

# 内分泌代谢疾病

总主编 黄志强

主编 于德民 张喆

天津科学技术出版社

临床医师口袋丛书

# 手册



书 书 书 书 书 书  
 丛 丛 丛 丛 丛 丛  
 袋 袋 袋 袋 袋 袋  
 口 口 口 口 口 口  
 师 师 师 师 师 师  
 医 医 医 医 医 医  
 床 床 床 床 床 床  
 临 临 临 临 临 临

LINCHUANGYI SHIKOU DAI CONGSHU

临床医师口袋丛书

临床医师口袋丛书

总主编 黄志强

主 编 于德民 张 喆

## 图书在版编目(CIP)数据

内分泌代谢疾病手册/于德民,张喆主编. —天津:天津科学技术出版社,2002.1

(临床医师口袋丛书)

ISBN 7-5308-3136-4

I. 内... II. ①于...②张... 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 (2001) 第 055104 号

策 划 编 辑:张 跃

文稿责任编辑:东 洪

版 式 设 计:雒桂芬

周令丽

责 任 印 制:张军利

天津科学技术出版社出版

出版人:王树泽

天津市张自忠路189号 邮编 300020 电话(022)27306314

天津市武清区永兴印刷厂印刷

新华书店天津发行所发行

开本 787×960 1/32 印张 13.5 字数 320 000

2002年1月第1版

2002年1月第1次印刷

定价:16.50元

# 编委名单

(按姓氏笔画为序)

于德氏	马腾骧	王邦茂
王 林	史宪杰	白铁男
刘昌起	孙 光	张志坤
张 喆	李忠信	陆 芸
陈树涛	周宁新	郭 静
高企贤	崔乃杰	黄志强
黄象谦	黄敬泉	强万明
程 焱		

## 编者名单

**总主编** 黄志强

**主编** 于德民 张 喆

**编者** (按姓氏笔画为序)

于德民 王家驰

刘春燕 陈莉明

张秋梅 张 喆

郑少雄 单春燕

郭连宇 常宝成

谢 云

# 序

天津科学技术出版社推出的这套“临床医师口袋丛书”，首期由12个分册组成，每一分册均由当今经验丰富、学识渊博的临床医学专家主编，这无疑是我国工作在医疗第一线上的广大青年医师的绝大喜讯。“口袋书”并不等于“快览”，她除了快览的特点之外，还凝结着人类与疾病斗争的总结和临床工作的准绳。

在1945年的初夏，当我远从贵州到当时重庆中央医院随吴英凯教授学习外科时，吴老对我的介绍很简单，只是给我介绍了一本绿皮的小书，能放在白大褂的口袋里，要我好好地读她。从此，我开始了作为一个临床外科医生的生涯，每天在病房和这本小绿书为伴，她对我的帮助非常大。在学校读书的时候，我们注注习惯了从书本获得知识，习惯于通过典型的描述去认识事物，习惯于有条不紊地去学习，习惯于通过理论上的阐论来理解问题。但是，一旦到了临床，遇到实际的病人，面对千变万化的临床情况，该做什么检查、该吃什么药，千头万绪，这是我们都曾经历过的。临床医学是一门实用性科学，它离不开当前科学技术的发展，同时又深深扎根在经验医学的土壤之中。经验



的分析和经验的总结也就成为临床医学的一大特点。所以在临床医学上到处都充满着各种规则和要求,而这些要求并不能等闲而视之,因为大多数皆是经验的总结,其中包括了许多先辈的努力和病人的付出。她也给我们提供了一个医疗安全和医生健康成长的途径。

**黄志强**

2001年8月



# 前 言

---

在日新月异的高节奏、高效率的现代社会，现代医学迅速发展，需要临床医生跟上医学发展的步伐，不断学习，不断提高诊疗技术，更好地为患者解除疾苦。根据这一需要我们编写了这本便携式内分泌代谢疾病的专业参考书。这本书本着内容丰富、资料新颖、文字简练、深入浅出、简明实用的原则，在内容上介乎于大型学术专著和简明的临床应用手册这两类参考书之间，内容全面而又不庞杂繁复；查阅方便又不至于过于简单，以现代性、实用性为特点。适用于大多数工作在临床一线的中青年医师和技术人员的需要。

