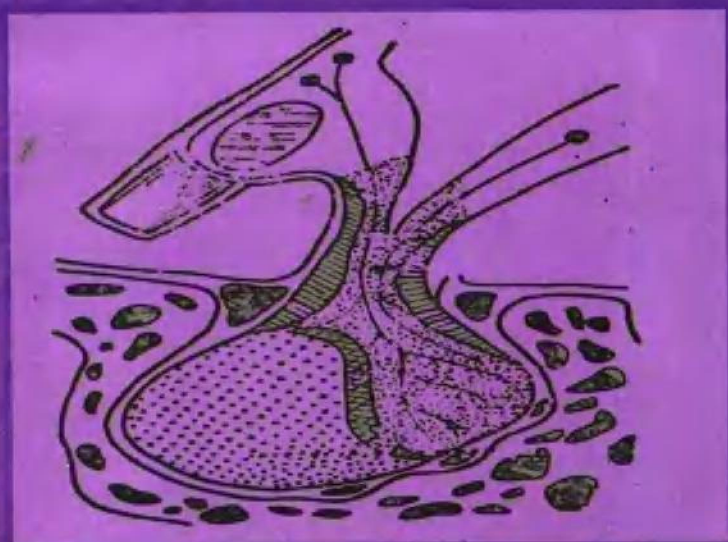


常见内分泌及代谢病的 诊 断 与 治 疗

梁 蓁 忠 主 编
张 存 泓



四川科学技术出版社

常见内分泌及代谢病 的诊断与治疗

梁荃忠 张存泓 主编

四川科学技术出版社

常见内分泌及代谢病 的诊断与治疗

编 著 者 梁荅忠 张存泓
责任编辑 林思聪
版面设计 唐 柯
责任校对 叶 战 戴 林
责任出版 李 珉
出版发行 四川科学技术出版社
成都盐道街 3 号 邮编 610012
开 本 850×1168 1/32
印 张 13.5 字数 350 千
印 刷 冶金部西南勘察局测绘制印厂
版 次 1998 年 9 月成都第一版
印 次 1998 年 9 月第一次印刷
印 数 1—5 000 册
定 价 21.00 元
ISBN 7-5364-3822-2/R·834

■本书如有缺损、破页、
装订错误，请寄回印
刷厂调换。

■如需购本书，请与本社
邮购组联系。
地址/成都盐道街 3 号
邮编/610012

■ 版权所有·翻印必究 ■

主 编 梁荇忠 张存泓

编著者 (按姓氏笔画排列)

田浩明	冉兴无	过韞辉	阳道品
刘成芳	李秀钧	李双庆	余叶蓉
张存泓	张思孝	於祖龙	杨业洲
莫廷树	徐惠珍	梁荇忠	童南伟
韩字研	魏松全		

前 言

本书是在我们过去编写《常见内分泌疾病的诊断与治疗》一书(进修生教材)的基础上结合近年来内分泌学在理论、诊疗技术、临床实践方面的进展编写而成。内容仍以常见内分泌疾病为主,同时增添了近年来患病率较高的部分代谢性疾病,如肥胖症、高脂蛋白血症、痛风及高尿酸血症、骨质疏松等。全书共十二章。前十一章分别介绍了各常见内分泌及代谢疾病的诊断依据与要点、鉴别诊断、防治方法,对每一疾病的病因及发病机理只在概述中简要叙述。第十二章为内分泌代谢病的功能检查,扼要阐明每一检查的原理、方法、结果解释与注意事项,以便临床医师能正确运用。附录中血和尿中激素及相关物质的正常值,主要为本院实验室的测定值,仅供参考。

