

SHIYONG SHENSHANGXIAN
LINCHUANG

实用 肾上腺

临床

主编 ◎ 姜永光



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

实用肾上腺临床

主编 姜永光



科学技术文献出版社
SCIENTIFIC AND TECHNICAL DOCUMENTATION PRESS

· 北京 ·

图书在版编目(CIP)数据

实用肾上腺临床/姜永光主编. —北京: 科学技术文献出版社, 2015. 4
ISBN 978-7-5023-9988-7

I. ①实… II. ①姜… III. ①肾上腺疾病—诊疗 IV. ①R586

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2015) 第 069204 号

实用肾上腺临床

策划编辑: 薛士滨 责任编辑: 薛士滨 刘 欣 责任校对: 赵 媛 责任出版: 张志平

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号 邮编 100038
编 务 部 (010) 58882938, 58882087 (传真)
发 行 部 (010) 58882868, 58882874 (传真)
邮 购 部 (010) 58882873
官 方 网 址 www.stdp.com.cn
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 北京京师印务有限公司
版 次 2015 年 4 月第 1 版 2015 年 4 月第 1 次印刷
开 本 710 × 1000 1/16
字 数 433 千
印 张 26.25
书 号 ISBN 978-7-5023-9988-7
定 价 98.00 元



版权所有 违法必究

购买本社图书, 凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者, 本社发行部负责调换

编 委 会

主 编 姜永光

副主编 林云华 李明川 李青

编委 (按姓氏笔画排序)

- | | |
|-----|---------------------|
| 王永兴 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 韦能宝 | 北京怀柔医院泌尿外科 |
| 庄红雨 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 李 青 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 李明川 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 李峥倩 | 山西省孟县中医医院外科 |
| 陈玉成 | 北京怀柔医院泌尿外科 |
| 陈雅童 | 天津市人民医院泌尿外科 |
| 杨建标 | 内蒙古巴彦淖尔市临河区人民医院泌尿外科 |
| 林云华 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 罗 勇 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 姜永光 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 赵佳晖 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 侯 铸 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 贺 毅 | 首都医科大学附属北京安贞医院影像科 |
| 崔新浩 | 北京石景山医院泌尿外科 |
| 隗春燕 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 彭 涛 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 韩毅力 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |
| 魏德超 | 首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科 |

本书仅供泌尿外科、内分泌科、高血压科等相关专业的医师参考，由于疾病的复杂性、医学的进步等诸多因素，临床工作中需结合实际诊治患者，本书由于参考资料来源不同，各章节独立成系统需要，部分内容有交叉、重叠之处。本书具体的数据、指标，临床工作中请仔细核对，并参照更多的书籍、指南、文献等，由阅读本书引发的任何意外以及造成的任何后果，本书作者及出版单位不承担任何法律责任。

序 言

随着医学的发展,人类对疾病认识的不断深入,诊断的水平也不断提高。肾上腺疾病目前的临床检出率逐年升高,已成为泌尿外科中越来越引起关注的一个领域。

在诊断方面,由于实验室检查和各种影像技术的完善,肾上腺疾病的诊断和鉴别诊断比过去有了长足的进步。在治疗方面,近些年来微创手术得到了广泛普及,各类腹腔镜技术、机器人手术、介入治疗等的应用,使肾上腺疾病的治疗水平明显提高。微创手术具有视野清晰、操作方便、创伤小、恢复快等优点,基本上已经取代传统的开放手术,成为目前治疗肾上腺肿瘤的主流治疗手段。

全面阐述肾上腺疾病诊治的学术论著较少。北京安贞医院心血管疾病、高血压、内分泌异常患者为数众多,临床上筛选出的肾上腺疾病患者也较多,除了常见的肾上腺腺瘤、肾上腺皮质增生,也不乏少见的和凶险的巨大嗜铬细胞瘤病例。泌尿外科依托安贞医院突出的心血管治疗优势,治疗了许多肾上腺肿瘤患者。时值北京安贞医院建院30周年、泌尿外科建科20周年,本书的主编姜永光教授,带领泌尿外科全科同仁及相关专业的医生编写了这本书,从临床实用的角度,对肾上腺疾病的发展史、解剖学、生理学、病理生理学、内分泌化验、影像学、治疗等方面进行了介绍,对各个具体的肾上腺疾病的治疗方法进行了较全面的归纳,重点介绍了肾上腺疾病的手术治疗方法,以及微创手术新进展。祝愿本书的出版使读者对肾上腺疾病有一个较为全面的认识,更新既往的知识,以进一步提高相关专业临床医师的诊治水平,造福广大患者。

