

甲状腺机能减退症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E7_94_B2_E7_8A_B6_E8_85_BA_E6_c22_306421.htm 名称甲状腺机能减退

症所属科室普通外科病理临床上，一般以甲减起病时年龄分类较为实用，可分下列三型： 机能减退始于胎儿期或出生不久的新生儿者，称呆小病（又称克汀病）； 机能减退始于发育前儿童期者，称幼年甲状腺机能减退症，严重时称幼年粘液性水肿； 机能减退始于成人期者，称甲状腺机能减退症，严重者称粘液性水肿。（一）呆小病（克汀病）有地方性及散发性两种：1. 地方性呆小病 见于地方性甲状腺肿流行区，因母体缺碘，供给胎儿的碘不足，以致甲状腺发育不全和激素合成不足。此型甲减对迅速生长中胎儿的神经系统非凡是大脑发育危害极大，以致造成不可逆性的神经系统损害表现为本症。某些胎儿在碘缺乏或甲状腺激素不足的情况下有易发生呆小病的倾向，其发病机能可能与遗传因素有关，尚待继续研究。2. 散发性呆小病 见于各地，病因不明。母亲既无缺碘又无甲状腺肿等异常，推测其原因有：（1）甲状腺发育不全或缺如：可能性有三： 患儿甲状腺本身生长发育的缺陷； 母体在妊娠期患某种自身免疫性甲状腺病，血清中存在抗甲状腺抗体，经血行通过胎盘而入胎儿破坏胎儿部分或全部甲状腺； 母体妊娠期服用抗甲状腺药物或其他致甲状腺肿物质，阻碍了胎儿甲状腺发育和激素合成。（2）甲状腺激素合成障碍：常有家族史，激素合成障碍主要有五型： 甲状腺集碘功能障碍：影响碘的浓集，这种缺陷可能是由于参与碘进入细胞的quot.发生障碍。 碘的有

机化过程障碍： 过氧化物酶缺陷：此型甲状腺摄碘力强，但碘化物不能被氧化为活性碘，致不能碘化酪氨酸。 碘合酶缺陷：碘化的酪氨酸不能形成单碘及双碘酪氨酸。 碘化酪氨酸偶联缺陷：甲状腺已生成的单碘及双碘酪氨酸发生偶联障碍，以致甲状腺素（T₄）及三碘甲状腺原氨酸（T₃）合成减少。 碘化酪氨酸脱碘缺陷：由于脱碘酶缺乏，游离的单碘及双碘酪氨酸不能脱碘而大量存在于血中不能再被腺体利用，并从尿中大量排出，间接引起碘的丢失过多。 甲状腺球蛋白合成与分解异常：酪氨酸残基的碘化及由碘化酪氨酸残基形成T₄、T₃的过程，都是在完整的甲状腺球蛋白分子中进行。甲状腺球蛋白异常，可致T₃，T₄合成减少。并可产生不溶于丁醇的球蛋白，影响T₄、T₃的生物效能。甲状腺球蛋白的分解异常可使四周血液中无活性的碘蛋白含量增高。

（二）幼年甲状腺机能减退症 病因与成人患者相同。（三）成年甲状腺机能减退症 病因可分甲状腺激素缺乏（thyroprivic）、促甲状腺激素缺乏（thyrotrophoprivic）、末梢组织对甲状腺激素不应症三大类：1．由于甲状腺本身病变致甲状腺激素缺乏，有原发性和继发性两种原因：（1）原发性：病因不明，故又称quot.，可能与甲状腺自身免疫病损有关，此组病例较多发生甲状腺萎缩，为甲减发病率的5%。偶见由Graves病转化而来，亦可为多发性内分泌功能减退综合征（Schmidt综合征）的表现之一。（2）继发性：有以下比较明确的原因： 甲状腺破坏：甲状腺的手术切除，或放射性碘或放射线治疗后。 甲状腺炎：与自身免疫有关的慢性淋巴细胞性甲状腺炎后期为多，亚急性甲状腺炎引起者罕见。

伴甲状腺肿或结节的功能减退：慢性淋巴细胞性甲状腺炎

多见，偶见于侵袭性纤维性（Reidel's）甲状腺炎，可伴有缺碘所致的结节性地方性甲状腺肿和散在性甲状腺肿。腺内广泛病变：多见于晚期甲状腺癌和转移性肿瘤，较少见于甲状腺结核、淀粉样变、甲状腺淋巴瘤等。药物：抗甲状腺药物治疗过量；摄入碘化物（有机碘或无机碘）过多；使用阻碍碘化物进入甲状腺的药物如过氯酸钾、硫氰酸盐、雷琐辛、对氨基水杨酸钠（PAS）、保泰松、碘胺类药物、硝酸钴、碳酸锂等，甲亢患者经外科手术或¹³¹碘治疗后对碘化物的抑制甲状腺激素合成及释放作用常较敏感，故再服用含碘药物则易发生甲减。

