

临床诊疗指南

内分泌及代谢性疾病分册

中华医学会 编著



人民卫生出版社

临床诊疗指南

内分泌及代谢性疾病分册

中华医学会 编著

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

临床诊疗指南·内分泌及代谢性疾病分册/中华
医学会编著. —北京:人民卫生出版社,2005.6
ISBN 7-117-06778-0

I . 临… II . 中… III . ①临床医学-指南②内分
泌病-诊疗-指南③代谢病-诊疗-指南 IV . R4-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 053381 号

策划编辑 杜 贤 姚 冰

周春桃 刘 盛

责任编辑 卢 媛

封面设计 郭 森

版式设计 何美玲

责任校对 杨丽琴

临床诊疗指南

内分泌及代谢性疾病分册

编 著: 中华医学会

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

邮购电话: 010-67605754

印 刷: 三河市宏达印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 7.25

字 数: 117 千字

版 次: 2005 年 6 月第 1 版 2005 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-06778-0/R·6779

定 价: 15.00 元

著作权所有,请勿擅自用本书制作各类出版物,违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

内 容 提 要

本书系中华医学会委托内分泌学分会组织全国部分内分泌学专家编写、审定的内分泌代谢性疾病临床诊疗指南。全书共32章，分别介绍了垂体、甲状腺、肾上腺、性腺等内分泌系统主要疾病，以及主要代谢性疾病的临床诊治要点和区别。本书可供内科、内分泌科医师诊治相关疾病时作为依据和参考。

序

在卫生部的领导和财政部的支持下,由中华医学会、中华口腔医学会、中华护理学会组织 50 多个专科分会的近千名医学专家编写的《临床诊疗指南》问世了。作为一名卫生管理工作者和医务工作者,我感到由衷的高兴,并热烈祝贺我国《临床诊疗指南》的出版。

随着医学科学技术的飞速发展和人民群众对医疗卫生工作要求的不断提高,无论是卫生管理部门还是广大临床医务人员,都希望能有一部全国权威性的学术著作,指导和规范临床医务工作者的诊断,治疗和护理行为,使各级医疗机构的医务人员在日常医疗、护理工作中有章可循。《临床诊疗指南》第一版的出版,是我国临床医学发展史上的重要里程碑。

中华医学会人才荟萃,汇集了我国卫生界的医学专家和学术权威。多年来,中华医学会在开展学术交流、引导和推动学术发展、培养医学人才方面发挥了积极而重要的作用。由中华医学会牵头组织的数千名来自全国各地的专家中有老一辈的医学专家,有担当医疗、教学、科研重任的医学骨干,也有近年来崭露头角的后起之秀。他们集中了我国医学界老、中、青医务人员的智慧,汇集了广大临床医学工作者的宝贵经验。专家们的广泛参与和认真讨论,保证了《临床诊疗指南》的代表性和可操作性。《临床诊疗指南》的编写,可谓是一项浩大的工程。借此机会,我代表卫生部对中华医学会、中华口腔医学会、中华护理学会以及各位专家为编写《临床诊疗指南》付出的心血和努力表示衷心的感谢!

《临床诊疗指南》的出版必将极大地推进我国医疗工作科学化、规范化、法制化的进程。卫生部要求我国广大医务工作者在临床实践中认真学习、领会、应用《指南》,为人民群众提供更高质量的临床医疗服务。

《临床诊疗指南》作为洋洋数千万字的医学巨著,第一版的问世难免存在不足之处。希望广大医务人员和医疗卫生管理工作者在医疗服务的实践过程中,及时向中华医学会、中华口腔医学会和中华护理学会反映《指南》中存在的不足。随着医学科学技术的发展,我们将对《指南》不断修订再版,使其日臻完善。



2004 年 9 月

序

在国家卫生部的重视和领导下,中华医学会组织编写的《临床诊疗指南》出版了。这是继《临床技术操作规范》出版后,我国医疗卫生管理界的又一项开创性的出版工程。这部旨在指导全国广大医务工作者临床诊疗行为的巨著的成功出版,是全国军地医疗卫生界数千名专家教授精诚合作的成果。我谨代表全军广大卫生人员,向为本书编写和出版工作付出辛勤劳动的军地医学专家、中华医学会和人民卫生出版社,致以崇高的敬意和衷心的感谢!

