

原发性肾上腺皮质功能减退症（结核性）的诊断与治疗

吴 焯¹ 王浙云² 武 磊¹

¹联勤保障部队第九〇三医院 综合外科, 浙江 杭州 310013

²杭州128医院 口腔科, 浙江 杭州 310007

[摘要] 目的: 探讨原发性肾上腺皮质功能减退症（艾迪生病）的临床、病理特点及诊治方法。**方法:** 回顾分析1例艾迪生病患者的临床资料, 结合国内外文献对艾迪生病进行讨论。**结果:** 患者, 男性, 43岁, 面部、双手皮肤发黑进行性加重4年, 乏力纳差半月。CT提示: 双侧肾上腺肿大(右侧3.4×2.9cm, 左侧2.4×2.4cm), 行双侧肾上腺肿块切除术。病理诊断: 双侧肾上腺结核。予正规抗结核1年并终身糖皮质激素替代治疗。现术后6年, 复查ACTH正常, 肤色变浅好转, 体健。**结论:** 艾迪生病的特点主要表现为低血压、体重减轻、全身乏力、皮肤及黏膜色素沉着等。可予皮质醇类激素如氢化泼尼松替代治疗。国内以结核病因多见, 应常规使用抗结核治疗。若发现肾上腺肿块较大, 可予手术切除。

[关键词] 艾迪生病; 肾上腺结核; 激素

[DOI] 10.18686/yxj.v1i3.1077

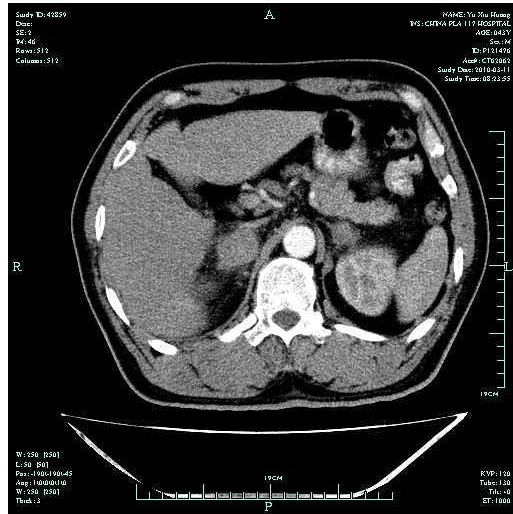
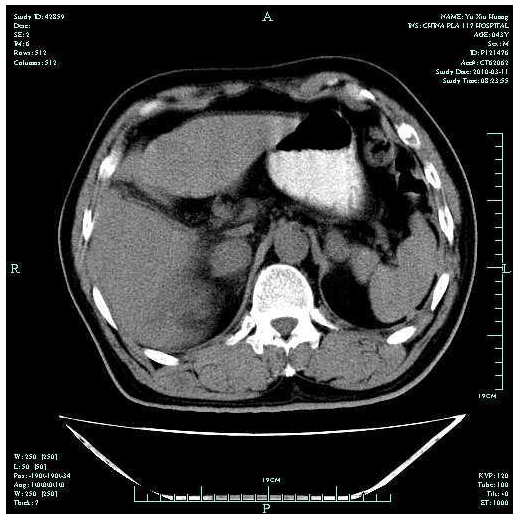
前言:

原发性肾上腺皮质功能减退症, 又称艾迪生病(Addison's disease), 是由肾上腺皮质功能低下引起的一种全身性疾病。患病率低, 男性略少于女性。主要病因有: 肾上腺结核、自身免疫性肾上腺炎、其他因素等。表现为血压低、全身乏力、皮肤及黏膜色素沉着等。我们收治1例原发性肾上腺皮质功能减退症患者(结核性)患者。现报告如下:

1 临床资料

患者, 男性, 43岁。因面部、双手皮肤发黑4年, 乏力纳差半月, 于2010年3月5日就诊于我院内分泌科住院治疗。患者于4年前无明显诱因下出现面部发黑, 未引起重视及就诊, 此后舌两侧、双手背部等部位先后出现发黑并进行性加重, 无头晕、乏力, 无腹痛、腹泻, 无食欲不振。曾至外院就诊未明确诊断, 未予治疗。半月前出现四肢乏力,