北京安贞医院院长
魏永祥

前 言

肾上腺疾病是临床常见疾病，临床表现既有典型体征，也有许多不典型的表现。近年来，肾上腺疾病的诊断和治疗水平均有大幅度提高，特别是微创技术的发展使肾上腺疾病的手术治疗更趋简便，安全性大幅度提高，手术后恢复得更快。然而，在肾上腺疾病的病理生理、特殊的临床表现、少见病认识等方面未来仍有许多工作要做。肾上腺疾病从某种意义上来说不单是指局灶性病变，更多的表现为全身性的异常。反过来说，全身性的创伤、应激、感染也会对肾上腺的功能造成一定的影响。肾上腺疾病也是临床多个学科十分关注的疾病，它涉及泌尿外科、内分泌科、高血压科、检验科等，未来只有通过多学科共同协作和努力，才能进一步提高肾上腺疾病的诊治水平。

本书的编写从临床实用性的角度出发，力图较为系统地反映各种肾上腺疾病的诊断和治疗现状，并详细地介绍了肾上腺解剖、肾上腺内分泌功能调节、生化功能检查等。本书按照临床常见和少见的肾上腺疾病和功能异常进行分类，从病因、诊断、治疗手段、围手术期处理和预后等多方面进行系统的阐述，力求使读者能够较好地掌握相关疾病的诊治，更好地与临床实际相结合。此外，本书也单列章节，对肾上腺疾病的手术治疗、并发症、腹腔镜及机器人手术等也进行了比较全面的介绍。由于各章节相对独立，为方便读者阅读，部分内容有交叉，重叠，敬请谅解。

本书的大多数作者是工作在临床一线的医务人员，尽管做了多次修改，仍有许多不足，期望得到前辈与广大同道的宝贵意见，以便再版时改进。

编 者

目 录

第一章 肾上腺外科简史	1
第二章 肾上腺解剖	5
第三章 肾上腺内分泌功能的整体调节	9
第一节 下丘脑-腺垂体系统对肾上腺糖皮质激素的调控	9
第二节 肾素-血管紧张素系统对肾上腺盐皮质激素的调控	15
第三节 交感-肾上腺髓质系统	23
第四章 肾上腺疾病的生化检查及功能试验	30
第一节 肾上腺糖皮质激素相关检测及功能试验	30
第二节 肾上腺盐皮质激素相关检测及功能试验	46
第三节 肾上腺性激素相关检查	55
第四节 肾上腺髓质激素相关检查	57
第五章 肾上腺疾病影像学检查	65
第一节 肾上腺检查方法概论	65
第二节 正常肾上腺的影像学	71
第三节 肾上腺功能亢进性病变	73
第六章 库欣综合征	92
第一节 库欣病	93
第二节 异位 ACTH 综合征	121
第三节 肾上腺皮质肿瘤	126
第四节 医源性或外源性库欣综合征	131
第五节 亚临床型库欣综合征	132
第六节 儿童及青少年库欣综合征	133



第七节 妊娠与库欣综合征	134
第七章 典型的先天性肾上腺增生	141
第八章 盐皮质激素增多综合征	149
第九章 醛固酮增多症	155
第一节 原发性醛固酮增多症	155
第二节 其他类型醛固酮增多症	162
第十章 肾上腺皮质癌	169
第一节 病因及发病机制	169
第二节 临床表现	170
第三节 诊断	171
第四节 临床分期	176
第五节 治疗	176
第六节 预后	179
第十一章 肾上腺转移癌	184
第一节 诊断	184
第二节 治疗	186
第三节 预后	187
第十二章 肾上腺性征异常症	190
第一节 疾病病因	190
第二节 诊断	192
第三节 实验室检查	193
第四节 影像学检查	194
第五节 病理检查	195
第六节 鉴别诊断	196
第七节 治疗	198
第八节 随访	201
第十三章 嗜铬细胞瘤	204
第一节 概述	204
第二节 病因	205
第三节 病理	210
第四节 病理生理	211
第五节 发病情况	213



