

临床医疗护理常规

2012年版

内分泌科诊疗常规

NEIFENMIKE ZHENLIAO CHANGGUI

邢小平 主编

北京医师协会 组织编写



北京市各级各类医疗机构医务人员日常诊疗护理工作规范

各类专科医师应知应会的基本知识与技能

北京市执业医师定期考核唯一指定用书

中国医药科技出版社

临床医疗护理常规

内分泌科诊疗常规

邢小平 主 编
北京医师协会 组织编写

中国医药科技出版社

内 容 提 要

本书是根据卫生部《医师定期考核管理办法》的要求,由北京医师协会组织全市内分泌科的专家、学科带头人及中青年业务骨干共同编写而成。体例清晰、明确,内容具有基础性、专业性、指导性、可操作性等特点。既是专科医师应知应会的基本知识和技能的指导用书,也是北京市内分泌专科领域执业医师“定期考核”业务水平的唯一指定用书。

本书适合广大执业医师、在校师生参考学习。

图书在版编目(CIP)数据

内分泌科诊疗常规/邢小平主编. —北京:中国医药科技出版社, 2013. 5
(临床医疗护理常规)

ISBN 978 - 7 - 5067 - 5944 - 1

I. ①内… II. ①邢… III. ①内分泌病 - 诊疗 IV. ①R58

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 019810 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 × 1092mm¹/₁₆

印张 7¹/₄

字数 147 千字

版次 2013 年 5 月第 1 版

印次 2013 年 5 月第 1 次印刷

印刷 北京地泰德印刷有限责任公司

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978 - 7 - 5067 - 5944 - 1

定价 45.00 元

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换

《临床医疗护理常规》

编委会

名誉主任	方来英				
主任	金大鹏				
执行主任	邓开叔				
常务副主任	吕鹏				
副主任	王澍寰	高润霖	邱贵兴	赵玉沛	邱大龙
	项小培	吴少楦			
办公室主任	许朔				
办公室副主任	路明	赵艳华			
办公室成员	陈平	许东雷	李尊	徐殿祥	
编委	(以姓氏笔画排序)				
	马辛	王杉	王茂斌	王宝玺	王保国
	王贵强	王澍寰	邓开叔	申文江	邢小平
	吕鹏	许朔	孙正	李简	李汉忠
	李仲智	李春盛	李淑迦	杨仕明	杨庭树
	吴念	吴永浩	邱大龙	邱贵兴	何权瀛
	应岚	张兆光	张奉春	张国安	陈杰
	林三仁	金大鹏	周纯武	项小培	赵玉沛
	赵艳华	赵家良	赵继宗	胡大一	姜玉新
	高润霖	黄晓军	崔巍	崔丽英	谌贻璞
	路明	魏丽惠			

《内分泌科诊疗常规》

编委会

- 主 编 邢小平 (中国医学科学院北京协和医院)
- 副主编 李春霖 (中国人民解放军总医院)
- 编 委 (按姓氏笔画排序)
- 王 立 (首都医科大学宣武医院)
- 王 鸥 (中国医学科学院北京协和医院)
- 邓丽丽 (北京积水潭医院)
- 邢小燕 (中日友好医院)
- 吕肖峰 (中国人民解放军北京军区总医院)
- 朱慧娟 (中国医学科学院北京协和医院)
- 关小宏 (中国人民解放军空军总医院)
- 庄晓明 (首都医科大学附属复兴医院)
- 李 伟 (中国医学科学院北京协和医院)
- 陈 适 (中国医学科学院北京协和医院)
- 邵迎红 (中国人民解放军总医院)
- 周迎生 (首都医科大学附属北京安贞医院)
- 胡肇衡 (北京大学人民医院)
- 钟历勇 (首都医科大学附属北京天坛医院)
- 洪 旭 (首都医科大学附属北京友谊医院)
- 柴晓峰 (中国医学科学院北京协和医院)
- 徐 援 (首都医科大学附属北京朝阳医院)
- 高洪伟 (北京大学第三医院)
- 高燕明 (北京大学第一医院)
- 郭立新 (卫生部北京医院)
- 郭启煜 (中国人民解放军海军总医院)
- 童安莉 (中国医学科学院北京协和医院)
- 编写秘书 李 梅 (中国医学科学院北京协和医院)

