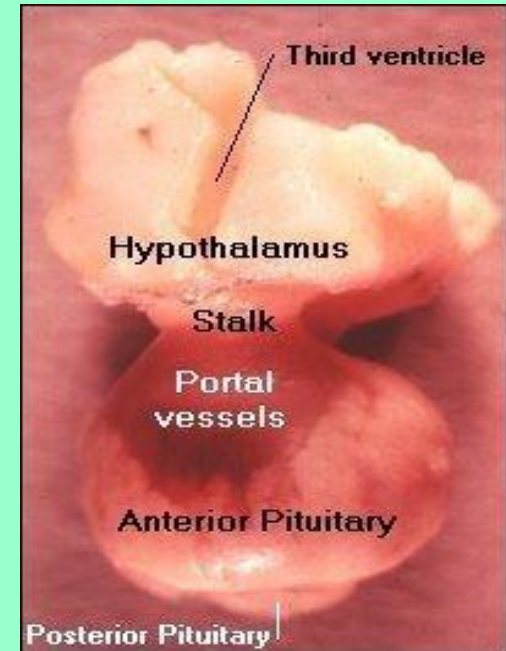
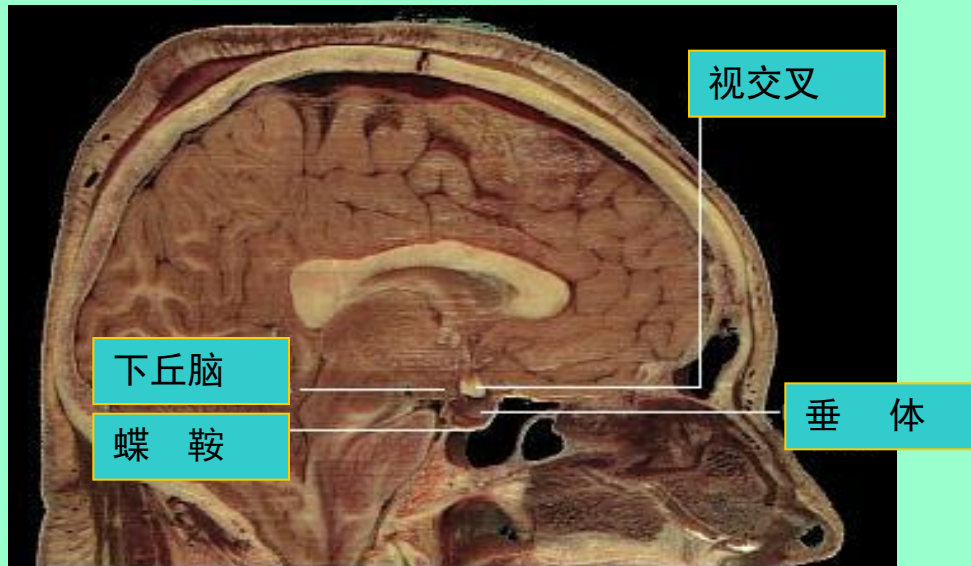


