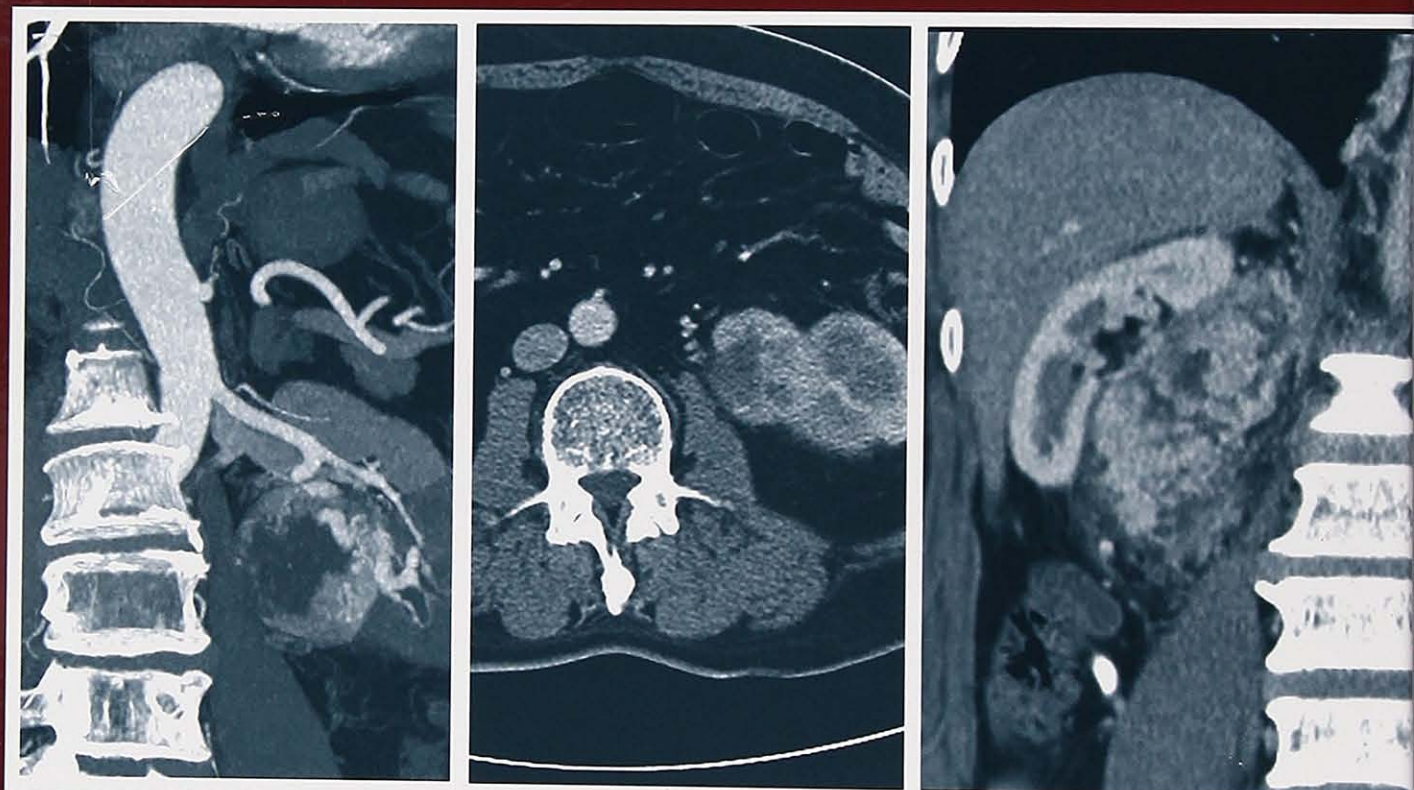


XUCHUNXIAO
MINIAO WAIKE BINGLI HUICUI

许纯孝

泌尿外科病例汇粹

◎ 许纯孝 赵升田 编著



图书在版编目 (CIP) 数据

许纯孝泌尿外科病例汇粹 / 许纯孝, 赵升田编著.
—济南: 山东科学技术出版社, 2017.9
ISBN 978-7-5331-9055-2

I . ①许… II . ①许… ②赵… III . ①泌尿系统疾病—外科学—病案 IV . ①R69

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2017) 第 199113 号

许纯孝泌尿外科病例汇粹

许纯孝 赵升田 编著

主管单位: 山东出版传媒股份有限公司

出版者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531) 82098088

网址: www.lkj.com.cn

电子邮件: sdkj@sdpress.com.cn

发 行 者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531) 82098071

印 刷 者: 山东彩峰印刷股份有限公司

地址: 山东省潍坊市经济开发区吉庆街 227 号

邮编: 261031 电话: (0536) 8311811

开本: 889mm × 1194mm 1/16

印张: 37.25

字数: 1000 千

印数: 1-800

版次: 2017 年 9 月第 1 版 2017 年 9 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5331-9055-2

定价: 360.00 元



许纯孝，男，1931 年生，主任医师，教授，博士生导师，国际泌尿外科学会和人工器官学会会员，中华医学会会员，中华泌尿外科脏器移植与血液净化专业委员会委员，山东省泌尿外科学会血液净化学会主任委员，山东省医学会常务理事，山东省生物工程学会常务理事。擅长泌尿外科疾病的诊断与治疗，以及肾上腺、肾、输尿管、膀胱、前列腺肿瘤和男科等疾病的诊治。曾获国家教委、省科委和卫生厅多项科技成果奖、优秀教师奖，1992 年获得山东省卫生厅技术拔尖人才奖、国务院政府特殊津贴，1995 年获得全国卫生系统和国家卫生计生委全国先进工作者称号，2001 年获全省卫生行风建设标兵，2002 年任山东大学泌尿外科研究所所长及专家委员会主任委员，2004 年获全省卫生系统廉洁行医模范人物，2005 年 11 月获得中国医师协会第二届中国医师奖。



赵升田，男，1963 年生，主任医师，教授，博士生导师，国家临床重点专科（泌尿外科）学术带头人，同时也是山东省重点学科、山东省医药卫生重点学科（泌尿外科）以及山东省“十二五”高校重点实验室（肾脏组织工程实验室）的学术带头人。现任山东大学泌尿外科研究所所长，泌尿外科全英文杂志 *Current Urology* 主编，一直从事泌尿外科的基础与临床研究，特别是在男科学与干细胞研究方面取得了卓著的成就。对于前列腺炎，进行了有关流行病学调查、病因学、病理学及临床诊治的系列研究；对于慢性肾功能衰竭，进行了肾脏干细胞培养、分化等系列研究，从而使这两种多发疾病的基础与临床研究取得突破性进展，并牵头成立了山东大学人体器官再造研究院，从而使我省在这一领域达到国际先进水平。已完成卫生部科研专项“慢性前列腺炎的治疗”、山东省科技攻关项目“肾脏再生研究”以及多项本系列的国家自然科学基金课题、卫生部临床重点项目，所带领的团队位列本学科前沿。发表多篇 SCI 论文，主编、主译著作多部，并兼任中国性学会、山东省性学会、山东省医师协会泌尿外科分会等多个机构领导职务，在学科建设、人才培养方面均做出了突出贡献。

