



● “十二五”国家重点图书出版规划项目 ● 国家科学技术学术著作出版基金资助出版

Special Types of Diabetes Mellitus

特殊类型糖尿病

项坤三 编著

Edited by XIANG Kun-san

上海科学技术出版社
SHANGHAI SCIENTIFIC & TECHNICAL PUBLISHERS



SPECIAL TYPES
— OF —
DIABETES MELLITUS

特殊类型糖尿病

项坤三

编著

Edited by XIANG Kun-san

上海科学技术出版社

Shanghai Scientific & Technical Publishers

图书在版编目 (CIP) 数据

特殊类型糖尿病 / 项坤三编著. — 上海: 上海科学技术出版社, 2011. 6

ISBN 978-7-5478-0541-1

I. ①特… II. ①项… III. ①糖尿病 - 防治 IV. ①R587.1

中国版本图书馆CIP数据核字(2010)第204824号

上海世纪出版股份有限公司
上海科学技术出版社 出版、发行

(上海钦州南路71号 邮政编码200235)

新华书店上海发行所经销

浙江新华数码印务有限公司印刷

开本 889 × 1194 1/16 印张 35.25 插页 4

字数: 972 千字

2011年6月第1版 2011年6月第1次印刷

ISBN 978-7-5478-0541-1/R·188

定价: 220.00 元

本书如有缺页、错装或坏损等严重质量问题,
请向工厂联系调换



内 容 提 要

本书较为全面地介绍糖尿病分型中的第3型——近百种由各种病因和发病机制引起的特殊类型糖尿病的当今临床和基础认识。全书共分五篇三十章。第一篇是关于糖尿病的总述；第二篇介绍与特殊类型糖尿病相关的糖尿病专业基础知识；第三篇按临床表现类型分别叙述迄今已知的所有近百种特殊类型糖尿病；第四篇介绍近年关注但尚未在当今糖尿病分型中提及的糖尿病临床情况；第五篇介绍与特殊类型糖尿病在病因上密切相关且(或)临床上有联系的临床情况。书末附有索引以及三个便于阅读的附表。

本书旨在使临床医学工作者或基础医学工作者对糖尿病这个极度异质的临床疾病有一个较为完整的最新认识,以便能在日常临床工作遇到的成千上万糖尿病患者中及早发现、正确诊断和治疗这些特殊类型糖尿病,并在研究糖尿病和深入探索解析人类血糖增高机制中开拓研究思路。



出版说明



科学技术是第一生产力。21 世纪,科学技术和生产力必将发生新的革命性突破。

为贯彻落实“科教兴国”和“科教兴市”战略,上海市科学技术委员会和上海市新闻出版局于 2000 年设立“上海科技专著出版资金”,资助优秀科技著作在上海出版。

本书出版受“上海科技专著出版资金”资助。

上海科技专著出版资金管理委员会



编 著 者 简 介



项坤三 上海市糖尿病研究所名誉所长、上海市糖尿病临床医学中心名誉主任、《中华糖尿病杂志》名誉总编辑、上海交通大学医学院教授委员会委员，曾任亚洲分子糖尿病研究会副主席、中华医学会糖尿病学分会主任委员、上海医学会糖尿病学分会主任委员、《中国糖尿病杂志》副总编辑等职。

1958年毕业于上海第一医学院，长期以来从事糖尿病临床及科研工作。20世纪80年代末在国外进行华人2型糖尿病分子遗传学研究并在我国开展糖尿病分子病因学研究。90年代起尚进行2型糖尿病和肥胖分子病因、病理生理和流行病学研究，并将以上系列研究结果用于指导临床诊断和防治。曾获国家、省部级及市级科技进步奖19项（第一完成人11项）。

曾获全国“五一”劳动奖章、上海市劳动模范、上海市医学荣誉奖等殊荣。2003年当选为中国工程院院士。



参 编 者 名 单

主持人 项坤三 贾伟平

参编者 (以汉语拼音为序)

包玉倩	方启晨	高 非	胡 承	贾伟平	刘丽梅	邵新宇	王 琛
王从容	吴松华	项坤三	杨 震	叶建平	于浩泳	张 蓉	

参编者中除叶建平(美国 Louisiana State University System, Pennington Biomedical Research Center)外,均为上海市糖尿病研究所、上海市糖尿病临床医学中心及(或)上海交通大学附属第六人民医院内分泌科的糖尿病专业或基础工作研究人员



