

吴万龄 秦海峰
主 编

实用 内分泌 疾病 手册

上海科技教育出版社

ISBN 7-5428-0495-2/R·25

62

R58-62

WML

实用内分泌疾病手册

主 编

吴万龄 秦海峰

编 者

(按姓氏笔画为序)

王 莹	吴万龄	杨裕国	杨晓明
陆义群	林东平	郑霞琴	秦海峰
谢冠群	彭海山		



A0043123

上海科技教育出版社

内 容 提 要

本书是一本从临床实际出发,引进新进展的实用手册。共分下丘脑、脑垂体、甲状腺、甲状旁腺与代谢性骨病、肾上腺皮质、肾上腺髓质、性腺与性激素异常、胰岛、组织激素、多内分泌腺、异位激素、老年内分泌、内分泌急症等14章。病种罗列齐全、主次繁简有别。内容实用新颖。主要供青年内科医师及实习医师阅读,对内分泌专业、老年科、急症科、男性科以及有关的各科医师也有参考价值。

实用内分泌疾病手册

吴万龄 秦海峰 主编

上海科技教育出版社出版发行

(上海冠生园路393号)

各地新华书店经销 上海市印刷十二厂印刷

开本 787×960 1/32 印张 8.5 字数 207000

1991年9月第1版 1991年9月第1次印刷

印数 1—12400

ISBN 7-5428-495-2

R·25

定价: 3.00 元

前 言

临床内分泌学是当代医学中一门日新月异的学科，为使本手册既适用于青年医生及一般医院，又尽合时代水准，为此本书在编写过程中力求做到以下几点：

以普及为基础，提高为指导。既着重一般医院可行与需要的知识，又选择性地介绍可逐步引用的新的进展信息。

以重点病为主，少见病为辅。力求病种齐全，但内容主次有别。

以实践为基础、理论为指导。内分泌病的理论性很强，为使青年医师避免机械盲目的实践，为此，于每一章开始专列一节概述，简要叙述本章疾病涉及的基本理论与必要的新观点。

内分泌病千姿百态，为此，对重点疾病专列一节“不典型与疾病的特殊类型”，以期更切实用，防止挂一漏万。

当代内分泌与临床各科的关系日益紧密，学科分工日细。本书对涉及妊娠或外科手术等问题都作了专题讨论，并为适应诸如男性科、老年科、急症

科等新学科的需要，也专列了相应的篇章，使本书更合时宜、更切实用。

本书由我院全体内分泌医师分工编写，少数章节由曾在我科工作过的同志执笔。编写过程中虽参考了一些国内外专著与文献，并结合多年来医疗和教学的体会，但限于水平稀薄，时间仓促，疏漏与谬误之处尚望内分泌的前辈与同道不吝指正。

本书蒙上海第二医科大学附属瑞金医院内分泌科罗邦尧教授评阅，我院内科沙瑛与王忆雯同志协助誊写，并此致谢。

编者 1989 年 12 月于

上海第二医科大学附属第九人民医院

序

近代医学中，内分泌学的发展日新月异，涉及面日益广泛，跨越临床各科。新理论、新激素、新病种、新技术与新疗法不断涌现。因此普及与提高临床内分泌学的知识是当今医学发展的必然趋势。上海第二医科大学附属第九人民医院内分泌科吴万龄教授主编的这本手册，充分体现了普及与提高相结合的指导思想，选题面广，然各章节的深浅取舍得体，而且还适应新建学科的需要，对老年内分泌、男性内分泌和急症内分泌也分列专题介绍，使该手册更添特色。目前不少发达国家已分设老年内分泌科、男性科等新分支，因此，这本手册不仅迎合普及内分泌疾病的知识，而且对内分泌专业医师及其他相关各科的医师也有一定的参考价值。本人在评阅中深感本书内容丰富、条理清晰，是一本内分泌医疗和教学的简明指南。在付梓之前，先睹为快，故乐为推荐，深信读者会有同感与裨益。