易疲劳, 休息后缓解不明显, 伴腹痛、食欲不振、性欲下降, 余无不适, 自发病以来体重减轻约15kg。外院查血白细胞 $12.51 \times 10^9/L$, 自身抗体系列均阴性, 未明确诊断, 遂来我院进一步诊治。入院后查体: 面部、双手背部皮肤色素沉着, 舌两侧、口唇粘膜、颊粘膜等处斑状色素沉着。化验: 电解质: 钠 132mmol/L , 氯 93.6mmol/L , 余正常; 血沉: 16mm/h ; 肿瘤指标: CEA 5.71ng/ml (0-5); 皮质醇(8am) 7.2ug/dl (5-25)、(4pm) 4.6ug/dl (3-12); ACTH(8am) 602ug/dl (10-90)、(4pm) 349ug/dl (7.6-76); 抗结核抗体(+); PPD试验(++)。尿、粪常规, 肝、肾功能、甲状腺系列、自身抗体系列、醛固酮、24小时尿儿茶酚胺均未见明显异常。腹部CT提示: 双侧肾上腺区域软组织影(右侧 $3.4 \times 2.9 \text{cm}$, 左侧 $2.4 \times 2.4 \text{cm}$), 肿瘤、结核待排, 建议穿刺活检。



胸部CT提示: 左下肺感染性病变, 双侧胸膜增厚; 纵隔淋巴结增大。根据艾迪生病的诊断标准^[1], 临床诊断: 原发性肾上腺皮质功能减退症(艾迪生病); 病因诊断: 肾上腺结核可能性大。因肾上腺肿块较大, 遂转入我泌尿外科, 术前予糖皮质激素氢化可的松 20mg (早8:00)、 10mg (下午4:00)口服替代治疗2周, 后在全麻下行双侧肾上腺肿块切除术, 术中见双侧肾上腺肿块(右侧大小约 $5 \times 4 \text{cm}$,

左侧大小约 $4 \times 3 \text{cm}$)紧贴膈肌, 与周围组织粘连紧密, 部分肾上腺组织受压变形。分离过程中见肿块有大量滋养血管, 手术完整切除肿块。术后病理: 镜检可见朗格罕斯巨细胞及干酪样坏死, 提示双侧肾上腺结核。与原诊断符合。术后予正规抗结核治疗1年同时终身糖皮质激素替代治疗(选择皮质醇类激素如氢化可的松)。现患者术后8年, 至今持续服用氢化可的松替代治疗, 复查ACTH正常, 皮肤肤色

变浅好转, 性欲恢复正常, 无乏力、腹痛等不适症状, 病情已恢复, 仍在随访中。

2 讨论

原发性肾上腺皮质功能减退症, 首次描述距今已有 150 余年^[2], 但由于早期症状无特异性, 再加上发病率低, 临床医生关注不够, 也不在常规检查之内, 因此早期诊断率不高^[3]。艾迪生病临床少见, 主要病因有: 肾上腺结核、自身免疫性肾上腺炎、其他原因 (包括细胞浸润白血病、转移瘤、AIDS、真菌感染、血管病变、手术破坏等)。因结核患者分布不同, 在国外以自身免疫性肾上腺炎为主要病因, 约占 80%, 但在国内以肾上腺结核为主要病因, 约占 80%^[3]。

肾上腺 CT 检查对肾上腺结核的诊断和病程分期有一定的指导作用^[4]。但凡有肾上腺皮质功能减退的临床表现及实验室依据, 并伴有以下表现之一应考虑结核性 Addison's 病: (1) CT 扫描示双侧肾上腺钙化、肿大同时伴有肾上腺外结核及(或)PPD 强阳性与红细胞沉降率增快者。(2) CT 扫描示双侧肾上腺肿大但临床不能用肿瘤或其他疾病解释者^[5]。肾上腺结核合并 Addison 病是由于进行性肾上腺皮质破坏所致。单侧肾上腺结核往往无症状或症状轻微。双侧受累时腺体破坏至少 > 50%, 严重者破坏 90%, 才出现全身疲乏无力、体重减轻、低血压、特殊的皮肤颜色变化等^[6]。

艾迪生病主要表现为: 醛固酮缺乏、皮质醇缺乏、肾上腺危象等。(1) 醛固酮 (盐皮质激素) 缺乏可表现为可乏力、虚弱、消瘦、昏厥、休克、甚至死亡, 内环境表现为代谢性酸中毒。(2) 皮质醇 (糖皮质激素) 缺乏的特征性表现为皮肤粘膜色素沉着, 主要原因是机体皮质醇缺乏反馈至下丘脑及垂体, 直接或间接引起促肾上腺皮质激素 (ACTH)、促黑素 (MSH) 升高, 进而引起皮肤及粘膜黑色素沉着。常见有口腔粘膜、舌背粘膜、全身暴露皮肤等。