前言

人类糖尿病的病因和发病机制多种多样。按照目前常用的糖尿病临床分型,糖尿病有四种类型与十个亚型,其中包含近百种不同病因引起的糖尿病。这些糖尿病病因各自通过不同的病理生理机制途径导入糖尿病发病的最后共同通路,即胰岛 β 细胞功能缺陷或尚伴依赖胰岛素进行物质代谢的组织如骨骼肌、脂肪组织及(或)肝脏发生胰岛素抵抗,由此而引发血糖水平逐渐升高。当空腹血糖水平及(或)餐后血糖水平分别达到或超过7 mmol/L 和11 mmol/L,或糖化血红蛋白水平达到或超过6.5%,即进入了糖尿病诊断切点范围内,个体就可被诊断为糖尿病。所以,糖尿病是一个由近百种病因引起的以高血糖为特征的临床疾病实体。其中,糖尿病临床分型中的第3型,即特殊类型糖尿病囊括了除1型糖尿病、2型糖尿病和妊娠糖尿病以外所有的病因引起的糖尿病。

特殊类型糖尿病是近年糖尿病专业领域中病因研究进展最为快速且解析最为明晰的部分。近百种特殊类型糖尿病的病因发病机制环节涉域广泛,包括基因组学、细胞生物学、分子遗传学、生物化学、免疫学、微生物学和药理学等基础医学领域。这些病因的发病机制是对上述血糖增高发病最后共同通路及其上游与源头之间联系的演绎。认识特殊类型糖尿病,才能全面认识糖尿病这个临床疾病实体,开阔和深化对血糖的正常生理性稳定及病理生理性增高机制的认识。尚且,近年研究表明特殊类型糖尿病与其他类型糖尿病之间在病因上存在联系,解析特殊类型糖尿病亦将会有助于认识1型糖尿病、2型糖尿病以及妊娠糖尿病的高血糖发病机制。

近年特殊类型糖尿病的种类数在迅速扩张。许多原来隐藏在1型糖尿病、2型糖尿病以及妊娠糖尿病中的特殊类型糖尿病,由于它们的病因被研究阐明而陆续被划分出来归入了特殊类型糖尿病范畴。但是在目前,特殊类型糖尿病常是临床医师即使是专职从事内分泌代谢专业的临床医师在糖尿病专业领域中最为生疏且认识相对滞后的部分。临床医师要在日常临床工作中不致面对特殊类型糖尿病患者却不认识而误诊、漏诊,要将近百种特殊类型糖尿病从诊断为1型糖尿病、2型糖尿病以及妊娠糖尿病的患者中毫无遗漏地梳理出来,就必须对各种特殊类型糖尿病的临床特点,包括其糖尿病特点,及其病因和发病机制有一个较为全面的认识。因为目前在国内尚无介绍特殊类型糖尿病的专著,而且大多数国内外糖尿病学著作中涉及特殊类型糖尿病的内容仅寥寥一至数章,为此我们撰写了这本《特殊类型糖尿病》专著。

本书较全面地介绍各种特殊类型糖尿病的当今认识。全书总共有五篇三十章,首篇是关于糖尿病的总述;第二篇介绍与特殊类型糖尿病相关的糖尿病专业基础知识;第三篇按临床表现类型分别叙



述迄今已知的近百种特殊类型糖尿病;第四篇介绍近年关注但尚未在当今糖尿病分型中提及的糖尿病临床情况,经过深入研究,这些临床情况可能在今后会被归入特殊类型糖尿病范畴;第五篇介绍与特殊类型糖尿病在病因上密切相关且(或)临床上有联系的临床情况。书末,除了附有便于查找的索引外,尚有三个便于本书阅读的附表。

