

国内名院、名科、知名专家
临床诊疗思维系列丛书

内分泌疾病 临床诊疗思维

主 编 邱明才

人民卫生出版社

国内名院、名科、知名专家临床诊疗思维系列丛书

内分泌疾病 临床诊疗思维

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

内分泌疾病临床诊疗思维/邱明才主编. —北京:人民卫生出版社, 2009. 8

ISBN 978-7-117-11459-2

I. 内… II. 邱… III. 内分泌病-诊疗 IV. R58

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 117067 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.hrhexam.com	执业护士、执业医师、 卫生资格考试培训

内分泌疾病临床诊疗思维

主 编: 邱明才

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 787×1092 1/16 印张: 31.75 插页: 6

字 数: 792 千字

版 次: 2009 年 8 月第 1 版 2009 年 8 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-11459-2/R·11460

定 价: 73.00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

“如果我们将学过的东西忘得一干二净时，最后剩下的东西就是教育的本质了。”最后剩下的东西可以称为“学习力”或“悟性”。而对于一名临床医学学生来说，科学缜密的临床诊疗思维是这种“学习力”或“悟性”的重要组成部分。就目前的国内医学教育（包括长学制学生和五年制学生等）而言，前期课堂教学阶段主要是基本知识、基本理论和基本技能的培养。而临床实践阶段则需要注重学生临床诊疗主动思维能力和创造能力的培养，为了更好地引导医学生或低年资医师建立起主动的临床诊疗思维，人民卫生出版社邀请了国内名院、名科的知名专家（主编大多来自中华医学会或医师协会各专业分会的主任委员或副主任委员，编委大多来自国家重点学科的学科带头人）编写了这套临床诊疗思维系列丛书。

该套书以各学科临床常见病、多发病病例为基础，围绕“接诊时病人的主诉；根据病人的主诉进一步询问（为什么询问这方面的内容）；初步的体格检查（为什么选择做这些体检，目的是什么）；进一步的实验室或特殊检查（为什么选择这些检查，这些检查与其他相关检查相比的优缺点）；初步诊断；初步的治疗方案（理论依据，常见药物的选择）；治疗过程中遇到的新问题，围绕出现的新问题需要做哪些进一步的检查（为什么）；治疗过程中治疗方案的调整（为什么）；治疗过程中需要注意的问题（为什么）；疗程结束后需要哪些方面的随访（为什么）；对于治疗失败的病例，教训和经验的总结”等展开内容。侧重点不仅仅是对病史、体格检查、辅助检查结果的分析，还着重为读者展现了作者逐步获取这些诊疗信息的思维过程。

国内名院、名科、知名专家临床诊疗思维系列丛书目录

- | | | | |
|-----------------|--------|----------------------|--------|
| 1. 传染科疾病临床诊疗思维 | 主编 李兰娟 | 12. 神经外科疾病临床诊疗思维 | 主编 王忠诚 |
| 2. 呼吸内科疾病临床诊疗思维 | 主编 康 健 | 13. 泌尿外科疾病临床诊疗思维 | 主编 郭应禄 |
| 3. 消化内科疾病临床诊疗思维 | 主编 钱家鸣 | 14. 普外科疾病临床诊疗思维 | 主编 汪建平 |
| 4. 心内科疾病临床诊疗思维 | 主编 葛均波 | 15. 胸心外科疾病临床诊疗思维 | 主编 石应康 |
| 5. 血液内科疾病临床诊疗思维 | 主编 谢 毅 | 16. 骨科疾病临床诊疗思维 | 主编 裴复兴 |
| 6. 肾内科疾病临床诊疗思维 | 主编 丁小强 | 17. 风湿内科疾病临床诊疗思维 | 主编 陈顺乐 |
| 7. 内分泌疾病临床诊疗思维 | 主编 邱明才 | 18. 儿内科疾病临床诊疗思维 | 主编 申昆玲 |
| 8. 神经内科疾病临床诊疗思维 | 主编 崔丽英 | 19. 儿外科疾病临床诊疗思维 | 主编 李仲智 |
| 9. 急诊科疾病临床诊疗思维 | 主编 李春盛 | 20. 耳鼻咽喉头颈外科疾病临床诊疗思维 | 主编 韩德民 |
| 10. 产科疾病临床诊疗思维 | 主编 杨慧霞 | 21. 皮肤性病科疾病临床诊疗思维 | 主编 朱学俊 |
| 11. 妇科疾病临床诊疗思维 | 主编 谢 幸 | 22. 眼科疾病临床诊疗思维 | 主编 王宁利 |