前言

医科大学是培养专业医师的学校，附属医院及教学医院是医师诊断与治疗疾病的地方，同时也是青年医师和医学生的培养基地。已故医学教育家吴阶平院士生前曾多次批评过“医学院硕士、博士毕业生还不能独立诊治病人”，更不要说独立完成手术。考虑当前的医疗环境，由于医生诊疗水平不高导致患者不满意的情况不在少数。将来从医的生力军是现在的年轻医师和医学生，提高他们的诊疗水平，就是保障人民未来的健康。鉴于此，培养和教育制度需要改进。

学校、医院和教师应该承担对培养制度和教育方法改进的责任。我年轻时所在单位按照国内外先进医院的制度进行管理，有完整和严格的医疗规章制度，实行医师按级负责制，实习与住院医师 24 小时驻院制，各级医师每年考核制，按考核成绩晋升，不合格者须下岗学习等。依此，作为年轻医生的我们诊疗水平逐渐提高，同时人民群众对医院和医师的信任逐步增加。在培养教育年轻医师和医学生的制度上，我们应当首先重视医德教育，然后才是医疗水平。“最权威的诊断依据是病人”，年轻医师要在上级医师的诊疗过程中学习，在为病人的服务中学习，而不应将患者作为学习和提高的工具。上级医师要多在病床旁听取患者叙述发病过程，观察病情变化和治疗反应等，而不是仅仅依靠下级医师的病例汇报以及辅助检查。在病情诊疗讨论时，要鼓励年轻医师多发表不同见解。

我所在泌尿外科严格执行“五讨论制度”，即入院病例讨论，术前病例讨论，新开展手术、病危、疑难病例及保健病例讨论，出院病例讨论，死亡病例讨论。凡是经过讨论的病例绝大多数获得正确的诊断和治疗，患者治愈后出院。依靠严格执行以上各项制度，数十年来从未发生过医疗事故，亦从未发生过纠纷。我们团队修订泌尿外科疾病诊疗常规和编写临床典型病例，就是希望减少医疗事故，避免纠纷。在党的十一届三中全会后，医院重新为科室购置数码相机和电脑，在团队支持下病例收集工作很顺利，我们将收集到的典型病案整理编印成册。其中少数病案是 20 世纪 60、70 年代以前的，虽然有些照片丢失或清晰度差，但仍有很好的学习价值；多数病案是 70 年代以后收集的，图像和照片较清楚。鉴于我们团队的学术水平有限，同道们随时可能收集到更好的典型病例，以及对本书病例的评论会有不同见解，我们希望大家多多批评指正，欢迎大家将更好的病例和修改意见反馈给我们，以便再版时修正。为了提高我们的医疗教学和科研水平，衷心感谢大家的批评指正，使本书成为年轻医师培养和医学生教育的教材。

最后，将此书献给我们敬爱的老师吴阶平院士和刘士怡教授，以及泌尿外科的众多前辈们，感谢他们曾经对学科建设做出的巨大努力和贡献，同时希望年轻医师和医学生通过学习此书，提高诊疗水平，更好地为人民服务。

图书的出版受“山东省科技惠民计划：男性疾病超早筛查和微创技术临床医学转化平台建设与基层推广”项目资助，项目批准文号：2013kjhm190403。

许纯孝 赵升田

目 录

第一章 肾上腺疾病的诊断和治疗

- | | |
|---------------------|-----------------------|
| 1 垂体瘤致肾上腺皮质醇增多症 / 3 | 2 肾上腺皮质腺瘤致库欣综合征 / 5 |
| 3 肾上腺皮质腺癌致库欣综合征 / 9 | 4 肾上腺性征异常 / 11 |
| 5 原发性醛固酮增多症 / 15 | 6 肾上腺无内分泌功能的皮质腺瘤 / 23 |
| 7 肾上腺髓质疾病 / 25 | 8 双侧肾上腺肿瘤切除 / 33 |
| 9 恶性嗜铬细胞瘤 / 35 | 10 其他罕见的肾上腺疾病 / 37 |
| 11 肾上腺囊肿 / 45 | 12 肾上腺外嗜铬细胞瘤 / 47 |
| 13 异位嗜铬细胞瘤 / 48 | 14 双侧肾上腺转移癌 / 54 |

第二章 肾脏疾病的诊断和治疗

- | | |
|----------------------------|-----------------------------|
| 15 先天性肾脏发育异常 / 67 | 16 先天性重复肾 / 70 |
| 17 先天性马蹄形肾 / 80 | 18 肾脏外伤 / 86 |
| 19 肾脏结核病 / 98 | 20 肾脏脓肿 / 123 |
| 21 肾周围脓肿（腹膜后脓肿） / 131 | 22 丝虫病致肾源性乳糜尿 / 134 |
| 23 肾脏血管性疾病 / 138 | 24 肾动脉瘤 / 141 |
| 25 肾动脉梗塞 / 144 | 26 肾脏肿瘤 / 148 |
| 27 肾嗜酸细胞瘤和嫌色细胞瘤 / 173 | 28 肾盂癌 / 192 |
| 29 肾脏错构瘤（血管、平滑肌、脂肪瘤） / 213 | 30 先天性结节性硬化症（双侧肾脏错构瘤） / 225 |
| 31 肾积水 / 228 | 32 肾囊肿与肾盂旁囊肿 / 238 |
| 33 肾结石 / 252 | 34 甲状旁腺瘤致双肾结石 / 266 |

第三章 输尿管疾病的诊断和治疗

- | | |
|------------------------------|-----------------------|
| 35 腔静脉后输尿管 / 269 | 36 输尿管肿瘤 / 272 |
| 37 输尿管末端囊肿 / 289 | 38 输尿管端端吻合术输尿管瘘 / 296 |
| 39 输尿管阴道瘘与输尿管结石 / 303 | 40 输尿管息肉 / 317 |
| 41 腹膜后纤维化（输尿管周围炎性狭窄） / 322 | 42 回肠代输尿管术 / 331 |
| 43 输尿管镜直视下击碎输尿管结石与肾盂结石 / 334 | |

