

临床医师诊疗丛书

名誉总主编 夏穗生 黄光英
总 主 编 陈安民 徐永健

内分泌代谢疾病 诊疗指南

第二版

主编 金之欣



科学出版社
www.sciencep.com

临床医师诊疗丛书

名誉总主编 夏穗生 黄光英

总 主 编 陈安民 徐永健

内分泌代谢疾病诊疗指南

(第二版)

主 编 金之欣

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书结合国内外本学科的新进展,阐述了常见内分泌代谢疾病的病因、发病机制、临床症候群、诊断要点、最新的诊治措施;同时,对常用内分泌代谢疾病的药物及其适用范围作了扼要的介绍,并叙述了常用内分泌药物及功能试验的临床意义、操作方法、注意事项。本书内容简洁、实用性强、查阅方便,可供各级医院内科和内分泌学科医师阅读,也可供对内分泌代谢疾病有兴趣的读者参考。

图书在版编目(CIP)数据

内分泌代谢疾病诊疗指南/金之欣 主编.—2版.—北京:科学出版社,2005.5

(临床医师诊疗丛书/陈安民,徐永健总主编)

ISBN 7-03-013192-4

I. 内… II. 金… III. ①内分泌病—诊疗②代谢病—诊疗

IV. R58

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 034878 号

责任编辑:郑 红 李国红 黄 敏 / 责任校对:李奕莹

责任印制:刘士平 / 封面设计:陈 敬 黄华斌

版权所有,违者必究;未经本社许可,数字图书馆不得使用

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

双 青 印 刷 厂 印 刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

1999年7月第 一 版 开本:787×960 1/32

2005年5月第 二 版 印张:13

2005年5月第三次印刷 字数:348 000

印数:7001—1 0000

定价:24.80 元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈环伟〉)

第一版序言

临床医学参考书籍可谓浩如烟海。从大型的学术专著到简明的临床应用手册，内容和形式层出不穷。然而对大多数工作在临床一线的中青年医师来说，尚缺一类便携式专科参考书。这类书在内容上应介乎前述两类参考书之间，既不像大型学术专著那样从基础到临床，庞杂繁复，查阅不便，又不至于像综合性的临床手册过于简单，不能满足临床诊断治疗细则的需要。有鉴于此，我们组织各临床专业科室的专家编撰了这套《临床医师诊疗丛书》。

同济医科大学建校已近百年，一直是国家卫生部直属重点高等医科院校。同济医院是同济医科大学的附属医院，为卫生部第一批评定的三级甲等医院，也是全国文明窗口十家示范医院之一。我们编撰这套《临床医师诊疗丛书》是以这所综合性大型教学医院多年来不断修订的临床诊疗常规为依据，博采各临床专业专家学者们的经验及心得，集临床医学精髓之大成，以现代性、实用性为特色，面向临床一线专业医师和技术人员。

全书由32个分册组成，包括26个临床医学二、三级专业学科和6个临床诊疗辅助专业分册。各分册结合综合性医院的诊疗常规，自临床的一般性问题到专科性疾病，从病因、病理至诊断、治疗，从常用的诊疗技术到高新专科手术及疗法，层次分明地予以阐述，重点在于实用性强的临床诊断、鉴别诊断及治疗方式、方法。

我们的目的及愿望是既为综合性大型医院提供一

套全面系统的诊疗常规参考书,又能为临床主治医师、住院医师、研究生、实习医师奉献一套“新、全、实用”的“口袋”书。

全书编写历经一年,全体参编人员付出了艰辛的劳动,经过科学出版社编辑同志们的精心雕琢,全书各分册得以先后面世,我们谨对上述同仁的勤奋工作致以衷心的感谢。本书参编人员达数百人之多,故文笔文风殊难一致;限于编写者的水平,加之时间紧迫,疏误之处在所难免,祈望读者不吝赐教,以便再版时予以订正。

夏穗生 黄光英 张良华

同济医科大学附属同济医院

1998年9月

第二版前言

《临床医师诊疗丛书》1999年出版了第一版,共32个分册,本次对32个分册进行了全面的修改,另外增加了“老年疾病诊疗指南、临床病理诊断指南、临床护理指南”三个分册。第二版共35个分册,保持了第一版的编写风格,重在临床“使用方便”四字。本次修改过程中,突出了近几年来疾病诊断与治疗的一些新理论、新技术、新方法。