垂体病

垂体的大体解剖

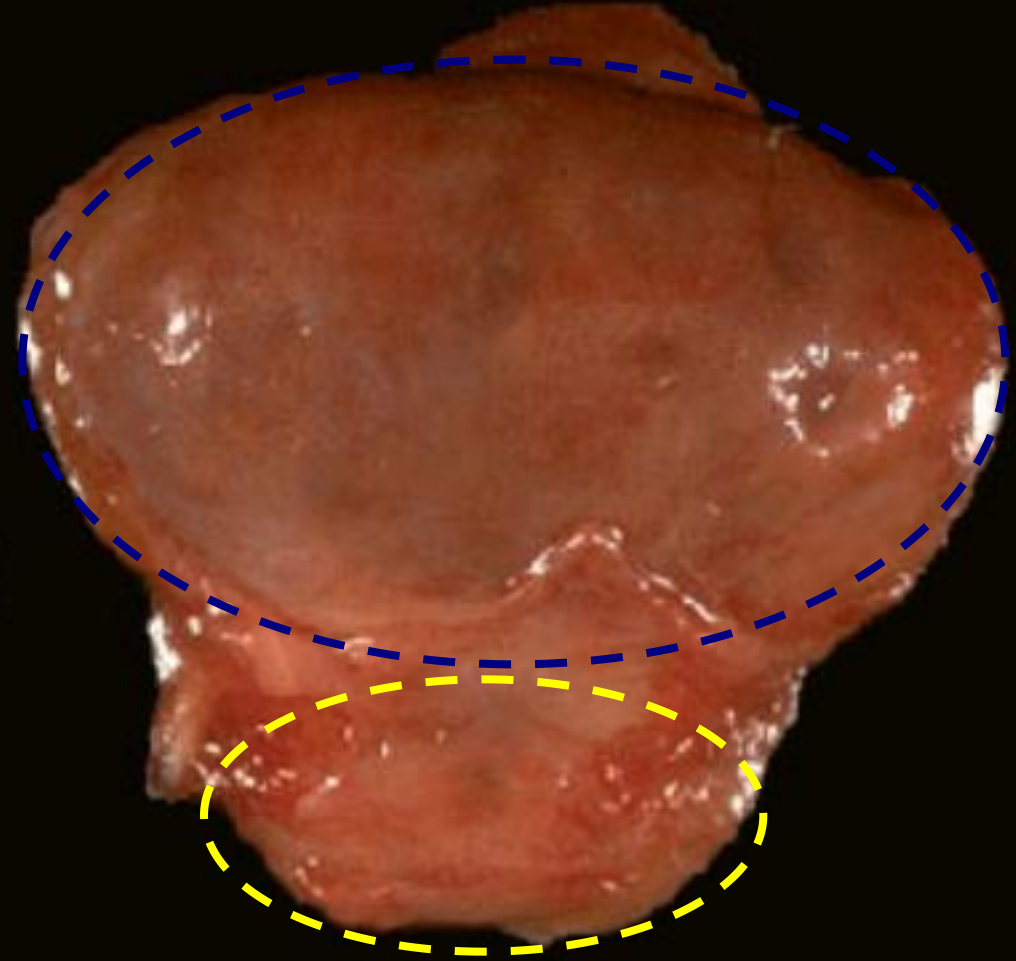
- 部位：垂体窝
- 下方：蝶窦
- 两侧：颈内动脉、海绵窦



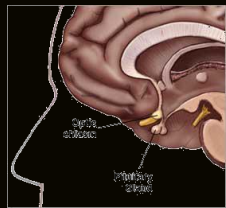
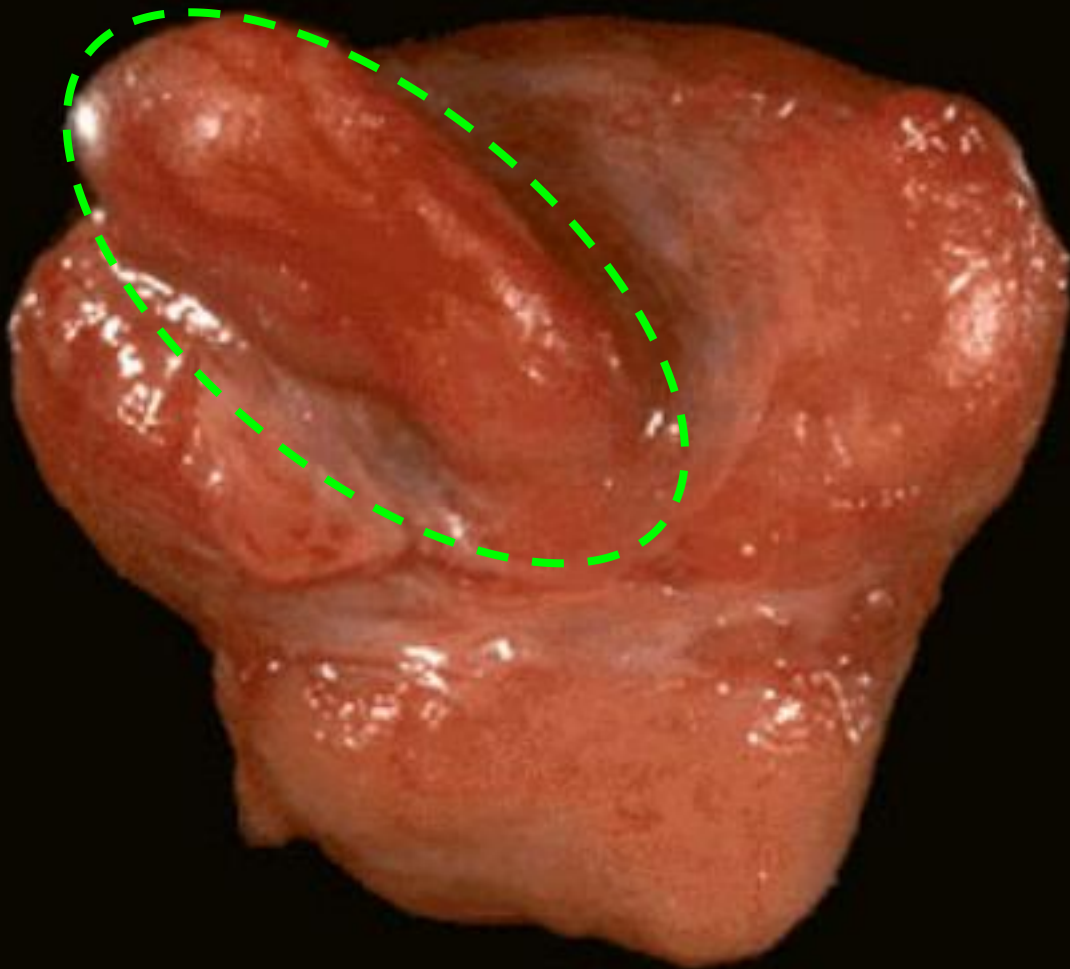
1 cm

垂体前叶 (腺垂体)

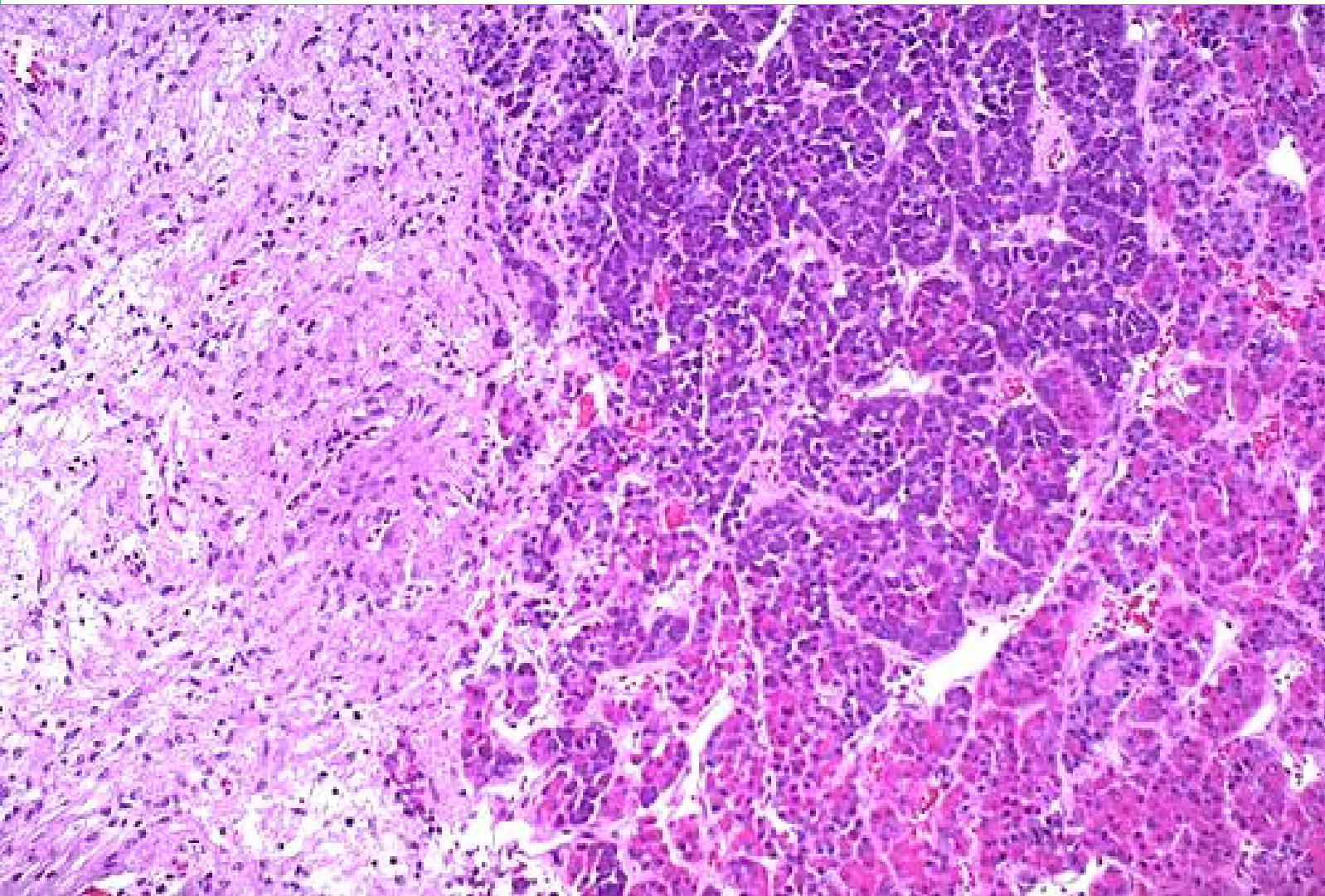
垂体柄



垂体后叶 (神经垂体)