序 言

我非常高兴地向各位推荐北京医师协会亲力亲为与北京地区35个医学专科的专家们具有历史意义合作的一个象征——北京市《临床医疗护理常规》正式出版。其宗旨仍然是致力于全市医疗质量与患者安全的持续性改进和提高。

提高质量的医疗服务，需要有效的领导，这种领导支持来自于医疗机构的许多方面，包括治理层领导们、临床与管理部門的负责人，以及其他处于领导职位的人的支持；质量与安全更扎根于每位医务人员和其他工作人员的日常工作生活中，当医生与护士评估患者的需要并提供医疗服务的时候，本书的内容毫无疑问有助于帮助他们理解和如何做到切实改进质量，以帮助患者并降低风险。同样，管理者、辅助人员，以及其他人员通过北京市《临床医疗护理常规》的学习并应用于日常工作中，也有助于提高工作效率，改善资源利用率，从而达到质量持续改进与医疗安全的目的。

我们热切地展望未来，与我们的医学同道们一起合作，在朝着医疗护理质量持续改进的历程中互相学习，为首都乃至中国的医药卫生体制改革和促进人民的健康，不失时机地做出我们的努力！

金大鹏
2012年4月

编写说明

10年前，北京医师协会受北京市卫生局委托，组织北京地区几十家医院的数百名医学专家、学科带头人及中青年业务骨干，以现代医学理论为指导，参考国内外相关版本，结合临床实践经验，编写了北京市《临床医疗护理常规》，并于2002年正式出版。

10年来，《临床医疗护理常规》对规范各级各类医院的医疗质量，规范医护人员在医疗护理实践中的诊疗行为，保障患者的健康产生了重要的作用。但是随着医疗卫生改革的深化和临床医学的发展、临床学科的细化，北京市《临床医疗护理常规》已经不能充分体现北京地区的医疗水平。

北京医师协会根据卫生部有关专业分类的规定，组织本协会内34个专科的专家委员会对北京市《临床医疗护理常规》进行修编。在编写过程中，力求体现北京地区的医疗水平，尽量保持原来的体例和风格，经反复修改定稿。

尚需说明：

1. 北京市《临床医疗护理常规》修编是根据卫生部颁布的18个普通专科和16个亚专科分类，加上临床护理专业。18个普通专科是：内科、外科、妇产科、儿科、急诊科、神经内科、皮肤科、眼科、耳鼻咽喉科、精神科、小儿外科、康复医学科、麻醉科、医学检验科、临床病理科、口腔科、全科医学科、医学影像科。16个亚专科是：心血管内科、呼吸内科、消化内科、内分泌科、血液内科、肾脏内科、感染科、风湿免疫科、普通外科、骨科、心血管外科、胸外科、泌尿外科、整形外科、烧伤科、神经外科。

2. 北京市《临床医疗护理常规》的本次修编有较大幅度的调整，由2002版的11个分册调整为现行版的35个分册。其中由于外科与普通外科、儿科与小儿外科相通颇多故各自合并为一个分册，医学影像科以放射科、超声科和放射治疗三个分册分别论述。

3. 为进一步完善我市医师定期考核工作，保证医师定期考核取得实效，2012年，北京市卫生局将根据专科医师发展情况试点开展按专科进行业务水平测试的考核方式。修编后的北京市《临床医疗护理常规》旨在积极配合专科医师制度的建设，各专科分册独立程度高、专科性强，为各专科医师应知应会的基本知识和技能。

《临床医疗护理常规》将成为在各专科领域内执业的临床医师“定期考核”业务水平测试的内容。

4. 北京市《临床医疗护理常规》的修编出版仍然是一项基础性的工作，目的在于为各级医护人员在诊疗护理工作中提供应参照的基本程序和方法，有利于临床路径工作的开展，并不妨碍促进医学进展的学术探讨和技术改选。

