

医学临床诊疗技术丛书



NEIFENMIKEJIBING

内分泌科疾病

临床诊疗技术

主编 ① 夏俊萍 陈向梅 田永春

中国医药科技出版社

◆ 医学临床诊疗技术丛书

内分泌科疾病

临床诊疗技术

夏俊萍 陈向梅 田永春 主编

中国医药科技出版社

内 容 提 要

本书较为系统、全面地介绍了内分泌科疾病的诊断方法和治疗技术,包括疾病的临床表现、辅助检查、诊断、鉴别诊断和治疗等方面的知识,并结合临床实际,重点介绍了诊断和治疗上的临床经验,以及如何做好病情记录、医患沟通等方面的方法与要求。本书立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,是一本实用性很强的内分泌科疾病诊疗读本。适合内分泌科专业人员以及基层医务工作者阅读。

图书在版编目 (CIP) 数据

内分泌科疾病临床诊疗技术/夏俊萍,陈向梅,田永春主编. —北京:中国医药科技出版社,2017.8

(医学临床诊疗技术丛书)

ISBN 978 - 7 - 5067 - 7734 - 6

I. ①内… II. ①夏… ②陈… ③田… III. ①内分泌病—诊疗 IV. ①R58

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2016) 第 110833 号

美术编辑 陈君杞

版式设计 郭小平

出版 中国医药科技出版社

地址 北京市海淀区文慧园北路甲 22 号

邮编 100082

电话 发行: 010 - 62227427 邮购: 010 - 62236938

网址 [www. cmstp. com](http://www.cmstp.com)

规格 787 × 1092mm $\frac{1}{32}$

印张 11 $\frac{5}{8}$

字数 251 字

版次 2017 年 8 月第 1 版

印次 2017 年 8 月第 1 次印刷

印刷 北京市昌平百善印刷厂

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978 - 7 - 5067 - 7734 - 6

定价 36.00 元

版权所有 盗版必究

举报电话: 010 - 62228771

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换

前 言

内分泌科是临床医学中重要的组成部分，随着医学的快速发展和内科学专业分工的进一步细化，内分泌专业在近年来取得了一系列进步。为了在广大临床医师中普及和更新内分泌科的诊断和治疗知识，满足内分泌科专业人员以及基层医务工作者的临床需要，促进广大内科医师在临床工作中更好地认识、了解内分泌科疾病，从而正确诊断与治疗疾病，并最终提高临床疾病的诊断率与治愈率。编者在参阅国内外相关研究进展的基础上，结合临床经验编写此书。本书较为系统、全面地介绍了内分泌科疾病的诊断和治疗，包括发病机制、辅助检查、临床表现、诊断、鉴别诊断和治疗等方面的内容，并重点介绍了诊断和治疗处理上的临床经验，把有丰富临床经验的高年资医师的临床思维方法和经验介绍给年轻医师，让他们不走弯路。在临床经验介绍中，书中特别强调了如何做好病情记录、医患沟通等方面的问题，帮助年轻医师更好地构筑和谐医患关系。

本书共分为6章，基本包括了内分泌科的常见疾病和多发疾病，同时介绍了临床常用诊断方法和诊断技术。该书立足临床实践，内容全面翔实，重点突出，力

求深入浅出，方便阅读，是一本实用性很强的关于内分泌科疾病诊疗的医学著作。适合内分泌科、普通内科专业人员以及基层医务工作者使用。

在编写本书过程中，得到了多位同道的支持和关怀，他们在繁忙的医疗、教学和科研工作之余参与撰写，在此表示衷心的感谢。

由于编写时间仓促，专业水平有限，书中存在的不妥和纰漏之处，敬请读者和同道批评指正。

编者

2017 年 1 月

目 录

第一章 下丘脑、垂体疾病 / 1

第一节	尿崩症	1
第二节	腺垂体功能减退症	9
第三节	垂体瘤	19
第四节	巨人症和肢端肥大症	39
第五节	神经性厌食症	50
第六节	生长激素缺乏症	57
第七节	溢乳 - 闭经综合征	61

