

· 病例报告 ·

小儿肾上腺结核继发阿狄森病并发肝结核 1 例

孙俭红,任立红,张玉晶,胡孟英

(哈尔滨医科大学第二临床医院儿科, 黑龙江 哈尔滨 150086)

[中图分类号] R586 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2006)04-0348-02

患儿,男,12岁。因乏力、皮肤色素沉着1年余,于2006年2月入院。患儿于1年前开始出现周身皮肤肤色变黑,以面部、肘膝等关节伸侧及摩擦部位皮肤为著,伴乏力,懒动,食欲减退,喜食咸食,家长发现后立即就诊于我院门诊,查血浆皮质醇降低,尿皮质醇、尿17-羟皮质类固醇(简称尿17-羟)降低,血浆促肾上腺皮质激素(ACTH)明显升高,PPD试验阳性,双肾上腺彩超示双肾上腺可见实质性占位病变,密度不均匀,内有钙化点。诊断为肾上腺结核继发阿狄森病,给与正规三联抗结核治疗(雷米封、利福平和吡嗪酰胺)及泼尼松替代疗法两周后,肤色变白,乏力症状减轻,遂在门诊随诊治疗。患儿于两月前因上呼吸道感染又出现明显乏力,肤色加深,遂入我院。患儿既往健康,无传染病家族史及结核病接触史。

入院查体:BP 90/60 mmHg, R 18次/min, P 70次/min。精神萎靡,表情淡漠,体型偏瘦,无力状,呼吸平稳,活动自如。周身皮肤、黏膜出现棕黑色色素沉着,以暴露、压迫、摩擦部位最明显,面部古

铜色,关节伸侧色黑。黏膜颜色加深,口唇、牙龈可见点状蓝黑色色素沉着。浅表淋巴结不大,心肺听诊未见异常。腹部平坦,未触及包块,无压痛,肝脾未触及。神经系统查体未见异常。

辅助检查:腹部彩超示:左肾上腺区实质性占位病变,肝右后叶实质性肿块。胸部X光未见结核征象。头部MRI未见异常。肾上腺CT示:双肾上腺增大伴部分钙化,肝右叶低密度病变。CT诊断:双肾上腺结核,肝结核,胆囊增大,见图1。红细胞沉降率45 mm/h,肝功能检查正常。血清钾3.7 mmol/L,血清钠130 mmol/L。血清AFP 1.0 ng/mL(正常值0~10.9)。血清结核抗体阳性,PPD试验强阳性。ACTH兴奋试验无反应。

根据患儿特征性临床表现、实验室检查及物理诊断确诊为肾上腺结核继发阿狄森病并发肝结核。治疗上给予规律四联抗结核(雷米封、利福平、乙胺丁醇和吡嗪酰胺)及保肝治疗,皮质激素替代疗法(口服泼尼松),同时充分摄入食盐,每日6~8g。一周后患儿乏力症状好转,肤色逐渐变白,且食欲增

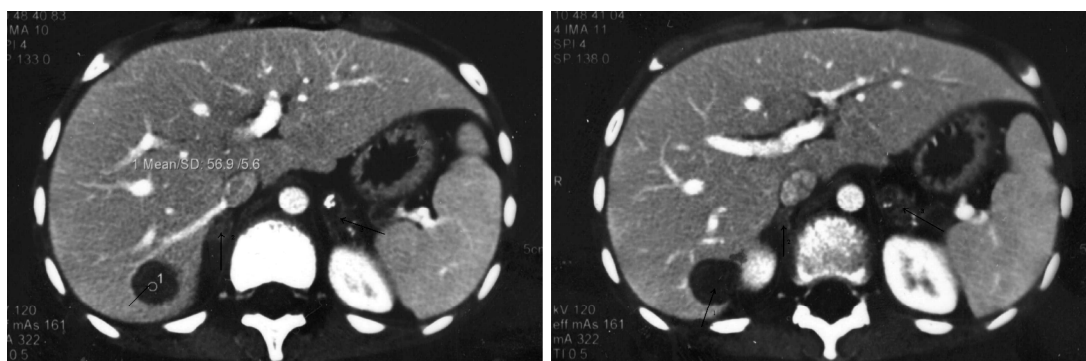


图1 腹部CT平扫。肝右叶见球形密度影,边缘欠清,密度不均匀,内有环形钙化。双肾上腺区见椭圆形肿物,密度不均匀,边缘较清,内有钙化点,胆囊增大。静脉注入造影剂后,肝右叶病变无强化,病变密度明显低于肝实质密度,腹膜后未见肿大淋巴结。