2. 由于促甲状腺激素不足

（thyro-trophoprivic）又分为垂体性与下丘脑性两种：（1）由于垂体前叶机能减退使促甲状腺激素（TSH）分泌不足所致。又称为垂体性（或继发性）甲状腺机能减退症。原因多种，详见quot。为了免于与前述quot.甲状腺破坏引起者混淆，故称垂体性甲状腺机能减退更确切。（2）由于下丘脑疾患促使甲状腺激素释放激素（TRH）分泌不足所致。又称为下丘脑性（或三发性）甲状腺机能减退症。三发性系对继发于垂体性而言，故称下丘脑性为妥。

3. 末梢性（四周性）甲减

系指末梢组织甲状腺激素不应症。病因有二：（1）由于血中存在甲状腺激素结合抗体，从而导致甲状腺激素不能发挥正常的生物效应；（2）由于四周组织中的甲状腺激素受体数目减少，以及受体对甲状腺激素的敏感性减退，从而导致四周组织对甲状腺激素的效应减少。

临床表现（一）呆小病

病因繁多，临床表现有共性，也有各型特点，于出生时常无特异表现，出生后数周内出现症状。共同的表现有：皮肤苍白，增厚，多折皱，多鳞屑。口唇厚，舌大且常外伸，

口常张开多流涎，外貌丑陋，面色苍白或呈腊黄，鼻短且上翘，鼻梁塌陷，前额多皱纹，身材矮小，四肢粗短，手常成铲形，脐疝多见，心率缓慢，体温偏低，其生长发育均低于同年龄者，当成年后常为矮子。各型呆小病的非凡表现：1 . 先天性甲状腺发育不全 腺体发育异常的程度决定其症状出现的早晚及轻重。腺体完全缺如者，上述症状可出现于新生儿出生后1~3个月，且症状较重，无甲状腺肿。如尚有残留或异位腺体时，多数在6月~2岁内出现典型症状，且可伴代偿性甲状腺肿大。2 . 先天性甲状腺激素合成障碍 病情因各种酶缺乏的程度而异。一般在新生儿期症状不显，以后逐渐出现代偿性甲状腺肿，且多为显著肿大。典型的甲状腺功能低下可出现较晚，可称为甲状腺肿性呆小病，可能为常染色体隐性遗传。在碘有机化障碍过程中除有甲状腺肿和甲状腺功能低下症状外，常伴有先天性神经性聋哑，称Pendred综合征。此二型多见于散发性呆小病者，其母体不缺碘且甲状腺功能正常，胎儿自身虽不能合成甲状腺激素但从母体得到补偿。故不致造成神经系统严重损害，出生后三个月以上，母体赋予的甲状腺激素已耗竭殆尽，由于本身甲状腺发育不全或缺如或由于激素合成障碍，使体内甲状腺激素缺乏处于很低水平，从而出现显著的甲状腺功能低下症状，但智力影响却较轻。3 . 先天性缺碘 多见于地方性呆小病。因母体患地方性甲状腺肿，造成胎儿期缺碘，在胎儿及母体的甲状腺激素合成均不足的情况下，胎儿神经系统发育所必需的酶（如尿嘧啶核苷二磷酸（UDP）等）生成受阻或活性降低，造成胎儿神经系统严重而不可逆的损害和出生后永久性的智力缺陷和听力、语言障碍，但出生后患者的甲状腺在供碘好转

的情况下，能加强甲状腺激素合成，故甲状腺机能低下症状不明显，这种类型又称为quot.克汀病。

4. 母体怀孕期服用致甲状腺肿制剂或食物（如卷心菜，大豆，对氨基水杨酸，硫脲类，雷琐辛，保泰松及碘等），这些食物中致甲状腺肿物质或药物能通过胎盘，影响甲状腺功能，出生后引起一过性甲状腺肿大，甚至伴有甲状腺功能低下，此型临床表现稍微，短暂，常不被发现，如妊娠期口服大量碘剂且历时较长，碘化物通过胎盘可导致新生儿甲状腺肿，巨大者可产生初生儿窒息死亡，故妊娠妇女不可用大剂量碘化物。哺乳期中碘亦可通过乳汁进入婴儿引起甲状腺肿伴甲减。

