

王德全 主编

内分泌疾病 最佳诊断

山东科学技术出版社

R: 30. 12
W.D. 2

内分泌疾病最佳诊断

王德全 主编

7-57/78



A0043120



山东科学技术出版社

主 编 王德全
副 主 编 王桂兰 张子文
主 审 周显腾
编 著 者 (以姓氏笔画为序)

王桂兰	王德全	王德宝
王黎光	任建民	吕桂荣
张子文	张成伟	张宝珠
张春苓	周世慧	周显腾
韩学文	魏纪青	戴良科

责任编辑 宋增艺

内分泌疾病最佳诊断

王德全 主编

*

山东科学技术出版社出版

(济南市玉函路 邮政编码 250002)

山东省新华书店发行

山东新华印刷厂德州厂印刷

*

787×1092 毫米 32 开本 12.25 印张 384 千字

1991 年 8 月第 1 版 1991 年 8 月第 1 次印刷

印数: 1—5, 670

ISBN7—5331—0873—6/R·228

定价 5.90 元

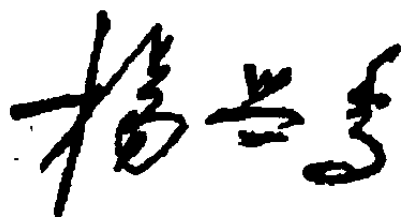
序

国内迄今尚无系统论述内分泌疾病诊断的专著。欣读王德全医师主编的《内分泌疾病最佳诊断》一书，深为作者的探索精神所鼓舞。现代医学飞速发展，学科分支越来越细。无疑，每个医师掌握的知识与技能日益专业化而不可能全面。内分泌疾病涉及临床各科，其诊断方法更是纷繁琐杂，确实难以驾驭。有鉴于此，本书作者锐意搜求，执简驭繁，深入浅出，循序渐进地综合归纳了内分泌疾病的诊断，并注入了众多新观点、新技术、新方法和新成果。难能可贵的是，该书作者独辟蹊径，首次推出了内分泌疾病诊断“流程图”，条目清新，一览无余，既便于领悟、记忆，又利于掌握应用，不仅对内分泌专业医师有指导意义，对各科医师亦颇有参考价值。

本书主编王德全医师，硕士学位，师从我国著名内分泌学专家周显腾教授，潜心钻研内分泌学科，打下了坚实的基础。1986年赴澳大利亚研修，在导师 R. Larkins 教授精心指导下，孜孜不倦地在内分泌学科理论与实际的结合上进行了新的探索，不但丰富了内分泌学的基础理论，而且拓宽了内分泌学科的研究领域。近年来在国内已发表论文 50 余篇，他主持研究“Graves 病 6 种自身抗体测定及家系调查”的课题，即将完成。《内分泌疾病最佳诊断》一书的问世，也正是他智

慧与劳动的结晶。我相信，作者在医学百花园撒下的辛勤汗水，一定会结出更加丰硕的果实。

山东医科大学附属医院院长

A handwritten signature in black ink, appearing to read '杨兴' (Yang Xing), written in a cursive style.

1991年2月19日

前 言

内分泌与代谢性疾病为临床常见病,其病情错综复杂,临床表现变化多端,实验室诊断方法繁杂琐长,不易被一般医师所熟悉,有时反而会感到无从下手。因此,怎样合理地选择检查方法,及时地确诊疾病,则成为临床医师所关心和迫切需要掌握的问题。为满足广大临床医师的需要,应广大读者的要求,我们在多年临床实践的基础上,参考国内、外最新资料,并结合国外学习研修的内容,编著成本书。

全书共分九章,首先简要介绍了各种内分泌与代谢性疾病的临床概况,重点介绍了诊断方法,其诊断步骤简要、条理、新颖,采用的诊断流程图系国内首创,可启迪和引导临床医师正确地选用检查方法。书中还对各种内分泌疾病的诊断进行了提纲挈领的讨论和分析,以利于读者在诊断内分泌疾病时抓住主要矛盾、脉络分明、主次清晰、循序渐进,从而达到准确、快速诊断之目的。书末还附录了有关的内分泌检查正常值、激素及有关内分泌名称的缩写,以供临床医师参考应用。

