



# 原发性慢性肾上腺皮质功能减退症

*primary Chronic adrenocortical hypofunction*



珠江医院内科教研室 何雷

# 内 容



- 概述
- 病因及发病机理
- 病理生理临床表现
- 诊断
- 治疗
- 肾上腺危象

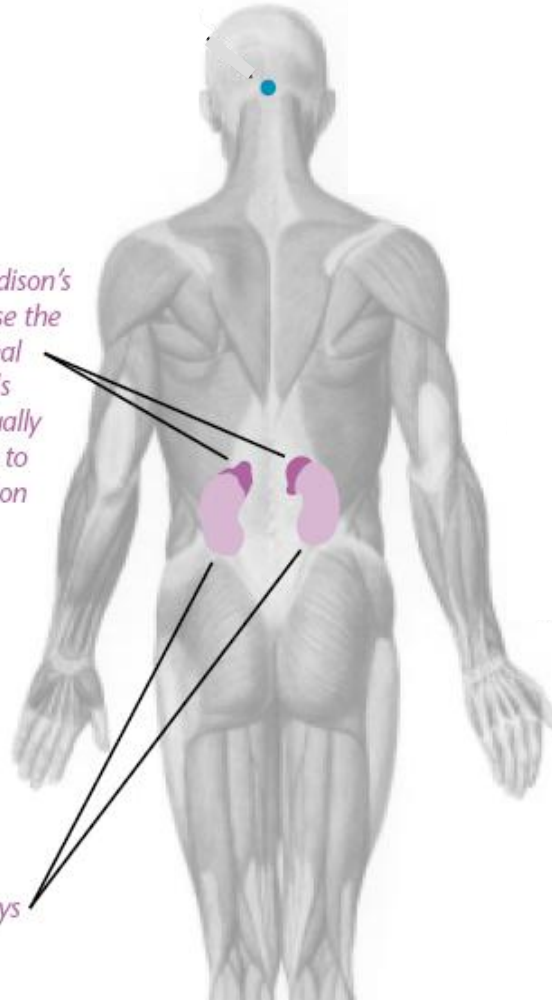
# 肾上腺解剖位置



## 概述

*In Addison's disease the adrenal glands gradually cease to function*

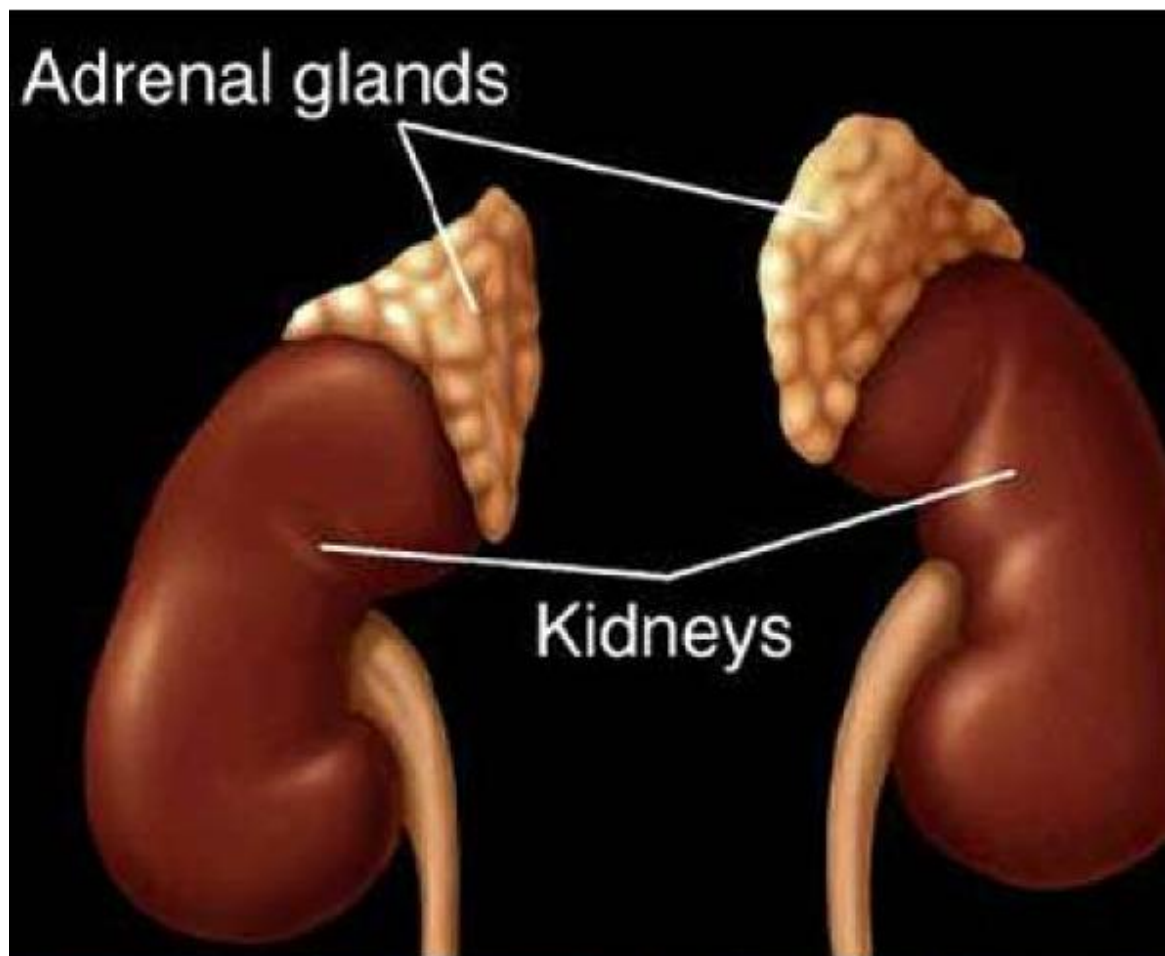
*Kidneys*



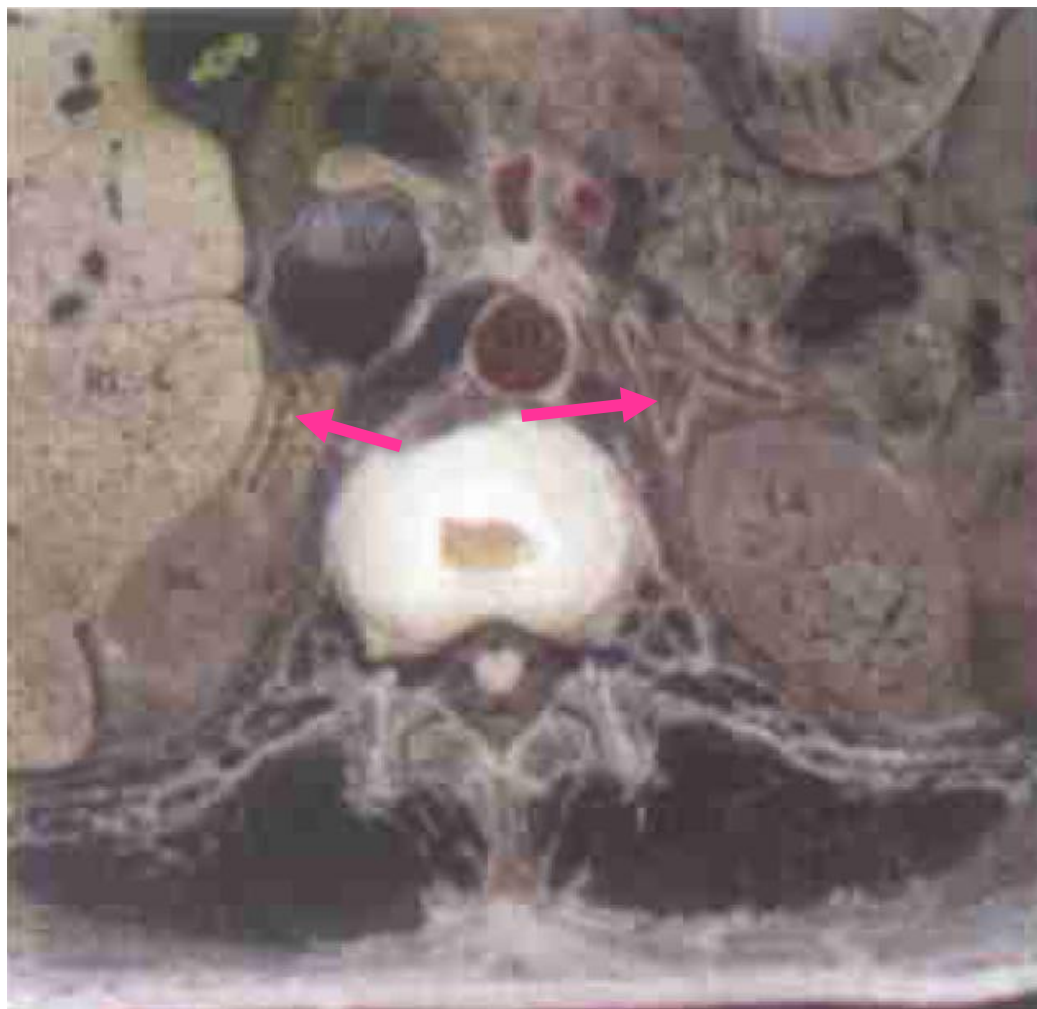