（二）幼年粘液性水肿

临床表现随起病年龄而异，幼儿发病者除体格发育迟缓和面容改变不如呆小病显著外，余均和呆小病相似。较大儿童及青春期发病者，大多似成人粘液性水肿，但伴有不同程度的生长阻滞，青春期延迟。

（三）成人甲状腺功能减退及粘液性水肿

1. 甲减的临床分型（包括中枢性-下丘脑性及垂体性甲减，甲状腺性甲减）：

（1）临床型甲减：在理论上是取决于甲状腺激素，但实际上临床表现的轻重程度和显隐取决于起病的缓急、激素缺乏的速度及程度，且与个体对甲状腺激素减少的反应差异性有一定关系，故严重的甲状腺激素缺乏有时临床症状也可稍微。因此临床型甲减的诊断标准应具备有不同程度的临床表现及血清T₃，T₄的降低，尤其是血清T₄和FT₄的降低为临床型甲减的一项客观实验室指标。临床型甲减可分为重型和轻型，前者症状明显，累及的系统广泛，常呈粘液性水肿表现，后者症状较轻或不典型。

（2）亚临床型甲减：临床上无明显表现：血清T₃正常，T₄正常或降低，需根据TSH测定或 / 和TRH试验确诊。

2. 成人粘

液性水肿以40~60岁之间为多，男女之比为1:4.5。起病隐匿，病程发展缓慢，可长达十余年之久，方始出现明显粘液性水肿的症状。病因不明者，病变多呈完全性；继发性者，病变多呈不完全性，部分病人尚可恢复（如甲亢药物治疗过量而起者）。因手术或放射治疗而起病者，起病并非十分隐匿。早期症状自第4周始，典型症状常见于第8周之后。粘液性水肿的最早症状是出汗减少，怕冷，动作缓慢，精神萎靡，疲乏，嗜睡，智力减退，胃口欠佳，体重增加，大便秘结等。当典型症状出现时有下列表现：（1）低基础代谢率症群：疲乏，行动迟缓，嗜睡，记忆力明显减退，且注重力不集中，因四周血循环差和能量产生降低以致异常怕冷、无汗及体温低于正常。（2）粘液性水肿面容：面部表情可描写为quot.，quot.，quot.，quot.，甚至quot.。面颊及眼睑虚肿，垂体性粘液性水肿有时颜面胖圆，如同满月。面色苍白，贫血或带黄色或陈旧性象牙色。有时可有颜面皮肤发绀。由于交感神经张力下降对Mbeta.-肾上腺素能的受体在甲减时可能会减少。血浆的清素浓度，尿5-羟吲哚乙酸的排出率正常。雄酮排出量降低。胰岛素降解率下降且患者对胰岛素敏感性增强。（10）泌尿系统及水电解质代谢：肾血流量降低，酚红试验排泌延缓，肾小球基底膜增厚可出现少量蛋白尿，水利尿试验差，水利尿作用不能被可的松而能被甲状腺激素所纠正。由于肾脏排水功能受损，导致组织水潴留。Na⁺交换增加，可出现低血钠，但K⁺的交换常属正常。血清Mg²⁺可增高，但交换的Mg²⁺和尿Mg²⁺的排出率降低。（11）血液系统：甲状腺激素缺乏使造血功能遭到抑制，红细胞生成素减少，胃酸缺乏使铁及维生素B₁₂吸收障碍，加之月经过多以致患者

中2 / 3可有轻、中度正常色素或低色素小红细胞型贫血，少数（约14%）有恶性贫血（大红细胞型）。血沉可增快。和因子的缺乏导致机体凝血机制减弱，故易有出血倾向。

（12）昏迷：为粘液性水肿最严重的表现，多见于年老长期未获治疗者。大多在冬季严寒时发病，受寒及感染是最常见的诱因，其他如创伤，手术，麻醉，使用镇静剂等均可促发。昏迷前常有嗜睡病史，昏迷时四肢松弛，反射消失，体温很低（可在33℃以下），呼吸浅慢，心动过缓，心音微弱，血压降低，休克，并可伴发心、肾功能衰竭，常威胁生命。

