

mEq/L, 70%患者呈持续性低血钾, 30%呈间歇性低血钾。发生肌麻痹者61.2%, 肌无力者28.4%。198例血钠平均值 $143.8 \pm 6.49$ mEq/L, 其中80.6% $>140$ mEq/L。200例血 $\text{HCO}_3^-$ 平均值 $30.3 \pm 3.6$ mEq/L,  $>27$ mEq/L者占83.12%。尿pH 190例平均值 $7.55 \pm 0.598$ , 98.4%在7以上。尿、血、唾液醛固酮均升高, 血浆肾素活性及血管紧张素Ⅰ基值、激发值低于正常。服用安体舒通360mg/日2周以上, 血压下降, 电解质紊乱得到纠正。30例腺瘤患者站立4小时后, 14例血浆醛固酮低于基础值。140例作同位素碘化胆固醇肾上腺照相(或扫描), 腺瘤126例, 定位正确者91.3%; 增生14例, 诊断正确率64.3%。肾上腺B超检查62例, 诊断符合率83.9%。10例腺瘤作CT检查, 9例符合诊断。201例手术后近期均有好转, 随访136例(术后6个月~28年), 痊愈66.2%, 好转30.8%, 4例无效均系增生。

### 糖皮质激素可抑制性醛固酮增多症一例报告

北京协和医院内分泌科

陆召麟 曾正陪 关炳江 史轶繁

糖皮质激素可抑制性醛固酮增多症(下称GSH)是原醛中一种少见的类型, 国外文献中仅有14例报告, 国内此为首例。它的临床表现和其他类型原醛相同, 但有发病年龄轻及多半有家族史的特点。病理示双侧肾上腺皮质增生。它的最大特点是醛固酮的分泌可被糖皮质激素所抑制, 从而高血压、低血钾等可获得控制。确诊的主要办法是地塞米松试验治疗。肾上腺腺瘤引起的原醛和特发性醛固酮增多症者仅有一过性的醛固酮下降, 而GSH者对长程小剂量地塞米松治疗疗效满意。本文报告1例为20岁女性。12岁发病, 14岁诊断原醛并作了右肾上腺切除, 病理为肾上腺皮质增生, 术后症状无改善。1984年10月再次入本院进行地塞米松试验治疗, 初剂量2mg/日, 10天后逐渐减量至0.5mg/日。治疗第4天血浆醛固酮(PA)即明显下降, 第16天后血浆肾素活性(PRA)上升及PA降至正常。血钾1周后恢复正常, 血压由180~200/110~130降至130~140/90~100mmHg。在地塞米松逐渐减至0.5mg/日后仍能维持上述效果。观察治疗43天后出院继续治疗。小剂量地塞米松长期治疗无明显副作用。本例家族中未发现类似患者。

### 先天性肾上腺皮质增生症24例分析

天津儿童医院 内分泌组 包美珍 李文丽

新生儿组 邓蕊 孙月娥

我院自1964年至1984年共收治先天性肾上腺皮质增生症24例, 其中21羟化酶缺陷18例(失盐型10例), 11羟化酶缺陷3例; 17羟化酶缺陷、3 $\beta$ -脱氢酶缺陷及

20~22碳链酶缺陷各1例。诊断依据临床表现、24小时尿17 $\alpha$ -羟类固醇、血生化、染色体核型及对皮质激素的反应等。男15例, 女9例。年龄~1个月10例, ~2个月3例, ~2岁3例, ~4岁3例,  $>4$ 岁5例。2个月以内就诊者12/13因脱水来诊, 其中新生儿9/10为失盐型。5例父母为姨表或姑表联姻。6例有家族史。各型失盐者生化均表现为: 低血钠、低血氯、低血浆渗透压、低血糖、高血钾并伴有酸中毒。我们总结了新生儿期失盐型输液内容及量。目前仍有12例在门诊追踪观察, 最久1例已达20年。住院期间死亡2例。

