Hormonaly · ACADEMY

临床口袋指南 · 供执业医师参考

原发性醛固酮增多症

连续谱而非二元开关——筛查、诊疗陷阱、影像学、肾上腺静脉采血、遗传学与手术治愈

一部基于循证分级的原发性醛固酮增多症临床口袋工具书：系统阐述从亚临床非肾素依赖性醛固酮分泌到显性低钾血症的疾病连续谱，解析如何规范筛查与确诊并规避常见误区、如何判读CT与肾上腺静脉采血结果，以及皮质醇共分泌、家族性亚型与肾上腺切除术治愈指征。



醛固酮 · 360.4 g/mol

Fady Hannah-Shmouni, MD FRCPC

内分泌学与生化遗传学专家

第1版 · 2026

临床口袋指南 · 供执业医师参考

原发性醛固酮增多症

连续谱而非二元开关——筛查、诊疗陷阱、影像学、肾上腺静脉采血、遗传学与手术治愈

供执业临床医师使用的参考书。本书系医学教育内容及临床思维参考资料，不构成针对任何个体的医疗建议。

Fady Hannah-Shmouni, MD FRCPC
内分泌学与生化遗传学专家

第1版 · 2026
Hormonaly Academy · 2026

原发性醛固酮增多症——临床口袋指南：连续谱而非二元开关。

第1版，2026年。Fady Hannah-Shmouni, MD FRCPC。

© 2026 Hormonaly Academy。保留所有权利。未经出版方书面许可，不得以任何形式复制本出版物的任何部分，但在书评和学术著作中注明出处的简短引用除外。

数据截止日期

本书汇总的循证证据与指南建议均已核对至2026年11月8日前的原始文献。临床指南、药品说明书及检测方法规格可能随时间更新；在据此采取临床行动前，请务必核查现行最新版本。

适用范围

本书为面向执业临床医师的医学教育资料，仅供临床推理参考，不构成针对任何个体患者的医疗建议。各项诊断阈值均高度依赖具体的检测方法与操作规程；文中所引药物剂量均源自药品说明书、临床指南或临床试验，并非个体化给药建议。有关检验、肾上腺静脉采血、手术或药物治疗的临床决策，应由主管医师结合患者完整临床情况作出。

临床病例

书中临床病例均为教学性综合案例，不对应任何可识别的具体个人。

引用格式

Hannah-Shmouni F. Primary Aldosteronism — A Clinician's Pocket Guide: A Spectrum, Not a Switch. 1st ed. Hormonaly Academy; 2026.