出版与《临床技术操作规范》相配套的《临床诊疗指南》,是加强军队医院科学化管理、保证正常医疗秩序、提高医疗工作质量的前提。随着我国社会主义市场经济的迅猛发展,信息技术、生物技术和其他高新技术在各领域的广泛应用,临床诊疗新理论、新技术、新方法不断涌现,医学学科之间、医学学科与人文社会学科之间也广泛相互渗透、影响,形成了一大批引人注目的医学新学科。同时,人口的老龄化、疾病谱的变化、全民卫生保健意识的不断增强,对广大医务工作者的临床诊疗技术和执业能力提出了更高的要求。学习新理论,掌握新技术,不断提高诊治水平,是军地广大医务人员所面临的共同任务,更是提高我国医疗事业整体水平的紧迫需要。

中华医学会组织编写的这部《临床诊疗指南》,全面、系统地介绍了医学科学的最新进展,既有科学可靠的临床诊断标准,又有优化先进的临床治疗方案,充分体现了科学性、先进性、权威性的有机统一,这部巨著的出版,对于加强军队医院科学化管理,保证正常医疗秩序,提高医疗工作质量,确保医疗安全,都具有重要的指导意义。我希望,军队各级医疗机构以及全体医疗工作者,在严格执行《临床技术操作规范》的同时,重视抓好《临床诊疗指南》的学习和使用。以一流的业务技术,一流的医疗质量,一流的服务水平,为广大患者提供更优质的服务,为繁荣我国军地卫生事业,不断做出更大的贡献。

总后卫生部部长

2004年10月

前　　言

《临床诊疗指南》是由国家财政部支持、卫生部领导、中华医学会组织编写的指导全国临床医务人员诊断治疗行为的第一部医学学术巨著。

现代临床医疗工作随着信息技术、生物技术和其他高新技术的发展和应用，临床新技术不断涌现，各相关学科的专业分化和交叉更加明显，对疾病的预防、诊断、治疗和转归、康复的认识更加深入，推动着临床医疗事业日新月异的向前发展。尤其是近年发展起来的循证医学采用信息技术，经过大样本的分析研究，在取得充分可靠证据的基础上，提出科学可靠的诊疗方案，实现优化的临床诊断治疗。人类疾病纷繁复杂，病人的病情千变万化，探求疾病预防、诊断、治疗、转归、康复的规律，是对广大医务人员的挑战，更是面临着新的发展机遇。

随着我国社会主义市场经济和社会事业的协调发展，人民生活水平的不断提高，对医疗服务的质量和水平提出了愈来愈高的要求。医务人员必须具备全面的医学理论知识、熟练的医疗技术操作能力、丰富的临床实践经验和良好的医德；要不断更新知识和技术，提高临床诊断治疗水平才能胜任临床医疗工作；要在医疗过程中对每一个病人进行连续、严密的观察，及时准确地做出分析、判断和处理，提供规范化服务。

为了满足广大医务人员学习提高业务水平的需要，对医务人员临床诊断、治疗工作进行具体的指导，使诊疗行为有章可循、有据可依，以有利于提高医务人员的综合素质，提高医疗服务的质量，有利于加强医疗工作的管理，有利于提高人民群众的健康水平，制定符合我国国情的临床诊断治疗指南，成为我国医疗事业发展过程中的一件大事。正是基于这样的考虑，在国家财政部的支持下，卫生部委托中华医学会组织专家编写了《临床诊疗指南》。