讨论中提出筛选本病条件: 新生儿外生殖器异常者; 皮肤、乳晕或阴囊较黑者; 反复吐泻脱水者; 生长过速或伴男性化或伴高血压者及有阳性家族史者。对本病早期诊断、产前诊断及检查杂合子方法作一复习。文献报道有晚发或血压正常的11羟化酶缺陷、晚发3 $\beta$ -脱氢酶缺陷、及临床正常生化异常21羟化酶缺陷。

### 肾上腺皮质男性化肿瘤7例临床病理分析

中国医科大学附属第一医院内分泌教研室

滕卫平 富朴云

中国医科大学病理解剖教研室 王泽兴

作者随访我院1958~1982年期间收治的肾上腺皮质男性化肿瘤7例, 皆为女性, 成人4例, 儿童3例。成年病人首发症状为闭经, 逐渐出现男性化表现。儿童病人以阴蒂肥大为首发症状, 继之出现男性第二性征。实验室主要特点是尿17KS排泄量明显增加, 大剂量地塞米松抑制试验不能抑制。腹部B型超声的定位率较高。肿瘤6例单发, 1例多发, 均未见转移。瘤体多呈球型, 体积60~924cm<sup>3</sup>, 重量101~825g。多有完整包膜, 伴囊性变。复核6例病理诊断: 4例腺癌, 1例腺瘤, 1例非典型增生。5例术后随访1~19年。1例非典型增生术后一年死亡, 1例腺瘤治愈, 3例腺癌分别存活6、11、19年。

肾上腺皮质男性化肿瘤是一种少见的内分泌腺肿瘤, 占我院同期肾上腺皮质肿瘤的8%。同期共收治肾上腺皮质癌9例, 本病占4例。尽管该肿瘤组织学所见多为腺癌, 但肿瘤生长缓慢, 体积较大, 单发, 有完整包膜, 较少发生转移, 术后存活较长均提示恶性程度较低。男性化表现有助早期诊断, 彻底切除可提高生存率。

### 家族性嗜铬细胞瘤两家系4例报告

山东省立医院内科 徐德凤 朱德琪

本院临床及病理确诊嗜铬细胞瘤40例, 其中4例为家族性, 系两家族同胞姐弟和姐妹发病, 年龄16~30岁(平均23.7), 两家患者之父均患高血压, 分别于

29、30岁脑卒中死亡。例2无症状，查体发现血压160/110mmHg。余三例均有发作性头痛、头晕、低热及多汗等症状1个月至5年。发作时，例1伴有多饮、多尿、视物不清，例3伴有恶心、呕吐。BP 260~160/220~120mmHg，BMR+62%~+32%（平均+50%），24时尿儿茶酚胺为1420~3620 $\mu$ g（平均2326.5 $\mu$ g），Regitine试验均阳性。腹膜后充气与静脉肾孟造影示肾上腺肿块分别为6 $\times$ 4 $\times$ 3cm<sup>3</sup>、11.25cm<sup>3</sup>、9 $\times$ 8 $\times$ 9cm<sup>3</sup>、3 $\times$ 4 $\times$ 3.5cm<sup>3</sup>。肿瘤位于右侧者3例，双侧者1例，后者分别于1971、1973年行左、右肾上腺肿瘤切除术。例4右侧肾上腺切除两个肿瘤（重62g，3g），术后2个月再行甲状腺髓样癌切除术。例2、3各切除肾上腺肿瘤5.8 $\times$ 4 $\times$ 6.5cm<sup>3</sup>及9 $\times$ 8 $\times$ 9.5cm<sup>3</sup>。术后四例血压均降至正常。

Hermanu氏分析嗜铬细胞瘤507例，其中6%为家族性患者（双侧发病有70%），平均发病年龄25岁。本组家族性占10%，平均发病年龄23.7岁，右侧肾上腺受累4例（100%），双侧者1例（25%），并发甲状腺髓样癌1例，先做肾上腺肿瘤切除，两月后又做甲状腺髓样癌切除，以避免术中发生儿茶酚胺危象。

