维普资讯 http://www.cqvip.com

311

柯兴氏综合征伴发肾错构瘤1例报告

临床学院泌尿外科 王德林* 谯体义 唐 伟 邓逸忠
基础医学院病理教研究 管小琴

中图分类号 R586.2

柯兴氏综合征伴发肾错构瘤临床少见，我院诊治1例，报告如下

1.临床资料

患者，女，43岁。因发现高血压3年，面部发胖，血肢发麻1年于1995年10月11日入院。家族成员中无类似病史。查体：血压19/12kPa，全身皮肤菲薄，体毛较多，面部似满月脸。尿常规：WBC 2～3/HP，电解质，K3.29mmol/L，Na145.4mmol/L，Cl106.1mmol/L。血常规，出凝血时间及肝肾功能正常。24小时尿17－羟、17－酮分别为55μmol/24小时，33.6μmol/24小时。大剂量地塞米松抑制后17－羟、17－酮分别为41.6μmol/24小时、48.4μmol/24小时，小剂量地塞米松抑制后17－羟、17－酮分别为50μmol/24小时、16.4μmol/24小时。大小剂量地塞米松抑制试验均不被抑制。尿儿茶酚胺＜180r/24小时。胸片示左室稍丰满主动脉增宽，双肾上腺CT：左肾上腺见一约2.5cm大小椭圆形块影，密度均匀，CT值25－27Hu，边缘光整。心电图，双肾及肾上腺B超、垂体MRI未见异常。术前诊断：左肾上腺肿瘤。于1995年11月30日在持续硬膜外麻醉下行左肾上腺肿瘤摘除术。术中见左肾上腺内有一约3cm×2.5cm×2cm椭圆形肿块，棕主褐色，质软，表现有包膜，切面呈黄色油颗粒状，又发现左肾下极外侧缘有一约3cm×3cm×2cm肿块，灰白间暗褐色，质碎软，切面灰白间暗褐色，行剜除术。病理报告：1.左肾上腺皮质腺瘤，2.左肾下极血管平滑肌脂肪瘤。

2 讨论

柯兴氏综合征是最常见的肾上腺皮质疾病，是由肾上腺皮质长期分泌过量的皮质醇引起的，病因有多种，本例为肾上皮质腺瘤。肾错构瘤肾血平滑肌脂肪瘤，系常染色体显性基因，是遗传的家族性疾病[1]。二者同时发生，是偶然或存在内在联系，目前尚不清楚。根据临床表现，测定24小时17－羟、17－酮和小剂量地塞米松抑制试验，可确定柯兴氏综合征诊断，进一步检查双肾上腺CT、大剂量地塞米松抑制试验，可确定肾上腺皮质腺瘤，并可与肾上腺皮质癌和柯兴氏病鉴别，肾上腺B超准确性不如CT[2]。肾错构瘤中，80％病人脸部有蝴蝶状皮脂腺瘤，其他器管如脑、眼、心、肺亦有病变。大脑发育迟缓、智力差、有癫痫发生，多为双肾多发病灶。80％为女性，40岁以后占多数[1]。多数无症状，其症状多因肿瘤出血或肿瘤破裂出血所致。表现急性腹痛，腰部肿块增大，并可伴休克。严重者，肿瘤破裂腹腔内出血而作为急腹症就医。B超和CT是最好的检查诊断方法，B超表现强回声，CT为负值，据此与肾癌区别[3]。静脉尿路造影，肾错构瘤与肾癌无区别，肾动脉造影有不规则的肿瘤血管，多数为小动脉瘤，而无肾癌常见的动静脉瘘。肾上腺皮质腺瘤行手术摘除即可，术后行激素替补治疗。肾错构瘤系良性肿瘤，小肿瘤可随访。本例为术中偶然发现，一并手术处理。术中应多保留肾组织[1]。我们造用吸引器头，边刮边吸尽肿瘤组织。损伤小，出血少，简单快速，患者术后恢复顺利，随访两年，无异常。

* 男，1968－09出生，讲师

参 考 文 献

1.吴阶平，主编，泌尿外科 山东科学技术出版社 1993.490
2.Kaye TB.et al.Am Intern Med 1990:112:434
3.任宗英，等.中华泌尿外科杂志 1987;8:141