自 2001 年开始，《临床诊疗指南》在卫生部的领导下，中华医学会牵头组织了中华口腔医学会和临床专业密切相关的 56 个专科分会，由数千名专家教授历经 4 年编写而成。《临床诊疗指南》内容丰富翔实，具有科学性、权威性、先进性、指导性的鲜明特点，供全国各级医疗机构及其医疗专业人员在临床医疗工作中参照使用。大家在实践中如发现有什么问题或意见和建议，希望能及时反馈给中华医学会，以便再版时进行修订。

《临床诊疗指南》按学科以分册的形式将陆续出版发行。

中华医学会

2004 年 9 月

临床诊疗指南

领导小组名单

组长 王陇德

副组长 朱庆生 余 靖 黄洁夫 马晓伟 白书忠

傅 征 宗淑杰

成员 杨 镜 曹泽毅 刘海林 肖梓仁 胡亚美

郭应禄 王忠诚 王澍寰 汤钊猷 巴德年

吴孟超 吴咸中 陈可冀 陆道培 史轶蘩

朱晓东 顾玉东 韩济生 陈洪铎 高润霖

王正国 庄 辉 张震康 吴明江 王海燕

李超林 钟南山 刘彤华 王春生 赵书贵

领导小组办公室

主任 王 羽 赵书贵

副主任 张宗久 佟维训 赵明钢

临床诊疗指南

编辑委员会名单

名誉主任委员	吴阶平	韩启德				
主任委员	王陇德					
常务副主任委员	宗淑杰					
副主任委员	杨 镜	曹泽毅	刘海林	肖梓仁	胡亚美	郭应禄
	王忠诚	王澍寰	汤钊猷	巴德年	吴孟超	吴咸中
	陈可冀	陆道培	史铁繁	朱晓东	顾玉东	韩济生
	陈洪铎	高润霖	黄洁夫	王正国	钟南山	庄 辉
	刘彤华	张震康	吴明江	王海燕	李超林	王春生
	赵书贵					
委 员(以姓氏笔画为序)						
	于中麟	王正国	王忠诚	王海燕	王新房	丛玉隆
	朱晓东	朱积川	庄 辉	刘贵麟	江观玉	孙永华
	杜如昱	李 晶	李春海	杨伟炎	吴明辉	何晓琥
	邱贵兴	张乃鑫	张宏誉	张明园	张思仲	张惠霞
	张震康	陆道培	陈 新	陈可冀	陈明哲	陈洪铎
	陈振光	陈盛祖	陈清棠	罗 敏	罗爱伦	孟迅吾
	赵家良	赵瑞琳	钟南山	顾玉东	钱荣立	徐光炜
	殷蔚伯	高润霖	高景恒	郭应禄	唐福林	萧树东
	曹泽毅	戚可名	章咏裳	谌贻璞	斯崇文	韩济生
	端木宏谨		燕树林	戴建平		

编委会办公室

主任	王 羽	赵书贵
副主任	张宗久	佟维训 赵明钢

临床诊疗指南·内分泌及代谢性疾病分册

编写说明

为了规范全国各级医疗机构医务人员的诊疗行为,提高医疗质量,促进医疗卫生事业的发展,切实保障我国广大人民群众的健康,卫生部医政司委托中华医学学会组织专家编写此《临床诊疗指南》丛书,《内分泌及代谢性疾病临床诊疗指南》即为其一部分(以下简称《指南》)。卫生部和中华医学学会的领导十分重视《指南》的编写工作,组织了多次专家座谈会,中华医学学会内分泌学分会在接受此任务后也召开了两次常委会,大家一致认为本书的编写对规范和提高全国内分泌及代谢病的诊治水平有着十分重要的意义。为此决定,全书由全体常委按其专业特长分工负责编写。按全国专家座谈会的意见,全国的《指南》应是指导性的、高度概括的,以便于操作。

在此《指南》编写过程中,虽然全力做到既体现全国的医疗技术水平,又顾及地方各级机构不同基础的现状,但因时间紧,大部分专家又缺乏编写这类指导性专著的经验,故可能还存在不少问题,希望各级医疗机构和广大医务人员在施行中认真总结经验,提出意见,待再版时改进,使之逐步完善。