本书撰写者多是经年来在我研究所和临床医学中心从事糖尿病基础和临床研究工作的同事,经阅读大量期刊文献尤其是近年文献,并结合自己的研究结果和临床工作体验进行论述。本书对各种特殊类型糖尿病的着墨程度根据当今的认识深浅而不一,且每章叙述格式不拘泥于统一,而是着眼于如何充分阐述各种特殊类型糖尿病的认识现状,尤其是基础科学与临床实践之间的联系。本书尽可能地涵盖了各个特殊类型糖尿病的各方面认识,而对已问世的糖尿病学著作中普遍述及的糖尿病专业知识如糖尿病的临床诊断标准、糖尿病流行病学调查以及并发症筛查、血糖和代谢控制目标与方法,以及并发症与合并症的防治等内容,除了与本书内容有关的独特情况外,不予赘述。可以说,本书的糖尿病专业内容与国内外糖尿病学著作较少重叠。我们期望本书能成为一本有助于正确开展糖尿病临床诊治工作和进一步研究特殊类型糖尿病的参考书和工具书。

策划和组织撰写本书已整十年,动笔陆续撰写迄今亦已七载,由于近年在特殊类型糖尿病领域的研究进展迅速,不时可见研究发现和概念更新,所以在撰写过程中几乎每一章均数易其稿。本书的构架设计、章节安排、行文论述、内容侧重均为撰写者的见解。所配图表共300余幅,除自行设计制作外,从原著中引用的图表均经联系征得版权所有人同意,并根据版权所有人要求的形式在图表内表明。本书得以与读者见面,有赖于各位撰写者共同努力、精心细致地思考和阐述有关章节。此外,在本书编著过程中,我的同事李杰始终如一地进行了认真仔细的编校和图表处理,江珊和王婕两位医师坚持不懈地协助文稿终期整理和对外联系,上海科学技术出版社的曾建设编审和有关领导对本书的编辑出版给予了很大的帮助,在此一并致以衷心感谢。限于撰写者的学识水平,本书必然会有疏误之处,恳切祈望各位读者对本书提出宝贵意见和建议,以期日后改进。

项坤三

识于上海市糖尿病研究所

上海市糖尿病临床医学中心

上海交通大学附属第六人民医院

2010年10月



目 录

第一篇 Section I

糖尿病分型总述和特殊类型糖尿病的重要性

Overview of the classification of diabetes mellitus and the importance of special types of diabetes mellitus

第一章 糖尿病异质性及分型:历史、现状和前景 Chapter 1 The heterogeneity and classification of diabetes mellitus: history, status quo and perspective / 3

第一节 糖尿病防治中血糖切点变动概述 The changing blood glucose cut-offs for diabetes care: an outline / 3

第二节 糖尿病类型划分的历史变迁 The alterations of the classification of diabetes in history / 6

第三节 糖尿病分型现状和前景 The status quo and the perspective of the classification of diabetes / 9

第二章 复杂病型糖尿病与非复杂病型糖尿病 Chapter 2 Complex forms of diabetes and non-complex forms of diabetes / 28

第一节 复杂病型糖尿病 Complex forms of diabetes / 28

第二节 非复杂病型糖尿病 Non-complex forms of diabetes / 37

第三节 复杂病型糖尿病和非复杂病型糖尿病之间的分子遗传学联系 The molecular genetics link between complex forms of diabetes and non-complex forms of diabetes / 40

第二篇 Section II

特殊类型糖尿病发病机制的相关基础医学

Basic medicine in relation to the pathogenesis of special types of diabetes mellitus

第三章 胰岛素的生物合成 Chapter 3 Insulin biosynthesis / 53

第一节 胰岛素基因的转录及其调节 The transcription of insulin gene and its regulation / 53

第二节 前胰岛素原的翻译和处置及其调节 The translation and disposition of preproinsulin and its regulation / 54

第三节 循环内胰岛素生物合成产物及高胰岛素原血症 The products of insulin biosynthesis in circulation and hyperproinsulinemia / 57

第四章 胰岛素分泌的分子基础 Chapter 4 The molecular basis for insulin secretion / 61

第一节 葡萄糖、氨基酸及脂肪酸刺激的 β 细胞胰岛素分泌机制 The mechanisms of β -cell insulin secretion stimulated by



glucose, amino acids or fatty acids / 61

- 第二节 多肽及神经递质刺激的 β 细胞胰岛素分泌机制 The mechanisms of β -cell insulin secretion stimulated by polypeptides and neurotransmitters / 66

第五章 胰岛 β 细胞ATP敏感性钾通道与临床联系 Chapter 5 Islet β -cell ATP-sensitive potassium channel and its clinical implications / 71