本书自出版以来,受到了广大读者的欢迎。各个分册都进行了重印,不少分册多次重印。我们感谢大家对本书的厚爱,同时也恳求广大读者再次提出宝贵意见,以便再版时修正。编委会对原总主编夏穗生、黄光英、张良华三位教授对本丛书第一版所做出的贡献,对科学出版社的精心编辑一并表示感谢。

陈安民 徐永健

华中科技大学同济医学院附属同济医院

2005年5月

目 录

第一篇 内分泌代谢系统疾病

第一章 常见内分泌代谢疾病症候群	(1)
一、身材高大和矮小	(1)
二、肥胖与消瘦	(3)
三、多毛和毛发脱落	(7)
四、内分泌性昏迷	(9)
五、高血压和低血压	(11)
六、食亢和少食	(14)
七、内分泌性水肿和脱水	(15)
第二章 下丘脑疾病	(17)
一、概述	(17)
二、下丘脑综合征	(19)
三、尿崩症	(21)
四、抗利尿激素分泌失调综合征	(24)
五、颅咽管瘤和松果体瘤	(26)
六、肥胖生殖无能综合征	(29)
七、骨纤维异常增生症	(30)
八、原发性高钠血症	(31)
第三章 垂体疾病	(32)
一、概述	(32)
二、垂体腺瘤	(33)
三、高催乳素血症和催乳素瘤	(36)
四、巨人症和肢端肥大症	(40)
五、侏儒症	(44)

六、垂体前叶功能减退症	(48)
七、性幼稚症	(52)
八、空蝶鞍综合征	(55)
第四章 甲状腺疾病	(57)
一、甲状腺解剖及生理简介	(57)
二、单纯性甲状腺肿	(61)
三、甲状腺功能亢进症	(63)
四、甲亢特殊临床表现的诊断与治疗	(71)
五、甲状腺功能减退症	(79)
六、甲状腺功能减退心脏病	(83)
七、甲状腺功能减退昏迷	(86)
八、甲状腺炎	(88)
九、甲状腺肿瘤	(94)
第五章 甲状旁腺疾病和代谢性骨病	(99)
一、概述	(99)
二、原发性甲状旁腺功能亢进症	(104)
三、继发性甲状旁腺功能亢进症	(113)
四、甲状旁腺功能减退症	(116)
五、骨质疏松症	(120)
六、骨软化症	(130)
七、畸形性骨炎	(134)
第六章 肾上腺疾病	(138)
一、概述	(138)
二、皮质醇增多症	(141)
三、原发性醛固酮症	(146)
四、原发性肾上腺皮质功能减退症	(150)
五、肾上腺性征综合征	(154)
六、嗜铬细胞瘤	(159)
第七章 性腺疾病	(164)
一、性早熟	(164)
二、男性性腺功能不足	(167)

三、女性性腺功能减退	(169)
四、性分化异常疾病	(171)
五、女性更年期综合征	(178)
六、男性乳腺增生症	(180)
七、女性多毛症	(183)
第八章 多发性内分泌腺瘤	(186)
一、多发性内分泌腺瘤 I 型	(187)
二、多发性内分泌腺瘤 II 型	(188)
三、多发性内分泌腺瘤 III 型	(189)
第九章 糖尿病	(191)
一、概述	(191)
二、分类、发病机制及病理	(191)
三、诊断与鉴别诊断	(196)
四、治疗	(199)
五、糖尿病诊疗中的几个问题(含并发症)	(215)
第十章 低血糖症	(239)
第十一章 肥胖症	(244)
第十二章 脂质代谢紊乱	(252)
一、血脂和脂蛋白的代谢	(252)
二、高脂血症	(254)
第十三章 痛风	(259)
第十四章 水、电解质代谢失常	(264)
一、概述	(264)
二、水、钠代谢失常	(266)
三、钾代谢紊乱	(273)
四、镁代谢紊乱	(278)
第十五章 酸碱代谢紊乱	(281)
一、代谢性酸中毒	(281)
二、代谢性碱中毒	(284)
三、呼吸性酸中毒	(285)
四、呼吸性碱中毒	(287)