前言

人民卫生出版社策划的临床诊疗思维系列丛书，旨在提高我国医学生和年轻医生如何在医疗实践中应用科学的思维去分析患者的病情。根据病史、查体和临床检验所得到的结果，全面、辩证地分析疾病，得出科学合理的结论，然后实施治疗。培养一名德才兼备的医生不是一件简单的事情。医生不仅需要高尚的医德，还要阅读大量的书籍和文献，了解医学发展的动态。在此基础上，还要有创新的思维。编写本书就是根据我们多年的临床经验和大量的实践，勇于探索，为患者解决了不少实际问题，甚至还创造了不少奇迹。参与本书撰写的都是有扎实专业功底和丰富临床经验的专家、学者及具有博士学位的高年资医生。他们结合病例分析病情，探索全新的治疗理念。这本书对于年轻医生而言，是一册可以开阔思路的参考书。

作为全部系列丛书的一部分，《内分泌疾病临床诊疗思维》以内分泌常见病为基础，为广大读者提供一个全新的思维模式，即整体观念和辩证思维，去解读临床常见的、但在教科书中又难以看到的推理和分析。死记硬背、生吞活剥地阅读参考书会使人思想僵化，教条主义地理解疾病又很难摆脱传统思维的束缚。作为一名年长的医生，从事内分泌专业三十余年，是我生命中最为重要的部分。经过漫长的临床实践和反复思考，我的专业兴趣从对骨代谢的研究逐渐扩展到常见的内分泌疾病，从对内分泌相关激素与其受体之间的结合转移到以自身免疫为临床发病中枢环节的轨道上，并继续前行。令我思想发生重大转变的是开展对多脏器的活组织检查，这对医生而言不是一件容易的事，说服患者接受活检就更不容易，但我们都做到了，其中的艰辛可想而知。我们有时会为疾病的复杂而感到无奈，但同时为患者解除疾苦所带来的欢乐又会令我陶醉并勇往直前。多脏器的活检使我们的临床思维模式发生了翻天覆地的变化，从对某一器官的专注转移到患者的整体，即从器官医学转移到整体医学；从以僵化的模式解读数据转变为用辩证的思维去理解它们；从依据教科书和指南看病转移到用辩证的思维去思考和治疗疾病。这也算是某种意义上的中西医结合。这一转变过程十分痛苦，也十分艰难，但治疗的效果却鼓舞我们勇敢地继续向前。我们要有足够的勇气去战胜自己内心的怯懦，并要勇敢地面对工作中疑难杂症的挑战。根据科学的依据，勇于探索，去克服征途中可能遇到的千难万险。这的确是一件伟大的工程，仅靠个人的努力是远远不够的，需要一个和谐有

序的团队一起努力工作。我衷心希望该书能够使广大读者对内分泌专业产生浓厚的兴趣。

我们目前开展了髂骨活检、胃活检、皮肤活检、肾活检、肝活检和肌肉活检，成为全球开展活检种类最多的内分泌科。这得益于其他兄弟科室的鼎力协助，得益于患者的配合，也得益于本科室全体同仁的无私帮助。我们所获得的标本十分珍贵，是我们能够全方位地理解疾病的科学证据。我们想借系列丛书这一平台与众多读者一起分享。

我们调动了我科的全部人力资源，积极参与该书的撰写和校对过程。尽管我们付出了很大的努力和心血，但难免会有不妥和有待商榷之处，敬请各位读者不吝赐教，以待改进。

邱明才
2009年7月

目 录

病例1	口渴、多饮、多尿、消瘦伴乏力、食欲不振、频发低血糖9个月.....	1
病例2	血压升高8年，四肢麻木、乏力50余天.....	7
病例3	头痛、多饮、多尿.....	12
病例4	水肿、食欲不振3周.....	19
病例5	易饥、心悸、乏力6年，伴间断意识障碍两年加重两天.....	24
病例6	产后大出血3个月，多饮、多尿两个月，心悸、乏力1个月.....	30
病例7	肥胖12年，加重伴间断低热4年，腹泻1个月.....	35
病例8	体格发育迟缓9年，性发育延迟两年.....	40
病例9	头痛、乏力、食欲不振1个月，多饮、多尿两周.....	47
病例10	手、足、鼻、唇肥大15年，血糖升高5年，颜面变黑两个月余.....	54
病例11	多饮、多尿、垂体柄增粗.....	61
病例12	口渴、多饮、多尿11天.....	68
病例13	多饮、多尿两年.....	72
病例14	口渴、多饮、多尿9年.....	78
病例15	恶心、呕吐、低钠血症、右上肺肿块.....	84
病例16	腹胀、食欲不振、乏力20天，发热3天.....	90
病例17	心悸、多汗、消瘦半年，高热3天，昏迷1天.....	95
病例18	心悸、多汗、双下肢软瘫.....	101
病例19	怕热、多汗、心悸、消瘦两周伴肝功能异常.....	106
病例20	心悸、怕热、乏力、消瘦1年余，加重1个月.....	110
病例21	心悸、怕热、水肿.....	114
病例22	怕热、多汗、心悸、手抖13个月，加重20天.....	120
病例23	怕冷、少汗、水肿3年，加重伴腹胀、心悸、憋气两周.....	127
病例24	身材矮小、闭经、垂体增大.....	133
病例25	进行性呼吸困难、声音嘶哑伴甲状腺肿大4个月.....	139
病例26	吞咽困难、颈部肿物、血清降钙素升高.....	144
病例27	多发骨痛10个月，加重3日.....	148
病例28	腰痛两年，全身乏力伴下肢疼痛1年，上腹部烧灼感、反酸半年.....	158
病例29	手足搐搦、麻木8年，间断憋气1个月.....	163
病例30	肢体麻木1年，抽搐两个月.....	168
病例31	间断性抽搐13年，发现颅内异位钙化10年.....	175