# 肾上腺



## 概述



# 肾上腺下极薄层断面

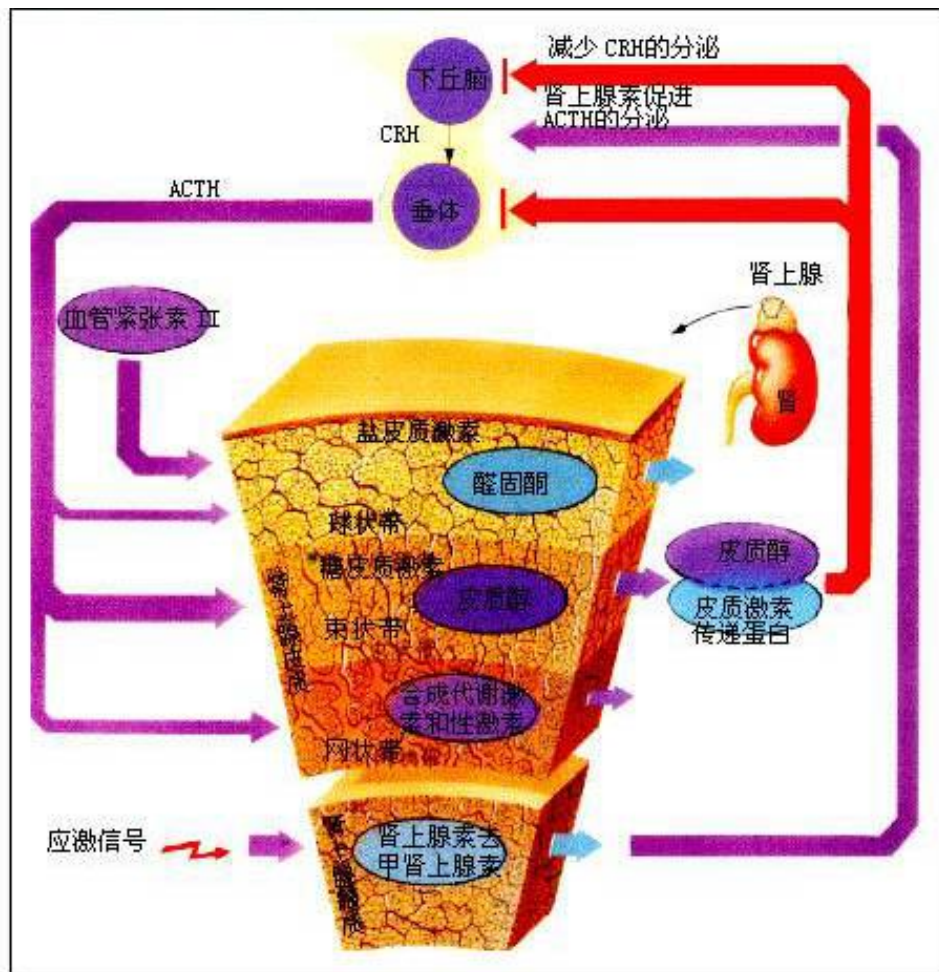


概述

# 下丘脑-垂体肾上腺轴



## 概述





# 肾上腺皮质功能减退症分类



## 概述

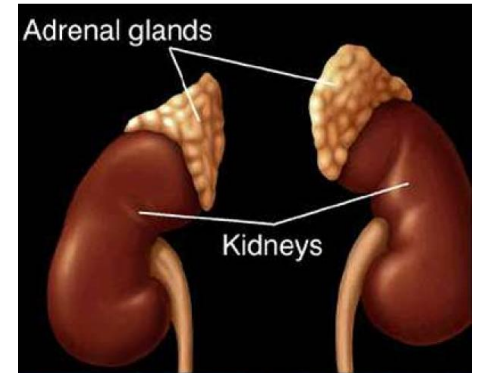
按病变部位分类

原发性：肾上腺疾病所致

Addison 病

继发性：下丘脑分泌CRH不足

或腺垂体分泌ACTH不足



# 肾上腺皮质功能减退症分类



## 概述

### 按起病快慢分类

- **急性：**肾上腺皮质功能减退症  
又称肾上腺危象
- **慢性：**肾上腺皮质功能减退症



# Addison 病病名



## 概述

- 1855年，美国盖伊斯医院 **Thomas Addison**
- Addison在11例尸解中发现：肾上腺有破坏性变化