5. 本次修编仍不含中医专业。

北京医师协会
2012年3月

Preface

前言

随着我国社会老龄化，多种内分泌代谢性疾病的患病率显著增高，严重影响国人的生活质量，正确诊治内分泌代谢性疾病，十分重要。

内分泌系统疾病还包括很多少见疾病，其诊治水平亟待提高。为了进一步巩固内分泌代谢性疾病的理论知识，掌握该领域相关基本操作技能和诊疗规范化程序，提高临床医生诊治内分泌代谢性疾病的实际工作能力，我们积极探索和推进该领域疾病的规范化诊疗程序。2012年，北京医师协会内分泌专科医师分会多位专家特意编写了这本《内分泌科诊疗常规》。

本书由北京市多位内分泌领域的资深专家共同撰写，是集体智慧的结晶，稿件撰写过程中参考了多部相关书籍及文献，使得本书内容涵盖了内分泌专业的基本理论、基本知识和实用技能。在保证科学性的同时，力求做到言简意赅，具有很好的实用性、可读性及可操作性。本书特别注重对基层医师业务能力的培养，是内分泌、老年医学及普内科领域医务工作者不可多得的参考书。

在此，本人谨代表北京医师协会内分泌专科医师分会对本书编写过程中的多位作者及给予大力支持的各位领导和同仁致以诚挚的感谢。

“学然后知不足，教然后知困”，由于本书编写时间有限，希望能够抛砖引玉，书中存在的疏漏之处，恳请广大读者提出宝贵意见。

编者

2012年2月

Contents

目 录

第一章	腺垂体功能减退症	(001)
第二章	垂体泌乳素瘤	(005)
第三章	肢端肥大症与巨人症	(008)
第四章	中枢性尿崩症	(011)
第五章	甲状腺功能亢进症	(013)
第六章	甲状腺危象	(018)
第七章	甲状腺功能减退症	(020)
第八章	黏液性水肿昏迷	(027)
第九章	亚急性甲状腺炎	(028)
第十章	慢性淋巴细胞性甲状腺炎	(030)
第十一章	单纯性甲状腺肿	(031)
第十二章	甲状腺结节	(035)
第十三章	甲状旁腺功能减退症	(038)
第十四章	假性甲状旁腺功能减退症	(041)
第十五章	原发性甲状旁腺功能亢进症	(042)
第十六章	原发性骨质疏松症	(045)
第十七章	库欣综合征	(051)
第十八章	肾上腺皮质功能减退症	(053)
第十九章	原发性醛固酮增多症	(055)
第二十章	嗜铬细胞瘤	(058)
第二十一章	糖尿病	(063)
第二十二章	糖尿病酮症酸中毒	(071)
第二十三章	高血糖高渗透压综合征	(077)
第二十四章	糖尿病慢性并发症	(079)
第一节	糖尿病眼部并发症	(079)
一、	糖尿病视网膜病变	(079)
二、	白内障	(081)

第二节	糖尿病性肾脏病变	(082)
第三节	糖尿病神经病变	(083)
第四节	糖尿病与心脑血管疾病	(086)
第五节	糖尿病足	(087)
第二十五章	低血糖症	(090)
第二十六章	胰岛素瘤	(094)
第二十七章	多发性内分泌腺瘤病	(100)

偏盲甚至失明等。MRI 示蝶鞍扩大，床突被侵蚀与钙化点等病变，有时有颅压增高症候群。垂体瘤或垂体柄受损，由于多巴胺作用减弱，PRL 分泌偏高。

(2) 病史采集及体检 有视野颞侧偏盲伴头痛者常是鞍区占位病变；有突发头痛伴恶心、呕吐史者可能是垂体瘤卒中；有糖尿病伴高龄者可能是血管病变；有产后大出血病史者常是希恩综合征。