病例32	手足搐搦、麻木8年，间断憋气1个月.....	180
病例33	骨痛、骨骼畸形.....	184
病例34	发现步态异常24年，骨痛12年，加重两个月.....	191
病例35	左小腿畸形14年，颅骨畸形6年.....	195
病例36	全身乏力、疼痛，发现右膝肿物.....	199
病例37	双下肢畸形6年，活动后下肢疼痛3年.....	204
病例38	体重下降3年，皮肤色素沉着1年余，头晕、乏力4天.....	209
病例39	垂体瘤术后6年，双肾上腺全切术后4年，皮肤黏膜变黑两年.....	214
病例40	全身皮肤色素沉着、水肿、痤疮、紫纹伴多尿、无力.....	220
病例41	血压升高、头痛3年伴原发性闭经.....	226
病例42	嗜铬细胞瘤术后4年余，胸腰部疼痛半年，发现血糖升高1个月.....	230
病例43	阵发性高血压1年.....	235
病例44	发现血压高10年，加重伴心悸、乏力10个月.....	240
病例45	阵发性高血压伴头晕、心悸1个月余.....	247
病例46	多饮、多尿、多食、乏力、水肿.....	252
病例47	多饮、多尿、消瘦3年伴头痛、视力锐减、全身水肿1个月.....	257
病例48	多饮、多食、多尿6个月，加重伴乏力14天.....	263
病例49	发现血糖升高20年，双下肢乏力、疼痛20天.....	270
病例50	贫血、低蛋白、易饥、多食.....	275
病例51	全身痛、皮肤结节、游走性关节痛20年，发现血糖升高17年.....	280
病例52	多饮、多尿、消瘦6年，加重伴恶心、食欲不振、乏力两个月.....	285
病例53	发作性头晕、乏力、意识不清6个月.....	290
病例54	阵发性饥饿感伴心悸、多汗、乏力14天.....	295
病例55	双下肢乏力、低血钾.....	301
病例56	发作性四肢乏力、软瘫.....	305
病例57	间断乏力、手麻1年，加重伴舌、足麻木、手足抽搐两个月余.....	311
病例58	双下肢无力伴阵发性软瘫20年，手指关节晨僵20天.....	315
病例59	乏力、口干、多饮、软瘫.....	321
病例60	双下肢无力，行走困难4年，口干两年，好转1年.....	325
病例61	双膝关节疼痛两年，加重3个月.....	332
病例62	口干、眼干伴发作性软瘫.....	338