第六节 临床表现	214
第七节 诊断	218
第八节 鉴别诊断	228
第九节 治疗	229
第十节 预后	238
第十四章 恶性嗜铬细胞瘤	243
第一节 概述	243
第二节 病因及病理	244
第三节 临床表现	246
第四节 诊断及鉴别诊断	249
第五节 治疗	255
第六节 预后	262
第十五章 其他类型的嗜铬细胞瘤	265
第一节 肾上腺外的嗜铬细胞瘤	265
第二节 家族性嗜铬细胞瘤	276
第三节 妊娠期嗜铬细胞瘤	278
第四节 小儿嗜铬细胞瘤	279
第十六章 肾上腺节细胞神经瘤	283
第十七章 肾上腺神经母细胞瘤	290
第十八章 Addison 病	293
第十九章 急性肾上腺皮质功能减退症	299
第二十章 其他类型的肾上腺改变	304
第一节 肾上腺囊肿	304
第二节 肾上腺髓样脂肪瘤	305
第三节 肾上腺出血	307
第四节 肾上腺结核	308
第五节 肾上腺畸胎瘤	309
第六节 肾上腺淋巴管瘤	310
第七节 肾上腺血管瘤	312
第八节 肾上腺嗜酸细胞瘤	313
第二十一章 临床症状不明显的肾上腺肿物:	
偶发瘤或 Adrenal incidentaloma	317



第二十二章	异位肾上腺组织·····	324
第二十三章	肾上腺先天畸形·····	329
第二十四章	肾上腺疾病与妊娠·····	333
第二十五章	肾上腺外科手术·····	341
第一节	肾上腺疾病手术的术前评估·····	341
第二节	肾上腺疾病手术的围术期处理·····	343
第三节	肾上腺外科的麻醉·····	349
第四节	肾上腺疾病手术的选择及手术技巧·····	352
第二十六章	肾上腺外科中的虚拟技术和机器人技术·····	366
第一节	增强现实技术在肾上腺外科手术中的应用前景·····	366
第二节	机器人辅助技术在肾上腺外科中的应用·····	371
第二十七章	肾上腺手术的并发症及其处理·····	376
第二十八章	腹腔镜肾上腺手术复发·····	381
第二十九章	肾上腺移植·····	385
第三十章	肾上腺肿瘤的放疗及化疗·····	390
第一节	肾上腺肿瘤的化学治疗·····	390
第二节	肾上腺肿瘤的放射治疗·····	394
第三十一章	肾上腺疾病的血管造影及介入治疗·····	400
第三十二章	肾上腺疾病围术期的护理措施及护理要点·····	405
第一节	术前护理：护理措施及护理要点·····	405
第二节	术后护理：护理措施及护理要点·····	406
第三节	并发症的观察与护理·····	406
第四节	出院指导·····	407
附录	肾上腺疾病词汇中英文对照·····	408

第一章 肾上腺外科简史

一、肾上腺疾病的认识

有关肾上腺疾病的历史可以追溯到 1855 年，时任美国盖伊斯医院医师的 Thomas Addison 描述了一例患者的临床表现：皮肤黏膜色素沉着、虚弱、乏力、低血压、严重的胃肠道反应等，并将其命名为“青铜病”。随后 Addison 在多次尸体解剖中发现“青铜病”患者肾上腺有破坏性变化，并将其命名为阿狄森病（Addison's disease），即慢性肾上腺皮质功能减退症。

1895 年 Oliver 和 Schafer 报告肾上腺的提取液可明显地提高动物的血压。据此他们确定肾上腺具有某种刺激作用，即肾上腺可能分泌某种物质对人体某些部分起着刺激作用。

几乎在同时期内，Takamine 和 Aldrich 从肾上腺里提取一种纯净的结晶物，将其极微量（1/10000 克）注射于兔身上，就可以显著地升压，并将此物质命名为“肾上腺素”（adrenlin），从而开始了肾上腺的生理研究。