上海第二医科大学附属瑞金医院

罗邦尧

一九九〇年

目 录

第一章 下丘脑疾病

第一节	概述.....	1
第二节	下丘脑综合征.....	3
第三节	肥胖-生殖无能综合征.....	4
第四节	性幼稚-多指畸形综合征.....	5
第五节	性幼稚-低肌张力综合征.....	5
第六节	性幼稚-嗅觉丧失综合征.....	6
第七节	骨纤维异常增殖症.....	7
第八节	松果体瘤.....	7
第九节	原发性高钠血症.....	8

第二章 脑垂体疾病

第一节	概述.....	9
第二节	垂体腺瘤.....	11
第三节	高催乳素血症与催乳素瘤.....	14
第四节	肢端肥大症与巨人症.....	18
第五节	“无功能”嫌色细胞瘤.....	21
第六节	Nelson 综合征.....	22
第七节	颅咽管瘤.....	23
第八节	其他垂体肿瘤.....	25
第九节	垂体性侏儒症.....	26

附一：原基性侏儒症·····	30
附二：家族性侏儒症·····	31
附三：体质性矮小症·····	31
第十节 垂体前叶功能减退症·····	31
附：功能性垂体功能减退症·····	37
第十一节 尿崩症·····	37
第十二节 抗利尿激素不适当分泌综合征·····	41
附：变异型SIADH·····	43
第十三节 空蝶鞍综合征·····	43

第三章 甲状腺疾病

第一节 概述·····	45
第二节 甲状腺功能亢进症·····	48
第三节 甲状腺功能减退症·····	59
第四节 单纯性甲状腺肿·····	65
第五节 地方性甲状腺肿·····	66
第六节 急性化脓性甲状腺炎·····	68
第七节 亚急性甲状腺炎·····	68
第八节 慢性淋巴细胞性甲状腺炎·····	69
第九节 慢性硬化性甲状腺炎·····	71
第十节 甲状腺结节与甲状腺肿瘤·····	72
第十一节 甲状腺髓样癌·····	75

第四章 甲状旁腺疾病与代谢性骨病

第一节 概述·····	77
第二节 原发性甲状旁腺功能亢进症·····	79
第三节 继发性甲状旁腺功能亢进症·····	87
第四节 原发性甲状旁腺功能减退症·····	88

第五节	假性甲状旁腺功能减退症·····	89
第六节	假假性甲状旁腺功能减退症·····	90
第七节	骨质疏松症·····	91
第八节	软骨病·····	93
第九节	变形性骨炎·····	95
第五章 肾上腺皮质疾病		
第一节	概述·····	97
第二节	皮质醇增多症·····	100
第三节	原发性醛固酮增多症·····	107
第四节	肾上腺性征异常症·····	112
第五节	肾上腺女性化瘤·····	115
第六节	“无功能性”肾上腺皮质瘤·····	115
第七节	原发性慢性肾上腺皮质功能减退 症·····	116
第八节	醛固酮缺乏症·····	121
第六章 肾上腺髓质疾病		
第一节	概述·····	125
第二节	嗜铬细胞瘤·····	127
第三节	肾上腺髓质增生症·····	134
第四节	神经母细胞瘤与神经节细胞瘤··	135
第五节	应激性肾上腺髓质功能减退症··	137
第六节	儿童特发性低血糖症·····	137
第七章 性分化、性腺与性激素异常性疾病		
第一节	性分化与性发育概述·····	138
第二节	基因异常性疾病·····	142
第三节	性腺型异常的疾病·····	146