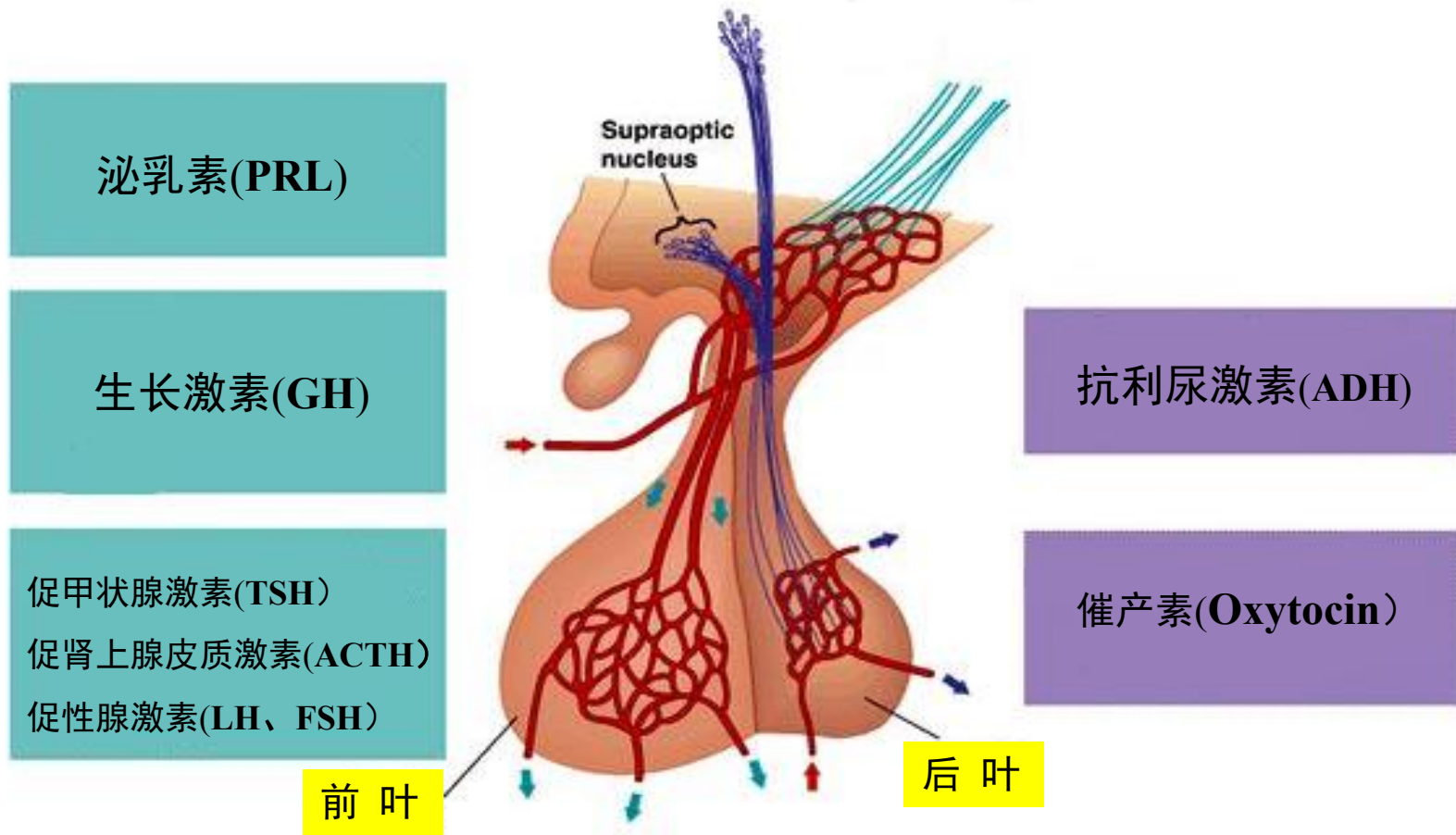
垂体的微观结构

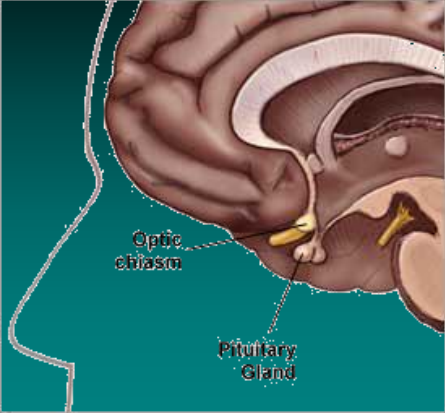


腺垂体

神经垂体

垂体分泌的激素





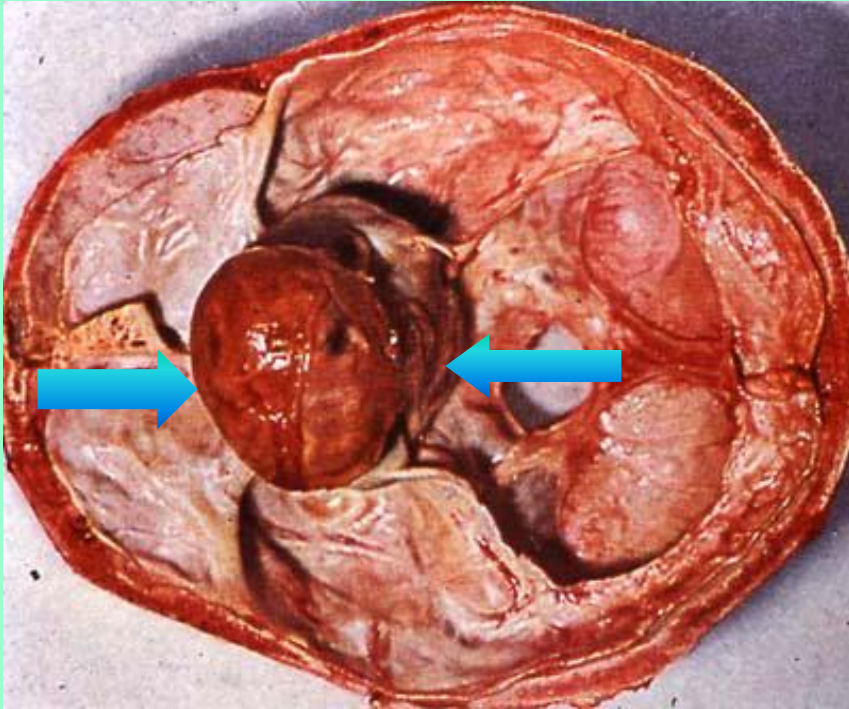
垂体瘤

pituitary tumors

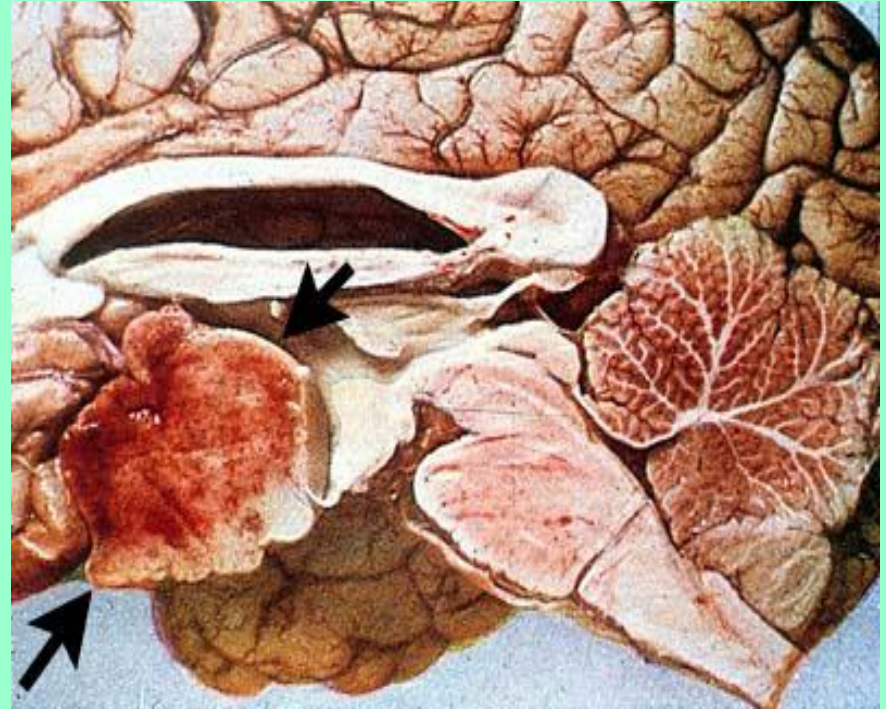
垂体瘤—概述

- 一、垂体瘤常见，可达颅内肿瘤的11%
- 二、垂体瘤中以分泌催乳素、生长激素、POMC的腺瘤为主
- 三、垂体瘤的分类：
 - a.按分泌细胞的起源，如PRL、GH、ACTH、TSH等
 - b.按肿瘤大小分：微腺瘤和大腺瘤（直径10mm为界）
 - c.有无侵袭周围组织
 - d.免疫组化和电镜特征。
- 四、无功能腺瘤和促性腺激素瘤均为大腺瘤
- 五、发生率排序：PRL-无功能-GH-GH/PRL-ACTH-Gn-多激素