编写时,我们力求做到用词统一,文句简明,通俗易懂,期望能提供一本对临床实践有实用价值的读物。本书除适用于内分泌专业医师外,也适用于实习医生及其他各科医师参阅。

本书蒙四川科学技术出版社慨允出版,并蒙各位编者在百忙中通力合作编写,深表感谢。

鉴于编者水平所限,错误及不足之处在所难免,敬请读者不吝赐教指正。

华西医科大学附一院
梁慕忠 张存泓
1998年4月

目 录

第一章	下丘脑疾病	1
第一节	下丘脑综合征	1
第二节	肥胖性生殖无能综合征	6
第三节	神经性厌食症.....	10
第四节	松果体肿瘤.....	13
第二章	垂体前叶疾病	17
第一节	巨人症和肢端肥大症.....	17
第二节	生长激素缺乏症.....	23
第三节	成人垂体前叶功能减退症.....	28
第四节	高泌乳素血症及溢乳-闭经综合征.....	34
第五节	空泡蝶鞍综合征.....	43
第六节	垂体瘤.....	47
第三章	垂体后叶疾病	51
第一节	尿崩症.....	51
第二节	抗利尿激素分泌失调综合征.....	57
第四章	甲状腺疾病	61
第一节	单纯性甲状腺肿.....	61
第二节	甲状腺功能亢进症.....	68
第三节	甲状腺功能减退症.....	82

第四节	甲状腺炎·····	91
第五节	甲状腺腺瘤·····	97
第六节	甲状腺癌·····	101
第七节	非甲状腺疾病甲状腺功能异常综合征·····	105
第五章	甲状旁腺疾病·····	110
第一节	原发性甲状旁腺功能亢进症·····	110
第二节	甲状旁腺功能减退症·····	116
第三节	假性甲状旁腺功能减退症·····	121
第六章	肾上腺皮质及髓质疾病·····	123
第一节	皮质醇增多症(柯兴综合征)·····	123
第二节	原发性慢性肾上腺皮质功能减退症·····	131
第三节	原发性醛固酮增多症·····	136
第四节	先天性肾上腺增生症·····	144
第五节	嗜铬细胞瘤·····	148
第七章	胰岛疾病·····	159
第一节	糖尿病·····	159
第二节	胰高糖素瘤·····	190
第三节	胰岛素瘤·····	194
第八章	性腺疾病·····	201
第一节	更年期综合征·····	201
第二节	多囊卵巢综合征·····	206
第三节	先天性卵巢发育不全症·····	212
第四节	女性性早熟·····	216
第五节	多毛症·····	220

第六节	男性乳房发育症	228
第七节	睾丸曲细精管发育不良	231
第八节	男性性早熟	234
第九节	隐睾症	238
第九章	其他内分泌疾病	244
第一节	多发性内分泌腺瘤病	244
第二节	自身免疫性多内分泌腺病综合征	251
第三节	异源性内分泌综合征	253
第十章	内分泌急症	260
第一节	垂体卒中	260
第二节	垂体前叶功能减退危象	263
第三节	甲状腺功能亢进危象	266
第四节	甲状腺功能减退性昏迷	272
第五节	糖尿病酮症酸中毒	275
第六节	高渗性非酮症糖尿病昏迷	283
第七节	糖尿病乳酸性酸中毒	289
第十一章	常见代谢病	293
第一节	肥胖症	293
第二节	痛风及高尿酸血症	298
第三节	高脂蛋白血症	305
第四节	低血糖症	313
第五节	肾小管性酸中毒	319
第六节	原发性骨质疏松症	323
第七节	骨软化症	330

第十二章	内分泌及代谢病的功能检查	335
第一节	下丘脑-垂体功能试验	335
一、	促甲状腺激素释放激素兴奋试验(TRH兴奋试验)	335
二、	促性腺激素释放激素兴奋试验(LHRH兴奋试验)	337
三、	氯米芬兴奋试验	339
第二节	生长激素缺乏症的功能试验	340
一、	筛查试验	340
(一)	睡眠试验	340
(二)	运动试验	340
二、	确诊试验	341
(一)	胰岛素低血糖兴奋试验	341
(二)	左旋多巴兴奋试验	342
(三)	精氨酸兴奋试验	342
(四)	可乐宁兴奋试验	343
第三节	尿崩症的功能试验	343
一、	禁水试验	343
二、	禁水-加压素试验	344
第四节	甲状腺疾病的功能检查	345
一、	甲状腺激素及相关项目检测	345
(一)	T_3 、 T_4 测定	346
(二)	游离 T_3 和游离 T_4 测定	350
(三)	反 T_3 测定	352
(四)	促甲状腺激素测定	354
(五)	甲状腺球蛋白测定	357
(六)	甲状腺自身抗体测定	358
1.	甲状腺激素抗体测定	358
2.	甲状腺球蛋白抗体和甲状腺微粒体抗体测定	360