- 第一节 细胞膜钾通道与细胞功能 Cell membrane potassium channels and cell functions / 71
- 第二节 K_{ATP} 通道的结构及组织分布 The structure and tissue distribution of K_{ATP} channel / 72
- 第三节 K_{ATP} 通道关闭剂及开放剂 The K_{ATP} channel blockers and openers / 74
- 第四节 K_{ATP} 通道基因与糖尿病 K_{ATP} channel genes and diabetes / 75

第六章 胰岛素的时相分泌与糖尿病 Chapter 6 Phasic insulin secretion and diabetes / 78

- 第一节 胰岛素时相分泌的生理 The physiology of phasic insulin secretion / 78
- 第二节 糖尿病时的胰岛素时相分泌研究 The studies of phasic insulin secretion in diabetes / 82

第七章 胰岛素分泌波动与临床联系 Chapter 7 The oscillations of insulin secretion and its clinical implications / 90

- 第一节 生理性胰岛素分泌波动 The physiological oscillations of insulin secretion / 90
- 第二节 胰岛素分泌波动异常 The abnormalities in the oscillations of insulin secretion / 94

第八章 胰岛素的生理作用与胰岛素抵抗 Chapter 8 Insulin physiology and insulin resistance / 97

- 第一节 胰岛素的生理作用 The physiology of insulin / 97
- 第二节 组织胰岛素抵抗 Tissue insulin resistance / 100

第九章 胰岛素抵抗的分子机制 Chapter 9 The molecular mechanisms of insulin resistance / 107

- 第一节 胰岛素信号转导通路的反馈机制 The feedback mechanisms of insulin signal transduction pathway / 107
- 第二节 胰岛素受体底物 Insulin receptor substrate / 108

第十章 糖耐量的双曲线定律 Chapter 10 The hyperbolic law of glucose tolerance / 113

- 第一节 胰岛 β 细胞功能的双曲线校正 The hyperbolic correction of islet β -cell function / 113
- 第二节 胰岛素敏感性与胰岛素分泌之间的联系 The link between insulin sensitivity and insulin secretion / 120
- 第三节 糖耐量双曲线定律的临床联系 The clinical implications of the hyperbolic law of glucose tolerance / 121

第十一章 内质网应激与糖尿病 Chapter 11 Endoplasmic reticulum stress and diabetes / 124

- 第一节 内质网结构和功能 The structure and function of endoplasmic reticulum / 124
- 第二节 内质网应激 Endoplasmic reticulum stress / 125
- 第三节 未折叠蛋白反应 Unfolded protein response / 126
- 第四节 内质网应激和糖尿病 Endoplasmic reticulum stress and diabetes / 130

第十二章 胰岛 β 细胞块与糖尿病 Chapter 12 Islet β -cell mass and diabetes / 136

- 第一节 胰岛的胚胎发育 The embryonic development of pancreatic islets / 136
- 第二节 胰岛 β 细胞的可塑性 The plasticity of islet β -cells / 137
- 第三节 胰岛 β 细胞块改变的生理与病理基础 Physiological and pathological bases for the alterations of β -cell mass / 144

第三篇 Section III

特殊类型糖尿病的临床情况

Clinical entities of special types of diabetes mellitus

第十三章 胰腺病与糖尿病 Chapter 13 Pancreatic diseases and diabetes / 155

第一节 胰腺炎 Pancreatitis / 155

急性胰腺炎和慢性胰腺炎 / 155 热带钙化性胰腺炎 / 159 囊性纤维病 / 161 羧基酯酶基因突变 / 164

第二节 遗传性金属代谢缺陷胰腺病 Pancreatic diseases with genetic defects in metal metabolism / 165

血色病 / 165 铜蓝蛋白缺乏血症 / 171

第三节 胰腺癌和胰腺手术切除 Pancreatic carcinoma and pancreatectomy / 173

胰腺癌 / 173 胰腺手术切除 / 173

第十四章 新生儿糖尿病 Chapter 14 Neonatal diabetes / 179

第一节 永久性新生儿糖尿病 Permanent neonatal diabetes / 179

胰岛 β 细胞钾_{ATP}通道 Kir6.2 (KCNJ11)亚单位基因突变 / 179 胰岛 β 细胞钾_{ATP}通道磺脲受体1(SUR1)亚单位基因突变 / 182 葡萄糖激酶(GCK, MODY2)基因突变 / 182 胰岛素(INS)基因突变 / 182 真核细胞翻译起始因子2- α 激酶3(EIF2AK3)基因突变 / 183 胰腺转录因子1 α (PTF1A)基因突变 / 183 GLI相似蛋白3(GLIS3)基因突变 / 184 胰岛素启动子因子-1(IPF-1, MODY4)基因突变 / 184 肝细胞核因子-1 β (HNF-1 β , MODY5)基因突变 / 184 叉头盒P3(FOXP3)基因突变 / 184 分子病因尚未明确的新生儿糖尿病 / 185