(3) 较少见的表现 儿童可有生长发育障碍；老年人可因纳差伴乏力和低血钠而确诊；部分病例可同时伴有尿崩症。

(4) 垂体危象 在全垂体功能减退的基础上，各种应激如感染、败血症、腹泻、呕吐、失水、饥饿、寒冷、急性心肌梗死、脑血管意外、手术、外伤、麻醉使用镇静药、安眠药、降糖药以及靶腺激素替代治疗中断等均可诱发垂体危象。临床呈现：①高热型（ $>40^{\circ}\text{C}$ ）；②低温型（ $<30^{\circ}\text{C}$ ）；③低血糖型；④循环衰竭型；⑤水中毒型；⑥混合型。各种类型可伴有相应的症状，突出表现为消化系统、循环系统和神经精神方面的症状，诸如高热、循环衰竭、休克、恶心、呕吐、头痛、神志不清、谵妄、抽搐、昏迷等严重垂危状态。

2. 辅助检查

可疑患者需进行下丘脑-垂体-靶腺激素测定，兴奋试验将有助于了解靶腺激素的储备及反应性，可明确病变部位（下丘脑或垂体）。对于下丘脑-腺垂体的病变可用 MRI 辨别，行鞍区薄层扫描加动态增强更为精确。

(1) 下丘脑-垂体-性腺轴功能检查 女性主要测定血 FSH、LH 及雌二醇；男性测定血 FSH、LH 和睾酮。黄体生成激素释放激素（LHRH）兴奋试验可协助定位诊断，如静脉注射 LHRH 100~200 μg 后于 0 分钟、30 分钟、45 分钟、60 分钟抽血测 FSH、LH，正常多在 30~45 分钟时出现高峰。如 FSH、LH 虽有升高，但反应较弱或延迟提示病变在下丘脑，如无反应，提示为腺垂体功能减退。

(2) 下丘脑-垂体-甲状腺轴功能检查 T_3 、 T_4 、 FT_3 、 FT_4 、TSH 均低于正常，如疑为下丘脑病变所致时，需作 TRH 兴奋试验。

(3) 下丘脑-垂体-肾上腺皮质轴功能检查 24 小时尿 17-羟皮质类固醇，游离皮质醇及血皮质醇均低于正常，血 ACTH 可降低。CRH 兴奋试验有助于确定病变部位，垂体分泌 ACTH 功能正常者，静脉注射 CRH 后，15 分钟 ACTH 可达高峰，垂体 ACTH 分泌功能减退者此反应减退或无反应。

(4) 下丘脑-垂体-生长激素轴功能检查 80% 以上的患者 GH 储备降低。但正常人 GH 的分泌呈脉冲式，有昼夜节律，且受年龄、饥饿、运动等因素的影响，故一次性测定血清 GH 水平并不能反映 GH 的储备能力。胰岛素耐受性试验（ITT）是诊断 GH 缺乏的“金标准”，但对于 60 岁以上，且存在心、脑血管潜在疾病的患者不宜采用。生长激素释放激素（GHRH）兴奋试验可助明确病变部位。

(5) 鞍区磁共振（MRI）薄层扫描加动态增强检查 对鞍区占位病变最具诊断价值。CT 对鞍区疾病的诊断价值不大。必要时加做眼底、视力和视野检查。可行 DXA 骨密度检查了解骨质疏松症情况。

3. 鉴别诊断

(1) 神经性厌食 多为年轻女性，主要表现为厌食、消瘦、精神抑郁、固执、性

功能减退、闭经或月经稀少、第二性征发育差、乳腺萎缩、阴毛及腋毛稀少、体重减轻、乏力、畏寒等症状。内分泌功能除性腺功能减退较明显外，其他垂体功能正常。

(2) 多靶腺功能减退 如 Schmidt 综合征患者有皮肤色素加深及黏液性水肿，而腺垂体功能减退者往往皮肤色素变淡，黏液性水肿罕见，腺垂体激素升高有助于鉴别。

【治疗原则】

1. 营养及护理

患者宜进高热量、高蛋白及富含维生素膳食，还需提供适量钠、钾、氯，但不宜过度饮水。尽量预防感染、过度劳累与应激刺激。

2. 靶腺激素替代治疗

成人全腺垂体功能减退症患者大多数宜用靶腺激素替代治疗，即在糖皮质激素和 L-T₄ 替代治疗的基础上，男性加用睾酮治疗，女性加用雌激素和孕激素治疗，如需维持生育功能者应改为 HCG、HMG 或 HCG 加 FSH 治疗。