- 世界医学文献中仍以他的名字命名：  
阿狄森氏病 Addison's disease  
即 慢性原发性肾上腺皮质功能减退症
- 首次将临床表现与内分泌腺体解剖联系在一起，开辟了临床内分泌学研究的**里程碑**

# 原发性慢性肾上腺皮质功能减退症



## 概述

- 各种原因致双侧肾上腺皮质大部分破坏，  
肾上腺皮质激素不足所致



- 临床表现：

疲乏、软弱、色素沉着、低血压、

小心脏、水盐代谢失常、胃肠功能紊乱

# 流行病学



## 概述

1996年, 《新英格兰医学杂志》

患病率: 每百万人有39-60人

- 诊断时平均年龄40岁
- 范围17-72岁

# 流行病学



## 概述

- 1. 以感染结核性多见，男多于女
- 艾滋、真菌感染、病毒、细菌等
- 2. 自身免疫所致，称特发性，女多于男
- 自身免疫性多内分泌腺体综合征APS
- 其他，少见
- 如双侧肾上腺切除等损坏肾上腺分泌功能、恶性肿瘤、药物等所有损伤肾上腺的疾病或原因。

# 感 染



- 肾上腺结核

既往占80%，系血行播散所致，常先有其他部位结核  
肾上腺髓质皆为干酪样坏死病变。肾上腺钙化常见

- 肾上腺真菌感染

与结核相似。也见于艾滋病后期

- 巨细胞病毒感染

艾滋病后期。AIDS已成为一常见原因

5%病人常有机会性感染

# 自身免疫性肾上腺炎



- 双侧肾上腺皮质破坏  
伴淋巴细胞、浆细胞、单核细胞浸润，髓质不被破坏
- 约75%血中可检出抗肾上腺自身抗体
- 近半数伴其他器官自身免疫性疾病，称自身免疫性多内分泌综合征（APS）。
- APS I 多见儿童，合并甲旁减、皮肤真菌、性腺减退，隐性遗传
- APS II 多见成人，合并甲减、1型糖尿病，显性遗传