第二节 暂时性新生儿糖尿病 Transient neonatal diabetes / 186

染色体6q24印迹区异常 / 186 K_{ATP}通道亚单位 SUR1 基因和 Kir6.2 基因突变 / 189

第三节 新生儿糖尿病的诊断和治疗 Diagnosis and treatment of neonatal diabetes / 189

第十五章 异常胰岛素病 Chapter 15 Insulinopathies / 197

第一节 人胰岛素/胰岛素原多肽及人胰岛素基因结构 The structure of human insulin proinsulin polypeptide and human insulin gene / 197

第二节 异常胰岛素病 Insulinopathies / 199

第十六章 青少年的成人起病型糖尿病(MODY):总论 Chapter 16 Maturity-onset diabetes of the young (MODY): an overview / 203

第一节 MODY的历史及命名 History and nomenclature of MODY / 203

第二节 MODY的临床现状 The clinical status of MODY / 204

第三节 MODY的分子病因 The molecular etiology of MODY / 209

第十七章 青少年的成人起病型糖尿病(MODY):分子病因亚型 Chapter 17 Maturity-onset diabetes of the young (MODY): molecular etiological subtypes / 218

第一节 胰岛/胰腺转录因子缺陷所致 MODY Islet/pancreas transcription factor defect-induced MODY / 218

肝细胞核因子-4 α 基因突变糖尿病(MODY1) / 218 肝细胞核因子-1 α 基因突变糖尿病(MODY3) / 227 胰岛素启动子因子1基因突变糖尿病(MODY4) / 235 肝细胞核因子-1 β 基因突变糖尿病(MODY5) / 240 神经源性分化因子1基因突变糖尿病(MODY6) / 248

第二节 胰岛 β 细胞胰岛素分泌信号缺陷所致 MODY Islet β -cell insulin secretion signaling defect-induced MODY / 253

葡萄糖激酶基因突变糖尿病(MODY2) / 253 其他基因突变 / 259

第十八章 线粒体 DNA 突变相关糖尿病 Chapter 18 Mitochondrial DNA mutation associated diabetes / 261

第一节 线粒体 DNA Mitochondrial DNA / 261

第二节 线粒体 DNA 突变糖尿病 Mitochondrial DNA mutation diabetes / 265

线粒体 tRNA^{Val(GAC)} 基因突变糖尿病 / 265 其他线粒体基因突变糖尿病 / 269**第十九章 严重胰岛素抵抗综合征** Chapter 19 Syndromes of severe insulin resistance / 277

第一节 胰岛素受体基因结构及胰岛素受体后的信号转导 The structure of insulin receptor gene and the post-receptor signal transduction / 277

第二节 胰岛素受体病 Insulin-receptoropathies / 282

胰岛素受体基因突变病 / 282 胰岛素受体自身免疫病 / 283

第三节 胰岛素信号转导基因突变和蛋白质降解基因突变 Mutations of insulin signal transduction genes and protein-degradation gene / 285

Akt2 / PKB 基因突变 / 285 TBC1D4 基因突变 / 286 PPIR3A 及 PPARG 两基因突变 / 286 TRIM37 基因突变致 mulibrey 矮小症 / 286

第二十章 全身性和局部性脂肪营养不良症 Chapter 20 Generalized and regional lipodystrophies / 289

第一节 遗传性脂肪营养不良症 Genetic lipodystrophies / 291

先天性全身性脂肪营养不良症 / 291 家族性部分性脂肪营养不良症 / 294 下颌肢端发育不良 / 299 呈早老表现的脂肪营养不良症 / 300 其他遗传性脂肪营养不良症 / 301