第四章 膀胱疾病的诊断和治疗

- | | |
|-------------------------|----------------------|
| 44 膀胱肿瘤 / 341 | 45 膀胱、前列腺平滑肌肉瘤 / 362 |
| 46 膀胱血管瘤 / 365 | 47 膀胱外伤与膀胱破裂 / 367 |
| 48 膀胱憩室与膀胱周围炎 / 375 | 49 先天性尿崩症致双肾积水 / 378 |
| 50 膀胱颈口痉挛和膀胱颈部硬化症 / 381 | 51 神经性膀胱 / 390 |
| 52 盆腔脂肪增多症 / 400 | 53 膀胱结核 / 409 |
| 54 膀胱结石 / 413 | 55 膀胱过度活动症 / 418 |
| 56 膀胱异物 / 421 | 57 间质性膀胱炎、膀胱挛缩 / 424 |

第五章 前列腺疾病的诊断和治疗

- | | |
|---------------------------|------------------------|
| 58 急性前列腺炎致前列腺脓肿 / 431 | 59 前列腺出血致前列腺周围血肿 / 434 |
| 60 右盆腔囊肿误扎右输精管后无精子症 / 437 | 61 前列腺增生症 / 440 |
| 62 前列腺癌 / 470 | |

第六章 男性生殖系统疾病的诊断和治疗

- | | |
|----------------------------------|-----------------------------|
| 63 阴茎折断 / 493 | 64 阴茎海绵体蔓状血管瘤 / 496 |
| 65 尿道畸形 / 498 | 66 先天性后尿道瓣膜 / 504 |
| 67 尿道异物感染 / 507 | 68 骨盆骨折并后尿道外伤及尿道瘢痕性狭窄 / 509 |
| 69 阴茎疾病、包茎与阴茎癌 / 525 | 70 阴茎癌 / 531 |
| 71 睾丸肿瘤 / 535 | 72 睾丸未降（隐睾） / 537 |
| 73 睾丸扭转 / 539 | 74 精索静脉曲张症 / 542 |
| 75 附睾炎、附睾结核、精索及精囊囊肿 / 546 | 76 阴囊疾患 / 552 |
| 77 阴囊睾丸鞘膜积液 / 557 | 78 男性女性化 / 561 |
| 79 真两性畸形 / 567 | |
| 80 肾上腺性征异常（女性假两性畸形与男幼儿巨阴症） / 569 | |
| 81 Klinefelter 氏综合征 / 572 | 82 性征异常的分类 / 574 |
| 附录 A 誓 词 / 576 | |
| 附录 B 做一位合格的泌尿外科临床医师 / 577 | |
| 附录 C 重视老年外科 / 580 | |
| 附录 D 编后语 / 581 | |



第一章

肾上腺疾病的诊断和治疗

○ 病例

患者，女，34岁，于2008年4月入院。

【病例资料】

主诉：高血压、肥胖14年，1个月前复查B超发现右肾上腺肿瘤。

病史：14年前出现肥胖、高血压（170/120 mmHg）、全身乏力、头痛、头晕等症状，于2000年就诊于某医院，B超及CT检查提示为左肾上腺腺瘤，而在该医院诊断为左肾上腺皮质腺瘤施行左肾上腺切除术，术后病理诊断为左肾上腺皮质增生症，术后上述症状减轻出院。3年后出现视力模糊，就诊另一医院经头颅MR检查证实为垂体瘤，施行经鼻腔入路垂体瘤切除术，术后恢复良好，但肥胖及体型未改善，1个月前健康体检发现右肾上腺肿瘤，于我院就诊。

体格检查：BP 141/101 mmHg。满月脸、水牛背，向心性肥胖，四肢肌肉萎缩、变细无力，皮肤菲薄，毛发增多，面部皮肤毛细血管扩张，呈枣红色，胸背部脂肪赘积增厚（图1-1），心肺未见异常，腹部膨隆，左腰部可见手术瘢痕，腹部及臀部可见紫纹，脊柱均向后突，四肢未见异常。

辅助检查：B超显示右肾上腺实性团块回声，边界欠清，形态不规则，内部回声不均匀，大小约6.2 cm×2.9 cm，诊断为右肾上腺肿瘤（图1-2）；血糖9.4 mmol/L；血浆促肾上腺皮质激素（ACTH）69.25 pg/mL（正常值7.2~63.3 pg/mL），血皮质醇32 μg/dL（正常值4.30~22.4 μg/dL），其他指标未见异常。

初步诊断：皮质醇增多症，考虑为垂体腺瘤分泌ACTH过多，刺激肾上腺皮质产生过多皮质醇所致。

【病例讨论】

根据患者面容、体型以及2次手术史考虑为皮质醇增多症，其原因考虑是脑垂体腺瘤分泌过多ACTH，刺激肾上腺皮质增生而产生过多的皮质醇，引起症状。皮质醇增多症的原因可为肾上腺皮质腺瘤或腺癌，它们与垂体ACTH无关，一侧肾上腺皮质腺瘤或腺癌后往往引起对侧正常的肾上腺皮质萎缩，而垂体腺瘤引起的皮质醇增多症由于垂体瘤分泌ACTH刺激双侧肾上腺皮质增生，常常引起结节性增生（但结节常在0.5 cm左右），个别结节偏大而不易区分。肾上腺皮质腺瘤多数在2~3 cm以上，腺癌则肿块更大，仅为单侧占位性病变，对侧常常萎缩而不易显示。本例患者：①双侧肾上腺先后增大；②血浆皮质醇增高；③血ACTH升高；④前后2次手术仅有症状改善，没有彻底消退症状，由此证实垂体腺瘤引起皮质醇增多症的可能性较大。

以往做过垂体瘤手术后症状不消失有2个可能：①前次垂体瘤手术不彻底，腺瘤没有切除干净；②罕见的异位脑垂体瘤ACTH综合征。鉴别方法：①垂体MR检查；②地塞米松抑制试验。患者再次检测血ACTH升高，血皮质醇增高，小剂量与大剂量地塞米松抑制试验均证明抑制阳性，而肾上腺皮质腺瘤或腺癌地塞米松抑制试验均为抑制阴性。垂体MR检查进一步证实脑垂体存在占位性病变，说明为首次脑垂体腺瘤切除不彻底或脑垂体腺瘤复发。经神经外科会诊同意，再次进行经鼻孔蝶窦入路垂体瘤切除术，术中见垂体腺瘤，完整切除，术后恢复良好，血ACTH及血皮质醇下降，出院。