本书分为12章，30余万字，分别从概述、诊断、治疗等方面论及，尽量反映当今内分泌代谢疾病诊治的最新水平和观点，以供临床主治医师、住院医师、研究生、实习医师在医疗工作中阅读参考。

参加编写的人员均为天津医科大学代谢病医院医疗、教学、科研第一线的工作人员。因参加写作的人员较多，个人的文风难以一致，难免有许多不足之处，敬请同道们指教，以便今后修改补充。

**编 者**

2001. 6



# 目 录

<b>第一章 内分泌代谢急症</b> .....	( 1 )
第一节 糖尿病酮症酸中毒 .....	( 1 )
第二节 高渗性非酮症糖尿病昏迷 .....	( 6 )
第三节 低血糖昏迷 .....	( 8 )
第四节 乳酸性酸中毒 .....	( 10 )
第五节 甲状腺功能亢进危象 .....	( 12 )
第六节 粘液性水肿昏迷 .....	( 15 )
第七节 急性肾上腺皮质功能不全危象 .....	( 17 )
第八节 嗜铬细胞瘤危象 .....	( 19 )
第九节 腺垂体功能减退症危象 .....	( 21 )
第十节 垂体卒中 .....	( 24 )
<b>第二章 下丘脑及垂体疾病</b> .....	( 27 )
第一节 下丘脑综合征 .....	( 27 )
第二节 尿崩症 .....	( 34 )
第三节 垂体性侏儒症 .....	( 45 )
第四节 巨人症和肢端肥大症 .....	( 55 )
第五节 垂体前叶功能减退症 .....	( 64 )
第六节 颅咽管瘤和松果体瘤 .....	( 70 )
第七节 垂体肿瘤 .....	( 73 )
第八节 性发育不全症 .....	( 81 )
第九节 神经性厌食症及神经性贪食症 .....	( 84 )



<b>第三章 甲状腺疾病</b> .....	( 92 )
第一节 甲状腺功能亢进症 .....	( 92 )
第二节 甲状腺功能减退症 .....	(106)
第三节 亚急性非化脓性甲状腺炎 .....	(119)
第四节 慢性淋巴细胞性甲状腺炎 .....	(123)
第五节 甲状腺肿 .....	(129)
第六节 甲状腺肿瘤 .....	(134)
<b>第四章 甲状旁腺疾病和代谢性骨病</b> .....	(146)
第一节 概述 .....	(146)
第二节 原发性甲状旁腺功能亢进症 .....	(147)
第三节 继发性甲状旁腺功能亢进症 .....	(156)
第四节 甲状旁腺功能减退症 .....	(159)
第五节 维生素 D 缺乏性佝偻病与骨软化症 .....	(165)
第六节 骨质疏松 .....	(172)
第七节 肾小管酸中毒(RTA)性佝偻病与骨质软 化症 .....	(177)
第八节 维生素 D 依赖性佝偻病与维生素 D 抵 抗性佝偻病 .....	(179)
<b>第五章 肾上腺疾病</b> .....	(183)
第一节 概述 .....	(183)
第二节 肾上腺皮质功能试验 .....	(188)
第三节 柯兴综合征 .....	(193)
第四节 肾上腺皮质功能减退 .....	(201)
第五节 原发性醛固酮增多症 .....	(208)
第六节 嗜铬细胞瘤 .....	(215)

<b>第六章 性腺疾病</b> .....	(224)
第一节 性早熟 .....	(224)
第二节 男性性腺功能不足 .....	(229)
第三节 女性性腺功能减退 .....	(233)
第四节 性分化异常疾病 .....	(236)
第五节 女性更年期综合征 .....	(241)
<b>第七章 糖尿病及其慢性并发症</b> .....	(244)
第一节 糖尿病 .....	(244)
第二节 糖尿病慢性并发症 .....	(272)
<b>第八章 胰岛素抵抗综合征</b> .....	(316)
<b>第九章 肥胖症</b> .....	(323)
<b>第十章 脂质代谢紊乱</b> .....	(330)
<b>第十一章 高尿酸血症和痛风</b> .....	(356)
<b>第十二章 多发性内分泌疾病综合征</b> .....	(362)
第一节 多发性内分泌腺瘤 .....	(362)
第二节 多发性内分泌腺机能低减 .....	(367)
<b>附录:内分泌代谢疾病常用药物</b> .....	(374)