垂体瘤



图：巨大的垂体瘤（图示为嫌色细胞瘤）



巨大的垂体颅咽管瘤

垂体瘤——临床表现

一、占位病变的扩张作用(颅咽管瘤多见)

a. 瘤体直径大于1cm压迫鞍隔-严重头痛

b. 前上方发展可压迫视神经交叉-视力减退视野缺损

c. 上方下丘脑-尿崩、睡眠异常、食欲、体温、性腺等

d. 侧方海绵窦3、4、6脑神经-睑下垂、复视

e. 垂体瘤卒中-严重头痛、视力急剧减退、眼外肌麻痹、

昏睡、昏迷、脑膜刺激征和颅内压增高。

二、激素的异常分泌，或过多分泌，或分泌减少（见下表）

垂体瘤——临床表现

表1. 垂体内分泌细胞瘤所分泌的激素及临床表现

肿瘤名称	分泌激素	临床表现
生长激素瘤	GH和PRL	肢端肥大症、巨人症
催乳素瘤	PRL	闭经、溢乳、不育阳痿
促肾上腺皮质激素瘤	ACTH、 α MSH	库欣病、Nelson综合征
促性腺激素瘤	FSH/LH、 α 亚单位	性腺功能减退症
促甲状腺激素瘤	TSH	甲状腺功能亢进症

垂体瘤——临床表现

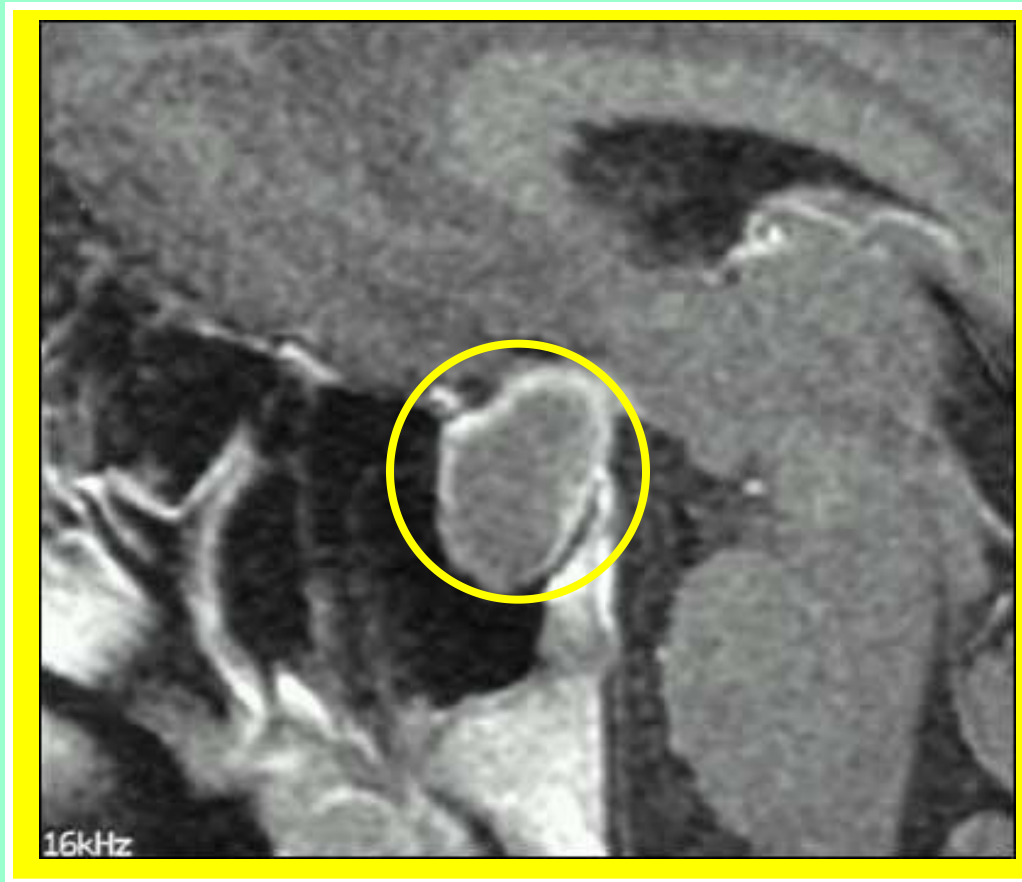


图：巨人症患者儿童与成年人身高对比



图：手掌对比

垂体瘤——临床表现



图：巨大的生长激素瘤MRI



肢端肥大症

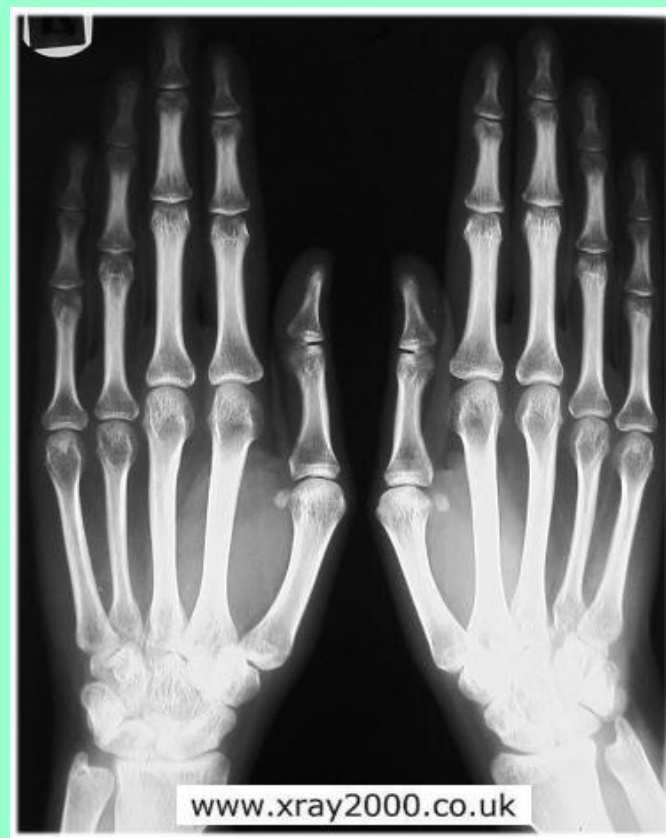
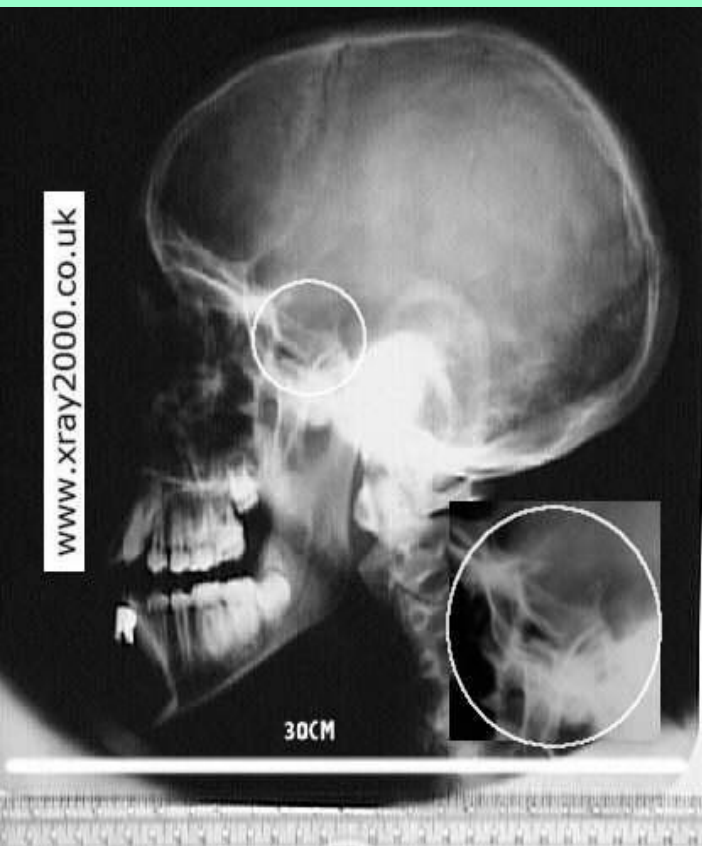
Age 16
Fig. 3a