第二章 甲状腺及甲状旁腺疾病 / 67

第一节	单纯性甲状腺肿	67
第二节	亚急性甲状腺炎	73
第三节	甲状腺功能亢进症	77
第四节	甲状腺功能减退症	101
第五节	甲状腺危象	114
第六节	原发性甲状旁腺功能亢进症	117
第七节	甲状旁腺功能减退症	126

第三章 肾上腺疾病 / 133

第一节	皮质醇增多症	133
第二节	原发性慢性肾上腺皮质功能减退	146
第三节	肾上腺危象	153
第四节	原发性醛固酮增多症	155
第五节	嗜铬细胞瘤	164

第四章 糖尿病及其并发症 / 174

第一节	糖尿病	174
第二节	糖尿病酮症酸中毒	217
第三节	非酮症高渗性糖尿病昏迷	232
第四节	糖尿病乳酸酸中毒	237
第五节	糖尿病肾病	243
第六节	糖尿病视网膜病变	254
第七节	糖尿病性白内障	259
第八节	糖尿病足	264

第五章 代谢性疾病 / 280

第一节	痛风	280
第二节	血卟啉病	287
第三节	原发性骨质疏松症	294
第四节	肥胖症	303
第五节	低血糖症	310
第六节	高脂血症和高脂蛋白血症	319

第七节	水、电解质代谢失常	330
-----	-----------------	-----

第八节	酸碱平衡失调	343
-----	--------------	-----

第六章 神经内分泌肿瘤 / 354

第一节	甲状腺肿瘤	354
-----	-------------	-----

第二节	胰岛素瘤	358
-----	------------	-----

第一章

下丘脑、垂体疾病

第一节 尿崩症

尿崩症 (diabetes insipidus, DI) 是指精氨酸加压素 (arginine vasopressin, AVP), 又称血管加压素 (antidiuretic hormone, ADH), 严重缺乏或部分缺乏 (称中枢性尿崩症), 或肾脏对 AVP 不敏感, 致肾远曲小管和集合管对水的重吸收减少 (称肾性尿崩症), 从而引起多尿、烦渴、多饮与低比重尿为特征的一组综合征。

正常人每日尿量仅 1.5L 左右。任何情况使 ADH 分泌不足或不能释放, 或肾脏对 ADH 不反应, 都会使尿液无法浓缩而有多尿, 随之有多饮。尿崩症可发生于任何年龄, 但以青少年为多见。男性多于女性, 男女之比为 2:1。

【病因和发病机制】

中枢性尿崩症系由于下丘脑 - 神经垂体后产生 AVP 的大细胞神经元遭受严重破坏、AVP 产生不足或缺乏所致。导致破坏的原因可以是继发性、特发性或遗传性的。

1. 继发性尿崩症 约 50% 患者为下丘脑 - 神经垂体部位的肿瘤, 如颅咽管瘤、松果体瘤、第三脑室肿瘤、转移性肿瘤、白血病等所引起。10% 由头部创伤所致 (严重外伤、垂

体下丘脑部位的手术)。

创伤性尿崩症因损伤部位及严重程度的不同可表现为暂时性、永久性和三相性3种形式,术后尿崩症常为暂时性;神经垂体或下丘脑严重受损可引起永久性尿崩症;神经垂体受损引起三相性,即急性期(4~5日),尿量明显增加,尿渗透压下降;中间阶段为抗利尿期,由于血管加压素从受损的轴突大量释放,尿量迅速减少,尿渗透压上升;第三阶段为永久性尿崩症。

此外,少数中枢性尿崩症由脑部感染性疾病(脑膜炎、结核、梅毒)、朗格汉斯细胞增生症或其他肉芽肿病变、血管病变等影响该部位时均可引起尿崩症。任何病变破坏下丘脑正中隆突(漏斗部)以上部位,常引起永久性尿崩症。若病变在正中隆突以下的垂体柄至神经垂体,可引起暂时性尿崩症。