第二节 获得性脂肪营养不良症 Acquired lipodystrophies / 302

获得性全身性脂肪营养不良症 / 302 获得性部分性脂肪营养不良症 / 304 应用抗逆转录病毒疗法的人类免疫缺陷病毒感染患者出现的脂肪营养不良症 / 305 获得性局限性脂肪营养不良症 / 308

第二十一章 遗传综合征与糖尿病 Chapter 21 Genetic syndromes and diabetes / 315

第一节 呈经典孟德尔遗传的综合征型糖尿病 Syndromic diabetes with classical Mendelian inheritance / 315

Wolfram 综合征 [DIDMOAD 综合征] / 317 Werner 综合征 / 322 Alström 综合征 / 326 硫胺素反应性巨幼红细胞贫血 / 328 卟啉病 / 330

第二节 涉及寡基因遗传的综合征型糖尿病 Syndromic diabetes involved in oligogenic inheritance / 331

Bardet-Biedl 综合征 / 332

第三节 三核苷酸重复序列数动态扩展致综合征型糖尿病 Syndromic diabetes induced by trinucleotide repeats dynamic expansion / 336

强直性肌营养不良症 / 337 Friedrich 共济失调症 / 338 Huntington 病 / 338

第四节 染色体单体病及三体病伴综合征型糖尿病 Chromosome monosomy and trisomy associated syndromic diabetes / 339

Turner 综合征 / 340 Klinefelter 综合征 / 343 Down 综合征 / 344

第五节 涉及基因组或基因印迹的综合征型糖尿病 Syndromic diabetes involved in genome or gene imprinting / 345

Prader-Willi 综合征 / 347

第二十二章 免疫系统疾病与糖尿病 Chapter 22 Immunologic diseases and diabetes / 355

第一节 自身免疫病和糖尿病 Autoimmune diseases and diabetes / 355

自身免疫性多内分泌腺病综合征 / 357 B 型胰岛素抵抗病 / 368 僵人综合征 / 369 自身免疫性胰腺炎 / 372

第二节 免疫细胞增殖异常和糖尿病 Immunologic cell dyscrasia and diabetes / 374

POEMS 综合征 / 374

第二十三章 病毒感染与糖尿病 Chapter 23 Virus infectious and diabetes / 383

第一节 病毒感染与糖尿病相关研究总述 The studies of virus infection in relation to diabetes: an overview / 383

第二节 与 1 型糖尿病临床表型相关的病毒感染 Virus infections associated with type 1 diabetes phenotypes / 386



- 腮腺炎病毒感染 / 386 风疹病毒感染 / 386 巨细胞病毒感染 / 387 肠道病毒感染 / 390 轮状病毒感染 / 393
- 第三节 与 2 型糖尿病临床表型相关的病毒感染 Virus infections associated with type 2 diabetes phenotypes / 394
- 丙型肝炎 / 395

第二十四章 内分泌病与糖尿病 Chapter 24 Endocrinopathies and diabetes / 404

- 第一节 引起胰岛素抵抗的激素过多所致糖尿病 Diabetes induced by excess of hormones causing insulin resistance / 404
- 肢端肥大症伴糖尿病 / 404 库欣综合征伴糖尿病 / 406 胰高糖素瘤伴糖尿病 / 407
- 第二节 引起胰岛素分泌减少的激素过多所致糖尿病 Diabetes induced by excess of hormones causing decreased insulin secretion / 408
- 生长抑素瘤伴糖尿病 / 408
- 第三节 引起胰岛素分泌减少以及胰岛素抵抗的激素过多所致糖尿病 Diabetes induced by excess of hormones causing decreased insulin secretion as well as insulin resistance / 409
- 嗜铬细胞瘤伴糖尿病 / 409 原发性醛固酮增多症伴糖尿病 / 411 甲状腺功能亢进症伴糖尿病 / 411 血管活性肠肽瘤伴糖尿病 / 413

第二十五章 药物与糖尿病 Chapter 25 Drugs and diabetes / 416

- 第一节 胰岛 β 细胞毒类化学物和药物 Islet β -cell cytotoxic chemicals and drugs / 417
- 硝基脲 / 417 噻他肽(戊烷咪) / 418
- 第二节 免疫调节药物 Immunomodulators / 418
- α 干扰素 / 418 钙调磷酸酶抑制剂 / 421
- 第三节 抗高血压药物 Antihypertensive drugs / 422
- 常用抗高血压药总述 / 422 利尿剂 / 424 肾上腺素 β 受体阻滞剂 / 426 可乐定(可乐宁) / 427 二氮嗪 / 427
- 第四节 抗精神病药物 Antipsychotic drugs / 427
- 第一代抗精神病药 / 427 第二代抗精神病药 / 427
- 第五节 其他药物或化学物 Other drugs or chemicals / 434
- 苯妥英钠 / 434 L-门冬酰胺酶 / 434 烟酸 / 435 咖啡因和饮用咖啡 / 435 乙醇和饮酒 / 435 口服避孕药 / 435