目录

本书使用说明 1

原发性醛固酮增多症一页速览 3

序章

P 原发性醛固酮增多症演进史：从Conn综合征到疾病连续谱 5

第一部分 · 基础总论

1 醛固酮生理学与肾素–血管紧张素–醛固酮系统 23

2 作为连续疾病谱的原发性醛固酮增多症 38

3 肾上腺组织病理学与体细胞遗传学 54

4 肾上腺皮质肿瘤与增生的现代分类 70

5 心血管、肾脏与代谢结局 91

第二部分 · 筛查与诊断

6 筛查对象选择 108

7 初筛指标：醛固酮与肾素比值及其检测方法 124

8 筛查与诊断中的常见陷阱 140

9 确诊试验及其豁免指征 157

第三部分 · 分型定位

10 原发性醛固酮增多症的肾上腺CT与MRI影像评估 173

11 肾上腺静脉采血：适应证与操作技术 186

12 肾上腺静脉采血结果的临床判读 202

13 超越AVS：分子影像、类固醇谱分析与临床预测工具 218

第四部分 · 专题深入探讨

14 糖皮质激素共分泌（Connshing综合征） 235

15 家族性醛固酮增多症与胚系遗传学 251

16 特殊人群：妊娠期、儿童青少年、老年人、慢性肾脏病与不同族裔 267

17 鉴别诊断：其他类型的盐皮质激素过多症 282

第五部分 · 治疗策略

18 外科根治治疗：患者筛选、肾上腺切除术与围手术期管理 297

19 肾上腺切除术后结局：PASO标准、残留复发与术后管理 313

20 内科药物治疗：治疗靶标、盐皮质激素受体拮抗剂与醛固酮合酶抑制剂 329

第六部分 · 临床实践

21 临床病例解析 354

22 门诊实用工具箱 373

附录

A 关键里程碑研究速览 392

B 实验室单位换算 399

C 缩略语表 403

D 定量证据综合与荟萃分析 407

关于本书

作者简介 419

关于本版 421

本书使用说明

各章结构编排、循证证据分级释义及本参考书的适用边界。

各章编排体例

- 开篇以一句话凝练核心临床观点，随后展开紧扣主题的正文论述，并按章独立编号标注行内文献引用；每篇参考文献均附有PubMed唯一标识符（PMID）。
- 章首证据标签（chips）标示支撑该章的主要证据类型：随机对照试验、诊断准确性研究、队列研究、临床指南与专家共识、遗传与分子机制研究或专家意见。
- 字母等级（本版中为B级或C级）用于评定支撑该章核心临床应用的证据强度；历史叙事、病例讨论及工具附录章节不设单一字母等级。
- “核心要点”框提炼临床实践精髓；“临床珠玑”框分享实用诊疗技巧；“诊疗陷阱”框警示诊断与治疗误区；“操作规程”框按已发表文献列出标准试验流程。

证据等级释义

等级	临床释义
A	针对所述临床用途具有结果一致的多项随机对照试验或荟萃分析证据。
B	具备单项高质量随机试验、多项质量次之的临床试验，或强有力的观察性研究及诊断准确性数据。
C	证据有限：主要基于病理生理机制结合小样本或非对照研究。
D	仅基于临床前研究、个案报道或专家意见。

本书遵循的三项基本原则

- **原发性醛固酮增多症是一个连续疾病谱。**非肾素依赖性醛固酮分泌涵盖从亚临床状态至显性疾病，而

  病变优势侧分布则涵盖从单发腺瘤至弥漫性双侧病变。各项诊断切点只是连续谱上的参考坐标，而非截然分明的天然界限。

- **每一个数值均具有检测方法与操作规程特异性。**无论是醛固酮与肾素比值（ARR）、生理盐水负荷试验切点，还是肾上腺静脉采血（AVS）指数，唯有在其获验证所对应的特定检测平台、体位、采血时间及试验规程下才具临床意义。

- **识别并规避诊疗陷阱是诊断方法学本身的组成部分。**降压药物、血钾水平、膳食钠摄入、标本处理、皮质醇共分泌以及插管采血技术均会显著改变检测结果。本书每一章均系统列出该环节需警惕的具体陷阱。

计量单位换算

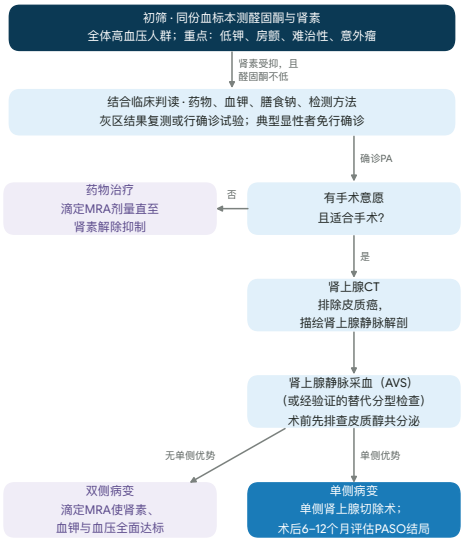
醛固酮：1 ng/dL = 27.7 pmol/L。皮质醇：1 µg/dL = 27.6 nmol/L。血浆肾素活性（PRA）以 ng/mL/h 报告；直接肾素浓度（DRC）以 mIU/L 或 ng/L 报告。PRA与DRC之间的换算因检测体系而异，仅为近似折算（详见附录B）。