Age 25
Fig. 3b

Age 44
Fig. 3c



垂体瘤——临床表现

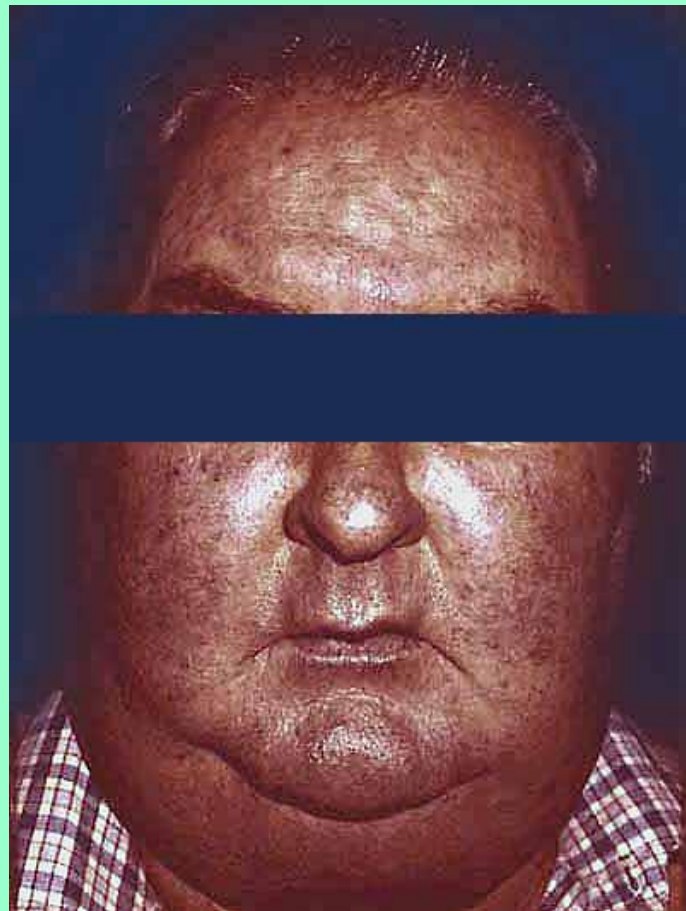


肢端肥大症

垂体瘤——临床表现



图：向心性肥胖



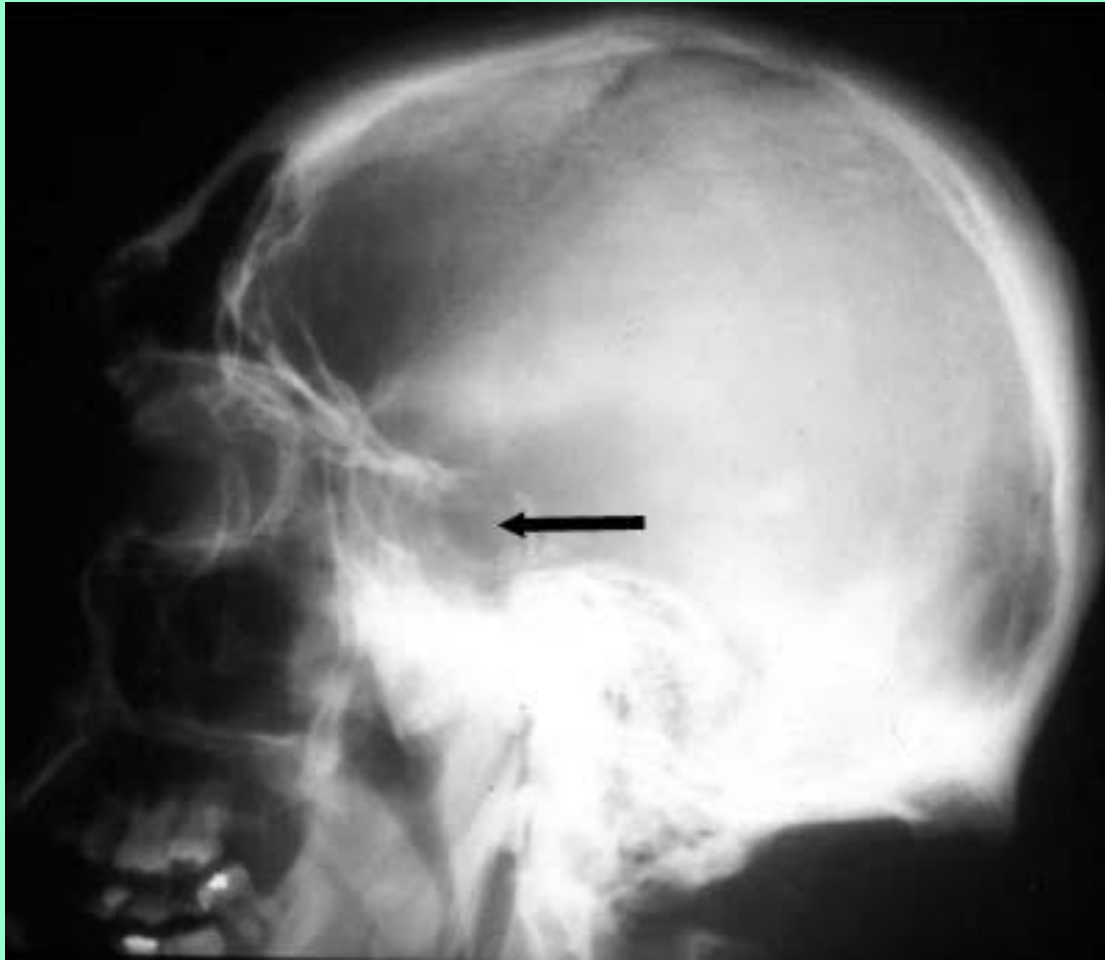
满月脸

垂体瘤——诊断

根据病史、症状、体检、结合实验室资料
和影像学发现

- 一、病史及体检：神经系统、眼底、视力、视野
- 二、头颅X线、CT、MRI（优点：3mm小腺瘤、下丘脑）
- 三、各种垂体激素的检查及其动态功能测试
- 四、病理检查：确诊依据

垂体瘤——诊断



图：垂体瘤患者头颅X光片

垂体瘤——治疗

治疗目标

- 一、减轻或消除肿瘤占位病变的影响；
- 二、纠正肿瘤分泌过多激素（放射、手术、药物）
- 三、尽可能保留垂体功能（选择损伤小的手术方式）
- 四、防止肿瘤对临近结构破坏
- 五、激素替代治疗