图1-1 满月脸

【点评】

本例患者皮质醇增多症的临床症状与体征明显，但没有明确原发病灶在肾上腺皮质还是在脑垂体。曾误诊为左肾上腺腺瘤而施行左肾上腺手术切除术，左肾上腺未见腺瘤，病理报告为肾上腺皮质增多症，后头颅MR检查证实为垂体瘤，考虑垂体瘤切除手术，术后病情好转，但没有做好追踪观察，再次入院发现病情依旧有皮质醇增多征象，才考虑为垂体瘤切除不彻底，再次手术切除微腺瘤，得以治愈。患者疾病诊断和治疗的经过告诉我们，首先要诊断正确，正确的诊断才能有正确的治疗；其次就是正确的治疗，无论是药物治疗或者手术治疗，都应该进行追踪随访，观察其治疗效果，这样既对患者负责，又能对自己整个诊疗经过有一次真正的验证与提高。

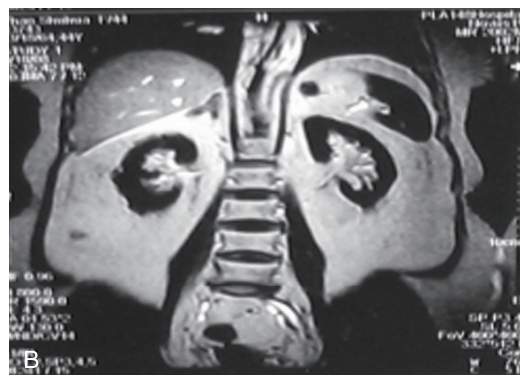


图1-2 右肾上腺占位

○ 病例1

患者，女，39岁。

【病例资料】

病史：患者因“高血压4年”入院，血压最高可达200/110 mmHg，有头痛、头晕、心悸，在当地医院按原发性高血压治疗，口服卡托普利50 mg/次，3次/天，治疗效果不佳，近年来自感面容及体型有变化，面部较之前胖，呈满月脸，双颊潮红，胸背部皮下脂肪增厚似水牛背和轻度驼背，皮肤菲薄，皮下有瘀斑，来我院就诊行B超及腹部CT检查显示左肾上腺区有一直径约2.5 cm的腺瘤（图2-1）。

体格检查：入院后查体显示血压140/90 mmHg，发育营养中等，皮肤真皮层菲薄，皮下有数处瘀斑，腹部有2条皮下紫纹，面部呈满月脸（与以前照片比较有明显变化），胸背部脂肪垫呈轻度水牛背。

辅助检查：显示血、尿常规以及肝肾功能、血生化、血糖、血脂未见异常，血钙、磷、镁略有下降，血皮质醇、醛固酮均正常，B超以及CT显示左肾上腺腺瘤（图2-1）。

初步诊断：左肾上腺腺瘤。

【病例讨论】

本例患者考虑有库欣综合征的症状与体征，但血浆皮质醇正常，血压最高可达200/110 mmHg，有手术指征，应切除病变肾上腺，目前按嗜铬细胞瘤进行术前准备，控制血压，改善心功能，扩容治疗，全麻在腹腔镜下行肾上腺肿瘤切除术，术中可见一直径约3 cm的腺瘤，游离及切除肿瘤后患者血压有轻度波动，切除肿瘤后血压由160/95 mmHg降至130/85 mmHg，术中与术后未辅助应用皮质激素氢化可的松和肾上腺素维持血压，术中血压稳定，但术后第1天血压降至

105/68 mmHg，第2天103/60 mmHg，并感头晕、无力，考虑皮质醇过低（可能是左肾上腺腺瘤切除术后，对侧肾上腺萎缩，皮质醇分泌不足所致），术后静脉补充氢化可的松100 mg，患者头晕、无力症状缓解并消失，血压上升至125/80 mmHg，心率、呼吸正常，以后改为地塞米松口服，病理报告为肾上腺皮质腺瘤，患者血压、体力恢复良好出院，出院1个月后复查病情恢复良好，症状与体征逐渐恢复正常，肾上腺皮质功能恢复，嘱其停用地塞米松。

本例左肾上腺腺瘤，病史及查体均显示有肾上腺皮质醇增多症的表现，但皮质醇与血糖正常、血钙略有下降，手术中血压有波动，但不符合嗜铬细胞瘤的血压波动情况，病理显示为肾上腺皮质腺瘤，术中及术后没有辅助应用肾上腺皮质激素，故术后第1~2天出现血压下降，考虑腺瘤切除后，对侧肾上腺皮质处于萎缩状态，治疗措施为给予肾上腺皮质激素或静脉给予ACTH刺激肾上腺皮质分泌功能，但是患者的对侧肾上腺皮质长期处于萎缩状态，其分泌功能有一逐渐恢复的过程，此时补充氢化可的松或地塞米松是比较直接并能够立即取得效果的办法，待对侧肾上腺恢复功能后，再逐渐减少地塞米松用量，直至停药。

最终诊断：左肾上腺皮质腺瘤致肾上腺皮质增多症。

○ 病例2

患者，女，56岁，汉族，已婚，农民，山东宁津人，于2012年4月2日入院。

【病例资料】

主诉：体重增加20余年，面圆、皮肤发红2年，加重1个月余，发作性低血糖3天。

现病史：患者于20余年前施行输卵管结扎术

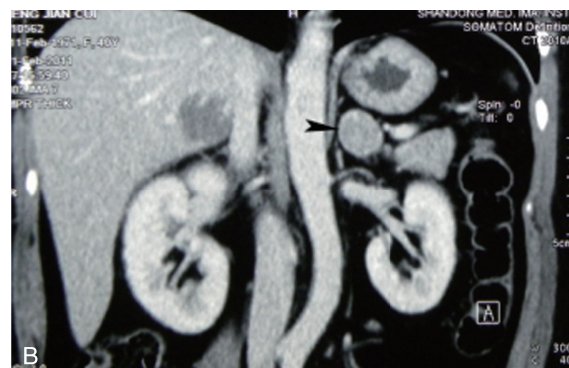
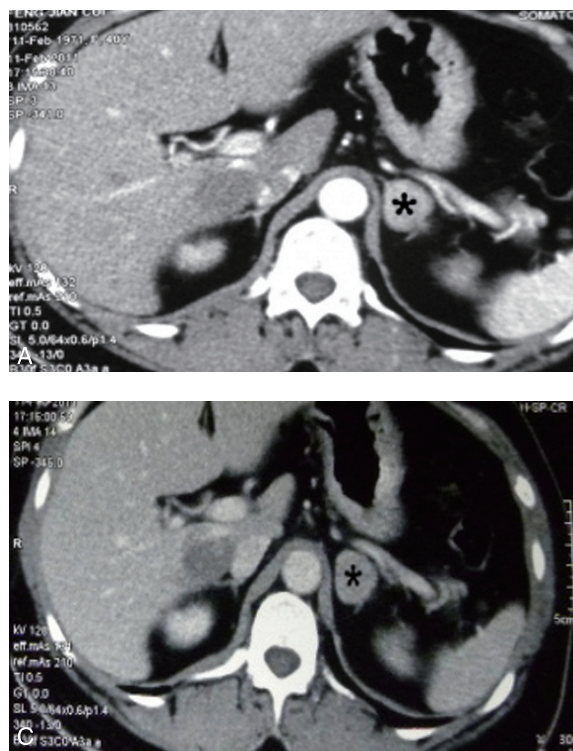