19 世纪时肾上腺素已被认为是肾上腺髓质产生的一种重要激素，1904 年 Abel 等地成功地合成肾上腺素，1930 年 Swingle 和 Pfiffner 首先获得高活性肾上腺皮质激素提取物，1936—1942 年，美国和欧洲的科学家从动物肾上腺中成功地分离出 30 多种不同的激素包括几种有活性的类固醇激素，如皮质酮、可的松和皮质醇等。Rerchstein 等自肾上腺提取液中把当时已知的 28 种皮质类固醇分离移去后，发现余下的一部分不能析出的晶体具有强烈钠潴留作用，且对维持动物生命具有重要作用。至 1950 年 Simpson 和 Tait 分离提纯了这种新的强有力的钠潴留物质并称之为电解可的松（electrocortin），1954 年此电解可的松的化学结构确定为皮质酮的 18-醛，即命名为醛固酮（aldosterone）。随着醛固酮的分离、提纯，很快导致一个新病种的发现，这就是 1954 年美国医生 Conn 首次报告的肾上腺醛固酮分泌瘤——原发性醛固酮增多症。此病的特点为醛固酮生成过多而引起的高血压、低血钾、碱中毒、肌无力和多尿等。



1886年 Frankel 首先报告1例18岁女性有双侧肾上腺肿瘤，三年内屡犯心慌、头痛及呕吐。10年后，Manasse详细地描述了此种肿瘤的病理学特征，并指出肿瘤源于肾上腺髓质，肿瘤细胞经铬蓝染色后为棕褐色。后来，Allezails 和 Peirson 报告此类肿瘤也可在其他嗜铬系统发生，于是并称此类肿瘤为“嗜铬细胞瘤”。

20世纪初，人们开始注意到一种综合征，患者表现有特征性肥胖、高血压、多血质外貌等，但仅为散在的病例报告，如 Bullock 和 Sequeira (1905)、Guthrie 和 Emery (1907)、Achard 和 Thier (1921) 等，直到1932年波士顿外科医生 Cushing 收集文献中的10个病例加入自己2个病例以“垂体嗜碱细胞瘤及其临床表现（嗜碱细胞增多症）”为题发表论文，从而揭开了人们对 Cushing's 综合征认识的序幕。1938年，Anderson 和同事证明，所有 Cushing 综合征病征例的共同特点是肾上腺病变。随后，Anderson, Albright, Thorn 和其他内分泌学家的大量工作证实 Cushing 所描述的这种综合征的基本激素原因是肾上腺皮质功能亢进。

二、肾上腺外科的诞生与发展

鉴于许多肾上腺疾病为肾上腺肿瘤，所以医生们首先考虑治疗肾上腺疾病的方法是手术治疗。1886年 Poll 和 1912年 Bide 分别报道肾上腺移植的动物实验研究，但其效果均不甚满意。1914年 Holmes 及 Sargent 在临床上试用肾上腺切除治疗高血压，但未获得满意效果。1920年法国的 Roux 和美国的 Charles Mayo 合作，首次成功地应用外科技术切除一例肿瘤，后被证实为肾上腺嗜铬细胞瘤。1929年 Pincoffs 和 Shipley 对肾上腺嗜铬细胞瘤手术前做出临床诊断并成功地进行了切除手术，从而奠定了嗜铬细胞瘤诊断和手术治疗的基础。

由于初期对肾上腺手术积累的经验较少，因而手术死亡率较高。1943年 Thompson 和 Eienhardt 记录的18例手术患者全部死亡。几年后，由于升压药物肾上腺素及降压药酚妥拉明的应用，以及肾上腺切除前及切除术后注意激素的补充，肾上腺手术的死亡率迅速下降。1949年 Hatch 和 Richards 等报道文献记录的死亡率呈逐年降低，生存者完全恢复正常。至1954年 Kvale 和 Priestly 报告23例嗜铬细胞瘤患者行肾上腺切除术，无手术死亡，说明此时肾上腺手术已相当成功。各种肾上腺手术的成功开展，大大促进了肾上腺外科的发展。同时期内，肾上腺手术的径路亦相应增多，如双

侧背部肋下切口 (Young, 1937)、经腹腔切口 (Cahill, 1944)、经胸腔切口 (Chute 和 Soultter, 1949)。手术的方式亦发展为多种: 全肾上腺切除术、肾上腺次全切除术、两侧肾上腺次全切除术、肾上腺神经剥离术等。