3. TSH 受体抗体测定	360
二、甲状腺 ¹³¹ 碘吸收率及抑制试验	362
三、放射性核素甲状腺显像	365
四、过氯酸钾排泌试验	368
第五节 甲状旁腺功能检查	369
一、肾小管重吸收磷率测定	369
二、糖皮质激素抑制试验	370
三、甲状旁腺放射性核素显像	370
第六节 肾上腺皮质功能检查	372
一、皮质醇增多症	372
(一)地塞米松抑制试验	372
(二)肾上腺皮质放射性核素显像	375
二、原发性醛固酮增多症	377
(一)生理盐水滴注抑制试验	377
(二)开博通抑制试验	377
(三)呋塞米(速尿)激发试验	378
(四)螺内酯试验	378
第七节 嗜铬细胞瘤的功能检查	379
一、冷加压试验	379
二、酚妥拉明阻滞试验	380
三、可乐定试验	382
四、酪胺激发试验	383
五、胰高糖素激发试验	384
六、肾上腺髓质间碘苄胍显像	385
第八节 有关糖代谢的功能检查	386
一、口服及静脉注射葡萄糖耐量试验	386
二、可的松-葡萄糖耐量试验	390
三、胰岛素及 C 肽释放试验	391

第九节 胰岛素瘤的功能检查	391
一、甲苯磺丁脲试验	391
二、饥饿试验	394
三、亮氨酸试验	395
第十节 性腺功能检查	396
一、绒毛膜促性腺激素兴奋试验	396
二、阴道脱落细胞涂片检查	397
附录	399
一、糖尿病膳食食物交换表	399
二、常用食物的一般营养成分表	401
三、部分食物的胆固醇含量表	406
四、部分食物的脂肪成分含量表	407
五、人体青春发育时间表	409
六、四肢骨骺化骨核出现及融合年龄表	409
七、计算单位缩写及中英文对照	411
八、血及尿中激素及相关物质正常参考值	413

第一章 下丘脑疾病

第一节 下丘脑综合征

(*Hypothalamus Syndrome*)

〔概述〕

下丘脑综合征是由多种病因累及下丘脑所致的临床症群。下丘脑的神经内分泌细胞具有神经和内分泌两种特征，它既具有神经细胞的功能，也具有内分泌功能，能合成和释放神经激素，因此，这些细胞又称为神经内分泌换能细胞。其活动既受下丘脑以上的中枢神经细胞所释放的神经递质调节，又受体液因素的反馈调节，能将传入的神经信号转变为神经激素性信使，对内分泌系统起调节作用。

下丘脑可合成及分泌下列激素：①促甲状腺激素释放激素 (thyrotropin releasing hormone, TRH)，经垂体门脉系统到达垂体前叶分泌促甲状腺激素 (thyroid stimulating hormone, TSH) 细胞及泌乳素 (prolactin, PRL) 细胞，与细胞膜上的特异性受体相结合，促进 TSH 及 PRL 的分泌，而甲状腺激素对 TRH 呈负反馈作用。②促肾上腺皮质激素释放激素 (corticotropin releasing hormone, CRH)，其主要作用为促进垂体前叶促肾上腺皮质激素 (adrenocorticotrophic hormone, ACTH) 的分泌。③黄体生成激素释放激素 (luteinizing hormone releasing hormone, LHRH 或 LRH)，可促进垂体前叶的黄体生成激素 (luteinizing