图2-1 左肾上腺区显示直径约2.5 cm实性占位，考虑为腺瘤

后出现体重进行性增加，累计增加约 25 kg。2 年前因股骨头坏死就诊于北京某医院，给以“中草药胶囊”（6 粒 / 次，2 次 / 天）及外用药物治疗，具体药物不详，疗效不好。以后逐渐出现面圆、面部发红，同时腹部逐渐膨隆，不伴尿量减少、腹痛、腹胀、食欲减退等症状。1 个多月前出现面圆及面部皮肤发红加重，并有胸闷、气短、双下肢浮肿，检查空腹血糖 7.32 mmol/L，当地医院诊断为缺血性心脏病心功能Ⅳ级、高血压 3 级、2 型糖尿病、肺部感染及右侧股骨头坏死，给予抗感染、扩冠、利尿、降压等治疗，效果不佳。3 天前开始服用二甲双胍后出现发作性低血糖，血糖最低达 1.2 mmol/L，静脉推注 50% 葡萄糖后缓解，数小时后再次发作，3 天共反复发作 5 次，发作时患者意识丧失、牙关紧咬、双手握拳，并有出汗现象。为求进一步治疗于我院内科就诊，门诊以皮质醇增多症、股骨头坏死收入院，患者自发病以来，饮食睡眠较前无明显改变，小便无异常，最近 1 周余大便次数减少。

既往史：既往患高血压病 10 余年，收缩压最高可达 180~200 mmHg，平时服用卡托普利及硝苯地平，收缩压控制在 150~160 mmHg。右足外伤 5

年余。右股骨头坏死 2 年。否认肝炎、结核病史，否认输血史，否认药物食物过敏史，预防接种史不详。

个人史：出生于本地，无长期外出居住史，抽烟 20 年，约 10 支 / 天，现已戒除，不饮酒，否认工业毒物及放射性物质接触史。月经 20 $\frac{3-4}{54}$ 。25 岁结婚，生育 1 子和 1 女，子女均健康，丈夫患高血压、脑梗。否认家族类似疾病史，否认其他家族遗传病史。

体格检查：T 36.4℃，P 82 次 / 分，R 21 次 / 分，BP 143/96 mmHg。

中年女性，神志清，精神可，发育正常，向心性肥胖，查体合作。多血质貌，全身皮肤干燥、脱屑，躯干与四肢散布多个大小不等的瘀斑。全身浅表淋巴结未触及。头颅无畸形，满月脸，发际较低，毛发浓密，嘴角有毳毛，结膜无充血，巩膜无黄染。双侧瞳孔等大等圆，直径约 3 mm，对光反射灵敏。外耳道无异常分泌物。鼻腔通气良好，鼻中隔无偏曲。伸舌居中，咽部无充血，扁桃体无肿大。颈软，气管居中，甲状腺不肿大。颈背部脂肪垫增厚，呈水牛背。双侧胸廓无畸形，双侧呼吸动度一致，双肺叩诊呈清音，听诊双肺呼

吸音粗，未闻及干、湿性啰音。心前区无隆起，未触及震颤，心界向左扩大，心率 82 次/分，律齐，各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹部膨隆，下腹部可见妊娠纹及静脉曲张，未见腹部与股外侧部紫纹，全腹无压痛及反跳痛，肝脾触诊不满意，肠鸣音减低。脊柱呈轻度后突畸形，活动度尚可。左侧坐骨结节处有 2.0 cm × 1.5 cm 破溃，左臀部有 6.5 cm × 5.5 cm 压红，右坐骨结节处有 1.0 cm × 1.5 cm 破溃，已结痂。右下肢肌力较左下肢差。双下肢凹陷性水肿，双足拇趾趾甲发黑、增厚，右足背可见长 4 cm 瘢痕，双侧足背动脉搏动良好。左膝腱反射正常，右膝腱反射未引出，双侧巴宾斯基征（-）。

辅助检查：2012 年 3 月 8 日空腹血糖 7.32 mmol/L。2012 年 4 月 1 日随机血糖 1.2 mmol/L。2011 年 12 月 14 日心脏彩超示左心增大，心肌缺血性改变，升主动脉增宽，心功能正常，二尖瓣及主肺动脉瓣少量反流。2012 年 2 月 21 日胸部 CT 示左肺炎症（以上均是在当地医院检查报告）。

初步诊断：①皮质醇增多症（病因待查）；②糖尿病（继发性）、药物性低血糖；③高血压病（3 级高危）；④缺血性心脏病；⑤右股骨头坏死；⑥褥疮与甲癣。

【病例讨论】

入院后针对病情的进一步检查与治疗主要包括以下几个方面。

1. 皮质醇增多症应该进一步检查其病因，明确原发于垂体或肾上腺皮质的病变，以及进一步检测血皮质醇、ACTH、尿 17-羟皮质类固醇与尿 17-酮皮质类固醇，随后行地塞米松抑制试验、头颅与腹部肾上腺的 CT 与 MR 检查，决定针对皮质醇增多症的治疗。

2. 1 个月前患者在当地检查血糖高，结合病史首先考虑继发于皮质醇增多症的血糖升高，但需要排除 2 型糖尿病。另外，患者 3 天前服用二甲双胍后出现低血糖，考虑为药物性低血糖，停用口服降糖药物，监测血糖变化。

