

· 病例报道 ·

伴腺垂体功能减退症的空泡蝶鞍综合征 1 例并文献复习

张俊美¹, 李静¹, 李国良¹, 陈召华², 刘群¹

1. 中南大学湘雅医院神经内科, 湖南省长沙市 410008

2. 保靖县人民医院心脑血管科, 湖南省保靖县 416500

空泡蝶鞍综合征(empty sella syndrome, ESS)是指蛛网膜下腔疝入蝶鞍,致使垂体受压而出现的一系列临床症状,可表现为头痛、视力损害、内分泌异常、肥胖等症状,约20%~50%患者伴有内分泌异常,出现部分性或全垂体功能减退,甚至发生垂体危象^[1];10%患者出现高催乳素血症^[2]。本文报道一例伴腺垂体功能减退症及高催乳素血症的空泡蝶鞍综合征,临床出现幻觉及痛性痉挛等少见表现。

1 病例资料

患者,女,71岁。因“反复头昏、幻觉1年余,加重半月”入院。患者近1年来出现发作性头昏,发作时神志清楚但反应变迟钝,持续约5 min缓解,发作时间无规律,有时出现幻觉,无视物旋转、呕吐等症状,在多家医院诊疗无效。半月前无诱因再发头昏,视物旋转一次,伴全身乏力、恶心及反复呕吐,呕吐物为胃内容物,非喷射性。右下肢反复出现痛性痉挛,发作时右下肢肌肉板样强直,持续数十秒缓解,体位改变时诱发。入我院当晚出现幻觉,内容生动。

入院体查:体温37.3℃,脉搏100次/min,呼吸20次/min,血压130/64 mmHg。体型肥胖,表情淡漠,精神较差。皮肤粗糙,少光泽,体毛稀少。神志清楚,接触欠佳,多问不答或少答。颈软,克、

布氏征阴性。颅神经检查无异常。四肢肌张力不高,肌力5级,腱反射活跃。双侧病理征阴性。

辅助检查:血红蛋白99 g/L,白蛋白28.2 g/L,胆固醇、高密度脂蛋白及低密度脂蛋白均降低,血钠136.1 mmol/L。脑脊液检查均正常。C-反应蛋白81.3 mg/L(0~8 mg/L),免疫球蛋白A(IgA)4060 mg/L(690~3820 mg/L),抗甲状腺球蛋白G(A-Tg)1166 IU/mL(0~115 IU/mL),甲状腺过氧化物酶抗体(A-TPO)26.79 IU/mL(0~34 IU/mL)。垂体及靶腺功能检查提示腺垂体及各靶腺功能减退,见表1。颅脑MRI为典型空泡蝶鞍改变,见图1。

诊断:空泡蝶鞍综合征并腺垂体功能减退症,高催乳素血症,继发性甲状腺功能减退症,肾上腺功能减退症,性腺功能减退症。

治疗经过:入院后先给予泼尼松7.5 mg/d,分两次口服,3 d后加用甲状腺素片25 μg/d,同时辅以补钙、神经营养、抗精神症状、营养支持及维持水电解质平衡等对症治疗,患者头昏缓解,呕吐、痛性痉挛症状消失,未再出现精神症状,体力、精神及进食情况明显好转,病情稳定出院。出院1月后电话随访患者,泼尼松减至5 mg/d长期维持,甲状腺素片仍以25 μg/d维持,病情平稳。

表1 垂体及靶腺功能检查结果及参考值

内分泌激素	测定值	参考值
垂体功能检查		
TSH	0.506	0.27-4.2 mIU/L
ACTH	0.76	血(7-10点):1.6-13.9 pmol/L

收稿日期:2012-02-10;修回日期:2012-03-23

作者简介:张俊美(1987-),女,在读硕士研究生,主要从事神经免疫的研究。

通讯作者:李静(1970-),女,博士,副主任医师,硕士生导师。主要从事神经系统自身免疫性疾病的临床及病理机制的研究。Email:jing_neurology@hotmail.com。