(1) 糖皮质激素替代治疗 最为重要，且应先于甲状腺激素的补充，以免诱发肾上腺危象。糖皮质激素的剂量应个体化，服法应模仿生理分泌，如每日上午 8 时服全日量 2/3，下午 4 时服 1/3 较为合理。随病情调节剂量，如有感染等应激时，应加倍口服。危象及严重应激时可静脉用糖皮质激素。

(2) 甲状腺激素替代治疗 需从小剂量开始，如用干甲状腺片，从小剂量开始，每日 10~20mg 起始，每 2~3 周增加 20mg；如用 L-T₄，起始每日 12.5~25μg，每 2~3 周增加 25μg，均需在测定甲状腺功能后调整剂量，直至甲状腺功能正常。对年老、心脏功能欠佳者，如立即应用大剂量甲状腺激素，可诱发心绞痛，对同时有肾上腺皮质功能减退者应用甲状腺激素宜慎重，需同时补充小量糖皮质激素及甲状腺激素。

(3) 性激素替代治疗 育龄期妇女，病情较轻者需采用雌孕激素联合人工月经周期治疗。可每天口服乙炔雌酚 0.5~1.0mg 或炔雌醇 0.02~0.05mg，连续服用 25 天，在最后 5 天（21~25 天），每天同时加用甲羟孕酮（安宫黄体酮）6~12mg 口服，或每天加黄体酮 10mg 肌肉注射，共 5 天。在停用黄体酮后，可出现撤退性子宫出血，周期使用可维持第二性征和性功能。必要时可用人绒毛膜促性腺激素（HCG）以促进生育。如下丘脑疾病引起者还可用 LHRH（以微量泵作脉冲式给药）和氯米芬，以促进排卵。男性患者可用十一酸睾酮 250mg 每月肌肉注射 1 次。可改善生育，促进第二性征发育，增强体力。亦可联合应用 HMG 和 HCG 以促进生育。

(4) 生长激素替代治疗 1996 年美国 FDA 正式批准基因重组人生长激素（rhGH）用于治疗成人生长激素缺乏症（AGHD）。但 GH 替代治疗剂量尚无统一的标准，具有高度个体化特点。目前有限资料提示 rhGH 能使 AGHD 患者生活质量、骨密度显著改善及降低心血管疾病危险因素，但 GH 治疗是否会导致肿瘤的复发及恶性肿瘤的发生目前仍无太多循证医学证据。

3. 垂体危象处理

(1) 补液 快速静脉注射 50% 葡萄糖溶液 40~60ml，继以 10% 葡萄糖生理盐水滴注，以抢救低血糖症及失水等。液体中加入氢化可的松，每日 200~300mg，或用地塞米松注射液作静脉或肌肉注射，亦可加入液体内滴入，以解除急性肾上腺皮质功能减退危象。

(2) 周围循环衰竭及感染 有循环衰竭者按休克原则治疗, 有感染败血症者应积极抗感染治疗。

(3) 低温或高热 低温与甲状腺功能减退有关, 可用热水浴疗法, 电热毯等使患者体温逐渐升至 35°C 以上, 并给予小剂量甲状腺激素。高热者用物理降温法, 并及时去除诱发因素, 慎用药物降温。

(4) 水中毒 可口服泼尼松 $10 \sim 25\text{mg}$ 或氢化可的松 $40 \sim 80\text{mg}$, 以后每 6 小时用 1 次。不能口服者静脉用氢化可的松 $50 \sim 200\text{mg}$ (地塞米松 $1 \sim 5\text{mg}$)。