第四节	表现型异常的疾病·····	147
第五节	性早熟·····	150
第六节	青春期延迟与性幼稚症·····	152
第七节	闭经·····	156
第八节	男子乳房发育·····	158
第九节	女子多毛症与男性化·····	159
第十节	青春期后性功能低下症·····	163
附:	阳萎·····	164
第十一节	雌激素增多综合征与经前紧张 症·····	166
第八章 胰岛疾病		
第一节	糖尿病·····	169
附一:	少年的成年型糖尿病·····	184
附二:	Ⅲ型糖尿病·····	184
第二节	胰岛素瘤·····	184
第三节	胰高糖素瘤·····	187
第四节	生长抑素瘤·····	188
第九章 组织激素疾病		
第一节	概述·····	190
第二节	胃泌素瘤·····	191
第三节	水泻、低钾血症及胃酸缺乏综合 征·····	193
第四节	类癌·····	194
第十章 多腺性内分泌疾病		
第一节	多发性内分泌肿瘤·····	198
第二节	自身免疫性多腺性内分泌病·····	200

第十一章 异位激素综合征	203
第十二章 老年人的内分泌疾病	
第一节 概述	210
第二节 脑垂体疾病	212
第三节 甲状腺疾病	213
第四节 肾上腺疾病	216
第五节 老年男子性腺疾病	218
第六节 老年女子性腺疾病	219
第七节 老年糖尿病	222
第十三章 内分泌疾病的危急症	
第一节 甲状腺危象	226
第二节 粘液性水肿昏迷	228
第三节 肾上腺危象	230
第四节 垂体危象与垂体卒中	231
第五节 儿茶酚胺危象	234
第六节 高血钙危象	235
第七节 急性低钙血症	238
第八节 糖尿病昏迷	240
第九节 低血糖症	246
第十四章 肥胖症	
第一节 概述	250
第二节 单纯性肥胖	252
第三节 水潴留性肥胖症	255

第一章

下丘脑疾病

第一节 概 述

下丘脑是间脑最下部的一个对称性结构，界限不甚分明，构成第三脑室的下壁。前为视交叉及终板；后为乳头体；下丘脑的中区为灰白结节，其中央部称正中隆起，向下伸展与垂体柄相连，下接脑垂体。间脑顶上方为松果体。下丘脑的视上核与室旁核分泌神经垂体素（neurophysin）包括加压素（即抗利尿激素）与催产素，输送至垂体后叶。下丘脑分泌的脑肽则通过垂体门脉系统到达垂体前叶，调节垂体前叶激素的分泌。

下丘脑不仅是神经组织，也是一个内分泌组织，把神经与内分泌紧密相连，是神经内分泌学的核心。下丘脑产生两类生物活性物质，既控制垂体激素的分泌，又调节许多重要的神经功能，如体温、血压、食欲、性功能等多种脑功能，致使下丘脑疾病可产生形形色色的症状。

（一）下丘脑分泌的脑肽 现已发现脑中有 20 多种脑肽，下丘脑的肽能神经元可分泌 9 种具有控制垂体作用的脑肽，经垂体门脉系统释放至垂体前叶，调节垂体激素的分泌（表 1-1）。

（二）下丘脑的神经递质 下丘脑神经元可分泌某些神经递质，并接受高级神经中枢释放的递质以调节下丘脑

表 1-1 下丘脑分泌的脑肽及其对垂体与靶腺体的作用

下丘脑分泌的脑肽	垂体激素	靶腺体及其分泌的激素
视上核: 抗利尿激素(ADH)	贮存于垂体后叶	
室旁核: 催产素	贮存于垂体后叶	
生长激素释放因子(GHRF)	生长激素(GH)	
生长激素释放抑制素(SS)		
催乳素抑制因子(PIF)	催(泌)乳素(PRL)	
催乳素释放因子(PRF)		
促甲状腺素释放激素(TRH)	促甲状腺素(TSH)	甲状腺: 三碘甲状腺原氨酸(T ₃)、甲状腺素(T ₄)
皮促素释放因子(CRF)*	促肾上腺皮质激素(ACTH)	肾上腺皮质类固醇激素
促性腺激素释放激素(GnRH)	卵泡刺激素(FSH)	卵巢: 卵泡发育、雌二醇、孕酮
(即黄体生成素释放激素LRH)	黄体生成素(LH)	睾丸: 精子生成、睾酮
MSH释放因子(MRF)	黑色素细胞刺激素(MSH)	
MSH抑制因子(MIF)		