病例63	发现颈前肿物两年，双下肢疼痛1年，跛行半年.....	344
病例64	口干、眼干、鼻干、多饮20余年，伴血糖升高5年.....	349
病例65	血压升高35年，血糖升高1个月.....	354
病例66	外生殖器及第二性征发育迟缓4年.....	359
病例67	头痛5年，多饮、多尿3年，伴恶心、呕吐1个月.....	363
病例68	阴茎短小、隐睾19年，嗅觉障碍13年，无青春期发育3年.....	368
病例69	间断四肢乏力、软瘫8个月.....	373
病例70	发作性头晕、左侧肢体无力20余天.....	377
病例71	发作性头晕、头胀、头痛，伴恶心、呕吐4年.....	381
病例72	皮肤多发黄色丘疹伴高脂血症.....	385
病例73	骨痛、大量尿蛋白.....	389
病例74	发现血压升高伴左眼视物模糊20余天.....	396
病例75	肤色加深18年，闭经12年，胸闷、腹胀3个月.....	402
病例76	反复发作性四肢无力6年，加重伴胸闷、恶心两年.....	407
病例77	身材矮小，发育迟缓.....	412
病例78	腹泻、乏力两个月.....	418
病例79	反复骨折两次，动作迟缓1年，加重伴间断抽搐两周.....	426
病例80	男性第二性征发育延迟合并隐睾.....	432
病例81	发作性头痛、心悸、呕吐、大汗.....	437
病例82	乳腺发育伴疼痛12年.....	443
病例83	厌食、消瘦、闭经两年.....	448
病例84	发现血压高1个月余.....	455
病例85	间断左足第一跖趾关节红肿胀17年，多关节肿痛伴发热40天.....	459
病例86	血糖升高6年，间断发热20余天，发现胰岛素异常增高10天.....	463
病例87	多饮、多尿、怕热、消瘦、恶心、呕吐两年.....	470
病例88	闭经、高泌乳素、失明1周.....	475
附 病例诊断结果.....		477
后 记.....		480

病例1 口渴、多饮、多尿、消瘦伴乏力、食欲不振、频发低血糖9个月

患者男性，54岁，于2003年9月16日在我院内分泌科住院。

一、主诉

口渴、多饮、多尿、消瘦伴乏力、食欲不振、频发低血糖9个月。

二、病史询问

(一) 初步诊断思路及问诊目的

患者主诉为口渴、多饮、多尿、消瘦伴乏力，从内分泌科角度首先考虑垂体病变可能或颅内病变累及垂体可能。因此，问诊目的主要围绕垂体病变累及的内分泌功能改变和可能的病变性质方面展开。垂体的内分泌功能主要包括腺垂体和神经垂体功能：腺垂体主要分泌ACTH、TSH、FSH、LH、PRL、GH，影响肾上腺皮质、甲状腺、性腺三个靶腺轴功能；神经垂体主要分泌ADH和催产素。垂体病变往往伴随内分泌功能的紊乱，可有相应的症状和体征，通过问诊可以获得相关信息。除了内分泌功能改变，垂体部位的病变往往伴随周围神经及组织的压迫症状，主要可压迫视神经、视交叉、视神经束，向鞍上压迫下丘脑、向两侧及后方压迫海绵窦、向下破坏鞍底，可引起颅内压增高。对于垂体可能的病变性质大体上分无非是炎症或肿瘤，二者均可有上述表现；对于感染性炎症可有发热，有感染源、感染途径可查，可作为鉴别点，而进一步的鉴别则要依靠于实验室或影像学检查。

(二) 问诊主要内容及目的

1. 是否有乏力、疲倦，食欲如何？是否有腹泻、肤色变浅？是否有站立时头晕等低血压表现？是否有低血糖发生？

肾上腺皮质功能减退时可出现以上的表现。

2. 是否有怕冷、少汗、皮肤干燥、便秘、记忆力减退等症状？

甲状腺轴功能减退时可出现上述表现。

3. 是否有体毛脱落？月经如何？性功能如何？

性腺功能减退时可有体毛脱落，尤其阴毛、腋毛脱落，并可有月经稀发、闭经、性功能减退等表现。

4. 多饮多尿何时出现？程度如何？是否验过血糖？

神经垂体受累可出现中枢性尿崩症，表现主要为多饮多尿、口渴。因糖尿病是常见病，问诊应除外高血糖所致渗透性利尿作用的多饮多尿症状。

5. 是否有泌乳、面容改变、头颅和手、足增大等表现？是否有满月脸、水牛背、皮肤紫纹等改变？

以上5条所问的内容均为内分泌功能低下表现，而有些病变可有内分泌功能亢进的表现，其中以高PRL、GH、ACTH多见，而高TSH、FSH、LH所致者很少见。但对于内分泌科的疾病，体征往往较为独特且明显，属于一眼可以看出来的，所以问诊时更有倾向性。如无相关体征如面容、手足增大改变、向心性肥胖等，则不考虑作为主要诊断，可不问诊。

6. 是否有视力下降、视野缺损?

如果病变累及视神经、视交叉、视神经束,则可出现视力下降、视野缺损。

7. 头痛的位置、性质怎样? 是否有呕吐? 呕吐是否为喷射性?

病变影响脑脊液的循环,可出现高颅压症状,包括头痛、喷射性呕吐、视乳头水肿。此患者以头痛为最明显的不适,注意鉴别其他颅内病变。

8. 是否有睡眠、饮食、体温、情绪方面的紊乱?

病变向鞍上发展可影响下丘脑的功能,出现下丘脑综合征。

9. 是否有眼球运动障碍、眼睑下垂、三叉神经痛、面部麻木等症状?