(5) 禁用或慎用药物 禁用或慎用吗啡等麻醉剂、巴比妥安眠剂、氯丙嗪等中枢神经抑制剂及各种降血糖药物, 以防止诱发昏迷。

【预后】

轻者可带病延至数十年, 但常呈虚弱状态。轻症患者经适当治疗后, 其生活质量可如正常人。重症患者通常因重度感染等严重应激危及生命。

恰当的靶腺激素替代治疗可以提高腺垂体功能减退症患者的生活质量, 但除了 IGF-1 可以作为可靠的生物学指标来检测 GH 替代治疗的疗效外, 大多数激素没有可靠的生物学指标来检测、指导替代治疗, 只能根据测得的激素水平、临床症状来评估替代治疗是否恰当。

第二章 垂体泌乳素瘤

垂体腺瘤是一组垂体细胞来源的肿瘤，临床上有明显症状者约占颅内肿瘤的10%~15%，可分为功能性垂体腺瘤与无功能垂体瘤。功能性垂体腺瘤根据肿瘤细胞所分泌的激素可分为泌乳素瘤（PRL瘤）、生长激素瘤（GH瘤）、促肾上腺皮质激素瘤（ACTH瘤）、促甲状腺激素瘤（TSH瘤）等，功能性垂体腺瘤可为单一激素性或多激素混合性。无功能的微腺瘤不分泌具有生物学活性的激素，较为常见。垂体泌乳素瘤（PRL瘤）是功能性垂体腺瘤中最常见的种类，约占功能性垂体腺瘤的50%，也是高泌乳素血症最常见的原因，多巴胺受体激动剂治疗安全有效。

【诊断标准】

垂体泌乳素瘤诊断应包括三个方面：①高泌乳素血症定性诊断。②鞍区占位病变的确定。③了解腺垂体功能及鞍区周围组织受累情况。根据临床表现、影像学发现，以及各种内分泌功能检查等，一般可获上述三个方面的临床资料并得以明确诊断。在难以确诊的病例中需要结合上述内容综合分析。

1. 临床表现

（1）溢乳-闭经综合征 女性多表现为闭经或月经稀发，早期血清PRL水平轻、中度升高时可为月经过多、无排卵性月经或月经稀少；溢乳多为触发性。就诊原因多为闭经、溢乳、不孕和性功能减退。

（2）男性性欲减退 严重者阳痿、睾丸缩小、变软、阴毛减少，体力减弱，不育，少数患者有乳腺增生及触发泌乳。男性PRL瘤症状隐蔽，就诊时常为大腺瘤。

（3）鞍区占位效应和腺垂体功能减退 腺瘤向鞍上生长，浸润和压迫周围组织后，可有头痛、视野缺损、海绵窦压迫等症状。增大的腺瘤压迫正常腺垂体组织时可出现腺垂体功能减退。泌乳素大/巨大腺瘤可发生垂体卒中，泌乳素瘤可和生长激素瘤等形成混合性垂体腺瘤。

2. 辅助检查

（1）血清PRL水平测定 血清PRL水平显著升高，鞍区MRI影像检查发现占位可确诊泌乳素腺瘤。由于PRL分泌有昼夜节律并可受应激和药物等因素的干扰，采血时需充分安静，在上午10:00~11:00为宜。

（2）影像学检查 鞍区MRI检查诊断垂体泌乳素瘤价值较大，可以清楚肿瘤的大小、形态、位置与周围结构的关系，鞍区薄扫加动态增强可提高微腺瘤检出率，即使直径2~3mm的微腺瘤也可以显示。MRI检查也可用于治疗效果的观察和随访。仅有高PRL血症但鞍区MRI动态增强未发现肿瘤时，需要每半年随访MRI以动态观察是否有影像学改变。但还有部分肿瘤的信号与周围正常垂体组织近似，两者难以区分，还需要结合临床表现和内分泌检查进行诊断。CT扫描通常不作为诊断垂体泌乳素瘤的手段。