全书内容丰富、新颖、实用,不仅适用内分泌专业(包括内、外、妇科和小儿科)医师参考,而且可供临床各科医师和基层医务人员学习、使用,对医学院校学生更好地理解、掌握内分泌与代谢性疾病的诊断也有指导作用。

本书编写过程中承蒙杨兴季院长热情关怀和大力支

持，马宪宾、陈丽、孙福庆、郑宜萍、韩会民、杨乃龙、候为开、姜新国等同志也给予大力协助，在此一并致谢。

因时间仓促，不当之处在所难免，恳请广大读者批评指正。

王 德 全

于山东医科大学附属医院

1990年12月10日

目 录

第一章	垂体疾病	1
第一节	垂体前叶机能减退	2
第二节	高泌乳素血症	14
第三节	肢端肥大症	19
第四节	生长矮小症	25
第五节	尿崩症和抗利尿激素分泌异常症	35
第二章	甲状腺疾病	55
第一节	甲状腺机能亢进症、甲状腺机能减退症和甲状腺炎	56
第二节	甲状腺肿和甲状腺结节	84
第三章	肾上腺疾病	93
第一节	柯兴氏综合征	93
第二节	原发性醛固酮增多症	108
第三节	肾上腺皮质机能减退症	127
第四节	嗜铬细胞瘤	144
第四章	性腺疾病	165
第一节	男性性腺机能减退和不育症	165
第二节	闭经	186
第五章	糖代谢和脂代谢紊乱	203
第一节	糖尿病	203
第二节	低血糖症	214
第三节	高脂血症	236
第六章	钙代谢紊乱	252

第一节	高钙血症	252
第二节	低钙血症	270
第七章	多发性内分泌腺瘤综合征和多毛症	283
第一节	多发性内分泌腺瘤综合征	283
第二节	多毛症	301
第八章	小儿内分泌检查	314
第九章	内分泌试验的干扰	324
第一节	病理和生理因素	325
第二节	药物干扰	331
附录		
一、	有关的内分泌检查正常值	337
二、	激素及有关内分泌名称的缩写	375

第一章 垂体疾病

下丘脑—垂体是调节体内各种生命活动的重要功能部位。下丘脑能调节体温、控制进食、维持体液平衡，并能调节植物神经系统和体内对应激的完整反应。下丘脑的神经分泌物又能通过垂体门静脉来调节垂体功能。

垂体前叶分泌六种主要激素：黄体生成素 (LH)、卵泡刺激素 (FSH)、促甲状腺激素 (TSH)、促肾上腺皮质激素 (ACTH)、生长激素 (GH) 及泌乳素 (PRL)。大多数促激素是由下丘脑释放因子作用于垂体而分泌的。用性激素和甲状腺素进行系统治疗证明，垂体对各自的外源激素的分泌反应降低；雌二醇对促性腺激素的正负反馈效应亦证明直接作用于垂体。最近还发现，垂体—肾上腺轴是通过下丘脑促肾上腺皮质激素释放因子来调节的。从分离的腺垂体细胞的 41 个氨基酸肽中可看出，能释放 ACTH 和 β -内啡肽，这种作用在体外能被糖皮质激素抑制，在体内垂体可发生负反馈。

周围靶腺（如肾上腺皮质、甲状腺和性腺）的调节，儿童是通过垂体生长激素的分泌直接促使他们生长的；成年妇女是通过垂体的生长激素和泌乳素的分泌使之发生泌乳作用。生长激素和泌乳素的调节受下丘脑双重影响，生长激素由生长激素释放因子 (CRF) 和生长激素释放抑制激素 (Somatostatin, ss) 共同调节；泌乳素主要受下丘脑内的多巴胺抑制。