# 第一章

## 内分泌代谢急症



### 第一节 糖尿病酮症酸中毒

#### 一、概述

糖尿病酮症酸中毒(DKA)是因体内胰岛素缺乏引起的以高血糖、高酮血症和代谢性酸中毒为主要改变的临床综合征,是糖尿病的急性合并症,也是内科常见的急症之一。

(一)发病率和死亡率 过去10年中西方国家尽管医疗条件普遍改善,但DKA的发病率无大改变。西方国家DKA发病率为4.6%,在美国1000名糖尿病患者中DKA的年发病率是3~7人,其中20%~30%是对糖尿病认识不足的新病人。死亡率为1%~19%,平均为14%,国内协和医院报道为21.4%。老龄组的死亡率较高,影响预后不良的因素有高血压、血糖过高、酸中毒、氮质血症和严重并发症。

(二)诱发因素 诱发因素中50%以上的病例是感染,感染时胰高血糖素和皮质醇分泌更多;其次是血栓性疾病,25%不明。故意停用胰岛素治疗者已罕见,但是用持续皮下胰岛素输注(CSII)治疗期间,忽略了胰岛素输注系统发生故障,致使胰岛素输注中断是近年来引起DKA的明显原因。进食少或错误地减少胰岛素剂量都增加DKA发生的危险。近年来血糖试纸自身监测代替了尿液检查,导致病



人不能及时发现酮尿症。对病人进行适当的教育常可避免DKA诱发因素的发生和减少DKA的发病率。

## 二、诊断

(一)临床表现 根据病情发展分为糖尿病酮症、糖尿病酮症酸中毒、糖尿病酮症酸中毒昏迷三个阶段。DKA的典型表现有酸中毒的过度换气呼吸、脱水、低血压、皮肤温热而体温低、心率快、意识障碍,10%病例完全昏迷。呼气呈烂苹果味。先兆症状是口渴多尿、恶心、呕吐、厌食,少数病人腓肠肌痉挛、腹痛,可误诊为急腹症。

(二)实验室检查 尿糖、尿酮体强阳性,但当肾功能严重受损而阈值增高时,尿糖和尿酮体可减少。血糖多数为 $16.7 \sim 33.3 \text{mmol/L}$ ( $300 \sim 600 \text{mg/dL}$ ),有时可达 $55.5 \text{mmol/L}$ ( $1000 \text{mg/dL}$ )以上。血酮体明显高于正常, $\text{CO}_2$ 结合力降低,严重者在 $10 \text{mmol/L}$ 以下,血pH降低。

根据糖尿病病史,血尿糖和酮体阳性可诊断。如果已有长时间不进食,可以尿糖阴性。血尿酮体是以硝普兰为实验基础的,只对乙酰乙酸有反应,对丙酮反应轻微。所以,在严重酸中毒时如果 $\beta$ -羟丁酸明显大于乙酰乙酸时,则可能出现假阴性。

诊断及急救开始后,进一步的实验室检验包括血气分析、血肌酐提示脱水和肾前衰竭情况,BUN示蛋白质分解代谢程度。四种电解质帮助计算阴离子隙( $\text{AG}) = (\text{Na}^+ + \text{K}^+) \text{mmol/L} - (\text{Cl}^- + \text{H}_2\text{CO}_3) \text{mmol/L}$ ,正常值 $12 \pm 2 \text{mEq/L}$ 。如果大于14示阴离子隙酸中毒,但高氯酸中毒者此值也可小于12。高血糖可使血清钠测定值降低,前者升高 $2.78 \text{mmol/L}$ ;则钠下降 $1 \text{mmol/L}$ 。重度高血脂也可示假性低血钠。血清钾高值示DKA急性发作及尿排泄功能差。血清钾低值示全身显著失钾。血浆渗透压用下列公式计算: $2(\text{Na}^+ + \text{K}^+) \text{mmol/L} + \text{葡萄糖 mmol/L} + \text{BUNmmol/L} = \text{渗透压 mmol/L}$ ,此种计算结果与渗透压计所测相当一致。找寻



感染出处及细菌培养药敏试验。血白细胞与血酮体水平不相关,不因感染有无而改变,轻度感染常无发热。心电图帮助了解心脏情况,作为纠正低血钾的监视手段。酸中毒本身产生的心电图变化有时似缺血性改变。应常规做胸部 X 线检查。