关于手术前准备和手术后处理, 1912 年 Glynn, 1938 年 Walters 及 Kepler 均指出, 单侧肾上腺皮质肿瘤分泌过多皮质激素而对侧肾上腺皮质常呈萎缩, 因此在肿瘤摘除后, 萎缩的肾上腺不能代偿身体所需之皮质激素而造成急性肾上腺功能不全, 导致患者死亡。至于两侧肾上腺次全或全部切除则更可能发生急性肾上腺功能不全。作者对手术时肾上腺切除量作了详细描述, 并主张全肾上腺切除或次全肾上腺切除, 即左侧切除 90%, 右侧全部切除, 应分二期完成, 先作左侧, 再做右侧。二期间隔约 2 周, 在二期手术前, 必须要有充分的术前准备。

20 世纪 90 年代 Gagner 首次报道了经腹腔的腹腔镜肾上腺切除术, 随后 Gaurb 报道了经后腹腔的腹腔镜肾上腺切除术。腹腔镜肾上腺切除技术的引进与兴起, 使肾上腺外科手术的路径和技术发生了革命性进展。目前腹腔镜肾上腺切除术已成为肾上腺手术的金标准, 与开放性手术相比, 增加了手术的安全性和患者术后恢复的时效性。

为采用手术方法治疗 Addison 病和预防双侧肾上腺切除术后患者出现皮质功能不全而产生一系列症状, 肾上腺外科中肾上腺移植的工作相应开展并迅速得到发展。1922 年 Hurst 首次报告在临床应用同种肾上腺皮质片移植治疗 Addison 病, 继 Bee, Oppenheim (1934) 较详细地报告 2 例肾上腺皮质移植治疗 Addison 病的临床观察结果。1946 年 Broster 采用受者的腹壁下静脉分别引入供者肾上腺静脉内治愈 1 例 Addison 病。1959 年 Frankson 采用自体肾上腺移植治疗 Cushing 病获得成功。以后可常见类似报告, 但多数效果不佳。至 20 世纪 80 年代, 由于显微外科技术的应用, 使吻合血管的肾上腺移植成为可能并迅速发展, 其中我国学者在吻合血管的肾上腺移植方面做出了重要贡献。

(姜永光, 王永兴)

参 考 文 献

1. 吴阶平. 泌尿外科学. 济南: 山东科技出版社, 1992.
2. Oliver and Schäfer. The physiological effects of extracts of the suprarenal capsules. Journ of



- phys, 1895, 18; 230.
3. 杨纲. 人体分泌生理及其异常. 天津: 天津科学技术出版社, 1980, 81 - 128.
 4. J. W. Conn, R. F. Knopf, R. M. Nesbit, Clinical Characteristics of Primary Aldosteronism from an Analysis of 145 Cases, Am J Surg, 1964, 107: 159 - 172.
 5. Cushing, H. The Basophil Adenomas of the Pituitary Body and Their Clinical Manifestations (Pituitary Basophilism). Obesity Research, 1994, 2: 486 - 508.
 6. 张绍增. 实用肾上腺外科学. 北京: 人民军医出版社, 1998, 39 - 47.
 7. 马永江, 孟芸. 肾上腺外科学. 上海: 上海科学技术出版社, 1960, 120 - 150.
 8. W. Walters, E. J. Kepler, Adrenal Cortical Tumors and Their Treatment: A Study of Seven Operated Cases, Ann Surg, 1938, 107: 881 - 898.
 9. E. Beer, B. S. Oppenheimer, Transplantation of the adrenal cortex for Addison's disease, Annals of Surgery, 1934, 100: 689 - 703.
 10. G. Birke, C. Franksson, G. Moberger, et al. Storage and autotransplantation of human adrenal tissue, Acta chirurgica Scandinavica, 1956, 111: 113 - 123.