垂体瘤——治疗

治疗分类：

一、手术治疗：经蝶窦手术切除及开颅手术两种



图：经蝶窦手术示意图

垂体瘤—治疗

二、放射治疗：垂体瘤常规放射治疗，慎重选择剂量 ($<45\text{Gy}$)

直线加速器X刀、 γ 刀。立体构象分层放疗



伽玛刀治疗垂体瘤



垂体瘤——治疗

x刀与r刀的设计原理及聚焦原理相同，二者之间的主要差异如下：

(1)x刀与r刀使用放射源不同。x刀使用直线加速器产生的x射线，r刀使用 ^{60}Co 产生的r射线。

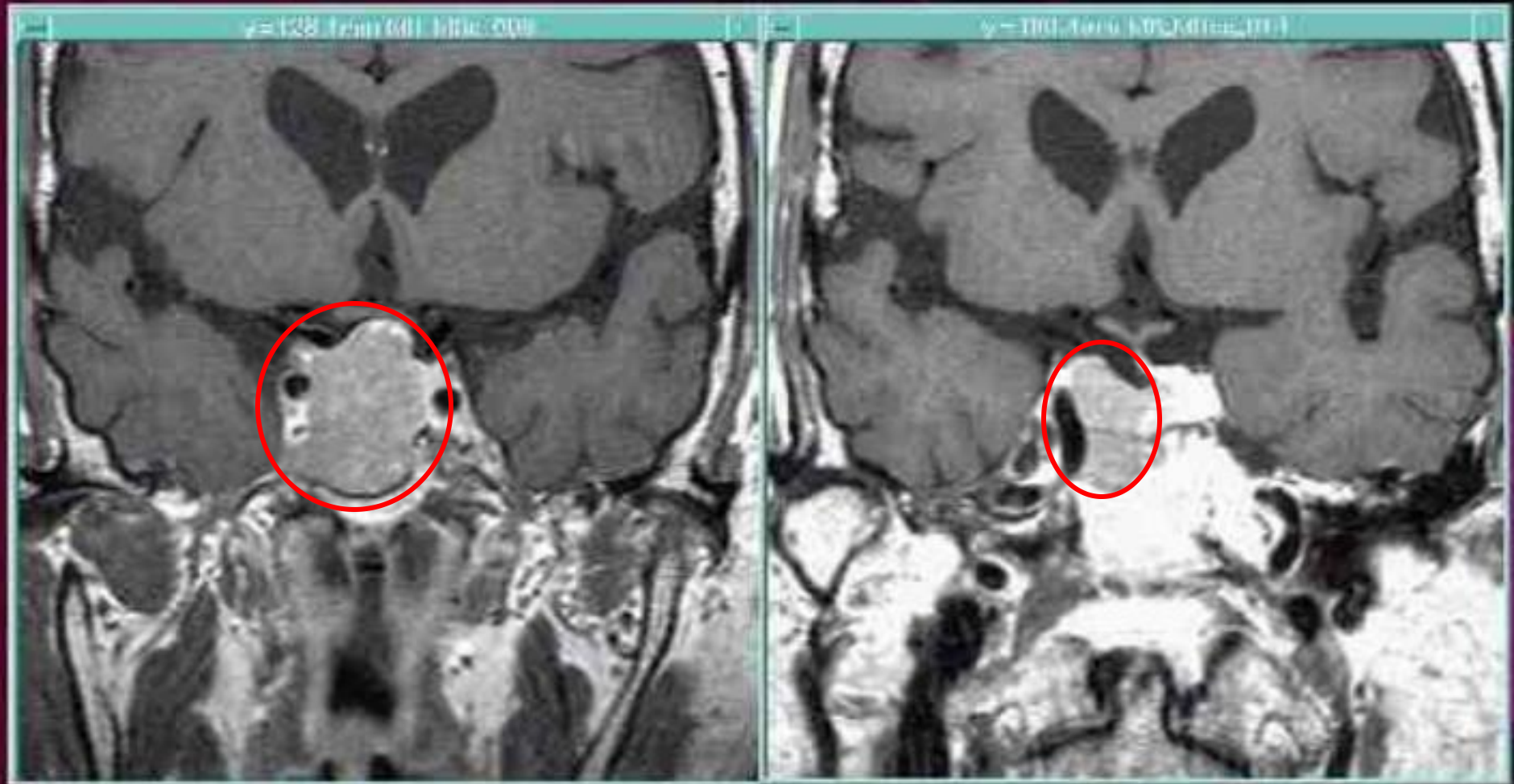
(2)x刀的治疗准确性略低于r刀。因加速器的机械偏差，x刀射线束的中心区可能发生的偏差为0.6cm，r刀的偏差则 $<0.1\text{cm}$ 。所以x刀不适用于治疗垂体瘤、颅咽管瘤等贴近视交叉的肿瘤，也不适用于治疗脑干内或贴近脑干的病灶。x刀用于治疗颅内功能性疾患时，其准确性及疗效比r刀略差。

(3)x刀可治疗较大的病灶。x刀的准直器较大，可达到35mm，而r刀最大为18mm，所以较大病灶(直径4—5cm)应选用x刀治疗而不宜选用r刀。

(4)x刀可分多次照射，r刀多为一次照射。分次照射可减少晚反应组织的放射损伤。r刀多为一次或分次短期内照射。

一般认为立体定向放射外科主要适用于早期肿瘤或孤立转移灶，直径 $<3\text{cm}$ ，形状较为规则肿瘤根治放疗。由于立体定向放射外科治疗肿瘤体积较小，定位精度要求很高，因此体位必须固定。在体部肿瘤治疗时，甚至需要采用呼吸控制系统。r刀、x刀的适用范围从颅内扩展到颅外，从头部扩展到体部，其单次大剂量的照射方式也发生了变化，出现了分次照射。

Large Pituitary NF Adenoma



Before GK

1 year after GK

垂体瘤——治疗

三、药物治疗

催乳素瘤首先考虑溴隐停(bromocriptine, 多巴胺激动剂)

其他可选: 培高利特(perolide)、卡麦角林(cabergoline)

优点:方便、成本低、疗效优于手术

缺点:停药复发---高泌乳素血症和瘤体增大, 需长期服用

生长激素瘤、TSH瘤可应用奥曲肽

腺垂体功能减退: 靶腺激素替代治疗



泌乳素瘤——概述与临床表现

- 一、泌乳素瘤是最常见的垂体肿瘤，与下丘脑功能紊乱有关
- 二、10%-40%闭经妇女有催乳素瘤、30-75%的闭经-溢乳妇女有催乳素瘤；8%阳痿和5%不育男性可有高催乳素血症
- 三、高泌乳素血症——抑制下丘脑垂体促性腺激素的周期性分泌并阻断其对性腺的作用——雌激素减少、二氢睾酮减少
- 四、妊娠、吸吮、应激、睡眠、原发性甲减可增加PRL释放，多巴胺可张力性抑制PRL细胞释放PRL
- 五、女性多于男性，女性多为微腺瘤，男性大腺瘤居多，症状出现较晚所致

泌乳素瘤——诊断

根据病史、症状、体检、结合实验室资料和影像学发现

一、病史及体检：神经系统、眼底、视力、视野

二、下丘脑垂体MRI检查

三、催乳素多 $>200\mu\text{g/L}$ ，若 $>300\mu\text{g/L}$ 则基本确诊，若 $<200\mu\text{g/L}$ 宜权衡其他因素(药物、疾病)影响。