2. 特发性尿崩症 约占30%,临床找不到任何病因,部分患者尸解时下丘脑室上核与室旁核神经核团抗体,即针对AVP合成细胞的自身抗体,并常伴有肾上腺、性腺、胃壁细胞的自身抗体。

3. 遗传性尿崩症 少数中枢性尿崩症有家族史,呈常染色体显性遗传,由AVP-NPⅡ基因突变所致。新近的研究发现,AVP和神经垂体素(neurophysin, NP)是由同一基因编码的前体蛋白质,在沿垂体束轴突流向神经垂体过程中通过酶的水解作用而产生的,现已发现AVP神经垂体素前体基因的多个突位点,已知的突变位点不在(AVP)基因编码区而是在信号肽区或神经垂体素Ⅱ基因区(neurophysinⅡ, NPⅡ)。突变引起NPⅡ蛋白质二级结构破坏,继而影响前体蛋白的水解、AVP与NPⅡ的结合以及AVP-NPⅡ复合物在细胞内的转运和加工过程,而且异常的AVP-NPⅡ前体的集聚对神经元具有细胞毒性作用,从而引起下丘脑合成AVP神经细

胞的减少。

此外，本症可以是 DIDMOAD (diabetes insipidus, diabetes mellitus, optic atrophy and deafness) 综合征 (可表现为尿崩症、糖尿病、视神经萎缩、耳聋，又称为 Wolfram 综合征) 的一部分，为常染色体隐性遗传，但极为罕见。

【诊断依据】

(一) 分类

本病主要有以下几种分类：

1. 按病情轻重 可分为部分性尿崩症 (每日尿量为 5 ~ 10L) 和完全性尿崩症 (每日尿量多在 10L 以上)。
2. 按病程长短 可分为暂时性 (见于颅脑手术后) 及永久性尿崩症。
3. 按病变部位 可分为下丘脑垂体性 (中枢性) 及肾性尿崩症。
4. 按病因分类 可分为下丘脑垂体性尿崩症 (亦称中枢性尿崩症)、肾性尿崩症及妊娠尿崩症。

测定禁水或注射血管加压素前后血、尿渗透压及血 ADH 水平的变化，可鉴别不同病因引起的尿崩症。本文着重介绍中枢性尿崩症。

(二) 临床表现

尿崩症的主要临床表现为多尿、烦渴与多饮，起病常较急，一般起病日期明确。患者尿量明显增加，一般每日排尿量变化不大，一昼夜多为 5 ~ 10L，尿比重低，多在 1.001 ~ 1.005，尿渗透压在 100 ~ 300mmol/L，低于血浆渗透压。儿童患者易有夜间遗尿。

尿量多少与 ADH 缺乏的程度有关，同时也与尿中溶质量有关，高盐、高蛋白质饮食使尿中溶质增加，排尿更多。由于大量排出低渗尿液，机体失水，血容量减少，血液渗透压则升高，引起烦渴，大量饮水，喜凉饮，以保持血渗透压不

致过高，血容量接近正常。

患者皮肤黏膜干燥、虚弱、怠倦、失眠、记忆力减退、心悸、便秘，进餐必须是稀食。通常情况下，由于大量饮水补充体液，健康可不受影响，仅影响夜间睡眠。但当在病变累及口渴中枢时，口渴感消失或由于脑创伤等意识丧失或麻醉手术等情况，若不及时补充足量水分可致严重缺水，血浆渗透压与血清钠浓度明显增高而危及生命，多见于继发性尿崩症。