第四篇 Section IV

分型未定的糖尿病临床情况

Clinical diabetes entities undefined in classification

第二十六章 肝脏病与糖尿病 Chapter 26 Liver diseases and diabetes / 443

- 第一节 肝脏和葡萄糖代谢 Liver and glucose metabolism / 443
- 第二节 慢性肝病伴糖尿病的临床情况 The clinical status of chronic liver diseases associated with diabetes / 447
- 第三节 慢性肝病中糖尿病的发病机制 The pathogenesis of diabetes in chronic liver diseases / 451

第二十七章 器官移植后糖尿病 Chapter 27 Post-transplantation diabetes mellitus / 456

- 第一节 移植后糖尿病的临床情况 The clinical status of post-transplantation diabetes / 456
- 第二节 移植后糖尿病的发病机制 The pathogenesis of post-transplantation diabetes / 460

第二十八章 危重患者应激性高血糖 Chapter 28 Stress hyperglycemia in critical ill patients / 463

- 第一节 应激性高血糖的临床情况 The clinical status of stress hyperglycemia / 463



第二节 应激性高血糖的病理生理 The pathophysiology of stress hyperglycemia / 469

第五篇 Section V

与特殊类型糖尿病相关的临床情况

Clinical entities related to special types of diabetes mellitus

第二十九章 单基因型肥胖病 Chapter 29 Monogenic forms of obesity / 477

第一节 能量平衡和体脂恒定的调控网络 The regulatory network for energy balance and body fat homeostasis / 477

第二节 单基因型肥胖病 Monogenic forms of obesity / 478

瘦素基因突变 / 478 瘦素受体基因突变 / 479 阿片促黑素皮质激素原基因突变 / 479 瘦素受体转换酶 1 基因突变 / 480
2 型神经营养性酪氨酸激酶受体基因和脑神经营养因子基因突变 / 481 SMRT 基因突变 / 481 黑色素皮质激素受体 1
基因突变 / 482 黑皮素 3 受体基因突变 / 482 黑皮素 4 受体基因突变 / 483

第三十章 先天性胰岛素过多症 Chapter 30 Congenital hyperinsulinism / 487

第一节 先天性胰岛素过多症的分类 The classification of congenital hyperinsulinism / 487

第二节 K_{ATP} 通道结构病 K_{ATP} channelopathies / 488

SUR1 基因突变及 Kir6.2 基因突变伴慢性胰岛病变 / 488 SUR1 及 Kir6.2 基因突变伴局灶性胰岛病变 / 491

第三节 K_{ATP} 通道代谢病 K_{ATP} channel metabolic pathologies / 496谷氨酸脱氢酶基因突变先天性胰岛素过多症 / 496 葡萄糖激酶基因突变先天性胰岛素过多症 / 498 先天性糖化异常
病 / 499第四节 非 K_{ATP} 通道病 Non- K_{ATP} channelopathies / 499短链 L-3-羟脂酰辅酶 A 脱氢酶基因突变先天性胰岛素过多症 / 500 肝细胞核因子 4 α 基因突变先天性胰岛素过多
症 / 500 胰岛素受体基因突变先天性胰岛素过多症 / 501 运动-丙酮酸盐诱发先天性胰岛素过多症 / 501

第五节 先天性胰岛素过多症的治疗 Treatment of congenital hyperinsulinism / 503

附录 Appendix / 509

附表 1 本书述及的人类基因 / 510

附表 2 氨基酸的代码和 DNA 密码 / 524

附表 3 本书内英文缩写名的全名和中文名(不包括基因名) / 525

索引 Index / 537



第一篇

Section I

糖尿病分型总述和特殊类型糖尿病的重要性

Overview of the classification of
diabetes mellitus and
the importance of special types of
diabetes mellitus