第二篇 常用内分泌代谢病的药物和功能试验

第十六章 常用内分泌代谢病的药物	(289)
一、下丘脑、垂体激素类药物	(289)
二、甲状腺激素和抗甲状腺药物	(298)
三、肾上腺皮质激素及拮抗药物	(302)
四、性激素及有关药物	(309)
五、胰岛素、口服降糖药及高血糖素	(320)
六、作用于钙磷代谢及骨代谢药物	(332)
七、调节脂代谢药物	(338)
八、高尿酸血症及痛风用药	(344)
九、其他药物	(347)
第十七章 常用内分泌代谢疾病的功能试验 ..	(349)
一、下丘脑、垂体功能试验	(349)
二、甲状腺功能试验	(354)
三、肾上腺功能试验	(357)
四、胰岛功能试验	(361)
五、钙调节激素试验	(364)
附录	(366)
一、内科病历书写要点	(366)
二、门诊病历	(384)
三、内分泌代谢疾病病史要点	(385)
四、骨骺与骨干融合的时序	(386)
五、人体青春发育时间表	(387)
六、血糖新旧单位数值换算表	(388)
七、常用内分泌激素及其代谢产物检查正常参考值	(389)
八、食物的一般营养成分表	(394)
九、常见食物中的嘌呤含量	(401)

第一篇 内分泌代谢系统 疾病

第一章 常见内分泌代谢疾病症候群

一、身材高大和矮小

身材高大

身材的高矮程度因人种、年龄、性别和地区等不同而异,在同一条件下,正常身材是指按同一人种、年龄、性别、地区的平均身高加三个标准差范围,如超过三个标准差,即为身材高大,它除与遗传、营养等有关外,亦可由内分泌代谢疾病所引起。

(一) 体质性高大症

常有家族史,呈正常比例的高大,身材均匀,发育正常,骨龄、内分泌功能及生育能力均正常。

(二) 青春期提前

儿童生长、发育至成人期的过渡阶段称为青春期。女性青春期一般在12~13岁左右,男性比女性晚1~2年,如青春期提前,身材比同龄青少年明显增高,出现第二性征发育,但过此期后身材增高减慢,至成人期身材不高,可能偏矮。

(三) 巨人症

1. 垂体前叶生长激素细胞增生或腺瘤分泌过多生长激素所致。

2. 发生在儿童期及骨骼尚未融合的青春前期,或合并有肢端肥大症候群。

3. 身材呈巨大体型,一般指身高超过 2m。

4. 伴有其他内分泌代谢紊乱症候群。

(四) 睾丸发育不全

1. 先天性睾丸发育不全 男性患者,仅身高,但不巨大,上部身短,下部身长,腰上移,男性功能和性征减少或缺乏,性染色体异常。

2. 继发性睾丸发育不全 常见于曾患流行性腮腺炎合并睾丸炎的男孩,成年后身材高大,但不巨大,下肢长,腰上移,男性性征少,生育能力低下或无生育能力,性染色体正常。

3. 儿童型甲状腺功能亢进(甲亢) 甲亢发生于儿童期。由于甲状腺激素分泌过多,刺激长骨生长过快,因而较无甲亢的同龄儿童身材高而瘦,治疗后可以恢复至正常发育。

身材矮小

身材矮小一般是指低于同一人种、性别、年龄、地区的平均身高范围减三个标准差以下,一般成人身高在 130cm 以下称为矮小体型。

(一) 体质性生长发育延迟

常有家族史。儿童期发育延缓,至 15~16 岁才开始青春发育,身材矮小,智力正常,无内分泌代谢及全身性慢性疾病。青春期后,生长发育和常人一样,可达正常成人高度。

(二) 垂体性侏儒症

本症是由于生长激素分泌不足或缺乏所致,呈匀称地按比例地身材矮小体型,智力正常。可因垂体瘤、感染、血管病变或严重的寄生虫病(如血吸虫病性侏儒),或因外伤等引起,除身材矮小外,尚可出现骨龄发育落后,缺乏性征、皮肤细腻和稚气面容等,并伴有甲状腺功能、肾上腺皮质功能低下的临床表现。

(三) 呆小病

呆小病亦称克汀病。甲状腺功能减退发生在胎儿期或新生儿期,患者出现身材矮小、下肢短、骨龄发育落后,特殊的呆滞面容、智力低下、皮肤蜡黄粗厚等症状。在黏液性水肿流行地区多见,为地方性呆小病。亦有散在性呆小病,其母亲有甲状腺功能减退,或母体中可检出甲状腺抗体史。