下丘脑、垂体手术引起的尿崩症于手术后当时或几日内发生。若仅仅是因为麻醉和手术使 ADH 释放暂时受抑制，多尿现象常于 1 周内消失。若手术损伤破坏了下丘脑、视上核或神经垂体束则发生永久性尿崩症。也有一部分患者起初由于 ADH 释放受抑制发生多尿，大约持续 1 周，待 ADH 释放功能恢复时又好转，但贮备的 ADH 全部释放完毕则出现永久性尿崩症。

肾上腺皮质激素与 ADH 拮抗，抑制 ADH 释放，并增加溶质的排出，当尿崩症合并腺垂体功能减退时，由于腺垂体分泌的促肾上腺皮质激素 ACTH 减少使肾上腺皮质激素缺乏，上述的各种作用因而减弱可使尿崩症症状改善。而在给尿崩症患者补充肾上腺皮质激素后，有可能多饮、多尿症状反加重。尿崩症在妊娠中期常加重，是由于这时肾上腺皮质激素增加，抑制 ADH 的分泌并拮抗其作用，同时由于肾上腺皮质激素及甲状腺激素增加，使尿中溶质排出增多致尿量更增。分娩后尿崩症减轻，婴儿吸吮乳头也促使 ADH 释放。

（三）诊断

典型尿崩症的诊断不难。其特点是：①尿量多，一般 4 ~ 10L/d；②低渗尿，尿渗透压小于血浆渗透压，一般低于 200mmol/L，尿比重多在 1.003 ~ 1.005 以下；③禁水试验不能使尿渗透压和尿比重增加；④ADH 或去氨加压素（DDAVP）

治疗有明显效果。

目前血浆 AVP 值测定对与诊断非渗透性多尿疾病，无论是中枢性、部分性、精神性或肾源性尿崩症均有较大价值，可协助鉴别诊断。如血钠降低，血浆 AVP 值升高，可诊断为不适当 ADH 分泌综合征。

凡有多尿、烦渴、多饮者首先应检查有无糖尿病等（由于大量溶质排出）引起的渗透性利尿。若尿糖检查阴性，血糖不高，且尿比重很低，在 1.001 ~ 1.005 则应考虑尿崩症的可能性。利用血浆、尿渗透压测定可以诊断尿崩症，方法安全可靠，其诊断方法如下。

1. 禁水试验

(1) 原理：正常人禁止饮水一段时间后，由于体内水分减少，血浆渗透压增高，AVP 分泌增加，促进远端肾小管对水的重吸收，故尿浓缩，尿量减少，尿比重及渗透压升高。尿崩症患者由于缺乏 AVP，禁水后尿量仍多，尿比重及渗透压仍低。

(2) 方法：本试验应在严密观察下进行。禁水前测体重、血压、尿量与尿比重或渗透压，禁水时间为 8 ~ 12 小时，禁水期间每 2 小时排尿 1 次，测尿量、尿比重或渗透压，每小时测体重与血压。如患者排尿较多，体重下降 3% ~ 5% 或血压明显下降，应立即停止试验，给患者饮水。

(3) 结果分析：①正常人禁水后尿量明显减少，尿比重 1.020，尿渗透压 8000mmol/L，不出现明显失水；②尿崩症患者禁水后尿量仍多，尿比重 < 1.010 ，尿渗透压低于血浆渗透压；③部分性尿崩症患者禁水后尿量部分减少，尿比重为 1.010 ~ 1.020，尿渗透压可大于血浆渗透压。

2. 禁水 - 加压素试验

(1) 原理：禁水一定时间后，当尿液浓缩至最大渗透压而不能再上升时，注射加压素。正常人禁水后血浆渗透压升

高, AVP 大量释放, 体内已有足够的 AVP, 所以注射外源体加压素后, 尿渗透压不再升高, 而尿崩症患者由于体内 AVP 缺乏, 注射加压素后, 尿渗透压可进一步升高。