# 其他少见原因



- 恶性肿瘤转移
- 白血病浸润
- 淋巴瘤
- 淀粉样变性
- 血管栓塞
- 先天性肾上腺发育不良
- 肾上腺脑白质营养不良症
- 双侧肾上腺切除
- 放射治疗破坏
- 肾上腺酶系抑制药
- 酮康唑、美替拉酮、氨鲁米特
- 细胞毒性药物
- 双氯苯二氯乙烷(o. p' -DDD)



# 皮质醇缺乏表现



## 多系统表现

- 皮肤粘膜色素沉着：对垂体负反馈减弱，ACTH、黑素刺激素（MSH）、促脂素（LPH）分泌增多，出现于
  - 暴露部位
  - 摩擦部位
  - 粘膜
  - 疤痕

# 色素沉着



病理生理和临床表现



Addison 病皮肤粘膜色素沉着

与正常人对比

# 色素沉着



Addison 病皮肤粘膜色素沉着 与正常人对比

# 皮质醇缺乏表现



## 色素沉着原因

- 垂体ACTH↑
- 黑素细胞刺激素 (MSH) ↑

# 皮质醇缺乏表现



## 多系统表现

- **神经精神系统** :乏力、淡漠、嗜睡等
- **消化系统** : 食欲减退，嗜咸食，恶心、呕吐、腹泻、腹胀
- **心血管系统**: 血压降低、心脏缩小、心音低钝、（病情后期）  
直立性低血压

# 皮质醇缺乏表现



- 代谢障碍：空腹低血糖
- 肾：排水能力减低，大量饮水易致稀释性低钠血症
- 生殖系统：毛、发脱落、月经失调
- 对感染、外伤等应激抵抗力减弱

# 醛固酮缺乏表现



## 潴钠排钾功能减退

- 乏力
- 虚弱、消瘦
- 直立性低血压
- 晕厥
- 休克



# 其他表现



- 其他自身免疫性疾病的临床表现
- 结核的临床表现：低热、盗汗

# 实验室检查



## 辅助检查

- **血生化**：低血钠、高血钾，脱水明显时，有氮质血症、空腹低血糖  
注意钙的变化（糖皮质激素促进排钙）。
- **血常规**：正细胞正色素性贫血
- **激素检查**
  - 血、尿皮质醇、尿17-羟皮质类固醇**降低**
  - 血浆ACTH测定：原发性—**增高**  
继发性-- **降低**
  - **ACTH兴奋实验**：了解肾上腺皮质储备功能：**低下**

# 实验室检查



## 辅助检查

### 影像学检查:

胸部X片

—心脏缩小，垂位心

肾上腺X片、CT

—结核者增大、钙化

—自身免疫性 缩小



# 诊断和鉴别诊断

## 诊断

- 典型症状、体征
- 实验室检查（ACTH兴奋试验）
- 肾上腺危象：低血糖、休克、脱水等

## 鉴别诊断

- 慢性消耗性疾病

# 基础治疗



治

疗

- 健康教育：终身使用激素治疗
- 糖皮质激素替代治疗：
  - 氢化可的松早20mg，下午10mg，或
  - 强的松早5mg，下午2.5mg
  - \* 应激情况下剂量加量
- 盐皮质激素、食盐
  - 食盐：8-10g/日
  - 9  $\alpha$ -氟氢可的松0.1mg，Qd

# 病因治疗



治  
疗

- 抗癆
- 抗真菌
- 抗病毒等

# 危象诱因



## 肾上腺危象

- 感 染
- 应激：创 伤、手 术、 分 娩、过 劳
- 呕 吐、腹 泻
- 突然中断肾上腺皮质激素治疗



# 临床表现



## 肾上腺危象

原有慢性肾上腺皮质功能减退症状加重

- 恶心、呕吐、腹泻、严重脱水
- 血压降低、心率快、脉细微
- 精神失常
- 高热
- 低血糖症
- 低血钠症
- 血钾：可低可高
- 休克、昏迷、死亡

# 治疗



- 补充盐水 2000ml-3000ml/日  
补充葡萄糖液，避免低血糖
- 糖皮质激素 当日 氢化可的松 100mg iv st  
氢化可的松 100mg vd q6h  
次日，减至 300mg/日，  
以后 渐减(3-5天)  
直至改为口服，终生替代
- 治疗感染，去除诱因