### 三、治疗

(一)补液 DKA 时常有重度失水而使组织微循环灌注不良,胰岛素不能有效进入组织间液而发挥生物效应。抢救 DKA 时输液是首要的、极其关键的措施,无论应用胰岛素的途径如何,当有效组织灌注改善恢复后,胰岛素才能充分发挥作用。

补液主要涉及补液种类、数量及速度等问题。

1. 输液种类 首先输等渗液(0.9%生理盐水),由于低渗液(0.45%氯化钠或 2.5%葡萄糖)有引起脑水肿和溶血的危险,一般主张当血浆渗透压超过 350mOsm/L、血钠高于 155mEq/L 时,才考虑用低渗溶液。而当渗透压降至 330mOsm/L 时,应改用生理盐水。血糖降至 250mg/dL (13.89mmol/L)以下时,可用 5%葡萄糖溶液或 5%葡萄糖生理盐水。

2. 补液总量 视脱水程度而定,抢救的首 24h 可考虑用患者体重 10%的液体重量,如 60kg 用 6 000ml。或根据轻重程度进行补液,如糖尿病酮症,液体量约需 2 000 ~ 3 000ml;糖尿病酮症酸中毒,液体量约需 3 000 ~ 4 000ml;糖尿病酮症酸中毒昏迷,液体量约需 5 000 ~ 6 000ml。

3. 输液速度 为先快后慢,头 2h 可输入 1 ~ 2L,以后每 4 ~ 6h 约输入 1L。对年老有冠心病等心血管疾病的患者补液不宜太多太快。必要时使用中心静脉压协助观察。在抢救 DKA 病人时,必须开辟两条静脉输液途径,一条保证胰岛素的输注,另一条则保证补液。

(二)胰岛素 近年来大量基础研究和临床实践表明,



小剂量胰岛素治疗方案有简便、有效、安全、较少引起脑水肿、低血糖、低血钾等优点。小剂量胰岛素治疗的理论基础是：

- (1)此剂量能抑制脂肪分解和糖异生。
- (2)此剂量不足以导致钾转移至细胞内。
- (3)低血糖反应几乎可避免。

小剂量胰岛素使用的具体方法：按  $0.1\text{U}/(\text{h}\cdot\text{kg})$  计算，每小时静滴  $4\sim 6\text{U}$  为可靠剂量，也可每小时静注 1 次，或每小时肌注 1 次，但均匀的静滴是最好的治疗途径。治疗中每  $1\sim 2\text{h}$  测血糖、尿糖及尿酮体定性，以便根据测定指标调整胰岛素用量。国内外经验一般血糖每小时下降  $3.3\sim 3.9\text{mmol/L}$  为适宜。从治疗开始到血糖降至  $13.89\text{mmol/L}$  约需  $5\sim 7\text{h}$ 。用胰岛素量一般不超过  $50\text{U}$ 。如治疗后  $2\text{h}$  血糖无肯定下降，胰岛素剂量可加倍。当血糖降至  $13.89\text{mmol/L}$  时，可用  $5\%$  葡萄糖液加胰岛素（每  $3\sim 5\text{g}$  葡萄糖加  $1\text{U}$  胰岛素， $G:R=3:1\sim 5:1$  继续静滴，直至尿酮体消失。病人能进流质饮食后，改为常规皮下注射胰岛素。

(三)补钾 DKA 患者治疗开始前  $33\%$  有高血钾，皆因酸中毒钾离子从细胞内转至细胞外。治疗后由于血稀释，细胞容积恢复，酸中毒纠正，以及尿流量恢复，将发生低血钾。如果患者没有肾功能不好或无尿症状，一般经验在开始静滴胰岛素和患者有尿后即由静脉补钾。补钾量每小时不超过  $1.5\text{g}$ ， $24\text{h}$  补充氯化钾总量为  $6\sim 10\text{g}$ 。应参考尿量、血钾或心电图指导补钾量及速度。神志清醒者，可同时口服钾盐。经过充分补钾  $2\sim 3\text{d}$  后，血钾仍低者，要考虑有镁缺乏的可能，应试行补镁，可给予  $30\%$  硫酸镁  $2.5\sim 5\text{ml}$  肌注。目前强调患者进食后仍需口服氯化钾  $3\sim 4\text{g/d}$ ，持续约一周。