(2) 方法: 禁水时间视患者多尿程度而定, 一般为 4~18 小时, 当尿渗透压达到高峰平顶, 继续禁水而尿渗透压不再增加时, 抽血测血浆渗透压, 然后皮下注射加压素 5U, 注射后 1 小时排尿, 测尿渗透压, 对比注射前后的尿渗透压。

(3) 结果分析: 禁水后注射加压素的反应: ①正常人尿渗透压不再升高, 仅少数人可稍升高, 但不超过 5%; ②尿崩症患者尿渗透压可进一步升高, 较注射前至少增加 9% 以上, AVP 缺乏的程度越重, 增加的百分比越多; ③肾性尿崩症患者无反应, 尿量无减少, 尿渗透压无改变。

3. 高渗盐水试验 正常人在静脉滴注高渗盐水后, 血浆渗透压升高, AVP 大量释放, 尿量明显减少, 尿比重增加, 而尿崩症患者尿量不减少, 尿比重不增加, 但注射加压素后尿量明显减少, 尿比重明显升高, 此方法用于与精神性烦渴多尿的鉴别, 目前临床上已少用。

4. 血浆 AVP 测定 正常人血浆 AVP 值为 2.3~7.4 pmol/L, 禁水后可明显增高。本病患者则低于正常水平, 禁水后也不增加或增加不多。肾性尿崩症患者往往升高。

5. 影像学检查

(1) 正常人磁共振扫描: 可在神经垂体区域显示 T_1 相高增强信号, 本症患者这种高增强信号消失。

(2) 中枢性尿崩症的病因诊断: 尿崩症诊断确定之后, 必须尽可能明确病因。应进行下丘脑至蝶鞍部位 CT 扫描或 MRI 检查, 以发现颅内占位病变, 颅咽管瘤是继发性尿崩症常见的原因, 常有钙化阴影。

(四) 鉴别诊断

1. 精神性多饮性多尿 有精神刺激史, 主要表现为烦渴、

多饮、多尿、低比重尿，与尿崩症极相似，但 AVP 并不缺乏，禁水试验后尿量减少，尿比重增高，尿渗透压上升，注射加压素后尿渗透压和尿比重变化不明显。

2. 糖尿病 多饮、多尿是高渗性利尿，尿糖阳性，尿比重高，血糖高。

3. 高钙血症 甲状旁腺危象时血钙增高，尿钙增高，肾小管对抗利尿激素反应下降，产生多饮、多尿，亦是高渗利尿，尿比重增高。

4. 其他 如慢性肾功能不全、肾上腺皮质功能减退。

【治疗】

轻症患者，每日尿量在 3~4L，不影响生活及工作，可不必治疗，但应减少饮食中的食盐量，避免高蛋白以减少渗透性利尿。药物治疗应用垂体后叶素、鞣酸加压素作用时间长，间隔 3~7 日注射一次，宜从小剂量开始，并同时限制饮水量，以防中毒发生，长期应用疗效逐渐降低。水制剂作用时间短，需一日多次注射很不方便，一般不用。粉剂自鼻腔吸入，长期应用刺激鼻黏膜发生萎缩，影响疗效。尚有纸片可舌下含化用。垂体后叶素有升压作用，且含缩宫素，不能用于孕妇。人工合成的血管加压素 DDAVP，由鼻黏膜吸入，作用强，维持时间长，升压作用小，不含缩宫素。

非垂体后叶激素类药物也为临床常用。氯贝丁酯、氯磺丙脲等通过刺激 ADH 分泌或加强 ADH 的效用以改善多尿现象。服氯磺丙脲可发生低血糖，必须小心。氢氯噻嗪对中枢性和肾性尿崩症均有一定疗效，该药抑制钠回吸收，使体内轻度缺钠，加强水回吸收，使用时要同时限制钠入量。氢氯噻嗪可致低血钾，需注意补充。氢氯噻嗪对肾性尿崩症也有效。