垂体前叶疾病较多，本章主要介绍垂体前叶机能减退(hypopituitarism)、高泌乳素血症(hyperprolactinemia)、肢端肥大症(acromegaly)和生长矮小症(short stature)。

第一节 垂体前叶机能减退

临床概况

儿童垂体机能减退常导致生长发育迟缓。本文仅讨论成人垂体机能减退，其发病原因包括肿瘤、血管性及特发性垂体机能减退等。具体有：下丘脑肿瘤，包括脊索瘤、颅咽管瘤、神经胶质瘤、脑膜瘤；特发性；传染性，包括病毒、霉菌、结核；浸润性，包括血色素沉着症、组织细胞增多症(Hand-Schüller-Christian 综合征)、肉样瘤；转移癌，包括乳腺癌、肺癌；阻塞性，如脑积水等；功能性有柯兴氏病、泌乳素瘤及非功能性的；放射治疗；外科摘除；外伤；血管性，包括颈动脉瘤、海绵窦血栓形成、产后垂体坏死(Sheehan 综合征)、颞部动脉炎。

颅内压增高的过程或产生肿块的结果常使生长激素和促性腺激素缺乏。生长激素和促性腺激素的分泌比垂体其他激素更不稳定，原因尚不清楚。颅内肿瘤存在时，生长激素缺乏和性腺机能低下往往占 60~80%，而 TSH 和/或 ACTH 引起靶腺功能低下的临床表现有时仅占 15%，甲状腺和肾上腺的基础功能约 30% 维持正常，但用 TRH 试验或甲吡酮试验证明 TSH 或 ACTH 缺乏分泌贮备力。非功能肿瘤泌乳素分泌贮备力减少仅 5~10%。垂体瘤病人很少有尿崩症和下丘脑功能异常(如睡眠障碍、食欲失调或体温失调等)。由于颅内

压增高，以上临床表现常提示下丘脑组织病变。

一、垂体瘤

垂体瘤为良性肿瘤，占成人颅内肿瘤的 8~10%。上海肿瘤研究所报道，垂体瘤占脑肿瘤的 5~10%，多见于中年人，男女患病率相等。大部分肿瘤在普通光学显微镜下可见到很少的贮藏分泌产物，过去称之为无功能性（又称嫌色）细胞瘤，它产生大量的生长激素或泌乳素。这些肿瘤的自然病史尚不清楚。多数认为发展缓慢，大部分仅侵犯局部。柯兴氏综合征的双侧肾上腺全切后发生的垂体肿瘤称 Nelson 综合征。高发性和无痛性的垂体瘤占无选择性尸检的 10~40%，大多数嫌色细胞瘤分泌泌乳素。上海肿瘤研究所报告，在垂体嫌色细胞瘤中 30~70% 为泌乳素瘤。

垂体瘤引起的垂体机能减退多为部分减退，垂体瘤压迫垂体柄、漏斗或第三脑室顶部，但很少产生尿崩症。垂体机能减退引起靶腺的病变和有关的生物化学异常比原发性病变如甲状腺、肾上腺或性腺疾病引起的较轻，临床表现亦轻。

功能性垂体瘤可因激素作用加上肿块的压迫，影响瘤外激素的分泌。如高泌乳素血症抑制促性腺激素的分泌，大量皮质醇抑制 GH、LH、FSH、PRL 和 TSH。一般不发生甲状腺机能减退，但常引起柯兴氏综合征和柯兴氏病继发性闭经（表 1-1）。

表 1—1

垂体瘤的范围

肿 瘤	发 病 率
功能性	
高泌乳素血症	60~65%
肢端肥大症	15%
柯兴氏病	2~5%
多肽糖	罕见
无功能性	15~20%

大部分肿瘤产生 PRL 或 GH, 少部分为柯兴氏病, 约 1/5 为无功能性肿瘤。近年来证明, 产生 ACTH 的垂体微腺瘤 (直径小于 10mm), 为柯兴氏综合征最常见的病因。无功能性肿瘤以神经系统症状为主, 无激素症状, 因此临床表现此功能性肿瘤的临床综合征多, 有些无功能性肿瘤患者的血清游离 α 亚型浓度升高, 而 LH、FSH、TSH 和人绒毛膜促性腺激素 (hCG) 仍正常。