(四)纠正酸中毒 DKA 的基础是酮体堆积，并非碳酸氢盐损失过多，纠正酸中毒不宜过早、过快。轻、中度酸中毒，在用胰岛素后酮体产生即停止，原堆积的酮体参加三羧



酸循环氧化产生碳酸氢盐,酸中毒可因此而自行消失。

酸中毒损害心脏功能,促进高血钾发生,并使红细胞 2,3-二磷酸甘油酸消耗,影响氧对外周组织的供给。但补碱会减少尿素氮的丢失,延迟血乳酸盐和酮体浓度恢复到正常,甚至可刺激它们生成。在大白鼠肝脏灌注实验中,发现给碳酸氢钠导致乙酰乙酸增加。且给予碳酸氢钠引起钠负荷诱发水肿形成。由于以上原因,仅在严重酸中毒时,如  $\text{pH} > 7.1$  或  $\text{CO}_2\text{CP} < 8.9\text{mmol/L}$ ,才补碱治疗。用碳酸氢钠而不宜用乳酸钠。补碱方法一般先给 5% 碳酸氢钠液 125ml,最好加注射用水配成等渗溶液(1.25%)后再输注,以减少脑水肿发生率。血  $\text{pH} > 7.2$  或  $\text{CO}_2\text{CP} \geq 13\text{mmol/L}$  时停止补碱。

(五)磷酸盐治疗 由于胰岛素治疗使磷酸盐进到依赖胰岛素的细胞内,引起血磷酸浓度降低。DKA 时 2,3-二磷酸甘油酸浓度降低,磷酸盐治疗增加红细胞内 2,3-二磷酸甘油酸浓度到正常。但是在 DKA 时没有获得磷酸盐治疗的益处。以磷酸钾作为磷酸盐治疗是不适宜的,因为钾与磷的需求量不同,可引起钾、磷浓度异常。过多的补磷可引起低血钙。因此,大多数作者认为在 DKA 时,只有发生明显低血磷时才给磷治疗。

(六)治疗诱因及并发症 如抗感染、抗休克、保护肾功能等。对老年人应注意血栓形成,特别是老年高渗状态昏迷时易发生,应给予肝素 5 000U,皮下注射每 4~6h 一次。一个少见但死亡率高达 100% 的治疗并发症是成人呼吸窘迫症(ARDS),发病机制不明,可能由于晶体溶液静脉输入,快速改变了肿胀压力(oncotic pressure)的结果,或认为因酸中毒和过度换气损伤了肺泡毛细血管的透过性。这类病人中的大多数是用低渗溶液纠正血容量的患者。

(七)酮体反跳现象 DKA 纠正后,部分病人于次日清晨出现酮体反跳现象,乃因恢复正常代谢途径需要一段时间,我们采用睡前加用短效胰岛素 6~12U,皮下注射,并加





少量食物,可使清晨酮体不再出现。

(八)恢复糖尿病治疗 DKA 纠正后,应恢复原糖尿病治疗,并应进行药物调整。

## 第二节 高渗性非酮症糖尿病昏迷

### 一、概述

高渗性非酮症糖尿病昏迷(简称高渗昏迷),是糖尿病的急性严重并发症之一。较常见于 50 岁以上的 II 型糖尿病患者或初发病人,发生率是糖尿病酮症酸中毒的十分之一,死亡率高达 50%。

诱因:没有很好控制糖尿病病情或吃大量含糖食物或摄水量不足、感染、心、脑血管的急性疾病,由于应激促使与胰岛素作用相反的激素如皮质醇、儿茶酚胺大量分泌,糖原增生和脂肪分解亢进。药物如噻嗪类利尿剂、糖皮质激素也会诱发高渗昏迷。

### 二、诊断

平均发病年龄在 60 岁以上,约 2/3 患者无糖尿病史,均无酮症史。特点是严重脱水状态,血糖  $> 33.3 \sim 50 \text{mmol/L}$ 。酮体阴性或弱阳性,血钠常  $> 145 \text{mmol/L}$ ,BUN 明显升高,血钾正常或高于正常,血浆渗透压  $> 350 \text{mOsm/L}$ 。动脉血  $\text{pH} > 7.2$ ,氧分压常降低,阴离子隙多正常。

高渗昏迷主要应与脑血管意外和糖尿病酮症酸中毒相鉴别。脑血管意外亦多见于老年患者,发病时也常有意识障碍,但一般多伴有神经系统定位体征,脑脊液常异常,血糖无明显升高。