hormone, LH) 及卵泡刺激素 (follicular stimulating hormone, FSH) 的分泌, 而卵巢分泌的雌激素及孕激素, 睾丸分泌的雄激素可通过反馈调节 LRH 的分泌与释放。④生长激素释放激素 (growth hormone releasing hormone, GHRH), 调节垂体生长激素 (growth hormone, GH) 的分泌, 垂体分泌 GH 过多则可通过负反馈抑制 GHRH 的释放。⑤生长激素释放抑制激素 (growth hormone inhibitory hormone, GHIH, 或称 Somatostatin, SS), 其作用较广泛, 对垂体而言, 有抑制 GH 细胞、TSH 细胞及 PRL 细胞分泌的作用。⑥泌乳素释放因子 (prolactin releasing factor, PRF) 和泌乳素释放抑制因子 (prolactin inhibiting factor, PIF) 可刺激或抑制垂体前叶泌乳素的分泌, 在正常情况下, PIF 占主导地位。⑦抗利尿激素 (antidiuretic hormone, ADH) 由下丘脑合成分泌后, 贮存于垂体后叶, 具有抗利尿作用。⑧催产素 (oxytocin) 由下丘脑合成后, 贮存于垂体后叶, 主要作用为促进子宫平滑肌收缩, 有利于分娩; 促使乳腺肌上皮细胞收缩, 排出乳汁。

当下丘脑部位因肿瘤、感染、血管病变、肉芽肿、退行性变、创伤、物理因素、药物影响、精神因素等发生功能障碍, 可导致以上激素分泌增多或减少, 发生内分泌代谢功能失调, 引起内分泌功能亢进或减退, 可为一种激素或几种激素分泌紊乱。若 TRH 分泌失常, 可发生下丘脑性甲状腺功能亢进症或功能减退症。若 CRH 分泌失常, 可致肾上腺皮质增生性皮质醇增多症。LRH 分泌失常, 分泌增多可发生性早熟, 分泌减少可发生性腺发育不全、性功能减退、闭经等。以上 3 种释放激素均缺乏, 可引起垂体前叶功能减退, 表现为甲状腺、肾上腺皮质、性腺功能减退。PRF 或 PIF 分泌失常, 可发生溢乳症或溢乳-闭经综合征, 泌乳素缺乏症。GHRH 或 SS 分泌失常, 可发生肢端肥大症、巨人症、侏儒症。ADH 分泌失常, 常见者为尿崩症, 也可

引起抗利尿激素分泌过多症。以上由内分泌功能障碍所致的各种疾病，其临床表现、诊断、治疗，详见本书各有关章节。

本节主要讨论下丘脑病变所致的神经精神功能紊乱。如下丘脑后部有病变，多数患者表现为嗜睡，少数为失眠。当下丘脑病变损及腹内侧核饱觉中枢，可发生多食、肥胖，而损及腹外侧核嗜食中枢，则发生顽固性厌食、消瘦。下丘脑的前部、前连合和视交叉之间与身体的散热有关，而下丘脑的后侧部则可能与保热及产热有关。因此，下丘脑前部有病变可发生体温升高，后侧部病变可引起体温过低。当下丘脑腹外侧核及视前区有病变，可发生精神障碍，如过度兴奋、哭笑无常、定向力障碍、幻觉、易怒等。此外，下丘脑病变尚可引起多汗、少汗，血压忽高忽低，括约肌功能障碍，下丘脑性癫痫，瞳孔扩大、缩小或两侧不对称等表现。

〔诊断依据〕

(一) 病史

应根据患者不同的主诉进行询问。

1. 多食、肥胖：应询问食欲、食量、每日进餐次数，特别喜食何类食物，食欲亢进是否难以自我控制，体重增加情况。

2. 厌食、消瘦：为偏食或厌食，厌食何种食物，或对一切食物均厌烦，每日进食量，同时是否伴有恶心、呕吐等消化道症状，体重减轻情况。

3. 嗜睡、失眠：嗜睡可有下列几种表现：

(1) 发作性睡病 不分场合随时可睡，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，但在睡眠期中可喊醒吃饭、解便等，然后又入睡。

(3) 发作性嗜睡强食症 发作时睡眠数小时至数天，醒后暴食暴饮，食量大，易发生肥胖。

极少数患者与嗜睡相反，可发生顽固性失眠。

4. 发热、低体温：下丘脑性发热，体温升高多为 37.5°C 左右，亦可为弛张型高热或不规则发热。发热前无寒战，高热时躯体温暖，但四肢不温，亦无全身酸痛等感染中毒症状。呼吸及脉搏一般改变不大。