垂体瘤可导致蝶鞍增大, 但不是所有的垂体瘤患者蝶鞍都增大。例如, 在正常妊娠时促泌乳素增加, 蝶鞍变大, 这是由于受雌激素影响的缘故; 又如, 原发性甲状腺机能减退一般不会发生垂体瘤, 而蝶鞍常肿大, 且为可逆性, 并可有促甲状腺细胞增生, 此种情况成人比儿童少见, 临床上有甲状腺肿和 TSH 值升高。

二、空泡蝶鞍综合征

空泡蝶鞍综合征常因持续性头痛和颅骨 X 线异常引起医生注意。多见于肥胖妇女, 但很少有垂体激素缺乏的表现 (表 1—2)。

表 1—2 原发性空泡蝶鞍综合征

临床和病理表现	发 病 率
肥胖	90%
女性	85%
头痛	70%
假性脑瘤	15%
意外发现证据	常见
脑脊液鼻溢	很少
视力减退	无
部分垂体机能减退	10%
尸检鞍膈结构缺陷	20~40%
死后见空蝶鞍	5%

空泡蝶鞍综合征可由肥胖或其他原因不明的先天性鞍缺陷引起。其持续的脑脊液压力升高压迫腺垂体，使垂体组织消失。

原发性空泡蝶鞍综合征应与垂体炎、垂体瘤合并梗塞形成或放射治疗引起的空泡蝶鞍综合征相鉴别。区别原发性空泡蝶鞍综合征和垂体瘤最好的方法是采用电子计算机断层扫描 (CT)，以测定蝶鞍内的组织密度，判断其性质。

三、产后垂体坏死

垂体机能减退的病因，女性主要是由产后垂体坏死引起。产后无乳汁分泌是内分泌方面的首发症状。有的亦可有乳溢，可能由于垂体漏斗附近或在漏斗内高度梗塞，产生功能性垂体切除所致。从下丘脑供给垂体血管的模型可见因动物而异，因此妇女也可因人而异。垂体茎的血管在分娩时痉挛，或对雌激素敏感，或某些压力因素，致使垂体坏死。垂体坏死往

往失血量不一定很多。垂体完全性梗塞较少见，其特征表现是多种激素缺乏。

四、垂体机能减退的其他病因

医源性垂体机能减退在成人可由乳腺癌、前列腺癌或鼻咽癌在外科或放射治疗以后引起。传染性、浸润性和转移性病因均可成为成人垂体机能减退的病因之一。组织病理学和生物化学提示，组织细胞增生病和肉样瘤病阻止下丘脑的功能，血色素沉着症可直接影响垂体，均可致垂体机能减退。在下丘脑—垂体上的转移瘤最初是转移至下丘脑，转移至垂体者少见。

放射所致的垂体机能减退常是部分性减退，多见于离子辐射后 10 年以上。辐射造成的垂体门静脉炎可引起垂体机能减退，其他可能是直接照射腺垂体的结果。放射治疗可抑制垂体瘤的生长，超过 15 年的是无功能细胞瘤，约占术后放射治疗的半数。

由外伤引起的外伤性昏迷，其下丘脑垂体机能减退是可逆的。神经性厌食患者有足够的垂体功能，激素异常仅限于生育功能。

诊断方法

诊断垂体瘤和/或垂体机能减退的方法有两种：神经放射学和内分泌检查。神经放射学的检查是确定有无肿瘤、蝶鞍肿瘤的范围和视神经交叉或邻近结构有无影响。内分泌检测是确定激素分泌有无异常，若有异常，再检测垂体其他激素的贮备力。