3. 患者 10 年前开始出现高血压，需进一步明确是继发于皮质醇增多症的高血压，还是原发性高血压。

4. 应检查和处理肺部感染、缺血性心肌病、右侧股骨头坏死与褥疮。

5. 患者腹部膨隆明显，但腹部触诊不满意，

是否表示另有腹内肿块，可行腹部 B 超等影像学检查，进一步明确病因。

6. 尽快完善相关检查，要密切关注病情，防止恶化。

肾上腺皮质束状带的细胞主要分泌产生糖皮质激素——皮质醇和皮质酮，促使蛋白质及脂肪分解并转变成糖（糖异生），还有降低免疫应答及抗炎等作用。束状带细胞受腺垂体细胞分泌的 ACTH 的调控。人体内多种细胞的细胞质内均有糖皮质激素受体，所以该激素具有多种生物功能。糖皮质激素分泌过多时，由于蛋白质分解增强，合成减少，将出现肌肉萎缩、消瘦、骨质疏松、皮肤真皮层萎缩变薄、淋巴组织萎缩等，还可引起血糖、尿糖升高，在其他组织，如肌肉、淋巴组织和脂肪组织等，其主要作用则是促进细胞分解代谢。糖皮质激素对身体不同部位的脂肪作用不同，对四肢脂肪组织的作用表现为分解增强，而对腹、面、肩背部的脂肪表现为合成有所增加，所以呈现面圆、背厚、躯干部脂肪积聚（肥胖）（图 2-2，图 2-3）。而四肢脂肪萎缩（消瘦变细）的特殊体形。另外，糖皮质激素对机体免疫系统有较强的抑制作用。所以这类患者容易发生感染，严重时可致死亡。

由肾上腺皮质醇增多症引起的症状包括以下几方面。①向心性肥胖，满月脸，红润多脂，水牛背，躯干肥胖而肢体纤细，腹部隆起如妊娠等；②多血质和紫纹；③性功能减退及精神症状（患者曾有过但不严重）；④心血管系统症状如高血压、头昏、头痛、心功能不全、心肌缺血、心衰、脑供血不足等，可能与皮质醇使动脉对肾上腺素的敏感度增强及水钠潴留有关；⑤血象及电解质改变，白细胞计数偏高，淋巴细胞及嗜酸性细胞减少，血钠正常或偏高，血钾可偏低；⑥激素定量检查异常，血皮质醇含量增高，皮质醇节律异常，24 小时尿 17-羟类固醇含量增高；⑦ X 线检查骨质明显脱钙、疏松，甚至出现病理性骨折；⑧地塞米松抑制试验（+），在确诊为皮质醇增多症后，本试验对鉴别病因为肾上腺皮质增生或肾上腺皮质腺瘤有帮助。如为增生，应用地塞米松后，血中皮质醇水平明显下降（是垂体肿瘤致病），如为肾上腺皮质腺瘤则无影响。

本例患者基本具备以上症状与体征（图 2-2，图 2-3）。对本病的诊断主要包括以下几点。①根

据症状、体征、实验室检查等确定肾上腺皮质醇增多症的诊断；②确定皮质醇增多症的病因：确定病变原因是垂体肿瘤还是肾上腺皮质肿瘤；③病变部位的定位：是垂体肿瘤还是肾上腺皮质肿瘤；如果是后者，是左侧还是右侧，是腺瘤还是腺癌。

患者于入院后做血液肾上腺皮质醇测定，早 8 时结果为 $869.50 \mu\text{mol/L}$ ，16 时结果为 $1205 \mu\text{mol/L}$ ，均升高，而血 ACTH $<1.00 \text{ pg}$ ；血钾 2.8 mmol/L 。心脏 B 超显示左室阻力负荷过重。地塞米松抑制试验（-），腹部 CT 显示左侧肾上腺区肿瘤（图 2-4，图 2-5）。其他如股骨头坏死、褥疮、糖尿病、高血压与左下肺炎等都与皮质醇增多症有关，应该尽快施行手术切除左侧肾上腺的肿瘤，如果肿瘤是良性（肾上腺皮质腺瘤），手术后亦需要继续治疗一段时期，等待对侧萎缩的肾上腺功能恢复，才能停止应用皮质激素。如果是恶性腺癌，则预后不好。将病情与检查结果详细向患者与家属讲解清楚后，患者与家属同意于 2012 年 4 月 11 日在全麻下经后腹腔镜行左侧肾上腺肿瘤切除术，术中证实左肾上腺有一直径 3 cm 肿瘤，与周围无粘连，手术经过顺利，出血不多，术后康复顺利，应用小剂量皮质醇防止肾上腺皮质危象。病理诊断为左肾上腺皮质腺瘤， $8 \text{ cm} \times 6 \text{ cm} \times 2.8 \text{ cm}$ 。患者于术后 10 天出院继续药物治疗，门诊随访。

【点评】

1. 肾上腺皮质醇增多症少见，尤其在基层医院更为少见，因此没有做出正确处理，例如发现血糖升高没有确定是继发性糖尿病就按 2 型糖尿病给予二甲双胍治疗引起低血糖昏迷；骨质疏松引起脊柱后突及股骨头坏死、左下肺炎、高血压、皮下瘀斑及皮肤萎缩溃破、褥疮等都是由皮质醇增多引起。

2. 皮质醇增多症可由内分泌系统肿瘤造成，因此瘤体周围正常的肾上腺组织萎缩，对侧肾上腺亦是萎缩没有分泌功能的，手术切除肿瘤后，由瘤细胞分泌的大量皮质醇突然消失，而正常的肾上腺处于萎缩状态，即使给予 ACTH 刺激肾上腺分泌亦难以奏效。必须在手术切除肿瘤后，立即给予小剂量皮质醇，辅以 ACTH 刺激健侧肾上腺，早日恢复分泌功能，防止因皮质醇不足而出现危象。

3. 本例肿瘤体积较大，手术记录直径为 3 cm，按病理科医师报告的实际测量体积为 $8 \text{ cm} \times 6 \text{ cm} \times 2.8 \text{ cm}$ ，文献统计显示大的皮质腺瘤恶性的可能较高，虽然病理报告是良性腺瘤，但亦有可能是腺癌。所以更需要长期随访观察。



图2-2 满月脸与多血质面容



图2-3 多血质面容与腹部膨隆似足月妊娠

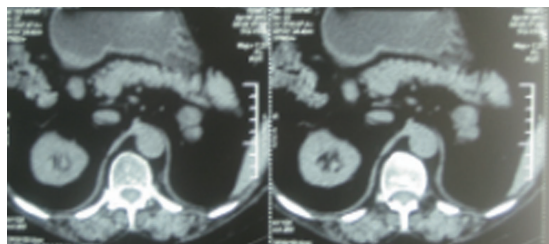


图2-4 左肾上腺区域实性肿块

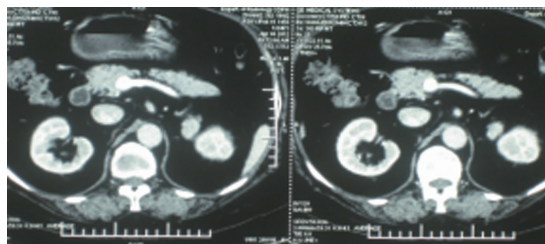


图2-5 左肾上腺区域实性肿块（强化后）

○ 病例

患者，女，50岁。

【病例资料】

病史：患者因高血压、头晕、头痛、肥胖、无力在当地医院检查，血压160/100 mmHg，心率80次/分，B超与CT检查显示右肾上腺区域有直径约5 cm边界模糊的肿块而入院。

