

原发性醛固酮增多症 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\\_\\_E5\\_8E\\_9F\\_E5\\_8F\\_91\\_E6\\_80\\_A7\\_E9\\_c22\\_306249.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E5_8E_9F_E5_8F_91_E6_80_A7_E9_c22_306249.htm) 名称原发性醛固酮增多症所属科室泌尿生殖外科病理引起原醛症的肾上腺病变中

肾上腺皮质腺瘤最多占84.5%，皮质增生占11.2%，皮质癌占2.1%，肾上腺形态正常占2.1%。(一)肾上腺皮质腺瘤 单侧腺瘤最为多见占90%，其中左侧多见，是右侧的2倍。双侧腺瘤占10%。肿瘤呈圆形、桔黄色。一般较小，仅1~2cm左右。与四周组织界限明显。组织学上瘤细胞为大透明细胞组成，并排列成类似束状带和球状带。电镜下瘤细胞呈球状带细胞特征。瘤细胞含醛固酮量比正常细胞可高10~100倍。腺瘤侧肾上腺皮质往往萎缩，也可正常，部分单侧腺瘤患者可伴双侧肾上腺皮质增生，增生可局灶性，也可弥漫性，并可伴小结节。(二)双侧肾上腺增生 又称特发性醛固酮增多症。增生的肾上腺体积增大，皮质变厚，表面略有高低不平或呈颗粒状，有时可见散在的黄色结节。增生的原因不明。部分属先天性，称先天性醛固酮症。其原因是肾上腺皮质中缺少17- $\alpha$ -羟化酶，致使皮质醇合成发生障碍，皮质醇不足促使ACTH分泌增加，从而造成肾上腺皮质增生和醛固酮分泌增加。这种病人年龄小，血压很高，低血钾严重。如给予糖皮质激素，因ACTH分泌受到抑制而使醛固酮分泌抑制，症状缓解，故又称糖皮质激素可治愈的原醛症。(三)肾上腺皮质癌肿 肾上腺皮质癌极少见。除大量分泌醛固酮外，还可以分泌皮质醇和雄激素，但临床上可无明显表现，个别病人可有皮质醇症的现象。另有极少数病例，临床上有典型的原

醛症表现，但手术探查及病理检查均无明显异常发现。除肾上腺的病理改变外，肾脏可因长期缺钾引起肾小管病变。主要在肾小管近段，亦可扩展到远段肾小管。小管上皮细胞出现空泡、水肿、颗粒样变及上皮脱落。远曲小管及集合管呈颗粒样变性、萎缩、扩张。病变严重时出现散在性肾小管坏死，引起肾小管功能重度紊乱。常继发肾盂肾炎。并可有肾小球透明变性，四周有纤维化。长期高血压可致肾小动脉硬化改变。长期失钾致肌细胞蜕变，横纹消失。诊断根据临床表现，血、尿生化测定和有关试验进行原醛症的诊断一般并不困难。主要应与继发性醛固酮增多症、原发性高血压服用失钾性利尿剂或持续慢性腹泻所致失钾的情况相鉴别。虽然大部分病例均由肾上腺皮质腺瘤引起，但术前仍应尽可能明确病理和定位诊断，以利手术。引起原醛症的肾上腺皮质腺瘤大多比较小，B超、CT、同位素标记胆固醇作肾上腺扫描等辅助检查有遗漏小腺瘤的可能。选择性肾上腺静脉造影不但能显示肾上腺的影像，还可通过静脉导管采血测定醛固酮，以明确定位。但有肾上腺出血、肾上腺四周粘连、下肢血栓性静脉炎等并发症可能。治疗原醛症适合手术治疗。因绝大多数病例由肾上腺皮质腺瘤所致，切除肿瘤可望完全康复。如由双侧肾上腺增生引起，则需作肾上腺次全切除（一侧全切除，一侧大部分切除）。也可先切除一侧肾上腺，如术后仍不恢复，再作对侧大部或半切除。其效果不如腺瘤摘除病例。腺癌及病程较久已有肾功能严重损害者，预后较差。先天性醛固酮增多症则不能用手术治疗，可试用氟美松等药物。关于手术应注重以下几点：切口的选择。如腺瘤定位明确，可选用同侧11肋间切口。如不能明确病理及定位诊

断，因原醛症患者大多较瘦小故可选用腹部切口探查（图1）。当然也可经背部切口探查。由于左侧肾上腺皮质腺瘤的发病率比右侧为高（2:1），故常首先探查左侧肾上腺。这与皮质醇症时正好相反。低血钾易诱发心跳骤停，故术前应予纠正。可口服安替舒通200~400mg/d至少2周以上，并口服补钾，达到控制高血压和低血钾后再行手术。双侧肾上腺皮质增生症作肾上腺大部切除时，术前、术中，术后均应补充皮质激素。手术无效或不能手术的病例，可服用安替舒通治疗。但长期服用时男性可出现双乳发育、阳痿。女性出现月经不调等副作用。也可试用三氨喋呤治疗，但药物治疗不能代替手术切除腺瘤。图1 腹部切口探查肾上腺

100Test  
下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问  
[www.100test.com](http://www.100test.com)