续表 1

内分泌激素	测定值	参考值
FSH	1.56	卵泡期 3.5-12.5, 排卵期 4.7-21.5, 黄体期 1.7-7.7, 绝经期 25.8-134.8 IU/L
LH	0.15	卵泡期 2.4-12.6, 排卵期 14-95.6, 黄体期 1-11.4, 绝经期 7.7-58.5 IU/L
PRL	118.1	4.79-23.3 ng/mL
甲状腺功能检查		
FT3	2.35	3.1-6.8 pmol/L
FT4	5.47	12-22 pmol/L
肾上腺功能检查		
Cortisol	0.07	8AM:6.2-19.4, 4PM:2.3-11.9 μ g/dL 性腺功能检查
E2	37.75	卵泡期 46-607, 排卵期 315-1828, 黄体期 161-774, 绝经期 <18.4-201 pmol/L
P	<0.03	卵泡期 0.2-1.5, 排卵期 0.8-3.0, 黄体期 1.7-27, 绝经期 0.1-0.8 ng/mL
T	<0.025	20-49 岁:0.084-0.481, >50 岁:0.029-0.408 ng/mL

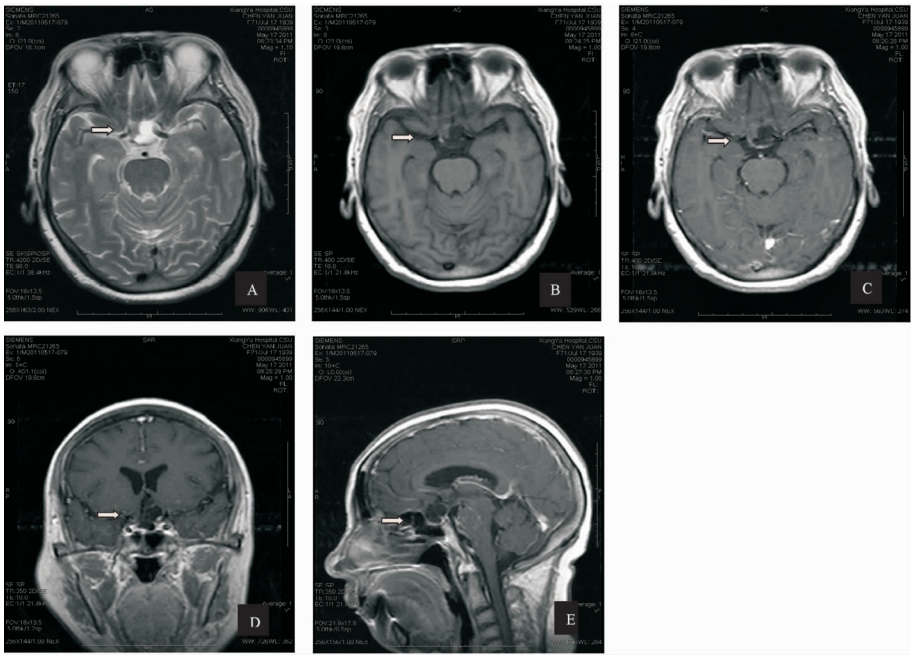


图 1 颅脑 MRI 所见。A-B:横轴位,颅脑 MRI 平扫示垂体变扁,偏于左侧,厚约 0.3 cm,垂体柄偏后,蝶鞍内大部分为长 T₁、长 T₂ 信号,为典型空泡蝶鞍的影像特点。C:增强后未见强化。D:冠状位,蝶鞍内长 T₁ 信号,垂体变薄。E:矢状位,蝶鞍内长 T₁ 信号,垂体受压变扁,呈弧线状。