病变向两侧及后方发展可出现海绵窦综合征。包括第Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ对脑神经受累可出现的临床表现。

10. 是否有发热? 是否有受凉、劳累等免疫力减低的诱因? 近期是否有感染? 是否有慢性感染病灶?

协助明确患者是否存在感染性炎症可能。

11. 入院前做过什么检查? 结果如何? 给过什么治疗? 效果如何?

初步的检查和诊治过程可帮助鉴别一些疾病。

(三) 问诊结果及思维提示

问诊结果:患者于入院前9个月无明显诱因出现口渴、多饮、多尿,伴乏力、倦怠、消瘦,经OGTT试验诊断为糖尿病(具体不详),最初予以精蛋白生物合成人胰岛素注射液30R早12u、晚12u餐前半小时皮下注射,血糖控制在7mmol/L左右。1个月后停用胰岛素,换用多种口服降糖药。3个月前开始服用降糖中药(成分不明),期间发生3次低血糖,都在晨起未进食时,主要表现为精神症状。最后一次低血糖时昏迷,未测血糖,口服糖水或静脉补糖后好转。现口服金芪降糖片4片,每日3次,血糖控制在7mmol/L左右。当时查血钠、氯正常。1个月前查血钾3.4mmol/L,补钾3g/d至今。自发病来体重下降17kg,食欲差,睡眠差,夜尿次数多,大便正常。既往十二指肠溃疡病史20年。于入院前5个月自觉双上肢活动不便,诊断为腔隙性脑梗死。入院前血压最高190/120mmHg,平素服用硝苯地平治疗,30mg,每日1次,血压可控制在130/80mmHg。家族史中母亲死于“脑卒中”,兄弟姐妹10人,其中5人患高血压,一弟弟死于脑出血。兄弟姐妹10人,其中4人患糖尿病,体型均较胖。

思维提示:通过问诊可明确,患者中年男性,病史9个月,无明确诱因,主要表现为口渴、多饮、乏力、消瘦,诊断糖尿病后,予胰岛素降糖治疗时,频发低血糖。初步怀疑为垂体病变,先累及腺垂体,后至神经垂体,可能病史较短,有些症状还没有完全体现,无明显的内分泌功能亢进表现,尚无周围组织受压表现。但其病因尚无明确思路。要明确诊断还需进一步查体和辅助检查。

三、体格检查

(一) 重点检查内容和目的

考虑患者垂体病变、全垂体功能低下可能,在对患者进行系统地、全面地检查同时,需重点注意血压、精神、神志、皮肤是否干燥、肤色是否苍白、眉毛、阴毛、腋毛是否稀疏等。并注意神经系统查体,明确有无定位体征,协助鉴别颅内病变可能。

(二) 体格检查结果及思维提示

体格检查结果：T: 36.7℃, P: 85次/分, R: 16次/分, BP: 140/100mmHg, 身高: 170cm, 体重: 67.5kg, 体重指数(BMI) 23.36kg/m²。发育正常, 营养中等, 神清语利, 自主体位, 查体合作。全身皮肤黏膜无黄染、无色素沉着、乳晕变黑等, 浅表淋巴结未触及肿大, 毛发分布正常、无阴毛、腋毛脱落。心、肺、腹无异常。下肢轻度可凹性水肿, 肌力V级, 活动自如; 上肢肌力IV级, 前举90°, 外展45°, 后伸不能; 双手握拳不能完全。生理反射存在, 病理反射阴性。

思维提示：体格检查结果与问诊后初步考虑垂体病变的思路一致。患者体温高, 提示感染可能, 病灶可能在颅脑, 考虑垂体或颅内感染性病变可能。患者没有神经系统阳性体征, 脑膜刺激征阴性。可能病变局限于鞍区。进一步实验室和影像学检查的主要目的是明确病变部位、性质。

四、实验室和影像学检查

(一) 初步检查内容及目的

1. 血常规、CRP、ESR 寻找感染证据, 明确炎症指标水平。
2. 垂体及肾上腺皮质、甲状腺、性腺三个轴的功能检查, 尿比重血、尿渗透压检测垂体内分泌功能评价。
3. 垂体影像学 明确病变部位和性质。
4. 视野、视力、眼底检查 协助明确有无视交叉、视神经、视神经束受压。