罗 敏

2005年1月

临床诊疗指南·内分泌及代谢性疾病分册

编著者名单

主 编 罗 敏 (上海第二医科大学附属瑞金医院、上海市内分泌代谢病研究所)

副主编 高 妍 (北京大学第一医院内分泌科)

滕卫平 (中国医科大学第一临床学院)

曾正陪 (北京协和医院内分泌科)

主 审 罗 敏 (上海第二医科大学附属瑞金医院、上海市内分泌代谢病研究所)

编 委 (以姓氏笔画为序)

张俊清	教授	北京大学第一医院内分泌科
李江源	教授	解放军总医院内分泌科
李秀钧	教授	四川大学华西医院内分泌科
杨明功	教授	安徽医科大学第一附属医院内分泌科
邱明才	教授	天津医科大学总医院内分泌科
陆召麟	教授	北京协和医院内分泌科
罗 敏	教授	上海第二医科大学附属瑞金医院、上海市内分泌代谢病研究所
高 妍	教授	北京大学第一医院内分泌科
高 鑫	教授	上海市中山医院内分泌科
曾正陪	教授	北京协和医院内分泌科
程 桦	教授	广州中山大学附属第二医院内分泌科
滕卫平	教授	中国医科大学第一临床学院

目 录

第一章	下丘脑综合征.....	1
第二章	垂体前叶功能减退症.....	3
第三章	生长激素缺乏性侏儒症.....	5
第四章	肢端肥大症.....	7
第五章	泌乳素瘤.....	9
第六章	尿崩症	11
第七章	抗利尿激素不适当分泌综合征	13
第八章	甲状腺功能亢进症(附:甲亢危象).....	16
第九章	甲状腺功能减退症	20
第十章	亚急性甲状腺炎	22
第十一章	慢性淋巴细胞性甲状腺炎	24
第十二章	单纯性甲状腺肿	26
第十三章	甲状腺结节与肿瘤	28
第十四章	原发性甲状旁腺功能亢进症	30
第十五章	继发性甲状旁腺功能亢进症	34
第十六章	原发性甲状旁腺功能减退症(附:假性及假-假性 甲状旁腺功能减退症).....	36
第十七章	皮质醇增多症	40
第十八章	肾上腺皮质功能减退症	44
第十九章	原发性醛固酮增多症	46
第二十章	先天性肾上腺皮质增生症	50
第二十一章	嗜铬细胞瘤	54
第二十二章	多发性内分泌腺肿瘤综合征	59
第二十三章	异位激素分泌综合征	62
第二十四章	性早熟	67
第二十五章	曲细精管发育不全症	74
第二十六章	糖尿病	76
第二十七章	糖尿病酮症酸中毒	80

第二十八章 高渗性非酮症糖尿病昏迷	83
第二十九章 胰岛素瘤	85
第三十章 痛风	88
第三十一章 肥胖症	94
第三十二章 原发性骨质疏松症	97

第一章 下丘脑综合征

【概述】

下丘脑综合征系由基因缺陷、肿瘤、肉芽肿、结核及药物等病因使下丘脑的结构及功能受损,而引起神经、内分泌、体温调节等方面出现功能障碍的临床综合征。

【临床表现】

(一) 内分泌功能障碍

依据下丘脑全部或部分结构损害,可致不同程度、不同范围的功能障碍。如全下丘脑损害可因全部下丘脑释放激素缺乏而致全腺垂体功能减退,出现生长发育障碍(青春期前得病者),以及性腺、甲状腺和肾上腺皮质功能减退的相关临床表现。孤立的生长激素释放激素(GRH)分泌过多导致巨人症(青春期前得病者)或肢端肥大症,GRH 分泌减少出现生长激素缺乏性侏儒症。泌乳素释放因子或抑制因子分泌失常可致闭经-溢乳综合征。促性腺激素释放激素(GnRH)分泌过多可引起性早熟;分泌过少可致女性中枢性闭经,两性性腺发育不全。促肾上腺皮质激素释放激素(CRH)分泌过多可致皮质醇增多症,促甲状腺激素释放激素(TRH)分泌过少可致甲状腺功能减退,下丘脑视上核及室旁核或视上核-垂体束损害可致中枢性尿崩症。