继发性中枢性尿崩症应首先考虑病因治疗，如不能根治，可选择上述药物治疗。

【病情观察】

观察治疗前后患者每天进水量的多少，慢性脱水是否纠

正，以了解症状控制与否：注意监测实验室指标，如尿比重、尿渗透压、血管加压素等，以了解治疗是否有效，对继发性患者，应了解针对原发疾病治疗的效果。

【病历记录】

1. 门急诊病历 记录患者就诊的时间及就诊的主要症状特点。记录患者的每天进水量与出水量的多少，是否有喜冷饮的特点。体检记录患者慢脱水的体征，如疑为继发，应记录相关的体征。辅助检查记录尿比重、血糖及血、尿渗透压，以及经颅 X 线摄片或脑部 CT、MRI 等检查结果。

2. 住院病历 详细记录患者多饮、多尿的特点，记录本病的诊断依据、鉴别诊断要点、诊疗计划。

【注意事项】

1. 医患沟通 一旦获得诊断，医师要与家属谈话，并提出有关治疗的，让患者家属了解病情、预后及所用药物的不良反应。若需多次重复检查，则要说服患者进行配合；需做特殊检查的，则需向患者交代清楚，以保证试验的顺利完成。需要特殊检查或手术、放射治疗的，需有患者或其直系亲属签署知情同意书。

2. 经验指导

(1) 尿崩症的诊断主要依靠临床表现、禁饮 - 加压素试验以通读其他一些辅助检查。尿崩症诊断明确后，仍需寻找病因，并区分中枢性、肾性还是烦渴综合征（精神性多饮），还要区分是完全性或部分性尿崩症以便判断病情严重程度，为下一步诊断提供依据。

(2) 禁水试验注意事项包括应确认受试者的肾上腺功能是正常的，有未控制的糖尿病、高血钙、低血压、肾功能异常者，试验结果并不可靠；同时，试验必须在严格精心策划观察下进行，以免过度脱水而发生危险。

(3) 精氨酸加压素替代疗法用于完全性中枢性尿崩症，

部分性中枢性尿崩症在使用口服药物疗效不佳者，亦可用精氨酸加压素替代治疗；一般而言，口服药物适用于部分性尿崩症患者的治疗，但孕妇及儿童患者不宜用口服药物治疗。

(4) 对继发性尿崩症，应尽量治疗其原发病，不能根治者，也可按上述药物治疗。

第二节 腺垂体功能减退症

腺垂体功能减退症是由于下丘脑或垂体的各种疾病及损伤所导致的垂体全部或绝大部分损坏后而引起的功能减退症(又称西蒙-席汉综合征)。

本病临床症状系由腺垂体激素分泌不足所引起，可以是单个激素减少如生长激素(GH)、催乳素(PRL)缺乏或多种激素如促性腺激素(Gn)、促甲状腺激素(TSH)、促肾上腺皮质激素(ACTH)同时缺乏。由于腺垂体分泌细胞是在下丘脑各种激素(因子)直接影响下，腺垂体功能减退可原发于垂体病变或继发于下丘脑病变，表现为甲状腺、肾上腺、性腺等功能减退和(或)鞍区占位性病变。

临床症状变化较大，可长期延误诊断，但补充所缺乏的激素治疗后症状可迅速缓解。

【病因和发病机制】

1. 肿瘤压迫 下丘脑垂体附近的肿瘤，儿童期最常见的颅咽管瘤(多在鞍上，成年后可在鞍上和鞍内)，可压迫邻近神经血管组织，导致生长迟缓、视力减退、视野缺损、尿崩症等。成年期以垂体瘤最常见，腺瘤可分为功能性(PRL瘤、ACTH瘤、GH瘤)和无功能性(无生物学活性，但可有激素前体产生)。直径 $>1\text{cm}$ 的称大腺瘤，直径 $<1\text{cm}$ 的称微腺瘤，瘤细胞有分泌功能的引起相应内分泌功能亢进，大腺瘤压迫周围组织除出现定位症状外，也导致垂体功能减退。此外，