检查（一）间接依据

1. 血红蛋白及红细胞减少 常呈轻、中等度贫血，低色素小红细胞型，正常红细胞型，大红细胞型三者均可发生。
2. 跟腱反射时间延长 常大于360mS，严重者可达500~600mS。
3. 基础代谢率降低 常在-35%~-45%，有时可达-70%。
4. 血脂 病因始于甲状腺者，胆固醇常大于300mg/dl，病因始于垂体或下丘脑者胆固醇多属正常或偏低，但在克汀病婴儿，可无高胆固醇血症。甘油三酯增高，LDL增高，HDL-胆固醇降低。
5. 血胡萝卜素增高。
6. 磷酸肌酸激酶（CPK）乳酸脱氢酶（LDH）增高，17-酮类固醇，17-羟皮质类固醇降低。糖耐量试验呈扁平曲线，胰岛素反应延迟。
7. 钙磷测定 血清钙、磷正常，尿钙排泄下降，粪钙排泄正常，粪、尿磷排泄正常，血AKP在本病婴儿及青年中降低。
8. 心电图示低电压、窦性心动过缓、T波低平或倒置，偶有P-R间期过长（A-V传导阻滞）及QRS波时限增加。
9. X线检查 甲状腺激素作用于骨的生长和成熟，尤其与后者关系较大，故骨龄的检查有助于呆小病的早期诊断。X线片上骨骼的特征有：成骨中心出现和成长迟缓（骨龄延迟）：

骨骺与骨干的愈合延迟：成骨中心骨化不均匀呈斑点状（多发性骨化灶）。95%呆小病患者蝶鞍的形态异常。7岁以上患儿蝶鞍常呈圆形增大，经治疗后蝶鞍可缩小；7岁以下患儿蝶鞍表现为成熟延迟，呈半圆形，后床突变尖，鞍结节扁平。心影于胸片上常弥漫性为双侧增大，记波摄影及***检查示心包积液，治后可完全恢复。10. 脑电图检查 某些呆小病者脑电图有弥漫性异常，频率偏低，节律不齐，有阵发性双侧Q波，无a波，表现脑中枢功能障碍。（二）直接依据 1. 最有用的检测项目是血清TSH。甲状腺性甲减，TSH可升高；而垂体性或下丘脑性甲减，则偏低乃至测不出，可伴有其他垂体前叶激素分泌低下。不管何种类型甲减，血清总T4和FT4均多低下。血清T3测定轻症患者可在正常范围，在重症患者可以降低，临床无症状或症状不明显的亚临床型甲减中部分患者血清T3，T4可均正常。此系甲状腺分泌T3、T4减少后，引起TSH分泌增多进行代偿反馈的结果。部分患者血清T3正常而T4降低，这可能是甲状腺在TSH刺激下或碘不足情况下合成生物活性较强的T3相对增多，或四周组织中的T4较多地转化为T3的缘故。因此T4降低而T3正常可视为较早期诊断甲减的指标之一。在新生儿用脐带血常规测定T4，为呆小病的一种筛选试验。此外，在患严重疾患且甲状腺功能正常的病人及老年正常人中，血清T3可降低故T4浓度在诊断上比T3浓度更为重要。由于总T3，T4可受TBG的影响，故可测定游离T3，T4（FT3，FT4）协助诊断。2. 血浆蛋白结合碘（plasma protein bound iodine，简称PBI）甲减患者PBI测定常低于正常，多在3~4 μ u/ml，以10 μ u/ml为正常（10 μ u/ml=1ng/ml）。如本病因甲状腺本身破坏引起者TSH显著升高，常>20 μ u/ml

且甲状腺激素血浓度降低，则表示垂体TSH储备功能降低，属继发于下丘脑或垂体性甲减，但根据下丘脑-垂体病情轻重，TSH可正常，偏低或明显降低。5. 反T3 (rT3) 在甲状腺性及中枢性甲减中降低，在四周性甲减中可能增高。6. 促甲状腺激素 (TSH) 兴奋试验 以了解甲状腺对TSH刺激的反应。如用TSH后摄¹³¹碘率不升高，提示病变原发于甲状腺，故对TSH刺激不发生反应。7. 促甲状腺激素释放激素试验 (简称TRH兴奋试验) 方法详见quot.。如TSH原来正常或偏低者，在TRH刺激后引起升高，并呈延迟反应，表明病变在下丘脑。如TSH为正常低值至降低，正常或略高而TRH刺激后血中TSH不升高或呈低 (弱) 反应，表明病变在垂体或为垂体TSH贮备功能降低。如TSH原属偏高，TSH刺激后更明显，表示病变在甲状腺。8. 抗体测定 病因与自身免疫有关者，血液中可测出抗甲状腺球蛋白，抗微粒体抗体等。诊断呆小病的早期诊断极为重要。应创造条件将血清甲状腺激素及TSH列为新生儿常规检测项目。为了避免或尽可能减轻永久性智力发育缺陷，治疗应尽早开始，因此必须争取早日确诊。婴儿期诊断本病较困难，应细微观察其生长，发育，面貌，皮肤，饮食，睡眠，大便等各方面情况，必要时作有关实验室检查，对疑似而不能确诊的病例，实验室条件有限者，可行试验治疗。由于呆小病症的非凡面容应注重和先天性愚呆 (伸舌样痴呆称唐氏综合征) 鉴别。粘液性水肿典型病例诊断不难，但早期轻症及不典型者常与贫血，肥胖，水肿，肾病综合征，低代谢率综合征，月经紊乱，垂体前叶功能减退症等混淆，需作有关甲状腺功能测定，以资鉴别。对于未梢性甲减的诊断有时不易，患者有临床甲减征象而血清T4