(四) 幼年黏液性水肿

甲状腺功能减退症发生于儿童,常有发育障碍、骨骼发育迟缓、呈矮小体型、智力可有不同程度的缺陷。

(五) 幼年型糖尿病

1型糖尿病发生年龄越小,影响生长发育越明显,由于胰岛素缺乏,蛋白质代谢紊乱,使骨骼发育障碍,临床有典型的三多一少症状和出现血糖高、胰岛素分泌低下或缺如。

(六) 先天性卵巢发育不全症

女性患者染色体疾病者身材矮小,很难超过140cm,并有性腺、性功能障碍等症候群,可出现智力下降和指短、颈蹼、眼距增宽及肘外翻等先天畸形。

二、肥胖与消瘦

肥胖

肥胖是指人体的脂肪量超过正常。一般用体重和体重指数表达肥胖程度,体重超过同一人种、同性别、同年龄的正常均值的10%为过重,超过标准的20%为肥胖,体重超过标准体重的30%为过胖,标准体重可用身高(cm)-105粗略计算,亦可用体重指数(BMI)=体重(kg)/身高(m)²来衡量,男性BMI≥25,女性BMI≥24为超重,BMI≥28为肥胖。

(一) 单纯性肥胖

1. 肥胖常有家族史,或童年起即肥胖,可能与遗传有关,称为体质性肥胖,因过食而肥胖称为过食性肥胖。

2. 肥胖常无明显的内分泌功能改变,食欲良好,脂肪分布

均匀,有时有高胰岛素血症、高皮质醇血症,但分泌节律正常。体重增加快,皮肤上也可出现紫红色细小皮纹,伴有黑棘皮的皮肤改变。

3. 单纯性肥胖要与库欣病鉴别,血皮质醇分泌可被小剂量地塞米松抑制,抑制超过原测定值的 50%。

(二) 皮质醇增多症(库欣病)

1. 肥胖可呈向心性,胸腹部皮下脂肪堆积明显,四肢相对细瘦。

2. 伴有皮质醇增多的脂溢性脱发和多毛的表现。

3. 可伴有高血压、多血质外形、皮肤紫纹等。

4. 有高血糖、骨质疏松表现。

5. 血浆皮质醇、24 小时尿游离皮质醇增高。小剂量地塞米松试验不被抑制,大剂量地塞米松试验则可被抑制。

(三) 下丘脑综合征

1. 常呈普遍性肥胖也可呈异常分布。

2. 自主神经-内分泌功能障碍 睡眠节律反常,体温、血压、脉搏易变,性功能异常,精神变态,智力发育不全,尿崩症及溢乳症。

3. 脑电图各导联可出现阵发性 θ 波。

4. 下丘脑疾病患者可因肿瘤、炎症、外伤等损害腹内侧核皮质下中枢,引起饮食和运动改变以及机体代谢率的降低而导致肥胖。

(四) 肥胖生殖无能症

1. 以肥胖、生殖器不发育为主要临床表现。

2. 脂肪多积聚于躯干部位,尤以乳房、下腹部、大腿处脂肪沉积。

3. 常伴有肘外翻和膝内翻畸形。

(五) 胰岛素瘤

1. 本病是因胰岛素瘤分泌过多的胰岛素,使低血糖反复发作,致使食欲亢进,多食发生肥胖。

2. 患者高胰岛素血症使脂肪合成增多,胰岛素抑制脂肪分解,使脂肪积聚,导致肥胖。

3. 如低血糖频繁发作,程度重而历时较长,导致脑内葡萄糖摄入减少,氧利用减少,可呈现各种神经精神症状。

4. 可以通过检测血糖、胰岛素从其比值进行诊断,B超、CT、MRI检查可帮助定位诊断。

(六) 多囊卵巢综合征

1. 肥胖、轻度多毛、月经稀少、闭经或不育,男性化表现。

2. 垂体黄体生成素对下丘脑黄体生成素释放激素的敏感性增高,卵巢雄激素分泌增加,使卵巢形成许多不成熟的囊状卵泡。

3. 妇科检查、卵泡刺激素黄体生成素检查、B超盆腔探测等可获得诊断。

4. 病理上有双侧卵巢增大、卵巢包膜增厚、伴多发性滤泡,增大形成囊肿等表现。

(七) 绝经后肥胖

由于卵巢功能衰退,雌激素对垂体的抑制作用减弱,出现继发性下丘脑功能亢进以及精神和自主神经功能紊乱,伴糖代谢紊乱,易饥饿,进食过多所致。

消瘦

体重低于标准体重的10%为低体重,低于20%为消瘦,低于30%为恶病质状态;或者BMI低于18.5可诊断为消瘦。体重减轻要检查有无全身消耗性疾病,排除消瘦的全身原因后常考虑内分泌性原因所致的消瘦。