(二) 神经系统表现

下丘脑病变如为局限性,可出现损害部位相关功能的临床表现。

1. 嗜睡和失眠 下丘脑后部病变,大多数患者可表现为嗜睡,其类型有:
①发作性睡眠,较常见,患者可随时睡眠发作,持续数分钟至数小时;
②深睡眠症,发作时可持续睡眠数天至数周,但睡眠发作期常可被唤醒,但易再度入睡;
③发作性睡眠强食症,患者不可控制地出现发作性睡眠,每次睡眠持续数小时至数天,醒后暴饮暴食,多伴有肥胖。

2. 多食肥胖或顽固性厌食消瘦 病变累及下丘脑腹内侧核或结节附近(即饱食中枢)时,患者可因多食而肥胖,常伴肥胖生殖无能综合征。累及腹外侧核(即摄食中枢)时,有厌食、体重下降、皮肤萎缩、毛发脱落、肌肉软弱、畏寒、心动过缓、基础代谢率降低等。

(三) 发热或体温过低

病变累及下丘脑前部或后部时,可出现体温调节障碍,如:

1. 低热 体温一般在 37.5℃ 左右;
2. 体温过低 体温可低至 36℃ 以下;
3. 高热 可呈弛张型或不规则型,一天内体温可多变,但高热时四肢冷凉而躯干温热,对一般退热药无效。

(四) 性腺功能障碍

可能因下丘脑垂体纤维受损,影响垂体促性腺激素释放,或因下丘脑脊髓纤维受损,影响脊髓各中枢活动所致。可表现为性欲减退、月经失调、闭经不育、阳痿及性发育延迟等。

(五) 精神障碍

当病变累及下丘脑后腹下核及视前区时,常可有精神症状,表现为过度兴奋、哭笑无常、定向力障碍、幻觉及易怒等。

(六) 其他

常见头痛,亦可出现多汗或汗闭、手足发绀、括约肌功能障碍及下丘脑性癫痫。当腹内侧部视交叉受损时,可伴有视力减退、视野缺损或偏盲。可出现血压波动大,瞳孔散大、缩小或两侧不等大。病变累及下丘脑前方及下行至延髓自主神经纤维时,可引起胃和十二指肠溃疡等表现。

【诊断要点】

由于病因众多,损害部位的大小、程度不同,故临床表现错综复杂,有时诊断不易。应详问病史,联系下丘脑结构与功能的关系,结合相关检查结果,综合分析后作诊断。

1. 具有各种下丘脑损害的病史。
2. 有上述内分泌功能障碍的临床表现、体征和实验室证据。
3. 各种影像学及其他检查,如头颅 X 线平片、蝶鞍薄层扫描、头颅 CT 或 MRI。可示蝶鞍扩大、鞍背、后床突吸收或破坏、鞍区病理性钙化等颅内病变和性质。

最后要与原发于垂体、靶腺的疾病相鉴别。

【治疗方法及原则】

肿瘤所致者,可采用手术切除、放疗或化疗。感染所致者,应选用适当、敏感的抗生素控制感染。由某些药物引起者,则应立即停用该药物。对中枢性尿崩症的治疗见相关章节。有各类内分泌功能减退者,应依据临床表现、激素水平予以合适的激素替代治疗。有溢乳-闭经综合征者,可用溴隐亭 2.5~7.5mg/d 等治疗。

(罗 敏)

第二章 垂体前叶功能减退症

【概述】

因产后大出血引起垂体坏死,下丘脑、垂体前叶肿瘤、外伤、手术、血管病变、感染或自身免疫性垂体炎破坏垂体分泌细胞,引起部分或完全性垂体促激素分泌减少及继发性性腺、甲状腺、肾上腺皮质功能不足等表现。