浓度增高为主要实验室特点，甲状腺¹³¹碘摄率可增高，用T₄，T₃治疗疗效不著，提示受体不敏感。部分患者可并伴有特征性面容，聋哑，点彩样骨骺（stippled epiphyses）。不伴有甲状腺肿大。并发症极其重要，对于地方性克汀病孕妇胚胎期缺碘是发病要害。因此，地方性甲状腺肿流行区，孕妇应供给足够碘化物，妊娠最后3~4月每日可加服碘化钾20~30mg。妊娠合并Graves病用硫脲类药物治疗者，应尽量避免剂量过大，并同时加用小剂量干甲状腺制剂。妊娠合并甲亢禁用放射性¹³¹碘治疗，诊断用的示踪剂避免口服，但可作体外试验。目前国内地方性甲状腺肿流行区，由于大力开展了碘化食盐及碘油等防治工作，呆小病已非常少见。成人的甲状腺机能减退，不少由于手术切除或使用放射性¹³¹碘治疗甲亢引起，必须把握甲状腺功能切除的多少和放射性¹³¹碘的剂量，避免切除过多和剂量过大等因素导致本症。治疗（一）呆小病 治疗愈早，疗效愈好。初生期呆小病最初口服三碘甲状腺原氨酸5μg/d，3天后，T₄增加至37.5μg，每8小时一次。在治疗进程中T₄逐渐增至天天50μg/d以后每周增加25μg/d，以后进增缓慢，使血清T₄保持9~12μgT₄，假如其骨骼生长和成熟没有加快，甲状腺激素应增加。虽然TSH值有助于了解治疗是否适当，但是，从临床症状改善来了解甲减治疗的情况比测定血清T₄更为有效。治疗应持续终身。（二）幼年粘液性水肿 治疗与较大的呆小病患者相同。（三）成人粘液性水肿 用甲状腺激素替代治疗效果显著，并需终身服用。使用的药物制剂有合成甲状腺激素及从动物甲状腺中获得的甲状腺蛋白：1. 甲状腺片 应用普遍，从小剂量开始，每日15~30mg，最终剂量为120~240mg。已用

至240mg而不见效应考虑诊断是否正确或为四周型甲减。当治疗见效至症状改善，脉率及基础代谢率恢复正常时应将剂量减少至适当的维持量，大约每日为90~180mg。假如停药，症状常在1~3个月内复发。治疗过程中如有心悸，心律不齐，心动过速，失眠，烦躁，多汗等症状，应减少用量或暂停服用。

2. L-甲状腺素钠 (T4) 或三碘甲状腺原氨酸 (T3)

) T4 100 μ g相当于干甲状腺片60mg。应从小剂量开始，T4每日2次，每次口服25 μ g，最终剂量为200~300 μ g T4。T3每日剂量为60~100 μ g，以T3每6小时静注5~15 μ g。无快作用制剂时可采用T4，首次剂量200~500 μ g，每6小时一次或每日口服100 μ g及T3 50 μ g及T3 25 μ g。也可采用干甲状腺片，每4~6小时一次，每次40~60mg，初生儿剂量可稍大，以后视病情好转递减，有心脏病者，起始宜用较小量，为一般用量的1/5~1/4。

2. 给氧，保持气道通畅，必要时可气管切开或插管，保证充分的气体交换。

3. 保暖，用增加被褥及提高室温等办法保暖，室内气温调节要逐渐递增，以免耗氧骤增对病人不利。

4. 肾上腺皮质激素，可每4~6小时给氢化可的松50~100mg，清醒后递减或撤去。

5. 积极控制感染。

6. 升压药。经上述处理血压不升者，可用少量升压药，但升压药和甲状腺激素合用易发生心率紊乱。

7. 补给葡萄糖液及复合维生素B，但补液量不能过多，以免诱发心力衰竭。经以上治疗，24小时左右病情有好转，则一周后可逐渐恢复。如24小时后不能逆转，多数不能拯救。