

实用内分泌 疾病手册

吴万龄 主编

上海科技教育出版社



第二版

1
R58-62

NWL

1862/20

第二版

实用内分泌 疾病手册

吴万龄 主编

上海科技教育出版社



A0282444

主 编
吴 万 龄

副主编
秦 海 峰

编 者
(按姓氏笔画为序)
王 莹 吴万龄 杨裕国 陆义群
林东平 郑霞琴 施 丹 秦海峰
盛宏光 谢冠群 蔡文玮

实用内分泌疾病手册

(第二版)

吴万龄 主编

上海科技教育出版社出版发行

(上海冠生园路395号 邮政编码 200233)

各地新华书店经销 江苏常熟印刷六厂印刷

开本 787×960 1/32 印张 8.5 插页 2 字数 260,000

1985年12月第2版 1995年12月第3次印刷

印数 17,761—27,703

ISBN 7-5428-0495-2/R·25

定价: 12.20元

序

(第二版)

我国的医药卫生事业正在欣欣向荣地发展。40多年来，在保证人民基本医疗，提高人民健康水平、防治传染病等方面，我们做了大量工作，培养了一大批卫生科技人才，基本上满足了广大人民群众对卫生保健的迫切需要。

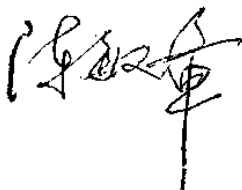
1977年5月，第30届世界卫生大会通过了举世闻名的“2000年人人享有卫生保健”的决议；提出全球主要的卫生目标是：到2000年世界上所有的人都达到在社会和经济生活两方面富有成就的健康水平。围绕这一全球目标，我国确定了卫生事业发展的总目标：到2000年我国城乡居民都能获得最基本的卫生保健服务，力求达到与小康相适应的健康水平，实现人人享有卫生保健。

在世纪之交之际，发展我国的医疗卫生事业，实现上述总目标，固然离不开具有中国特色的卫生事业管理体制和运行机制，离不开医学科技的进步、医疗诊断手段和工具的现代化，但也离不开医疗卫生队伍业务素质和水平的提高。

我国历来十分重视医学教育工作。我国已有医学院校100多所，中等卫生学校500多所，为城乡培养了260多万名医学专业人员。当前，提高医务人员特别是青年医务工作者解决临床实际问题的能力，已成为我们加强医疗卫生队伍业务建设的重要一环。

近年来，上海科技教育出版社出版了一套《实用医学手册》丛书，这是以青年医生为主要读者对象的中级实用临床手册，颇受青年医生、实习医生和地区、县医务人员的欢迎。临床问题复杂、急迫，关系病人的祸福安危。这套丛书按青年医生当前的实际需要进行总体设计，汇集一批造诣深的知名医学专家的丰富经验，内容广泛、简要精练、实用性强。

在这套书即将再版之时，我衷心希望它能在提高我国卫生队伍的业务水平上进一步发挥作用。



1995年5月

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，这本手册不仅适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

前 言

(第二版)

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，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，又选择性地介绍逐步可用的新的进展信息。

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。内分泌学的理论性很强，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，并为适应诸如男妇科、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，但限于水平绵薄，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

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	23

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·····	53
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:	阳痿	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	223
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	243
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）与缩宫素，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: 缩宫素	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)
促皮质激素释放因子(CRF)*	促肾上腺皮质激素(ACTH)	肾上腺皮质激素
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LHRH)	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-促皮质激素原(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 (5-HT)	乙酰胆碱 (ACh)	组胺 (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 盛菊亮)

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; 手足紫绀; 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 如用氯米芬以刺激 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 Prölich 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