（3）垂体-靶腺功能检查 FSH、LH、 E_2 或T水平降低，精子数量减少，在PRL

水平恢复正常后可望恢复。甲状腺、肾上腺皮质功能检查可了解腺垂体功能受损情况。采用手术或放射治疗前必须检查垂体功能，以利于评估手术或放射治疗对垂体功能的损害程度。

3. 鉴别诊断

应鉴别药物引起的高 PRL 血症，如长期服用冬眠灵、胃复安、吗丁啉等可使血 PRL 水平升高并伴闭经。原发性甲状腺功能减退症时反馈性垂体增生、PRL 轻度升高和泌乳；无功能性垂体大腺瘤压迫垂体柄，鞍结节脑膜瘤等鞍旁肿瘤、下丘脑区肿瘤、创伤导致垂体柄离断和空蝶鞍综合征均可有血清 PRL 轻度升高和月经紊乱；应激等因素也可导致泌乳素水平轻度增高。妊娠及哺乳期 PRL 有生理性升高。

【治疗原则】

垂体泌乳素瘤有三种治疗策略：药物、手术和放射治疗。治疗目标为：①抑制腺垂体泌乳素的过度分泌，恢复育龄男女的生殖功能。②消除鞍区占位效应。③恢复和保存腺垂体的储备功能。④防止肿瘤的复发。垂体泌乳素瘤的治疗首选多巴胺受体激动剂类药物如溴隐亭、卡麦角林。不仅能使血清 PRL 水平迅速下降，垂体肿瘤缩小并能恢复月经和生殖功能。

1. 药物治疗

首选溴隐亭治疗。溴隐亭是一种半人工合成的麦角生物碱的衍生物，为多巴胺受体激动剂，能有效抑制 PRL 的分泌，并能部分抑制 GH 的释放，可缩小肿瘤、减轻头痛、改善视野缺损。所有垂体泌乳素微腺瘤、大/巨大腺瘤患者及其他原因引起的高 PRL 血症均可使用溴隐亭治疗。其副作用包括恶心、呕吐、乏力、体位性低血压等。微腺瘤患者一旦发现妊娠可停药并密切观察。

溴隐亭常用剂量每次 1.25 ~ 2.5mg，每日 3 次，根据用药后血清 PRL 水平调整剂量。用药前可行溴隐亭敏感性试验，以了解疗效。为减少服药反应，起始剂量 1.25mg，睡前进食后服用，以后每 2 ~ 3 天递增 1.25mg，直到所需剂量，绝大多数患者需长期服用维持量每日 2.5mg 左右。妊娠后垂体泌乳素瘤会增大，需注意视交叉压迫或海绵窦压迫。

此外，卡麦角林为长效新型多巴胺受体激动剂，药物副作用相对较小，每周服 1 ~ 2 次，用于溴隐亭疗效不满意或不能耐受者。

2. 手术治疗

溴隐亭疗效不佳或不能耐受、无条件用药、PRL 与 GH 或无功能垂体混合瘤、垂体卒中以及已生育、年龄逾 40 岁以上不准备继续用药者等，可考虑手术治疗。手术多采用经蝶窦路径。大腺瘤手术疗效不满意，多数不能彻底切除或短期内 PRL 水平开始增高，术后仍需溴隐亭治疗或加用放射治疗。

3. 放射治疗

泌乳素瘤对放疗不敏感，用于手术治疗后残余瘤和复发者，或多年溴隐亭治疗后年龄较大者。采用 γ 刀或直线加速器垂体外分次立体定向照射，常有不同程度的下丘脑 - 垂体功能损害。未婚、未育、年龄较小的患者不宜首选，放疗仍在摸索经验中，应避免滥用。