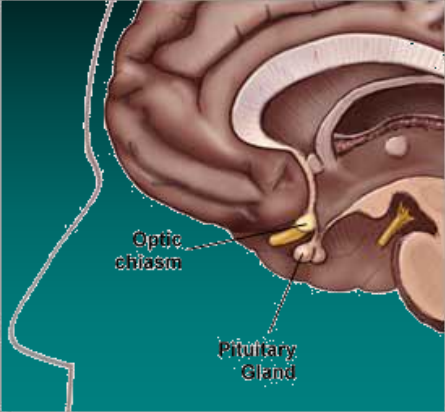
四、临床表现：早期闭经、溢乳、阳痿、不育；晚期颅内压迫症状(头痛、视野缺损、3、4、5、6对脑神经压迫、癫痫等)



图：溢乳表现

泌乳素瘤——治疗

- 一、明确：主要临床表现与高催乳素血症相关
- 二、多巴胺受体激动剂——溴隐停的作用特点
 - a.可减少催乳素的释放
 - b.可恢复下丘脑-垂体促性腺激素的周期性分泌，恢复卵巢对GnH的反应性，消除闭经不育症状
- 三、用法：
 - a.剂量从小剂量开始逐渐加量至临床奏效（2.5~15mg/d）
 - b.可长期应用，注意怀孕后停药
 - c.可术前及术后运用以减少瘤体体积、防止复发



腺垂体功能减退症

腺垂体功能减退症

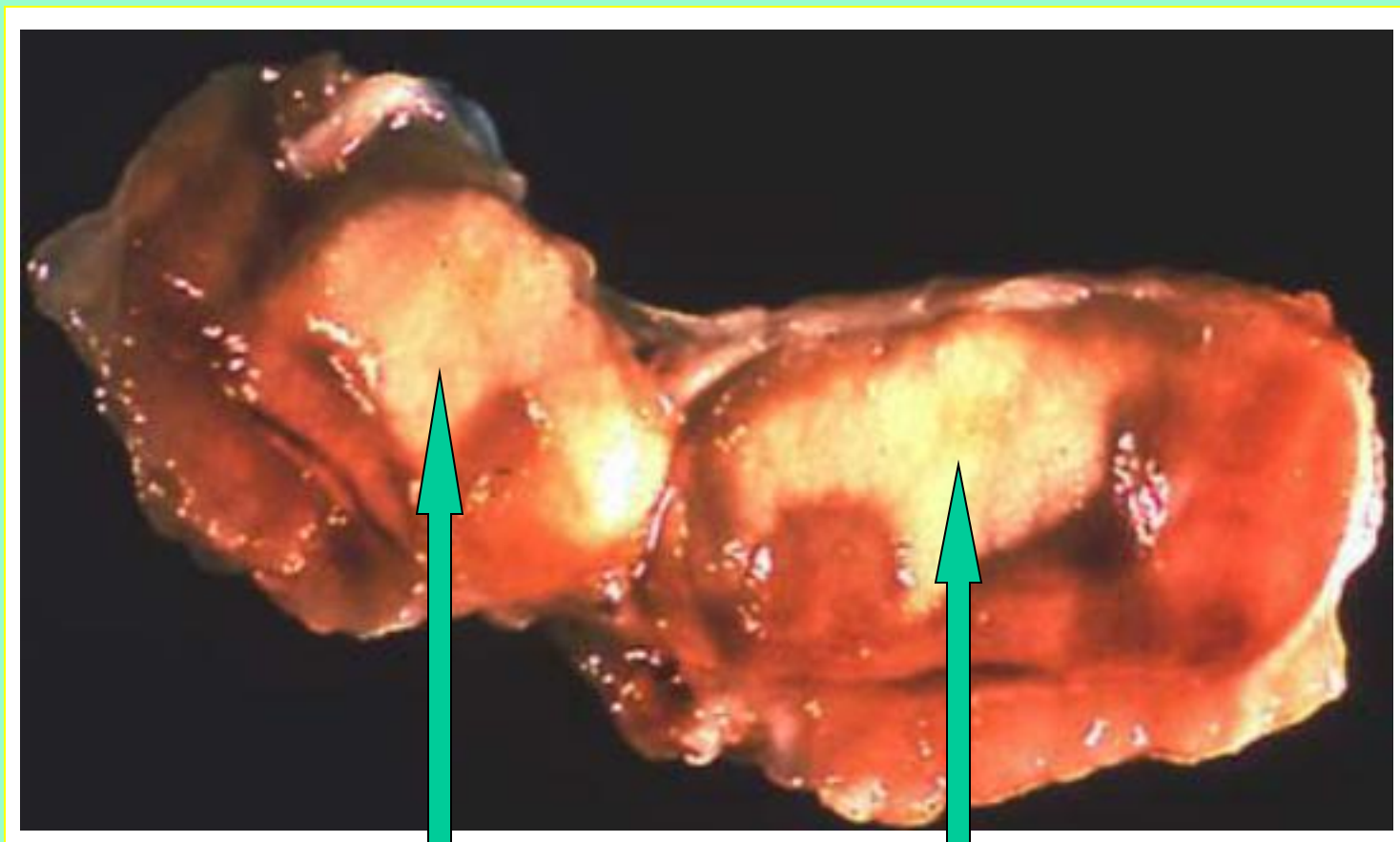
定义：腺垂体减退症是由于多种病因累及垂体前叶，引起腺垂体激素分泌缺乏的一系列临床症候群。

病因和发病机制：

- 一、垂体瘤
- 二、下丘脑病变
- 二、垂体缺血性坏死
- 三、蝶鞍区手术、放疗和创伤
- 四、感染和炎症
- 五、糖皮质激素长期治疗
- 六、垂体卒中

下丘脑病变

垂体的病变



图：垂体缺血坏死区

腺垂体功能减退症——临床表现

腺垂体功能减退主要表现为各靶腺的功能减退

一、性腺功能减退（睾丸、卵巢）

二、甲状腺功能减退

三、肾上腺功能减退

四、垂体功能减退危象

1. 高热型

4. 低血压循环衰竭型

2. 低温型

5. 水中毒型

3. 低血糖型

6. 混合型

腺垂体功能减退症——实验室和其他检查

主要针对患者垂体和靶腺的功能进行一系列的实验

- 一、性腺功能测定：血浆雌二醇水平、阴道涂片、排卵、基础体温变化，睾酮水平、精液检查
- 二、肾上腺皮质功能：24小时尿17-羟皮质类固醇、游离皮质醇、血皮质醇及节律
- 三、甲状腺功能：T4、T3、FT4、FT3
- 四、腺垂体功能：ACTH、FSH、LH、GH、PRL、TSH
- 五、影像学的检查：CT、MRI