体格检查：BP 170/100 mmHg，皮肤真皮层菲薄，身体多处可见皮下淤血、斑块，头部、面部呈满月脸，颊部潮红，胸背部脂肪垫似水牛背，轻度脊柱后突，腹部肝脾未及，有妊娠纹及紫纹，在腰部及臀部处也可见紫纹，四肢相对纤细，肌力减弱。

辅助检查：血、尿常规以及肝肾功能、血生化（-），空腹血糖8.2 mmol/L，血醛固酮轻度升高，A I正常，A II 271.8 pg/mL（正常值55.3~115.3 pg/mL），血浆皮质醇32.1 μg/dL（正常值不超过22.4 μg/dL），儿茶酚胺及尿香草扁桃酸（VMA）未测定，B超及MRI显示右肾上腺区域占位性病变，大小约5.7 cm×5.3 cm×4.5 cm（图3-1），脑垂体MRI显示未见异常，地塞米松抑制试验后血浆皮质醇34.0 μg/dL，说明肾上腺皮质腺瘤地塞米松抑制试验（-）。

初步诊断：肾上腺皮质肿瘤致皮质醇增多症。

【病例讨论】

因该患者瘤体较大，有恶性可能，术前讨论应采取手术治疗。术前准备充分，控制血压以及血糖，并在手术中给予氢化可的松防止肾上腺皮质分泌危象发生，经患者及其家属同意，在全麻下手术。经第12肋切口，术中见右肾上腺腺瘤与周围粘连，形态、边缘不规则，完整切除右肾上腺后，血压降至110/60 mmHg，静脉辅助应用氢化可的松100 mg，血压维持在（120~130）/（80~85）

mmHg，手术过程顺利。术后继续辅助应用皮质激素，进食后改为泼尼松5 mg/次，3次/天，维持血压正常，颊部潮红变浅，空腹血糖降至正常，出院后逐渐减少泼尼松用量，术后2个月停药。

出院后体力恢复，面部及向心性肥胖好转，2年后，再次出现无诱因的头痛、头晕、心悸，颜面部恢复潮红，血压升至180/100 mmHg。于当地医院就诊检查发现腺瘤复发，再次于我院就诊，B超及CT检查显示右肾上腺区域有一8 cm×6 cm肿块（图3-2），并向肾门及下腔静脉扩展，血浆皮质醇明显升高。再次入院及术前讨论认为肾上腺皮质腺癌致皮质醇增多症，有再次手术指征，但很难彻底切除。经患者及其家属同意后再次全麻下手术，右前肋缘下斜切口，经腹腔进入发现右肾上腺区域巨大腺瘤，直径超过8 cm，边缘不规则，与下腔静脉、右肾门血管粘连、浸润，勉强将瘤体切除，但与下腔静脉、肾门血管粘连部分的腺瘤不能切除干净。手术中出血与渗血较多，输RBC 4个单位，血浆800 mL，结束手术，病理报告为肾上腺皮质腺瘤，包膜与周围浸润，髓样化生，考虑恶性变。术后21天腹部CT复查发现右肾上腺区域仍有包块，说明右肾上腺皮质腺瘤术后又复发，建议姑息性药物治疗与化疗，估计其疗效与预后较差。由于经济原因其家属放弃化疗出院。

本患者第1次入院手术前诊断考虑瘤体较大，且与周围粘连、浸润，切除后病理报告为肾上腺皮质腺瘤，有恶性变可能，术后症状逐渐好转，但术后2年左右症状复发，再次检查瘤体较第1次术前瘤体更大，并向外浸润，诊断为肾上腺腺癌，并经病理证实。考虑第1次手术标本可能已经是肾上腺皮质腺瘤恶变，CT显示瘤体体积较大，边界模糊，术中瘤体与周围组织粘连并存在浸润，即是恶性变表现，其手术范围应尽量扩大化。