# 治疗



严重应激：

每天补充氢化可地松 300mg以上

轻度应激

每天补充氢化可地松 100mg以上

• 数日后减量

手术及应激

# 病例分析

## 病例



患者王金鹏，男，12岁，因“全身皮肤色素沉着，伴乏力4年余”于2013年6月24日收入内分泌科一病区，于2013年6月29日出院，共住院5天。

入院时情况：患者因“全身皮肤色素沉着，伴乏力4年余”入院。患者系第2胎第1产，足月顺产，无难产史，无窒息史，出生时体重、身长正常。患者于6年前逐渐出现皮肤变黑，以暴露部位、受摩擦部位以及指（趾）甲根部、乳晕为明显，有纳差、乏力、消瘦，2年前出现皮肤弥漫性色素沉着中有白癜风，于吉医大附属医院检查，确诊为Addison病，予以“激素”半片 2/日治疗，服药后自觉纳差、全身乏力症状好转，1月后自

无畸形，体型匀称，口唇、齿龈及颊黏膜发黑，全身皮肤发黑，以暴露部位、受摩擦部位以及指（趾）甲根部、乳晕为明显，阴毛Tanner I期，阴茎牵长5.5cm，睾丸容积右侧10ml，左侧8ml，阴囊及阴茎有色素沉着，心肺腹检查无异常

# 病例分析



入院诊断：阿迪森氏病。

住院诊治经过：入院后完善各项检查：血、尿、便常规、类风湿因子测定、凝血四项、甲功、性腺检查均大致正常，生化示碱性磷酸酶135.6U/L、总胆固醇2.80mmol/L、肌酸激酶249.9U/L、无机磷2.15mmol/L；血清睾酮测定14.98nmol/L，DHEA-SO<sub>4</sub> (<15.0ug/dl，25羟基维生素D316.8ng/ml；结核杆菌特异性细胞免疫反应检测阳性，抗核抗体5项阴性，结核三项检测阴性。心电图、胸片检查正常，甲状腺超声示右叶低回声结节，考虑良性，腹部超声示脾稍大，双肾、膀胱、输尿管超声检查未见异常。入院后予以行血ACTH、F节律检验示节律紊乱，8:00血皮质醇小于83nmol/l，8:00血ACTH大于220 pmol/l，支持Addison病的诊断，结合患者典型临床症状及肾上腺CT影像学结果，Addison病诊断可明确，予以醋酸泼尼松片5mg 口服 1/早，2.5mg 口服 1/下午激素替代治疗。患者已行DAX1/NROBI基因检测，结果暂未回报。后患者要求出院，经请示王先令主管医师后，同意出院。

出院时情况：患者给予糖皮质激素替代治疗后，自觉体力较前好转，查体：90/50mmHg，心肺腹未见异常。

出院诊断：1、肾上腺皮质功能不全（Addison病）；2、X-连锁先天性肾上腺发育不全可能性大。

# 思考题



- 简述Addison 病最具特征性的皮肤表现、部位及原因。
- 简述Addison 病治疗措施。
- 简述肾上腺危象的表现及治疗措施。



# 参考资料



- **《Williams Textbook of Endocrinology》**

**Edited by Tean Wilson, M.D.**

**Tenth edition, 2002**

- **《内分泌学》**

**廖二元、超楚生主编，人民卫生出版社，2001**

- **《协和内分泌和代谢学》**

**史轶繁主编，科学出版社，1999**

**丁香园：<http://www.dxy.cn>**

# Thanks!

