

库欣综合征及其药物治疗

发布时间：2015-09-06 13:51:30

分享

★ 收藏 ★ 已收藏

字体缩放

库欣综合征 (Cushing syndrome) 又称皮质醇增多症，是由于肾上腺糖皮质激素分泌过多引起的一系列临床症群。

其病因有：

- (1) 下丘脑 - 垂体功能紊乱导致促肾上腺皮质激素 (ACTH) 分泌过多，即双侧肾上腺皮质增生，又称库欣病，最为多见。
- (2) 各种肿瘤所致的异位ACTH分泌综合征。
- (3) 良性或恶性肾上腺肿瘤。
- (4) 长期服用较大剂量的糖皮质激素所致的医源性库欣综合征，停药后症状可缓解。
- (5) 原发性结节性肾上腺增生：肾上腺有一个或多个结节，由于ACTH以外的某种物质刺激肾上腺引起增生所致。

皮质醇增多症的合理治疗取决于其病因，ACTH依赖的皮质醇增多症如蝶鞍明显增大，有视交叉压迫症状的垂体ACTH瘤，应及时经蝶窦行显微外科垂体微腺瘤摘除术，不能手术或手术失败可行⁶⁰Co射线、深度 γ 线或直线加速器作垂体放疗、双侧肾上腺切除术或药物治疗。异位ACTH分泌综合征、原发性肾上腺增生、腺瘤或癌肿则首选原发肿瘤或肾上腺病变切除术，无法切除者予以药物治疗。

常用药物如下：

氨鲁米特：可抑制胆固醇转变为孕烯醇酮，抑制多种皮质醇合成酶，阻止皮质醇生成。常用剂量一日0.75~1g，分次口服。但服药期间需用小剂量肾上腺糖皮质激素，以防止发生肾上腺皮质功能减退征象。有轻度头痛、头晕、嗜睡、皮疹等不良反应。（其他见第11章-抗肿瘤药）米托坦：能选择性作用于肾上腺皮质网状带和束状带细胞，抑制11 β 羟化酶和胆固醇侧链断裂酶，同时可直接破坏肾上腺皮质细胞且作用持久，导致皮质醇合成减少。适用于各种病因的库欣综合征，尤其适用于肾上腺皮质癌的治疗，常用剂量为4~10g，分3~4次口服，数周至数月后改为维持量，约2~4g。不良反应有胃肠道不适、头晕、头痛、皮疹等。

美替拉酮：为11 β 羟化酶抑制剂，与氨基导眠能合用疗效更佳。起始剂量为一日1~2g，分次口服，逐渐加量至一日4~6g。有轻度头痛、头晕等不良反应。

酮康唑：为咪唑类衍生物，可通过抑制11 β 羟化酶和侧链而抑制皮质醇合成，对肾上腺肿瘤疗效迅速。可予一日0.2~1g，从小剂量开始，分4~6次口服。不良反应有恶心、发热、肝功能受损，偶有患者出现急性肝黄萎缩。

米非司酮：对糖皮质激素受体有高度亲和力，可在受体水平拮抗糖皮质激素的作用。常用剂量为一次200mg，一日2次。

赛庚啉：为5-羟色胺拮抗剂，可抑制下丘脑释放CRH及抑制垂体ACTH的分泌，从而降低血浆ACTH和皮质醇的水平，常用剂量为一日12~24mg，分次服用，需长期应用。

溴隐亭：为多巴胺受体激动剂，可使垂体前叶合成ACTH减少。常用剂量为7.5~10mg/d，分次口服。