【临床表现】

常先出现性腺功能减退症候群,继而有甲状腺功能减退症候群,最后出现肾上腺皮质功能减退症候群。与原发性肾上腺皮质功能减退症不同的是皮肤色素减退。以上各症候群可单独或同时存在(取决于垂体破坏的程度和范围)。如因肿瘤引起者可能存在肿瘤压迫相关体征,如视力、视野的改变。多种诱因可诱发此类患者发生垂体前叶功能减退危象。存在垂体前叶激素和相应靶腺激素水平降低和相应的代谢紊乱证据。

【诊断要点】

(一) 临床特征

1. 存在多个内分泌靶腺功能减退症候群,各症候群可单独或同时存在(取决于垂体破坏的程度与范围)。

(1) FSH、LH 和 PRL 分泌不足症候群:产后无乳、乳腺萎缩、闭经不育,为本症最先出现的特征。毛发常脱落。男性伴阳痿,性欲减退或消失,女性生殖器萎缩,男性睾丸松软缩小。

(2) TSH 分泌不足症候群:如同原发性甲减的临床表现,但一般较轻,血清 TSH 水平降低为其主要鉴别点。

(3) ACTH 分泌不足症候群:如同原发性肾上腺皮质功能减退者,常有乏力、厌食、体重减轻,但肤色变浅,血清 ACTH 水平正常或降低为其鉴别点。

2. 询问与病因有关的病史,注意相关体征,如垂体瘤所引起,常有视力、视野的改变。

3. 此类患者可因感染、外伤、手术、过多饮水、营养不良、镇静剂或胰岛素、寒冷、呕吐、腹泻等诱发危象,可分为低血糖型、循环衰竭型、低温型、水中毒型。

(二) 检查

1. 血常规、血电解质、血糖测定。

2. 垂体前叶激素及靶腺测定。
3. 必要时可进行垂体前叶储备功能测试,如刺激生长激素(GH)、泌乳素(PRL)、胰岛素低血糖试验(有一定危险性,需仔细监测血糖)、黄体生成素释放激素(LHRH)兴奋试验、TRH兴奋试验。
4. 疑有占位病变者,可作眼底检查、视野检查、头颅正、侧位片、CT、磁共振检查。

【治疗方案及原则】

(一) 靶腺激素替代治疗

1. 肾上腺皮质激素 醋酸可的松 25~37.5mg/d 或氢化可的松 20~30mg/d 或泼尼松 5~7.5mg/d, 每日早晨 8 时口服全日量的 2/3, 下午 2 时服余 1/3。可根据病情轻重或有无应激因素作剂量调整。

2. 甲状腺激素 甲状腺干制剂 10~20mg/d 或左旋甲状腺素 25 μ g/d 开始, 以后每 1~2 周增加剂量, 老年或伴心功能欠佳患者剂量的增幅应更小, 间期应更长, 直到血清甲状腺激素和 TSH 水平逐渐恢复至正常水平, 并以此为维持量长期补充。若同时有肾上腺皮质功能不全者, 宜先补充糖皮质激素。

3. 性腺激素 育龄女性病人可采用人工周期给予雌激素和孕激素替代治疗。

对需要生育的女性病人可用促排卵药物, 如克罗米芬, 50mg/d, 月经周期第 5 日起口服, 连续 5d。男性病人可应用 GnRH、促性腺激素(HMG 或 HCG)及联合睾酮治疗。

(二) 危象抢救

50%葡萄糖液 40~60ml 快速静注, 继以 5%葡萄糖生理盐水静脉滴注, 氢化可的松 300~400mg/d, 5~7d 内减为维持量。必要时补充左旋甲状腺素、血管活性药物等。低血容量者可补充血浆、白蛋白或全血。给氧, 保温, 抗感染。禁用或慎用吗啡等麻醉剂、巴比妥安眠药、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。

(高 鑫)