最终诊断：肾上腺皮质腺癌。

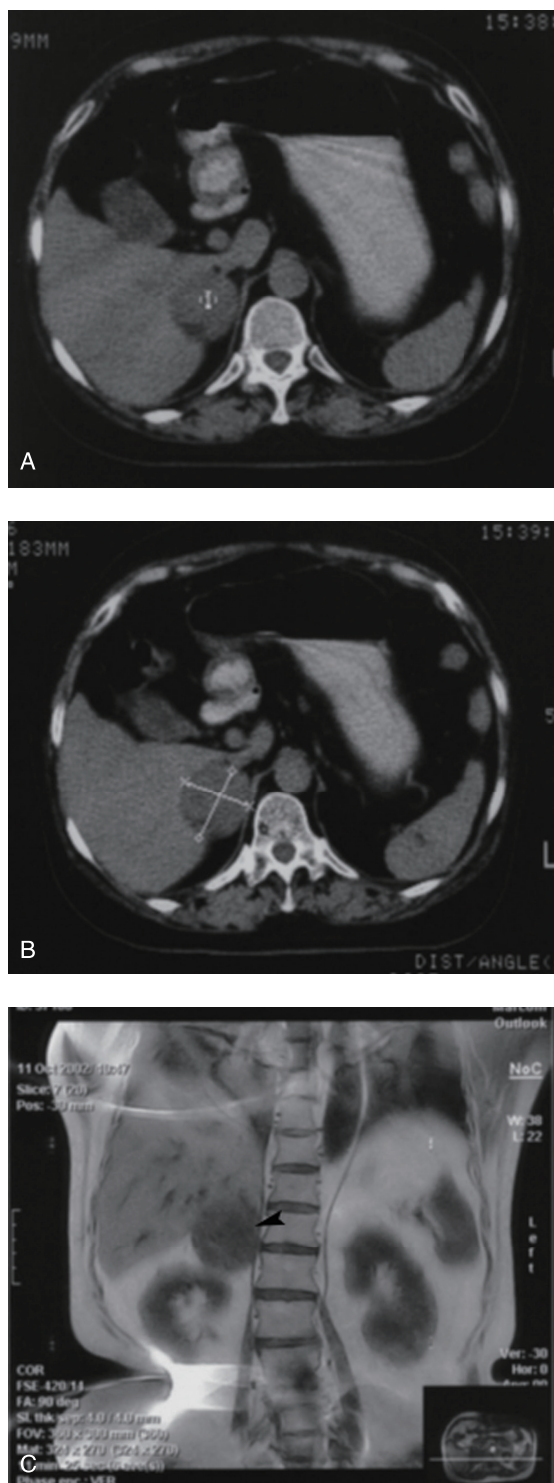


图3-1 第1次手术前CT图像

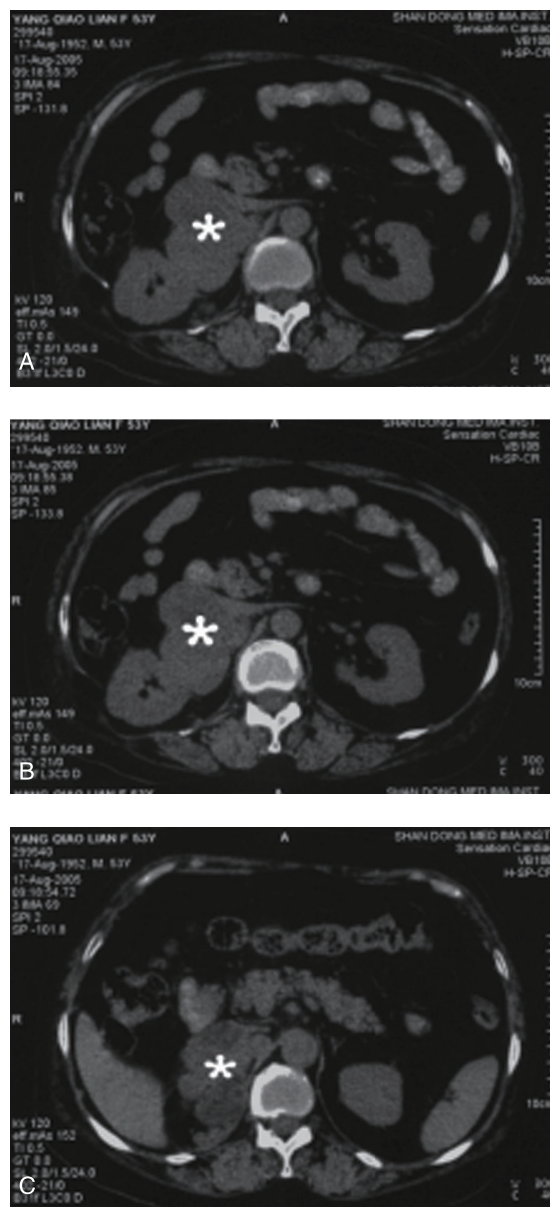


图3-2 第2次手术前，腹部平扫CT显示右肾上腺皮质腺瘤复发，瘤体呈不规则状，与下腔静脉粘连紧密

○ 病例1

患者，女，26岁。

【病例资料】

病史：因原发性闭经10余年，多毛、女性男性化2年入院。患者16岁时因无月经来潮、嗓音变粗，曾到某省级医院就诊。妇科检查发现子宫较小，卵巢及阴道未发现异常，给予雌激素、维生素E等药物治疗，仍无月经。2年前，患者前胸及腹部、背部出现多毛、毛发变粗，并有痤疮出现。1年前长出胡须，检查发现睾酮明显升高，染色体检查为46XX，给予地塞米松治疗4个月，用药后体重增加，全身毛发、胡须明显增多，背部痤疮剧增，仍无月经，遂来我院就诊。患者1年前结婚，有性欲及正常性生活。

体格检查：一般情况好，身高165 cm，皮肤较粗糙，背部、腹部及面部有痤疮，多毛，胡须较密，喉结明显，双乳发育较差，乳头小，全身未发现紫纹。女性外阴，阴毛菱形分布，浓密。阴蒂明显肥大，直径约1.5 cm，长3 cm，能勃起。有正常阴道口，阴道正常。

辅助检查：皮质醇正常范围，黄体生成素（LH）1.4 mIU/mL，促卵泡成熟素（FSH）1.7 mIU/mL，雌二醇（E2）29.4 pg/mL，睾酮（T）1309 ng/mL。肾素-血管紧张素-醛固酮均正常。B超双肾上腺区可探及7.4 cm×5.3 cm、7.5 cm×4.5 cm实性包块，边线淡，回声不均，子宫体积偏小。头颅CT鞍区未见异常。肾上腺CT发现右肾上腺区7.0 cm×9.0 cm、左肾上腺区5.0 cm×5.3 cm实性占位，腹膜后未见肿大淋巴结。患者上腹部旁正中切口探查，切除双侧肾上腺肿瘤，右侧称重150 g，左侧75 g。病理诊断为双侧肾上腺皮质腺瘤。

术后2个月逐渐停用皮质激素。服用雌激素0.5 mg/次，1次/天，服用4个月出现月经，

之后月经正常，男性化特征逐渐消失，性欲、性生活正常。

【病例讨论】

1. 该患者因原发性闭经10余年，多毛、女性男性化2年余入院。患者16岁因无月经就诊，病史较长，妇产科医生检查子宫较小，考虑为先天性子宫不发育。但用雌激素后子宫仍较小，无月经。患者染色体46XX，可排除染色体异常导致的先天性闭经。患者有女性男性化表现，不能排除肾上腺性征异常。

2. 肾上腺性征异常是指肾上腺皮质分泌过量雄性激素而导致女性男性化或男性假性性早熟，患者性染色体和性腺均正常。该患者性染色体为46XX，妇产科及B超检查卵巢正常，有多毛、长胡须、喉结明显、声音粗、阴毛菱形分布、阴蒂肥大等一系列明显的女性男性化表现。患者病史较长，原发性闭经，因此不能除外先天性肾上腺皮质增生症。该病为一种常染色体隐性遗传病，与多种合成皮质激素的酶缺陷有关，其中21-羟化酶缺乏最为常见，占先天性肾上腺皮质增生症的90%。另外还有罕见的胆固醇碳连酶缺陷、3-OH-类固醇脱氢酶缺陷、17-羟化酶缺陷、17-20-裂解酶缺陷、皮质酮甲基氧化酶Ⅱ缺陷，但由于这些缺陷常伴有其他畸形，很少存活，故不考虑。先天性肾上腺皮质增生21-羟化酶缺陷在胚胎3个月时，肾上腺皮质已能分泌过量的雄激素，女婴出生时就显示男性征，阴蒂肥大如阴茎，阴唇存在不同程度的融合，似阴囊，可有正常阴道，很像男性尿道下裂并隐睾，但女性内生殖器则完全正常。患者16岁前家人未发现以上异常，而16岁以后到多家医院妇产科检查也未发现这些异常，故可排除先天性肾上腺皮质增生症。

该患者有一个很重要的病史，即服用了4个月的地塞米松但症状未缓解，而且出现了体重增