DOI:10.16016/j.1000-5404.1989.02.025

柯兴氏综合征伴巨大肝囊肿1例报告

崔社怀 （西南医院 内科）

柯兴氏综合征伴巨大肝囊肿的病例罕见，国内只有1例报道[1]。现将我院收治1例报道如下：

马××，男49岁，工人。住院号:144292。6年前因头昏、头痛，发现血压高29.3/14.7 kPa (220/110mmHg)。1987年腹部B超提示：多囊肝、肾。未经正规治疗。近3月上述症状加重伴双下肢浮肿于1988年4月收治。查体：血压22.7/14.7 kPa (170/110mmHg)，满月脸，向心性肥胖，心界稍向左扩大，心音、心率正常，肝肋下6.0cm，剑下8.0cm，腹水症(－)，双下肢凹陷性水肿。实验室检查：血、尿常规、肝功、酶谱、血脂、Bun、Cr、Ca^{++}、P^{-}均正常。嗜酸细胞计数0/L，胸片：左室增大。空腹血糖7.3～10.9m mol/L，餐后2h血糖10.3～18.7 mmol/L，24h尿17－OH 63.5μmol/24h，17－KS 320.3 μmol/24h，小剂量地塞米松抑制试验(0.5mg Q6h)不能被抑制，皮质醇节律8Am 1150nmol/L，4Pm 1106 nmol/L，12 pm 1299 nmol/L。血K^{+}3.1～3.8 mmol/L，Na^{+}141～149 mmol/L，尿糖定性＋～＋＋＋＋。腹部B超：多囊肝、肾，巨大肝囊肿。腹部CT：肝左右叶可见多个大小不等的囊肿，最大者直径约15.7～13.7 cm(图1)，左肾上腺见7.7×6.0 cm部分钙化的肿瘤(图2)，右肾囊肿。腰椎片：骨质疏松。头部CT：垂体未见明显改变。入院后用普通胰岛素18U/日，逐渐增至38U/日，血糖和尿糖并未得到控制。1月后手术，术中见左肾上腺有9.0×7.0×5.0 cm^3之肿瘤，包膜完整。病理：瘤细胞排列成不规则条索或团块结构，细胞异型性显著，核大，核仁突出，部分细胞内可见脂褐素颗粒沉积，血窦内可见瘤细胞浸润。意见：左肾上腺皮质癌。术后恢复好，血压逐渐降至正常，血糖、尿糖亦达正常。

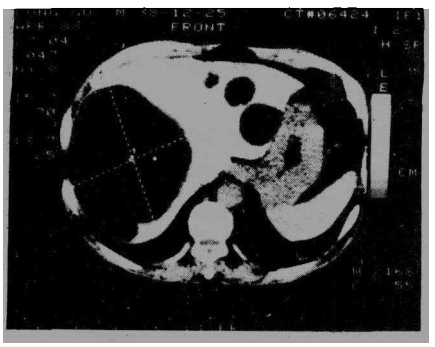


图1 多囊肝肾，肝右叶最大者为15.7×13.7 cm

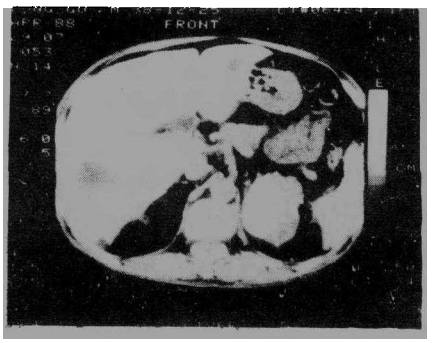


图2 左肾上腺见一约7.7×6.0 cm肿瘤，部分钙化

讨 论

本例有较典型的症状、体征、实验室检查及病理，柯兴氏综合征诊断可以确立。该例病情进展快，明显低血钾；24 h 17－OH、17－KS明显增加，尤其是17－KS 320.3 μmol/24h；地塞米松抑制试验(－)；CT示左肾上腺7.7×6.0 cm肿瘤，符合肾上腺皮质癌所致的柯兴氏综合征与文献报道一致[2]。皮质癌所致柯兴氏综合征并不多见，首都医院169例皮质醇增多症，皮质癌5例仅占3%[3]。本例血糖明显增高，加用胰岛素治疗效果较差，因此，皮质癌所致的柯兴氏综合征糖代谢紊乱可相当严重，易与糖尿病相混淆，值得临床仔细鉴别。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