第二章 肾上腺解剖

肾上腺是一对腹膜后位器官，在双侧肾脏的内前上方，平第1腰椎椎体，相当于第11肋水平。肾上腺表面有一层薄的包膜，外周为脂肪组织，借自身韧带与周围组织而牢固固定着，左侧固定于主动脉，右侧固定于下腔静脉和膈肌脚。肾上腺表面呈棕黄色。右侧肾上腺扁平，呈三角形，左侧则呈半月形。正常肾上腺长4~6cm，宽2~3cm，厚0.3~0.6cm。相比之下，肾上腺出生时相对较重（5~10克），这是由于肾上腺皮质在胎儿胚胎发育过程中扮演着重要角色。肾上腺在胎儿出生后6周迅速退化，肾上腺组织重构成成人肾上腺组织。肾上腺由皮质和髓质两部分组成，皮质约占肾上腺重量的90%，髓质则被皮质所包绕（图2-1）。

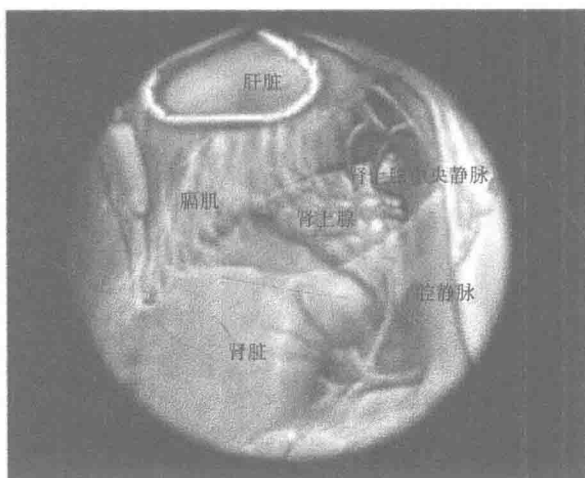


图2-1 肾上腺的位置

一、肾上腺组织的毗邻关系

肾上腺左右各一，分别位于肾上极内上方，腹主动脉和下腔静脉的两



侧，为腹膜后器官。

右侧肾上腺位于右肾上极，其下面借疏松的结缔组织与肾上极相连，左面位于下腔静脉侧后方，前表面与肝脏的下后壁表面相接触，后表面与膈肌接触。因此，经腹入路，通过轻轻地向头侧掀起肝脏下缘，游离下腔静脉，右侧肾上腺前面可以很轻易地暴露在视野中。

左侧肾上腺形状多变，比右侧略小，位于左肾上极内上方中间，与肾脏相接。它的前面分为上、下两区：上区被网膜囊的腹膜覆盖，隔网膜囊邻胃的贲门，有时和脾的后极相邻；下区无腹膜覆盖，前下方有胰体左端与脾静、动脉，这也是手术中辨认肾上腺的重要解剖标志。在经腹入路时，只要分离开脾膈韧带，沿脾脏下端分离脾肾韧带，使脾脏自外向内游离，在接近胰腺的外面，脾血管的下方即能找到左侧肾上腺。左肾上腺后面被一纵嵴分为大的外侧区和小的内侧区：外侧区接触肾；内侧区内下邻接左腹腔神经节、沿左膈脚前面上升的左膈下动脉和胃左动脉（图2-2）。

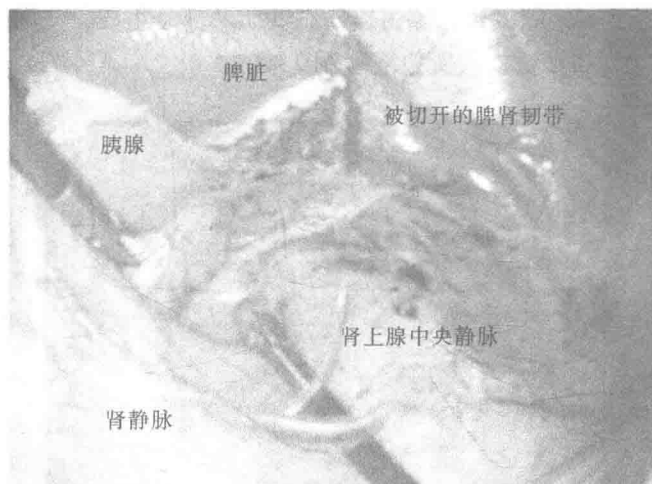


图2-2 肾上腺的毗邻

二、肾上腺的脉管系统

肾上腺的血供极为丰富。肾上腺的动脉供应分为肾上腺上、中、下动脉，分别来自膈下动脉、腹主动脉和肾动脉。肾上腺静脉回流不与肾动脉伴行，主要以静脉窦形式分布于肾上腺皮质和髓质，汇流的小静脉注入中央静