(二) 检查结果及思维提示

检查结果：血红蛋白114g/L, 尿、便常规、肝肾功能、肾素-血管紧张素-醛固酮、24小时尿醛固酮、血气分析正常, 风湿免疫全项阴性。未行HbA1c监测, GSP(糖化血清蛋白)为162μmol/L(参考值122~236); 尿白蛋白50~83.7mg/d, 微量白蛋白22.95~50.23mg/d; 眼底在小瞳孔下未见异常病变。血液检查中K⁺: 3.5mmol/L, Na⁺: 131mmol/L, Cl⁻: 100mmol/L, Ca²⁺: 2.23mmol/L, P: 1.41mmol/L, Mg²⁺: 0.81mmol/L; 同期尿K⁺: 118mmol/d, Na⁺: 285mmol/d, Cl⁻: 300mmol/d, Ca²⁺: 440mg/d, P: 837mg/d, Mg²⁺: 7.5mmol/d。尿酸化: 最初pH值7.2, 重碳酸盐10.1mmol/L(<12.44), 可滴定酸2.0mmol/L(>9.57), 铵离子32.5mmol/L(>25.84)。性腺全项: FSH: 2.7u/L(1.4~18), LH: 3u/L(1.5~34.6), PRL: 1.65μg/L(0.21~1.77), E₂: 89.9(0~191)pmol/L, P: 3.8(0.89~3.88)pmol/L, T: 15.4(8.36~28.7)nmol/L, GH: 0.0047(0.003~0.235)nmol/L。甲状腺功能系列: rT₃: 0.013(0.006~0.017)nmol/L, T₃: 0.024(0.014~0.043)nmol/L, T₄: 1.72(0.75~1.81)nmol/L, sTSH: 1.17mu/L(0.3~5.0), FT₃: 4.46pmol/L(3.5~6.5), FT₄: 19.93pmol/L(11.5~23.5), TG-Ab(+), TM-Ab(+), TRAb(-), TSI(-); 头颅MRI(2003-04-04): 脑桥、左侧基底节区、右侧侧丘脑区腔隙性梗死及软化灶, 轻度脑白质脱髓鞘改变, 左侧侧脑室脉络丛略显扩大, 鞍上池下疝(2003-03-29垂体上缘凹陷3mm)。肾上腺CT扫描无异常。血ACTH两次分别为0.51、0.44(0~10.12)pmol/L, Cor两次均为<27.6(138~691)nmol/L, 尿游离皮质醇(UFF)分别为<25.5、<27μg/24h(30~110)。ACTH兴奋试验: 空白1、空白2、ACTH静滴第1天、ACTH静滴第2天、静滴后第

1天、静滴后第2天的UFF分别为<27、30、42、337.9、<25、<33μg/24h，呈阳性反应。

思维提示：血ACTH两次分别为0.51、0.44（0～10.12）pmol/L，Cor两次均为<27.6（138～691）nmol/L，尿游离皮质醇（UFF）分别为<25.5、<27μg/24h（30～110）。ACTH兴奋试验：空白1、空白2、ACTH静滴第1天、ACTH静滴第2天、静滴后第1天、静滴后第2天的UFF分别为<27、30、42、337.9、<25、<33μg/24h，呈阳性反应。初步诊断为单纯ACTH缺乏型腺垂体功能减退症合并2型糖尿病。

五、治疗方案

- 1. 治疗方案 先行激素替代治疗，先予氢化可的松100mg，每日1次静脉滴注替代治疗，待肾上腺皮质轴功能改善后再予口服糖皮质激素治疗。并同时予口服降糖药物治疗。
- 2. 理由 患者垂体功能除ACTH低下外，余均正常。因此无需行甲状腺轴、性腺轴替代治疗。

六、治疗效果及思维提示

治疗效果：补充泼尼松10天，10mg/d，前后进行了两次葡萄糖耐量（OGTT）试验，结果对比如表1-1所示：
在服用泼尼松后，停药一切降糖药14天，监测血糖空腹<7mmol/L，餐后<10mmol/L。

表 1-1 泼尼松10天，10mg/d，前后两次葡萄糖耐量比较

	血糖（mmol/L）					胰岛素（mu/L）				
	0h	0.5h	1h	2h	3h	0h	0.5h	1h	2h	3h
用药前	8.3	10.92	13.24	15.48	15.34	<2	2.7	3.9	8.2	8
用药后	6.12	9.54	13.15	14.06	9.8	17.95	30.6	45.31	49.35	38.5

思维提示：腺垂体功能减退较为常见，而单纯性的ACTH缺乏则罕见。另外，在替代糖皮质激素之前、之后我们分别检查了两次口服葡萄糖耐量试验，其结果反映了升糖激素和降糖激素之间的动态平衡，对临床同类疾病的诊治及化验结果的深层分析颇有意义。