2 讨论

空泡蝶鞍患者多数无自觉症状,极易误诊及漏诊,合并腺垂体功能减退症时,起病也较隐匿,早期症状缺乏特异性,主要表现为各靶腺功能减退:①因 TSH 分泌减少,出现继发性甲状腺功能减退,临床可出现肥胖,记忆力下降,反应迟钝,表情淡漠,皮肤干燥,颜面及四肢水肿,肌肉乏力,痛性痉挛,贫血等症状。②ACTH 分泌减少,出现继发性肾上腺功能减退,临床表现为乏力,淡漠甚至精神失常,食欲减退,恶心,呕吐,血压降低,低血糖,低血钠等。③FSH 及 LH 分泌减少,出现继发性性腺功能减退,导致月经不规律,产后无乳,阴毛腋毛

脱落等表现;而高催乳素血症一般无明显临床症状及体征。本例中的高龄妇女以发作性头晕起病,出现较少见的幻觉及痛性痉挛等临床表现,很容易误诊,早期行内分泌检查以评价垂体靶腺功能有助于早期诊断。

ESS 按照其病因可分为原发性和继发性两类:前者指蝶鞍内无病灶,在先天性鞍膈发育缺陷、良性颅高压、妊娠等作用因素下使蛛网膜下腔陷入蝶鞍内;后者常继发于鞍区局部各种病理性疾病,如鞍区肿瘤及其手术史或放疗史、颅内感染、外伤以及 Sheehan's 综合征等^[3,4]。本例中的患者无鞍区肿瘤、感染及外伤的证据,亦无鞍区手术及放疗

史,考虑为原发性 ESS。

但目前关于原发性 ESS 继发腺垂体功能减退的机制仍不十分明确,已有研究表明免疫功能紊乱可能参与其发病机制^[5]。早在 1998 年,Komatsu 等发现原发性 ESS 患者体内存在抗垂体抗体,并推测这些抗体可能与垂体萎缩及病情发展密切相关^[6]。近年也有研究提出在特发性垂体功能减退症中,以抗垂体抗体及抗下丘脑抗体为特征的免疫反应能更好地反应垂体或下丘脑的病变机制^[7]。García-Centeno 等从自身免疫性甲状腺炎的角度探讨了 ESS 的发病机制亦得出类似结论^[8]。在本例患者的血清学分析中,我们亦检测到免疫球蛋白 G (IgG)及抗甲状腺球蛋白 G (A-Tg)均明显升高,提示该患者的自身免疫可能参与其发病机制。

参 考 文 献

- [1] Caplan RH, Dobben GD. Endocrine studies in patients with the “empty sella syndrome”. Arch Intern Med, 1969, 123 (6): 611-619.
- [2] Hsu TH, Shapiro JR, Tyson JE, et al. Hyperprolactinemia associated with empty sella syndrome. JAMA, 1976, 235 (18): 2002-2004.
- [3] Bergland RM, Ray BS, Torack RM. Anatomical variations in the pituitary gland and adjacent structures in 225 human autopsy cases. J Neurosurg, 1968, 28(2): 93-99.
- [4] De Marinis L, Bonadonna S, Bianchi A, et al. Primary empty sella. J Clin Endocrinol Metab, 2005, 90(9): 5471-5477.
- [5] Mukherjee A, Helbert M, Davis J, et al. Immune function in hypopituitarism: time to reconsider? Clin Endocrinol, 2010, 73(4): 425-431.
- [6] Komatsu M, Kondo T, Yamauchi K, et al. Antipituitary antibodies in patients with the primary empty sella syndrome. J Clin Endocrinol Metab, 1988, 67(4): 633-638.
- [7] De Bellis A, Pane E, Bellastella G, et al. Detection of antipituitary and antihypothalamus antibodies to investigate the role of pituitary or hypothalamic autoimmunity in patients with selective idiopathic hypopituitarism. Clin Endocrinol, 2011, 75(3): 361-366.
- [8] García-Centeno R, Suarez-Llanos JP, Fernandez-Fernandez E, et al. Empty sella and primary autoimmune hypothyroidism. Clin Exp Med, 2010, 10(2): 129-134.