一、神经放射学检查

1. 颅骨 X 线平片：蝶鞍正常范围前后径为 7~16mm，深

径 7~14mm, 宽 5~6mm, 面积为 56~140mm², 平均为 92.6mm²。体积计算公式为 $0.5 \times (\text{前后最长径} \times \text{宽} \times \text{高})$, 正常蝶鞍体积为 450~1092mm³, 平均为 654mm³。

颅骨平片如见垂体扩大, 则提示肿瘤。应测量蝶鞍大小或体积, 如出现明显变形时需进一步确定。临床上高度怀疑肿瘤时, 应采取 X 线多体层照像术。

2. 蝶鞍 X 线多体层照像术: 采用多方向 X 线多体层照像术可见微腺瘤使蝶鞍局部突出或鞍底变形。

3. 电子计算机断层扫描 (CT): 是检查垂体瘤的一个可靠而重要的方法, 可较早地发现垂体微腺瘤。用甲基泛影酸钠小脑池摄影和 CT 扫描改良法能描绘肿瘤的范围。

4. 气脑造影术: 现已被 CT 扫描取而代之, 但对空泡蝶鞍综合征仍需进行气脑造影术。

5. 颈动脉血管造影术: 用来排除垂体动脉瘤。本法对大血管瘤以及鞍上或鞍旁肿瘤的扩展检查亦有帮助。

二、其他神经病学检查

采用 Goldmann 视野计测定视野, 能间接估计肿瘤侵犯视神经交叉的范围。

三、内分泌检测

1. 生长激素测定: 可根据左旋多巴和运动引起 GH 分泌的反应做出判断, 但成人不如儿童可靠。成人空腹血清正常值低于 5μg/L (5ng/ml), 试验的敏感范围常低于 0.2~1.0μg/L。

2. 泌乳素测定: 正常男性泌乳素低于 20μg/L (20ng/ml), 女性低于 25μg/L (25ng/ml)。白天血清浓度在晨 3~7 时较高, 清晨渐低, 正常值常取上午 8~10 时的血标本。2/3 的

正常成人用胰岛素诱发的低血糖可使 PRL 分泌，每公斤体重注射胰岛素 0.2 单位，常使血糖低于 1.1mmol/L (20mg/dl)，多数人能发生 PRL 反应。

3. 灭吐灵兴奋试验：下丘脑多巴胺是 PRL 释放的主要抑制因素。当下丘脑多巴胺功能障碍时，可能是垂体泌乳素瘤病理过程中的一个重要环节。下丘脑多巴胺不仅能抑制 PRL 的分泌，对 TSH 和 LH 的分泌亦有抑制作用。灭吐灵又是多巴胺的拮抗剂，故是促 PRL 分泌的有效药物。

(1) 操作方法：受试者 1 个月前停服任何药物（包括避孕药），试验前晚 8 时起禁食，次晨 7 时半开始试验，试验时行前臂静脉穿刺，点滴生理盐水保持血管通畅。分别在给灭吐灵前 30 分钟及给药后 0、30、60、90、120 和 180 分钟取血，分离血清，测 PRL、TSH 和 LH。血 PRL 基础值为给药前 2 次测定的平均值，峰值为给药后血 PRL 最高浓度。以基础值除峰值计算 PRL 反应倍数。

(2) 注意事项：取血时间应准确。

(3) 临床意义：泌乳素瘤组基础值高于对照组约 100 倍，但血 TSH 和 LH 两组间无显著差异。

肌注灭吐灵 10mg 后，对照组 PRL 上升的幅度显著高于泌乳素瘤组，正常月经卵泡早期 PRL 升高 7 倍以上，泌乳无排卵组 PRL 升高平均倍数为 1.51 倍，泌乳素瘤组对灭吐灵的反应却减低，而血 TSH 和 LH 上升的幅度却高于对照组。肿瘤组与非肿瘤的高泌乳素血症组无差异，因此本试验不能区别泌乳素微腺瘤和功能性高泌乳素血症。

4. TRH 兴奋试验：

(1) 操作方法：用生理盐水溶解 TRH200μg，使注射量为