最终诊断：单纯ACTH缺乏型腺垂体功能减退症，2型糖尿病，低钾血症，脑梗死后遗症。

七、对本病例的思考

- 1. 单纯ACTH缺乏所造成的继发性肾上腺皮质功能减退 首例单纯ACTH缺乏症（isolated ACTH deficiency syndrome, IAD）为Steinberg于1954年报道。之后，熊原雄一统计1978～1983年日本全国主要病院的72例单纯ACTH缺乏患者发现：男女比例1.2：1，各年龄组均可发病，但以50～60岁者为多。该症最多见于垂体病变，包括肿瘤、炎症、缺

血、空泡蝶鞍和垂体自身免疫性炎症等；另一部分原发于下丘脑疾患，包括颅脑外伤、脑梗死等；少见的还有与分子遗传有关的 ACTH 抵抗综合征，单纯性家族性糖皮质激素缺乏（familial glucocorticoid deficiency, FGD）以及与 12q13 相关的三 A 综合征（即 Allgrove's syndrome）。

基于该患者的乏力、倦怠、消瘦，双下肢可凹性水肿，低钠血症，低血糖倾向以及血尿皮质醇都低的情况，可诊断肾上腺皮质功能减退症；而垂体各项指标及 ACTH 兴奋试验可以确定患者甲状腺轴和性腺轴功能均正常，单表现为肾上腺轴功能的下降，为单纯 ACTH 缺乏型腺垂体功能减退。该种情况极为罕见，该患者的病因考虑为腔隙性脑梗死（至于是损害了下丘脑致 CRH 分泌减少，还是损害了垂体致 ACTH 分泌减少，由于无法得到促肾上腺皮质激素释放激素（CRH），未做 CRH 兴奋试验而无法鉴别，或者因为鞍上池下疝所致。

2. 该患者前后两次 OGTT 试验反映了升糖激素和降糖激素之间平衡对血糖所产生的影响。首先，鉴于该患者年龄大于 40 岁，出现糖尿病“三多一少”症状时体型偏胖，有糖尿病家族史以及未曾发生过糖尿病酮症，考虑该患者为 2 型糖尿病，并且其糖尿病发生在先，IAD 发生在后。由病史可以看出，在其血糖升高诊断糖尿病后，先以胰岛素治疗，后逐渐过渡为口服降糖药、中药煎剂。并在降糖治疗力量减弱的情况下，后 3 个月发生了 3 次低血糖。故可以看出该患者的血糖水平有一个从高到低的进展。这就是因为出现了 IAD，升糖激素水平下降所致。

升糖激素包括胰升糖素（glucagon）、肾上腺素及去甲肾上腺素、肾上腺皮质激素、生长激素、甲状腺激素等，降糖激素则仅为胰岛素。糖尿病即为降糖激素的相对或绝对不足，其中的相对不足即为相对于体内的升糖激素而言，此时患者血糖升高。若升糖激素不足，如肾上腺皮质功能不全，对胰岛素敏感，有低血糖倾向。该患者在发病初期 OGTT 示胰岛素分泌低平曲线，最高值为 8mu/L ；而在补充了泼尼松后，重复的 OGTT 示胰岛素分泌高峰延迟，最高值达 49.35mu/L 。这种情况的机制同 Houssay 综合征（Houssay's syndrome）又称“糖尿病消失综合征（vanishing diabetes mellitus）”。可见，在补充了适量的升糖激素后，降糖激素的真实水平才能得以显示。该患者并非为真正的胰岛素绝对缺乏，也并不能诊断为 1 型糖尿病或脆性糖尿病。

另外，引起我们注意的是两次 OGTT 不同的血糖水平。众所周知，泼尼松是具有升血糖作用的，该患者应用泼尼松 10mg/d ，10 天后的血糖水平较之前并无明显升高，反而有一定程度下降。故对该患者来说，泼尼松反而起到了降血糖的作用。再来看胰岛素释放情况，之后的胰岛素水平较服用泼尼松之前有明显的升高。在同样血糖水平下，胰岛素水平却出现了明显的改观，故可基本否定高血糖的毒性作用。我们可以看到，服用泼尼松后，该患者血糖水平无明显变化，甚至下降，而胰岛素水平却明显升高，即在基本同样的血糖水平下加用升糖激素后降糖激素水平得到了升高，说明并非由于胰岛素本身的绝对不足，而是由于升糖激素不足导致的降糖激素的低水平表现。在糖尿病患者中，有一种情况 Somogyi 反应——即患者在凌晨时分，糖皮质激素低水平时，发生了潜在的低血糖或仅血糖偏低，此时机体升糖激素分泌增加，这种增加的分泌量往往超过当时的需要量，引起血糖反跳性过度升高。在这种情况下，血糖虽高，却需要减量使用降糖药，血糖即会下降。这等同于我们加用了升糖激素，导致了血糖水平的下降。