本例经B超、CT查：肝肾多发性囊肿，右肝最大者18.1×12.4 cm，所以多发性囊肿、右肝巨大肝囊肿的诊断亦成立。多囊肝肾多系先天性疾病，有人认为与常染色体显性遗传有关，与柯兴氏综合征并存可能属偶然组合，但其间之联系尚需进一步观察。

参 考 文 献

1. 黄凤云，等。柯兴氏综合征并多囊卵巢综合征及多囊肝多囊肾1例报告。中华内分泌代谢杂志 1985; 1(2): 93
2. 何戎华，等。小儿皮质醇增多症11例临床分析。中华儿科杂志 1985; 23(5): 280～283
3. 首都医院内分泌科。皮质醇增多症169例临床分析。中华内科杂志 1979; 18(1): 14～18

(收稿：1988.7.21；修回：1989.1.12)

经皮半月神经节甘油注射后并发内囊血肿1例报告

高伯元 王宪荣 (西南医院 脑外科)

邹×，女性，63岁，住院号133613。1987年3月24日入院。患者右侧面部发作性剧痛2年，每次发作几秒至几十秒后自行消失，每日10次至30次不等，洗脸、刷牙等刺激均立即诱发。门诊腰穿压力正常，脑脊液常规与生化检查正常。诊断为右侧原发性三叉神经痛(第2、3枝)。长期服卡马西平、苯妥因钠等，效果渐差。1987年1月与2月2次行右侧半月神经节甘油注射，面部疼分别缓解1周及半月。3月24日15时第3次来院行甘油注射，穿刺顺利，穿刺时局部剧痛难忍，术后病人头痛，10 min后左上下肢无力，呕吐胃内容物1次。18时30 min收入病室。检查：T36.6℃，P>78次/min，R22次/min，BP21.3/13.3 kPa，神志清楚，左侧中枢性面瘫，左上下肢肌力4级，左侧巴彬氏症可疑阳性。9时病人开始烦燥不安，呕吐2次，为咖啡样液体。立即行头颅CT扫描，发现右侧丘脑及内囊后肢区有一不规则不均匀的片状高密度区，约3.9×2.3×5 cm^3，诊断为右丘脑、内囊后肢区脑内血肿。CT扫描后病人呈昏迷状态，左上下肢肌力0级。急诊开颅，清除右侧内囊血肿50 ml，同时行右侧颞肌下减压术。术后昏迷2天，并发上消化道出血及肺部感染，经治痊愈，残留左上下肢不全瘫痪，术后2个月出院。

讨 论

经皮三叉神经半月节甘油注射治疗原发性三叉神经痛，目前已广泛应用于临床，其方法简单，无需开颅，效果较好。尤其适用于不宜手术的老年人、重要脏器功能障碍者。李氏报告130例经皮三叉神经节甘油注射，无一例严重并发症。仅少数病人术后头晕、恶心、"癫痫"与肢体麻木，均考虑为注射药量过多，进入蛛网膜下腔刺激脑皮层所致(李溪光等，中华神经外科，1985; 1(3): 155)。本例病人术前除三叉神经痛外，无任何不适及高血压病史。第3次注射甘油后立即出现进行性脑受压，急诊头颅CT扫描与手术证实右侧内囊血肿，考虑注射甘油时剧痛刺激，引起一过性高血压而诱发脑卒中。故半月节甘油注射法虽简单易行，但穿刺卵圆孔时可因剧痛导致一过性高血压，收缩压可升到26.7 kPa以上，可诱发脑溢血，因此术前应测血压，术中可静注止痛剂，对高血压患者术前应服降压药，应用镇静剂，以防止严重并发症。一旦出现难以解释的症状与体征时，应严密观察，必要时作颈动脉造影或头颅CT扫描。本例经皮三叉神经半月节甘油注射并发内囊血肿虽属少见，但病情发展迅速，处理不当常导致病人死亡或残废，故报告引为鉴戒。

(收稿：1988.4.11；修回：1989.2.5)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net