腺垂体功能减退症——诊断和鉴别诊断

根据病史、症状、体检、结合实验室资料和影像学发现

- 一、内分泌腺功能减退症如Schmidt综合症
- 二、神经性厌食
- 三、失母爱综合征

腺垂体功能减退症——治疗

病因治疗、预防、激素终生替代治疗

一、甲状腺激素：左旋甲状腺素、干甲状腺片

二、皮质激素：氢化可的松、强地松

三、性腺激素：炔雌醇、妊马雌醇（结合雌激素）、甲羟孕酮

四、激素补充治疗的注意事项

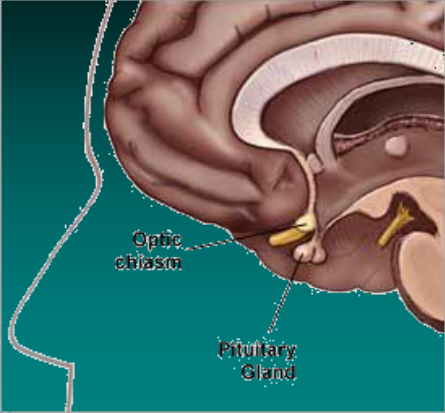
先补充糖皮质激素，然后补充甲状腺激素，以防发生肾上腺危象。

甲状腺激素宜从小剂量开始补充，逐渐递增。

生长激素在成人无需补充。

垂体危象的治疗

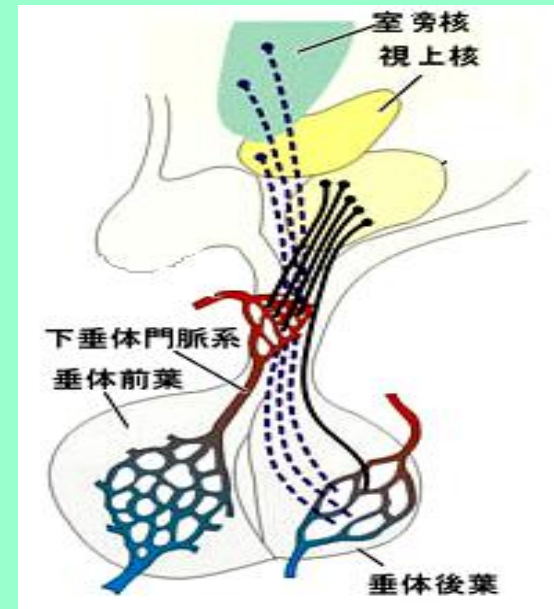
- 一、首先针对低血糖予以50%葡萄糖40~60ml
- 二、补充10%葡萄糖盐水，每500~1000ml加入氢考50~100mg。
- 三、循环衰竭按休克处理
- 四、水中毒者主要加强利尿，可给予强地松或氢化考的松。
- 五、低温者与甲状腺功能减退有关，可给予小剂量甲状腺素，注意保温。禁用或慎用麻醉剂、镇静剂、催眠药、降糖药。



尿崩症 diabetes insipidus

抗利尿激素 ADH(精氨酸加压素AVP)

- 产生：下丘脑
- 储存释放：垂体
- 神经末梢分泌囊泡胞吐
AVP → 血循环
- 效应器：肾（小管）
- 刺激：血浆渗透压



尿崩症

定义：指AVP严重缺乏或部分缺乏或肾脏对AVP不敏感，导致肾小管吸收水功能障碍，从而引起烦渴、多尿、多饮、低比重尿以及低渗尿为特征的一组综合征。

病因和发病机制：

- 一、继发性尿崩症（肿瘤50%、外伤和手术10%、感染、自身免疫）
 - 二、特发性尿崩症（30%，AVP合成细胞自身抗体）
 - 三、遗传性尿崩症（少见，家族性常染色体显性遗传）
- } 原发性尿崩症

DIDMOAD综合征：常染色体隐性遗传（尿崩、糖尿病、视神经萎缩、耳聋）又称Wolfram综合征

四、妊娠期尿崩症

尿崩症——临床表现

一、主要临床表现为：多尿、烦渴、多饮

二、特点：

- 起病日期明确，24小时尿量可多达5~10L，最多18L。
尿比重多在1.005以下，尿渗透压常为50~200mmol/l。
- 一部分性尿崩症：症状较轻，2~5L，如限水尿渗透压可以超过血浆渗透压，尿比重可以达1.010。
- 喜冷饮，如足够水分供应，健康可不受影响。
- 特殊情况：继发性尿崩症及合并垂体前叶功能不全

尿崩症——诊断和鉴别诊断

要点：利用血浆及尿渗透压测定来做诊断

一、禁水试验

原理：血浆渗透压升高→AVP分泌增多→尿量减少浓缩→尿比重及渗透压升高，而尿崩症无此反应。

方法：禁水8~12小时→禁水期每2小时排尿1次→测尿量、尿比重或渗透压，每小时测体重血压。

结果与分析：尿量明显减少、尿比重 >1.020 ，尿渗透压 >800 mmol/l，无明显失水→正常尿量仍多、尿比重 <1.010 ，尿渗透压 $<$ 血渗透压，脱水明显→尿崩症

试验注意事项：严格禁水，可进干粮，体重下降3~5%，血压明显下降，则中止试验

尿崩症——诊断和鉴别诊断

二、禁水-加压素试验

方法：禁水实验中尿渗透压达到高峰后，皮下注射加压素5U，注射后1小时和2小时测尿渗透压，对比注射前后的尿渗透压。

结果与分析：尿渗透压不升高→正常或精神性烦渴

尿渗透压升高明显→尿崩症

尿渗透压不升高，禁水后无浓缩→肾性尿崩

三、血浆精氨酸加压素测定

四、其他

五、影像学的检查：蝶鞍X线摄片、视野、CT、MRI明确病因

尿崩症——诊断和鉴别诊断

	禁水后					注射AVP后				
	正常	精神性	完全中枢	部分中枢	肾性	正常	精神性	完全中枢	部分中枢	肾性
尿量	↓	↓	—	— / ↓	—	—	— / ↓	↓↓	↓	—
尿比重	↑	↑	—	— / ↑	—	—	— / ↑	↑↑	↑	—
尿渗透压	↑ > 750	接近正常	—	↑ < 600	—	—	— / ↑	↑↑	↑ > 10%	— < 10%
血渗透压	—	不超过正常	↑ > 300	↑	—	—	— / ↑	↑	↑ / —	↑
尿渗/血渗	≥ 2.5	接近于2.5	< 1	> 1 < 1.5	< 1	—	— / 正常	> 1	> 1	< 1

尿崩症——诊断和鉴别诊断

诊断 (CDI) :

1. 多尿 (8-10升/天)、烦渴
2. 低比重尿(1.003-1.005),低渗尿($<200\text{mOsm}$),尿渗 $<$ 血渗
3. 饮水不足常伴高钠、高尿酸血症
4. 禁水等兴奋AVP释放的刺激不能使症状改善
5. AVP有效

鉴别诊断:

1. 精神性烦渴
2. 肾性尿崩症 (NDI)
3. 糖尿病

尿崩症——治疗

完全性中枢性尿崩——激素替代（长期、终生）

部分性中枢性尿崩——激素替代或口服药

肾性尿崩尿量 $> 4000\text{ml}/\text{天}$ ，应药物治疗

尿崩症—治疗

激素替代治疗：

- 去氨加压素：1-脱氨-8-右旋精氨酸血管加压素（DDAVP），商品名Dexmopressin、minrin（弥凝）0.1~0.4mg，每日2~3次。
鼻喷剂、注射剂
- 鞣酸加压素：长效尿崩停 5U/ml，0.1~0.2ml开始，至0.2~0.4ml，深部肌注，持续作用3~4天。
- 垂体后叶素水剂：5~10U，皮下注射，短效3~6小时，多用于短暂的继发性尿崩

尿崩症——治疗

非激素类抗利尿药物治疗

氢氯噻嗪 (HCT) 近曲小管钠重吸收增加，远曲小管原尿减少
25mg，每日2~3次。

氯磺丙脲 (D860) 刺激AVP分泌并增强AVP对肾小管的作用
0.2g，晨1次

酰胺咪嗪 (卡马西平) 刺激AVP分泌
0.2g，每日2~3次

病因治疗

继发性尿崩症治疗原发病

谢谢各位同学

「院训」
崇德尚和
精医济民