加,好转出院。

讨论:慢性肾上腺皮质功能减退症(chronic adrenocortical hypofunction, CAH)分为原发及继发性两类,原发性者又称阿狄森病,是由于自身免疫或结核、真菌感染等原因使两侧肾上腺皮质严重破坏,使皮质醇明显降低,垂体分泌过多的促肾上腺皮质激素而引起的一系列症候群。继发性者指下丘脑-垂体病变引起 ACTH 不足所致。结合国内文献报道^[1],在我国肾上腺结核是阿狄森病发病的主要原因,当肾上腺皮质破坏超过 90% 时才出现临床症状^[2]。对于有乏力、食欲减退、体重减轻、血压降低、皮肤黏膜色素加深者,需考虑慢性肾上腺皮质功能减退症。最具诊断价值者为 ACTH 兴奋试验,利用外源性 ACTH 对肾上腺皮质的兴奋作用,测定肾上腺皮质的最大反应能力,即储备功能,从而鉴别肾上腺皮质亢进或减退以及产生的原因。肾上腺皮质功能减退症患者示储备功能低下,而非本病患者,经 ACTH 兴奋后,血、尿皮质类固醇明显上升(有时需连续兴奋 2~3 d)。该病需与晚发的先天性肾上腺皮质增生鉴别。先天性肾上腺皮质增生系由于慢性 ACTH 升高引起的组织学变化和由于缺乏皮质醇产物引起的全身性改变。21-羟化酶缺乏是一种最常见的先天性肾上腺增生性疾病,酶的缺陷可导致一系列激素的异常:雄激素升高从而导致患者青春期提前及男性化,同时伴随血浆皮质醇和醛固酮的水平低下或缺乏,导致机体抵抗力降低。基础的 17-羟基孕酮水平 > 8 ng/mL 可以确诊是由 21-羟化酶缺乏引起的 CAH。

肾上腺结核通过临床表现、实验室检测以及高分辨率的 CT 可获得准确的诊断。临床上应详细了解既往结核病史和结核接触史,积极寻找肾上腺以外的结核病灶对诊断非常重要,此外,PPD 试验和红细胞沉降率检查对其确诊结核是否处于活动期有重要意义。肾上腺 CT 扫描对阿狄森病的诊断阳性率远远高于腹部 X 线平片及 B 超检查,CT 对肾上腺的结构显示清楚,且对钙化敏感,肾上腺钙化是结核继发阿狄森病的特征性改变,且多数伴肾上腺肿大。该患儿具有肾上腺皮质机能减退的临床表现及实验

室依据。临床上对并伴有以下表现的可确诊为结核致阿狄森病。①CT 扫描示肾上腺钙化、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;②CT 扫描示肾上腺肿大,但临床不能用肿瘤或其他疾病解释者。

肾上腺结核所致阿狄森病中大多伴有肾上腺外结核,最常见的是肺结核,其次是腹腔结核,而同时并发肝结核者少见。肝结核的临床表现缺乏特异性,且常为肝外结核的症状所掩盖,该病发病率并不低,但临床误诊及漏诊率却很高^[3]。该患儿系肾上腺结核致阿狄森病,通过肾上腺 CT 发现肝脏病变。肝结核的 CT 表现缺乏特异性,既可表现为钙化的高密度,也可表现为无钙化的低密度,故与其他肝内占位性疾病的鉴别非常重要。本例患儿发病已有一年余,且血清 AFP 在正常范围,可除外肿瘤的诊断。根据结核病史,进而确诊为肝脏结核。但患儿并无肝区不适主诉,极易漏诊或误诊。肝脏结核感染可通过血行、门静脉、淋巴播散,该患儿最大可能是由肾上腺这一邻近器官直接蔓延导致。

结核致阿狄森病的治疗大多主张高盐饮食+抗痨+激素替代治疗,临床疗效较满意。中断治疗或应激状态有发生肾上腺危象的危险。一般不需外科手术,因术后易发生肾上腺危象^[4]。

小儿肾上腺结核导致的阿狄森病在临床上属少见病例,且同时发现临床上误诊漏诊率极高的肝结核更是难得,临床医生应重视细致周密的检查。

[参 考 文 献]

- [1] 李延兵,江峰,胡国亮,姚文武,翁建平. 慢性肾上腺皮质功能减退症 70 例临床分析[J]. 新医学,2001,32(4):207-209.
- [2] 毕建斌,郑兆鹏,孔垂泽,李泽良,王平. 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.
- [3] 曹培华,李健,冀东霞. 肝结核 308 例临床资料分析[J]. 济宁医学院学报,2000,23(4):40.
- [4] 彭卫生,王英年,肖成志. 新编结核病学[M]. 第2版. 北京:中国医药科技出版社,2003,250-252.

(本文编辑:吉耕中)