【预后】

垂体泌乳素瘤患者经溴隐亭药物治疗后效果较好，约80%以上预后良好，大多数患者鞍区肿瘤占位效应消失或缓解，可恢复月经周期与生殖功能。采用经颅手术切除垂体泌乳素大/巨大腺瘤主要是为了解除鞍区肿瘤占位效应，即解除视神经、视交叉受压，挽救视力、视野，而内分泌功能紊乱很难纠正，半数以上患者仍然需要继续用溴隐亭药物治疗和靶腺激素替代治疗，手术死亡率约为4%~5%。经蝶手术切除垂体泌乳素微腺瘤的疗效可达60%~90%，但每家医院神经外科中心的治愈率差异较大，取决于手术者的临床技术水平，手术死亡率为0.4%~1.0%。

第三章 肢端肥大症与巨人症

肢端肥大症与巨人症主要是由于垂体腺瘤持久的分泌过多生长激素（GH）所致。少数病例是由于垂体 GH 分泌细胞增生或异位 GH 分泌瘤、GHRH 分泌瘤。起病于骨骺闭合之前引起巨人症，在骨骺闭合之后发病导致肢端肥大症，起病于骨骺闭合前延续到骨骺关闭之后则为肢端肥大巨人症。

【诊断标准】

男女发病概率接近，可发生于任何年龄，好发年龄为 30 ~ 50 岁，平均诊断年龄 40 ~ 50 岁。

1. 临床表现

多起病隐匿，起初并无明显自觉症状，待出现外貌改变、功能异常等症状后才寻求诊治。

GH 可使蛋白质合成增加、细胞增殖和分化加速，刺激组织增生，由于 GH 受体广泛分布于皮肤及其附属器、皮下纤维组织、脂肪细胞、骨骼肌细胞、成骨细胞、血管内皮细胞、中层平滑肌细胞以及神经轴突的施万细胞，因此 GH 分泌增加可导致全身组织器官的肥大和广泛的心血管、呼吸、内分泌和代谢病变。

临床表现主要包括 GH/IGF-1 分泌过多引起的生物学效应及肿瘤压迫症状。

GH/IGF-1 分泌过多可引起皮肤软组织增生、面容改变、肢端肥大、骨关节变化。皮肤粗厚，皮脂腺、汗腺分泌亢进。呈现特殊面容：头围增大、头颅皮肤增厚呈沟回状、眉弓和颧骨过长、鼻宽舌大、唇肥厚、下颌增大突出、齿间隙增宽、咬合困难，可有颞颌关节炎、声带变粗厚、发音低沉。手脚粗大、肥厚、手指变粗，不能做精细动作。整体骨骼变大，体重增加，负重关节可见骨刺形成，软骨增生。关节痛是本病的常见症状，主要由于关节软骨增生不均衡，滑膜增生，关节腔狭窄，关节面摩擦受损所致。巨人症于青春期前发病，全身各部分成比例异常增大，成年后渐有肢端肥大症外貌。

GH 和 IGF-1 升高可引起心血管疾病、糖尿病、阻塞性睡眠呼吸暂停、肺疾患、钙磷代谢异常、恶性病变等并发症。心血管疾病为肢端肥大症患者最主要死因之一，表现为高血压，心肌肥厚、心脏扩大，以心室肥大为主，心室腔呈向心性肥大，心室舒张功能障碍，充盈减少，心肌间质纤维增生，冠心病和动脉粥样硬化。GH 能动员周围脂肪的分解，减少体内糖类的利用和氧化，影响肝脏葡萄糖代谢，引起胰岛素抵抗和糖耐量异常。GH 分泌增多引起的舌根肥大、咽喉部黏膜肥厚，下颌骨肥大变形导致上呼吸道阻塞，是患者出现睡眠呼吸暂停的主要原因。GH 促进肾脏合成 1, 25-二羟维生素 D₃ 合成，增加胃肠钙磷吸收，此外，GH 和 IGF-1 还直接刺激肾小管对磷的重吸收，引起血磷升高，血钙处于正常高限或正常。临床观察到 GH 瘤患者恶性肿瘤的发病率升高，但 GH 和 IGF-1 是否促进肿瘤的发生仍存在争议。

此外，可合并泌乳素（PRL）分泌过多，女性出现月经不调、溢乳、不育，男性