少数患者也可发生原因不明的体温过低，可低至 36°C 以下。

5. 多汗、少汗：出汗异常可为阵发性或持续性，其分布为全身性或局限性。有的患者上半身多汗，下半身无汗，或相反；也可身体左侧多汗而右侧少汗等。

6. 精神障碍：主要表现为过度兴奋、易怒、哭笑无常、定向力障碍、幻觉等。

7. 性功能变化：为下丘脑综合征极常见的表现，应仔细询问有无性欲减退或亢进；女性月经失调或闭经，男性阳痿、不育等。

(二) 查体

除全面体检外，应着重以下检查：

1. 肥胖或消瘦者

(1) 测身高、体重

(2) 脂肪分布情况：肥胖为向心性肥胖或匀称性肥胖，面部有无多血质，有无痤疮、多毛、皮肤紫纹等。消瘦者描述消瘦程度。

2. 外生殖器及乳房发育情况：外生殖器发育与年龄是否相符，或发育不良、萎缩。如发育不良或萎缩，男性应测量阴茎及睾丸大小，及扪诊睾丸的软、硬度，有无包块；并注意检查阴毛多少及分布、喉结、胡须等；男性有无乳房发育，乳房增大主要为脂肪堆集，或乳房内有腺体组织，有无压痛，双侧是否对称。女性患者应检查其乳房为正常或萎缩。

3. 有多汗或少汗者：检查出汗多少及部位。

4. 注意患者的精神状态、血压高低、瞳孔大小等。

(三) 实验室及辅助检查

1. 根据内分泌障碍不同表现，作相应的激素测定及功能试验（详见各有关章节）。

2. 头颅 X 线摄片或作 CT、磁共振（MRI）检查，可能提供颅内病变的部位或性质。

3. 必要时作脑脊液检查，观察有无颅内压增高，有无蛋白及细胞增多等。

〔诊断要点〕

下丘脑综合征的病因及临床表现变异很大，诊断较困难，除内分泌功能障碍外，有下列情况者应考虑有下丘脑综合征的可能：摄食障碍（贪食或厌食），睡眠障碍（嗜睡或严重失眠），体温调节障碍（发热原因不明或低体温），植物神经功能紊乱表现（多汗或汗闭，血管舒缩障碍，括约肌功能障碍等）。

〔鉴别诊断〕

根据本节重点介绍的内容，应与下列疾病鉴别：

1. 多食者，应与胰岛素瘤、功能性低血糖、或糖尿病早期的反应性低血糖鉴别（详见胰岛素瘤）。

2. 肥胖者，应与单纯性肥胖、皮质醇增多症鉴别（详见肥胖症）。

3. 厌食消瘦者，应与各种慢性疾病所致的消瘦鉴别（详见神经性厌食）。

4. 发热者，应排除其他感染性疾病、自身免疫性疾病等所致的发热。

5. 嗜睡者，应与甲状腺功能减退症鉴别。

6. 兴奋、易怒、多汗等，应与甲状腺功能亢进症鉴别。

〔治疗〕

(一) 病因治疗

根据不同病因分别处理。如为炎症所致，应积极控制感染；如为肿瘤所致，可手术切除或采取放射治疗；如为脑血管病变，亦应积极治疗，除去病因。

(二) 内分泌治疗

根据内分泌功能障碍的表现，诊断明确后，给予相应的替代或抑制治疗，或给予调节下丘脑功能的药物，如氯米芬 (Clomiphene)，溴隐亭 (Bromocriptine) 等药物。

(三) 对症治疗

有精神障碍者可给予镇静剂、心理治疗；高热者可给予物理降温等。

多食而难以自我控制者，可给予芬氟拉明 (Fenfluramine) 10~20mg，每日 2~3 次，餐前 15~20min 服用。本药有抑制食欲的作用，也能减少脂肪的吸收、合成及过多的堆积，故可用于贪食而肥胖者，但连续服用不宜超过半年，停药时也应 1 月内渐减量后停药。

(梁慕忠)

第二节 肥胖性生殖无能综合征

(*Adiposogenital dystrophy*)

〔概述〕

肥胖性生殖无能综合征，系 Fröhlich 于 1901 年首次报告，故也称 Fröhlich 综合征。本征主要表现为肥胖及生殖腺发育不良。可由下丘脑及其周围组织的病变，使下丘脑—垂体之间的神