(3) 肾上腺危象: 当 Addison's 病严重应激状态下 (如高热、外伤、手术、严重精神创伤) 会导致肾上腺皮质功能急性衰竭, 出现发热、恶心呕吐、腹痛腹泻、严重脱水、低血压、休克、昏迷、甚至死亡等^[7]。

艾迪生病的治疗: (1) 基础治疗: 说明本病特征, 使患者充分认识本病, 做好心理疏导, 告知其需长期治疗; (2) 一般治疗: 糖皮质激素替代治疗: 皮质醇类激素可选用氢化可的松, 皮质素类激素可选用醋酸可的松、强的松等药物, 若手术、应激时, 激素剂量可适当增加 2-3 倍。(3) 食盐

及盐皮质激素: 每日充分摄取盐 8-10, 严重者需补充盐皮质激素。(4) 肾上腺危象治疗: 需及时纠正脱水及电解质紊乱、补充糖、盐皮质激素、去除诱因及支持治疗, 若不及时治疗危及生命。(5) 其他病因: 根据病因对症治疗^[7]。本例为中年男性患者, 起病隐匿, 以皮肤粘膜以进行性加重的色素沉着为最突出体征, 以激素水平变化为主要表现。

通过本病例, 我们认为术前发现的双侧肾上腺肿块, 若肿块较大并考虑为肾上腺结核瘤时, 因干酪样病灶不易愈合, 可切除病灶。有时肾上腺结核瘤难以与肿瘤相鉴别, 应尽早手术切除, 以明确诊断, 同时起到治疗作用; 若为肾上腺结核引起艾迪生病则同时需要抗结核治疗, 因糖皮质激素治疗可能使陈旧结核变得活动或使活动结核扩散。因此, 即使结核无活动, 仍应常规使用抗结核治疗^[8]。通过这一例报道, 认为全身性疾病的就诊患者需重视其临床体征、激素水平变化、影像学检查以及结核菌等检查, 防止漏诊、误诊的现象发生。

参考文献

- [1] 贝政平. 内科疾病诊断标准 [M]. 北京: 科学出版社, 2001: 771-773.
- [2] Wolfgung Oelkers. Adrenal insufficiency [J]. The New England J of Medicine, 1996, 335 (6): 1206-1216.
- [3] 王晓明, 何岚, 高焯. 原发性肾上腺皮质功能减退症 20 例临床分析 [J]. 中国综合临床, 2005, 21 (3): 228-230.
- [4] Ma ES, Yang ZG, Li Y, et al. Tuberculous Addison's disease: morphological and quantitative evaluation with multidetector-row CT [J]. Eur J Radiol, 2007, 2: 352-358.
- [5] 毕建斌, 郑兆鹏, 孔垂泽, 等. 肾上腺结核的诊断与治疗 [J]. 中国医科大学学报, 2003, 32 (3): 256-257.
- [6] 邹莉萍, 陈蕾, 李秀. 肾上腺结核合并艾迪森病 1 例 [J]. 临床肺科杂志, 2015, 20 (2): 386.
- [7] 陆再英, 钟南山, 谢毅, 等. 《内科学》. 第 7 版. 人民卫生出版社, 2010: 744-746.
- [8] 蒋东艳. 肾上腺结核引起原发性肾上腺皮质功能减退症 3 例 [J]. 中国基层医药, 2005, 12 (10): 1472.

稿件信息:

收稿日期: 2019 年 7 月 28 日; 录用日期: 2019 年 8 月 14 日; 发布日期: 2019 年 8 月 26 日

文章引文: 吴焯, 王浙云, 武磊. 原发性肾上腺皮质功能减退症 (结核性) 的诊断与治疗 [J]. 医学研究. 2019, 1(3).

<http://dx.doi.org/10.18686/yxyj.v1i3>.

知网检索的两种方式

1. 打开知网页面 <http://kns.cnki.net/kns/brief/result.aspx?dbPrefix=WWJD> 下拉列表框选择: [ISSN], 输入期刊 例如: ISSN: 2661-359X/2661-3603, 即可查询

2. 打开知网首页 <http://cnki.net/> 左侧“国际文献总库”进入, 输入文章标题, 即可查询 投稿请点击:

<http://cn.usp-pl.com/index.php/yxyj/login> 期刊邮箱: xueshu@usp-pl.com