#### 肾上腺结核并髓质增生(文献复习并一例报告)

南京市鼓楼医院内分泌科 李晓亚 田成功

泌尿外科 孙则禹 周志跃 郑世广  
病理科 黄志勇

越来越多的学者认为肾上腺髓质增生系一独立的疾病，而肾上腺结核并髓质增生却从未见有报道。我院收治1例。患者男性，45岁。在多年的肺结核伴低热、乏力、盗汗后，又出现阵发性高血压伴头痛、心悸等症，发作时血压达220/130mmHg。VMA定性阳性，VMA定量：39mg/24小时尿。腹部平片：左肾上腺区有钙化影。CT：左肾上腺增大，有病理性钙化影。术中见左肾上腺增大并有粘连。左肾上腺全切除术后血压逐渐平稳，VMA定量正常。巨检：肾上腺大部被破坏，其中有干酪样坏死区，可辨肾上腺皮/髓之比为1:1。镜检发现髓质细胞明显局限性增生。病理诊断：肾上腺结核干酪坏死型伴髓质细胞局限性增生。肾上腺结核是引起阿狄森氏病的主要原因。该例在肾上腺被结核严重破坏的同时又发现髓质增生，有趣的是这一发现恰与临床表现的阵发性高血压及实验室检查儿茶酚胺增高的指标相吻合。有报道观察到结核破坏肾上腺的同时，皮质有增生的细胞集落。那么在本例中结核破坏和髓质增生两种病理变化客观的共存一体，是偶然的巧合抑或有一定的因果关系呢？的

确值得进一步深入探讨。

#### A-V吻合自体肾上腺移植初步报告

河南医科大学第一附属医院泌尿外科 苗延宗  
赵高贤 李俊卿 杨太森 整形外科 陈言汤

作者设计一种新的治疗柯兴氏病的手术方法——经腹双侧肾上腺切除，左侧肾上腺静脉与腹壁下动脉吻合将腺体移植于腹壁肌肉内，或与网膜动脉吻合移植于网膜内，腺体表面保留渗血创面，试图使动脉血通过静脉供养移植腺体，渗出的血液被邻近组织吸收。自1982年至今共作15例，在血管吻合完毕开放血流后，所有移植腺体立即变为红润、膨胀、渗血或出血。3例移植于腹壁肌肉内，随访19~28个月无一例能完全停用激素。12例移植于网膜，均于术后9~30天停用激素，随访1~3个月者3例，4~24个月9例；其中10例情况良好，2例需间断补充激素。另外用8条狗做了A-V吻合自体肾上腺移植于网膜的动物实验。于术后不同时间取出移植腺体做组织学检查，均显示部分皮质和全部髓质成活，60天的标本显示与周围组织已建立了丰富的侧支循环。

讨论：A-V吻合自体肾上腺移植可以提高腺体的成活率和分泌功能。网膜是该术式的理想部位。术后如症状复发，再次手术也较容易。文中对手术方法和注意事项作了详细介绍。

#### 同种异体肾上腺移植——附5例长期随访观察

兰州军区总医院泌尿外科 俞天麟 虞湘才

本文报道自1983年起所施行5例异体肾上腺移植的疗效观察。3例为阿狄森氏病，2例为Cushing's病施行双侧肾上腺全切除术者。肾上腺皆采自新鲜尸体。供-受体同血型。对移植技术作了详尽描述。5例肾上腺皆移植在腹股沟部。移植后2周停止激素治疗，作6~18月随访观察。肾上腺生理功能的定期测验，包括尿17-KS、17-OHCS、血浆皮质醇、ACTH激发试验及嗜酸细胞计数，均证明移植肾上腺成活并具有良好的生理机能。4例于2周停止激素接替治疗后，症状体征逐步消失，仅1例需以小剂量激素维持至半年后始完全停药，皆恢复日常工作。随访期间未出现排斥征象。本组病例的临床经验证明：成功的异体肾上腺移植，可长期保持其生理功能，足以负荷成人生理需求，免于终生激素接替治疗及疗效不能肯定的肾上腺组织自体移植。国内近年报道其他5例中的失败病例，可能属于技术上的缺陷。所移植的腺体未被排斥，推测是移植体所分泌的皮质激素，在受体移植局部浓度高，持续发挥较强有力的抗排斥作用的结果，但对这一重要问题，有待作更精确的验证。