*CRF 还可促进垂体前叶分泌内啡肽、促脂素(LPH)以及鸦片-黑色素细胞素-皮促素原(POMC)其他片段的分泌
实线箭头示兴奋作用、虚线箭头示抑制作用

表 1-2 神经递质对垂体激素的影响

	去甲肾上腺素 (NE)	多巴胺 (DA)	血清素 (S-HT)	乙酰胆碱 (Ach)	组织胺 (H)	γ-氨基丁酸 (GABA)
GH	↑	↑	↑	→	→	↑
PRL	↑↓	↓	↑	↓↑	↑	↓↑
TSH	↑	↓	↓	→	↑	
ACTH	↓→	↓→	↑	↑	↑	↓
FSH-LH	↑	↑↓	↓→	↑	↑	↑

多肽激素的分泌(表 1-2)。

这些神经递质的激动剂(或称促效剂)、拮抗剂或前体物对下丘脑-垂体生理作用的研究、疾病的诊断和治疗越来越显示其具有重要的意义。

(秦海峰)

第二节 下丘脑综合征

【病因】

(一) 肿瘤 如颅咽管瘤、星形细胞瘤、松果体瘤、漏斗瘤、脑室膜瘤、第三脑室囊肿、错构瘤、神经节细胞瘤、转移性癌肿等。

(二) 肉芽肿 结核病、结节病、网状内皮细胞增生症等。

(三) 炎症 病毒性脑炎、狼疮性脑病、疫苗接种或感染后变态反应性脑病。

(四) 物理因素 颅脑外伤或手术使垂体柄断裂、放射治疗引起下丘脑坏死。

(五) 退行性改变 动脉硬化、脑软化、结节硬化、神经胶质增生、不明原因萎缩。

【诊断要点】

(一) 内分泌功能障碍的症状 根据病变部位可有一种或数种激素失调的症状,可为功能亢进或减退。如病变使下丘脑与垂体前叶的联系中断,便出现完全或部分垂体前叶功能减退。如同时出现垂体前叶机能减退和尿崩症,更提示为下丘脑病变。

(二) 神经精神症状 按累及下丘脑调节人体脑功能的部位不同,可有嗜睡或不眠;发热或低体温;厌食消瘦或多食肥胖;括约肌功能障碍或性欲亢进;手足发绀;喜怒无常;间脑性癫痫。如兼有内分泌功能障碍症,提示病因在下丘脑。

(三) 下丘脑释放激素兴奋试验 可作 LHRH 兴奋

试验及 TRH 兴奋试验，病变在垂体者不起反应；下丘脑病变者呈延迟反应。

【治疗】

(一) 病因治疗。

(二) 调节下丘脑功能的药物 如用氯蔗酚胺刺激 LH 促进排卵。用 PIF(即多巴胺)促效剂溴隐亭(bromocriptin)或左旋多巴治疗乳溢症，并促进性腺功能。

(三) 垂体及靶腺体功能减退者用激素替代治疗。

(四) 内分泌功能亢进者用阻断靶腺激素合成的药物。

第三节 肥胖-生殖无能综合征

本病又称 Frölich 综合征。肥胖是由于下丘脑损害；生殖无能是由于垂体促性腺激素(GnH)缺乏。

【病因】 常见为颅咽管瘤；次之为嫌色细胞瘤、结核性脑膜炎、脑炎、神经胶质瘤、胆脂瘤等；少数为特发性，原因不明。

【诊断要点】

(一) 体态 不匀称肥胖，男孩呈女性脂肪分布，以颈、躯干及肢体近端为显著，尤其是乳房、耻骨联合及骨盆周围更明显。鼻、口、指、趾细小。皮肤苍白、细软。肌张力低。身材矮小、正常或过高。后者见于 GH 正常而骨骼融合延迟者。