3. 本例患者自入院 1 个月前检查发现血钾为 3.4 mmol/L 以来，持续补钾 $3 \sim 4.5\text{g/d}$ ，血

钾波动在 $3.2 \sim 3.6 \text{ mmol/L}$ 。入院时曾考虑甲亢、原发性醛固酮增多症、Liddle综合征、失盐性肾病等，经化验检查后均排除。原发性肾上腺皮质功能减退症多导致高血钾；继发性者由于盐皮质激素的分泌更多地受肾素-血管紧张素系统的控制，极少引致电解质异常。该患者多次的血尿化验示肾脏有漏钾、漏钙的现象：如血钾 3.2 mmol/L 时，尿钾为 103.5 mmol/d ；血钙为 2.05 mmol/L 时，尿钙为 360.4 mg/d 。尿酸化功能检查正常。可见患者不能排除肾小管损伤造成的低钾血症。

结合降压药可将血压降至理想水平，并入院后除外高血压低血钾疾患，诊为原发性高血压病。入院10天后换用苯磺酸氨氯地平片口服，每日1片，监测血压在 $120 \sim 130/80 \text{ mmHg}$ 。服用泼尼松后，血压无明显变化。停用苯磺酸氨氯地平片后两周内监测血压在 $120 \sim 150/80 \sim 90 \text{ mmHg}$ 左右。目前患者口服泼尼松 5 mg/d ，血糖控制在 $5 \sim 7 \text{ mmol/L}$ ，血压控制在 $120 \sim 130/80 \sim 90 \text{ mmHg}$ ，偶尔服用降压药。

(何 庆)

病例2 血压升高8年，四肢麻木、乏力50余天

患者男性，44岁，于2007年3月13日入院。

一、主诉

发现血压升高8年，四肢麻木、乏力50余天。

二、病史询问

（一）初步诊断思路及问诊目的

患者中青年男性，血压升高8年，四肢麻木、乏力50余天，按常见病优先考虑的原则应将高血压原因待查放在首位，除外常见的原发性高血压，继发性高血压原因多为原发性醛固酮增多症、库欣综合征、嗜铬细胞瘤。因此，问诊目的主要围绕高血压的诱因，发病时主要症状及特点、伴随症状、是否曾检测血钾、病情严重程度、是否降压治疗、效果如何等问题展开，并兼顾重要鉴别疾病的临床表现。

（二）问诊主要内容及目的

1. 发病前是否有诱因？

高血压的发生常有一定的诱发因素，精神刺激、过度劳累或睡眠不佳可能为诱发因素。

2. 高血压持续多少时间？严重程度如何？体重是否增加或减少？有无心慌、胸闷、胸痛、冷汗、手抖？

高血压是阵发性还是持续性，有无伴随症状有助于判断原发性或继发性高血压。

3. 刚发病时是否检测血压？是否用了降压药物？降压药物效果如何？

明确发病时是否引起注意，是否进行诊治。

4. 四肢麻木、乏力诱因，入院前是否诊治？是否应用药？效果如何？

通过了解院外诊治的情况来考虑麻木、乏力原因，并进一步分析药物的选择是否合理等问题。评价治疗的难易度，充分考虑治疗的艰巨性。

5. 既往有何种疾病，是否有冠心病或脑梗死病史？是否有肾炎史？

高血压常伴心脑血管疾病。肾炎可导致高血压。

6. 是否有高血压家族史？

高血压是在遗传背景下，由于环境因素作用而起病的，因此应明确患者是否有家族遗传背景。

（三）问诊结果及思维提示

问诊结果：患者于入院前8年查体时发现血压升高，达150/100mmHg，无头痛、头晕、耳鸣、恶心等症状，给予“复方降压片”1~2片，每日3次治疗，效果欠佳。后曾先后服用过“吲哒帕胺”、“复方利血平氨苯蝶啶”、“非洛地平”、“美托洛尔”、“醒脑降压片”、“避风降压片”（具体用量不详）治疗，均效果欠佳，血压波动在160~170/100~110mmHg。50余天前，患者无明显诱因开始出现四肢麻木、乏力，抬头困难，无四肢软瘫、言语不清、食欲不振等症状，在第一中心医院就诊，诊断为“颈椎病”，给予对症治疗及口服“美托洛尔”25mg，每日1次，“硝苯地平缓释片”10mg，每日1次降压治疗，未见好转。后就诊于第三中心医院脑系科，查头颅MRI未见异常，化验发现血钾1.9mmol/L，给予每日补钾8~9g及