

## 肢端肥大症

### 案例一

一位 50 歲女性因大腸癌接受手術治療，在追蹤的電腦斷層檢查意外發現有甲狀腺結節而被轉到內分泌科門診。內分泌科醫師發現病人有鼻子較大與手指頭較粗、手掌較厚的狀況，進一步詢問病人，發現她最近幾年有體重上升和出現打呼的現象，於是懷疑病患有肢端肥大症。抽血檢查發現患者的生長因子確實過高。接下來的一系列口服葡萄糖之生長激素測驗、腦下垂體核磁共振檢查等等，證實患者有腦下垂體生長激素瘤，於是安排手術切除腫瘤。爾後患者生長激素恢復正常、體重慢慢下降、打呼的現象也大幅改善。更重要的是，減少了大腸癌復發和甲狀腺結節持續腫大的機率。

### 案例二

一位 57 歲男性，近 6 年來患有高血壓和心衰竭疾病，並且持續惡化，曾經有喘到呼吸衰竭被插管入住加護病房的嚴重狀況發生，於是住院進行心臟移植評估，等待換心。評估時發現甲狀腺稍有腫大，於是照會內分泌科。內分泌科醫師發現病人前額和下巴突出、鼻子變大、皮膚有息肉並且手指腳趾皆粗厚，懷疑病人有肢端肥大症。接下來的抽血與影像檢查，證實有腦下垂體生長激素瘤。因為

患者有嚴重心臟衰竭，麻醉風險高，暫時無法手術，於是幫病人注射體抑素類似物藥物。治療後因生長激素下降，病人的心臟衰竭慢慢改善，漸漸的比較不喘，不需要換心了。一年多後，改善到麻醉風險可接受的狀況下，患者接受了經蝶竇腦下垂體瘤切除術，術後恢復良好，唯有甲促素不足的狀況，接受長期甲狀腺素的補充。

### 案例三

一位 46 歲男性，因體重下降、多吃、多喝、多尿、全身無力來急診就醫，被發現有糖尿病併酮酸中毒的緊急狀況，入住加護病房，在使用胰島素控制下恢復良好，穩定後轉到一般病房。可是胰島素劑量遲遲無法下調，患者 75 公斤，每日所需的胰島素總量居然接近 200 單位，很不尋常。於是幫病人尋找次發性高血糖的原因，發現患者有腦下垂體生長激素瘤造成的肢端肥大症。於是安排病人接受手術切除腫瘤，除了手術痊癒並且術後恢復良好外，術後第 4 日開始，患者完全不需胰島素治療、只需少量口服降血糖藥即可控制血糖。並在出院後短短數月內，合併飲食控制下，可完全不需任何降血糖藥物。

### 討論

肢端肥大症是體內生長激素過多所造成的疾病。生長激素是由腦下

垂體所分泌的一種荷爾蒙，它會刺激肝臟製造生長因子，一起影響身體。在正常的狀況下，他們可以促進骨骼生長、維持正常的糖分與脂肪代謝。若生長激素過多，在兒童會造成巨人症，在成人會造成肢端肥大症，這是因為成人的骨頭生長板已經癒合，不會因延長而長高，但是過多的生長激素會造成骨骼擴大與軟組織的增生，而使得患者的體重上升、額頭突出、下巴凸出、鼻子變大、舌頭變大、手指腳趾變粗、手掌腳掌變厚。患者典型的反應會說戒指戴不下了、買的鞋子號碼越來越大、體重上升、晚上睡覺變得會打呼、甚至出現睡眠呼吸中止症。這些外表的變化和症狀都是慢慢發生，讓人缺少警覺，而延遲就醫。令人在乎的不止是外表的改變，更有因生長激素增加而造成的心臟肥大、心血管疾病、高血壓、糖尿病、骨頭與關節的病變、癌症，包括大腸癌、乳癌以及甲狀腺癌等，而對生命造成威脅。例如上述的案例一患者的大腸癌、案例二患者的心臟衰竭、案例三患者的糖尿病和酮酸中毒都可能與生長激素過多相關，若能即早發現，即可給予對症的好治療；若能更早發現，還能預防這些疾病的發生。

生長激素過高，大多是因為腦下垂體長了生長激素瘤所致。生長激素瘤的表現大多為良性，只局部生長，不太會轉移。手術是最有效的治療方式，是世界各國的治療指引首推的第一線治療。手術大多

經由鼻孔伸入內視鏡到達顱底，進一步穿過顱底骨到達腦下垂體，將腫瘤移除。但視腫瘤不同，也有需要移除頭蓋骨經過大腦手術等不同方式。手術有機會能將腫瘤完全移除，達到治癒。但有些腫瘤長在手術難以清除、或勉強清除可能有出血難止的可能的位置，此時手術清除部分腫瘤，也會使生長激素下降而有益健康。然而，手術即便能達到治癒，仍有復發的可能，所以術後仍會長期追蹤病人生長激素相關的血液及影像檢查。另外，手術也有造成其他腦下垂體荷爾蒙缺損的可能性，包括促性腺荷爾蒙、促甲狀腺荷爾蒙、促葡萄糖皮質素、抗利尿激素等，而造成性荷爾蒙不足、甲狀腺功能低下、腎上腺機能不足、或尿崩的現象，此時可以補充缺損的荷爾蒙，並觀察是否能夠慢慢恢復。若可以由經驗豐富神經外科醫師執行此手術，可以提升手術的成功率、減少併發症。本院除了有執行腦下垂體手術經驗豐富的神經外科醫師以外，也有由各科組成的腦下垂體診療團隊一起服務患者，包含神經外科、耳鼻喉科、內分泌科、影像醫學科、病理科、核子醫學科、眼科、放射腫瘤科等等醫師，一起為病人設計最合適的治療方式。大家會一起討論和合作，例如與影像科醫師一起確認腫瘤所在的位置、與內分泌科一起確認術前術後各種荷爾蒙的變化、與耳鼻喉科醫師一起合作使經鼻手術達到最好的效果與最少的副作用，在無法手術治癒或有術後復發的

患者，考慮立體定位放射線電腦刀治療，或以體抑素類似物或多巴胺促效劑等藥物治療。

肢端肥大症的徵兆情形不意察覺，但是對病人的外觀、生活品質、及全身健康造成莫大的影響。期待病患及醫師對此疾病有所警覺，在各科團隊合作之下給病人最好的治療和照顧。



肢端肥大症--腦垂體團隊照片

內科部代謝內分泌科主治醫師 施翔蓉

NTUHF