(二) 性幼稚和生殖无能 发育期前发病者性器官幼稚。发育期后发病者，阴、腋毛脱落，男性患者性功能减退，女性患者闭经。

(三) 原发病症状 如下丘脑综合征、视交叉压迫引起偏盲、颅压增高症等。

(四) 实验室检查 尿GnH减少或消失。有颅内疾患者需作X线、CT等特殊检查。

【治疗】

(一) 病因治疗 如属肿瘤需作放射治疗或外科手术

治疗。

(二) 内分泌治疗 用绒毛膜促性腺激素及性激素治疗(详见第七章第六节性幼稚症的治疗)。

第四节 性幼稚-多指畸形综合征

本病又名 Laurence-Moon-Biedl 综合征,为罕见的先天性、家族性疾病。

【病因】 本病大多见于患者的父母有血缘关系,尤好发于表亲联姻者,属常染色体隐性遗传病。家族中常有本综合征的一种或多种症状。

【诊断要点】

(一) 典型症状 ①肥胖;②性发育不全;③智力低下;④色素性视网膜炎;⑤多指(趾)畸形及并指(趾)畸形。患者可具备其中几种症状。

(二) 其他先天性异常 如侏儒症、头颅畸形、脑积水、先天性心脏病、幼年性青光眼、白内障等。

(三) 实验室检查 尿 GnH 及 17-酮类固醇皆低于正常。

【治疗】 无有效治疗。畸形可手术矫治。性发育不全用绒毛膜促性激素,或按性别采用雄激素或雌激素治疗。

第五节 性幼稚-低肌张力综合征

本病又名 Prader-Willi 综合征。病因不明,可能属遗传性疾病,多见于男性。临床症状提示下丘脑功能紊乱。

【诊断要点】

(一) 出生时肌张力低,反射消失,嗜睡,喂养困难,常需插管喂养。6个月后肌张力好转,多食肥胖;生长迟缓;智力低下;性幼稚;可有糖尿病,但无消瘦,不易并发酮症酸中毒,口服降糖药有效,胰岛素常抗药。偶尔可见

五官及手指畸形。

(二) 实验室检查 尿 GnH 高低不定; 尿 17-羟皮质类固醇降低, ACTH 兴奋试验及甲吡酮刺激试验反应差, 提示下丘脑-垂体-肾上腺皮质功能减退。

【治疗】 无特殊治疗。糖尿病者宜饮食控制, 并口服降糖药。性发育不良可作适当的激素治疗, 可试用氯蔗酚胺以改善性功能低下。

第六节 性幼稚-嗅觉丧失综合征

本病又称 Kallman 综合征。可能单纯由于选择性 LHRH 缺乏所致。呈家族性或散发性发病, 常见于男性, 可能系伴性显性遗传性疾病; 也有人认为与大脑中线融合缺陷有关。

【诊断要点】

(一) 性幼稚 男性患者除性器官发育幼稚外, 由于肾上腺分泌睾酮及少量雌激素, 故第二性征呈女性体型。

(二) 身材呈类无睾症特征 由于性激素缺乏, 骨骺不融合, 在 GH 作用下, 四肢较长, 男性体型类似女性或保持少年体型。

(三) 嗅觉缺失或减退 由于嗅脑发育不全所致。

(四) 可伴有其他畸形 如兔唇、腭裂、色盲、先天性耳聋等。

(五) 实验室检查 血浆睾酮浓度显著降低; FSH 及 LH 降低, 部分患者正常, 但无生物活性; 垂体其他促激素正常; 尿 17-酮类固醇偏低或正常。

【治疗】 先试用绒毛膜促性腺激素治疗, 如无效(见于同时伴有睾丸间质细胞缺陷者)或停用后效果消失, 则需用雄激素替代治疗。如有可能可试用 LHRH 或含 FSH 为主的绝经期促性腺激素(HMG), 以争取生育。