原发性醛固酮增多症一页速览

足以改变临床实践的关键事实，以及书中详细展开的对应章节。

图 0.1

一页纵览诊疗全路径



筛查、结果判读、分型定位与靶向治疗的完整临床路径及第6–20章展开的关键决策节点。本图为简化概览；具体诊断切点与例外情形详见各对应章节。

患病率高

当所有受试者均接受高钠抑制试验时，生化显性PA的校正患病率从正常血压人群的11.3%递增至难治性高血压患者的22.0%（第2章）。

筛查率极低

在中国台湾780万名高血压患者中，仅4.4%曾接受PA筛查；2022年难治性高血压患者的筛查率甚至仅为1.0%（第6章）。

疾病呈连续谱

非肾素依赖性醛固酮分泌涵盖从正常血压至低钾血症型病变，而优势侧分布亦从单发腺瘤延伸至弥漫性双侧增生（第2章）。

超越血压本身的靶器官损害

与原发性（特发性）高血压相比，PA患者发生心房颤动（OR 3.52）、脑卒中（2.58）及心力衰竭（2.05）的风险显著升高（第5章）。

广泛筛查，肾素先行

2025年美国内分泌学会指南建议对所有高血压患者检测肾素与醛固酮。肾素受抑是启动诊断判读的核心门户（第6–7章）。

阈值具检测方法特异性

采用PRA时，免疫法ARR阳性切点通常>20，而LC-MS/MS法 >15（醛固酮 ng/dL 比 PRA ng/mL/h）；其他单位体系切点各异（第7章、附录B）。

多数误差源于分析前环节

降压药物、血钾、钠摄入量、体位、采血时间、雌激素对DRC的影响及标本处理方式均会显著偏移比值（第8章）。

CT不能判定功能优势侧

在950例患者中，CT或MRI与AVS结果的不一致率高达37.8%；仅凭解剖影像学决策面临切错侧别或盲目手术的风险（第10–12章）。

AVS前务必评估皮质醇

约四分之一的PA患者合并皮质醇共分泌（汇总率26.2%），这不仅可能干扰AVS判读，还会诱发术后肾上腺皮质功能减退（第14章）。

手术可实现生化治愈

单侧优势型PA行肾上腺切除术后，94%可获完全生化缓解，但仅37%达到完全临床缓解（PASO标准）（第19章）。

药物治疗须明确达标靶点

无需补钾即可维持血钾正常；肾素解除抑制（通常以PRA ≥1 ng/mL/h为经验目标，尚无统一验证阈值）；血压达标。心血管超额风险与肾素持续受抑密切相关（第20章）。

全新靶向药物问世

醛固酮合酶抑制剂巴克司他（baxdrostat）已于2026年5月15日在美国获批用于高血压治疗（尚未获批PA适应证）。目前PA人群数据样本量小且缺乏对照，用药期间需严密监测血钾（第20章）。

P 序章 C

原发性醛固酮增多症演进史：从Conn综合征到疾病连续谱

原发性醛固酮增多症最初被描绘为一种罕见的伴低钾血症的肾上腺肿瘤综合征，历经数十载才被重新认识为常见的非肾素依赖性醛固酮分泌连续谱。厘清每一项历史假设的来龙去脉，方能洞悉今日临床诊疗陷阱的根源。

医学史 · 病例系列 · 遗传与分子机制 · C级证据

为何医学史对床旁诊疗至关重要

临床医师为何要在一部口袋指南中阅读医学史？因为本书剖析的大多数诊断陷阱并非凭空产生，而是历史观念沿袭的产物。原发性醛固酮增多症（PA）于20世纪50年代中期首次被报道；起初确诊病例一度迅速增加，但在此后数十年间却被归入高血压病因中的“罕见异类（zebra）”，被认为仅占高血压人群的极小比例[1]。早期的疾病定义建立在极端重症表型之上：显著低钾血症、较大肾上腺腺瘤以及手术切除后治愈。这一窄化定义深刻塑造了此后的检测策略、诊断切点设定乃至分型转诊标准。医学界耗费了约50年时间，凭借肾素测定技术、大规模人群筛查、分子遗传学及免疫组织化学的突破，才逐步确立了本书所遵循的现代疾病观：PA本质上是非肾素依赖性醛固酮分泌构成的连续谱，既可为单侧亦可为双侧，既可表现显性重症亦可呈轻度隐匿，且在部分患者中伴随皮质醇共分泌。

本序章将循此脉络梳理这一范式变革，并同时解答加拿大医学教学中常被提及的一项学术优先权之问：PA是否最早发现于加拿大？有据可查的文献记录不仅给出了明确答案，也展现出数个加拿大研究团队在该领域作出的奠基性贡献。

P.1 综合征命名之前：盐皮质激素性高血压与醛固酮的分离鉴定

肾上腺皮质类固醇可诱发高血压的构想早于醛固酮本身的发现。1943年，H. Selye及其同事在《加拿大医学会杂志》（*Canadian Medical Association Journal*）上报告，联合给予醋酸去氧皮质酮（DOCA）与氯化钠可在实验动物中诱发恶性高血压[2]。去氧皮质酮在当时已是可人工合成的类固醇，但悬而未决的核心问题