(一) 垂体前叶功能减退症

1. 消瘦、无力、严重时可呈恶病质表现。

2. 垂体前叶功能减退,常由产后大出血(希恩综合征)、垂体瘤、缺血、外伤(西蒙兹病)等引起,原因多为产后大出血、休克、垂体缺血性改变所致。

3. 垂体前叶细胞分泌的促激素减少,使靶腺器官(如甲状腺、肾上腺皮质、性腺等)功能减退,催乳素分泌减少或缺乏,无乳汁分泌、生长激素分泌低下,导致低血糖等症候群。

4. 检测各靶腺功能低下,用替代治疗,疗效明显。

(二) 原发性慢性肾上腺皮质功能减退症

1. 无力、色素沉着和消瘦为主要临床表现。

2. 肾上腺皮质因自身免疫反应导致萎缩或肾上腺结核病变,使分泌肾上腺皮质激素减少(包括醛固酮、皮质醇、性激素)引起的临床症状。

3. 皮质醇、醛固酮激素的减少,导致低血糖、低钠血症,食欲不振和脱水使体重明显减轻。

4. 通过实验室检查,对上述激素和肾上腺皮质激素做功能试验,以及影像学检查等可以定性、定位诊断,进行有效治疗。

(三) 神经性厌食

1. 消瘦、厌食为主要症状,极度厌食可呈恶病质。

2. 多见青年女性,常否认饥饿,否认厌食,精神状态异常,恐惧长胖,有意不食。

3. 体重显著下降,伴停经。肾上腺功能正常。

4. 当厌食治疗好转后营养状态可恢复。

(四) 糖尿病

1. 典型的“三多一少”,“三多”即多尿、多饮、多食,“一少”指体重明显减轻,根据病情的程度而有不同消瘦的程度。

2. 由于胰岛素绝对或相对不足,糖代谢紊乱,以及蛋白质、脂肪代谢紊乱,使合成减少,分解增多,能量消耗,导致消瘦。

3. 血糖升高,尿糖阳性,或胰岛素释放减少,敏感性减低,作为诊断主要和重要的方法。

(五) 甲状腺功能亢进症

1. 甲状腺功能亢进症是由于甲状腺激素过度分泌,机体代谢亢进,能量消耗较摄入为多,因而虽有食欲亢进表现,但体重仍减轻和消瘦。

2. 甲亢的高代谢症状,交感神经兴奋性增加,甲状腺肿大和眼征为本病的特征。

三、多毛和毛发脱落

多毛

毛发受遗传、内分泌影响,各种族和个体之间差异很大,多毛症是指身体内任何部位比其同种族、同年龄、同性别健康人长出多而粗、长而密的毛发称为多毛。

多毛有全身或局部毛发增多、增粗,但毛发分布仍然正常,多见于女性或儿童,其毛发增多,呈男性型分布,可由于内分泌系统疾病引起。

(一) 皮质醇增多症

1. 皮质醇增多症同时有网状带的增生,有雄激素增多,因而可出现皮肤痤疮,毛发增多,毳毛增粗变浓。

2. 皮质醇增多症多毛是常见表现之一,其典型的向心性肥胖等症状,详见本书皮质醇增多症。

(二) 肾上腺性男性化

1. 先天性肾上腺皮质酶缺陷,21-羟化酶缺乏,可以出现多毛症。11 β -羟化酶缺乏,临床出现女性男性化及肾上腺皮质功能不足的表现。女性缺乏3 β -羟脱氢酶,表现轻度男性化,均为常染色体隐性遗传性疾病。

2. 肾上腺网状层肿瘤或增生,成年发病者表现为肾上腺性男性化,女性常以多毛为首发症状,男性化明显。

3. 除多毛,毛发分布呈男性型分布,尚可通过肾上腺有关羟化酶的检测及肾上腺影像学检查,予以诊断、疗效观察和治疗。

(三) 多囊卵巢综合征

1. 本综合征为女性先天性遗传性疾病,是19-羟化酶系统的遗传缺陷,约半数患者可出现多毛。

2. 肥胖、卵巢肿大、尿17-酮类固醇增加,尿促性腺激素正常,可作为诊断依据。