

肾上腺髓质功能亢进 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/303/2021\\_2022\\_\\_E8\\_82\\_BE\\_E4\\_B8\\_8A\\_E8\\_85\\_BA\\_E9\\_c22\\_303283.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/303/2021_2022__E8_82_BE_E4_B8_8A_E8_85_BA_E9_c22_303283.htm) 名称肾上腺髓质功能亢进所属科室泌尿外科病因引起肾上腺髓质功能亢进的主要原因有嗜铬细胞瘤、恶性嗜铬细胞瘤和肾上腺髓质增生。嗜铬细胞呈圆形或椭圆形，有完整包膜，四周血管丰富怒张。肿瘤一般较大，直径在2~6cm。约90%发生在肾上腺髓质，其余10%可发生在肾上腺以外的部位。发生在肾上腺以外的肿瘤，多见于腹膜后主动脉旁，包括嗜铬体（Zuckerlandl体）。也可在肾脏、肾门、肝门、胰头四周，脾、腹腔动脉四周，髂血管旁，卵巢、膀胱区。腹腔以外的嗜铬细胞瘤极少见，如后纵隔脊柱旁，偶见于颈部、颅内及睾丸内。肾上腺嗜铬细胞瘤90%是单发，双侧或多发占10%。肿瘤一般属良性（占90%左右），切面呈桔黄色，常见出血、坏死及囊样变，血管丰富。间质很少，肿瘤细胞较大，为不规则多角形。胞浆中颗粒较多，与正常肾上腺髓质细胞相似，但较大。铬酸盐可使颗粒着色，故称嗜铬细胞瘤。约10%的嗜铬细胞瘤为恶性，但单从组织形态学上有时难以鉴别，其主要表现在其有恶性行为，即肿瘤包膜浸润，淋巴、肝、骨和肺等脏器的转移。极少数病例的临床表现和生化检查均符合嗜铬细胞瘤的诊断，但无肿瘤存在，是肾上腺髓质增生所致。增生的髓质细胞在形态上与正常髓质细胞无区别，仅见整个肾上腺体积较大，腺体饱满，表面隆起，髓质层增宽（与皮质比大于1:10）。髓质增生为双侧性病变，但两侧的增生程度可有差异。临床表现是由于肿瘤细胞分泌大量儿茶酚胺所致。肾上

腺嗜铬细胞瘤主要分泌肾上腺素。而肾上腺外部位的嗜铬细胞瘤主要分泌去甲肾上腺素，这是由于异位的肿瘤组织中缺乏甲基转移酶之故。嗜铬细胞瘤分泌儿茶酚胺可以是间歇性的也可以是持续性的，从而出现了多变的临床症状。神经母细胞瘤、神经节细胞瘤也可以分泌儿茶酚胺，出现类似嗜铬细胞瘤的临床表现。1964年Pearl将广泛存在于内分泌腺体及其它组织中能产生内泌多<sup>\*\*\*</sup>等物质的细胞统称为APUD细胞（amine precursor uptake and decarboxylation cells），这些细胞均起源于神经嵴。例如垂体分泌ACTH、促黑色素的细胞，胰岛分泌胰高血糖素、胰岛素和胃泌素的beta.及beta.受体被肾上腺素兴奋而使血管扩张。心力衰竭和心律紊乱引起心排出量减少。部分病例因长期高血压（病人可无自觉症状）引起眼底出血、渗出、血管硬化而致视力下降。（二）代谢方面的改变表现为基础代谢增高和糖耐量降低。患者有发热、消瘦和甲状腺功能亢进的一些症状。由于肝糖原分解增加并抑制胰岛素分泌，病人空腹血糖增高，糖耐量试验呈糖尿病样曲线，有时甚至出现尿糖。高血压发作时病人血糖可明显升高。有的病例可有高热，甚至因此疑有感染。其原因可能因代谢增快和肿瘤组织的坏死。（三）腹部肿块巨大的肿瘤在腹部可扪及，但仅占病例的少数。挤压肿瘤可诱发高血压等症状发作。但巨大的肿瘤不一定阁下相应的严重症状。肿瘤常因坏死、囊性变等原因致肿瘤的功能活性不高，症状反而不明显，可误诊有其它肿瘤。（四）少数嗜铬细胞瘤病例可无临床症状，仅在肿瘤逐渐增大产生局部压迫症状时可被发现。其原因可能是：肿瘤的内分泌功能不明显。体内有代偿机制，如多巴等拮抗肾上腺素和去甲肾上腺素扩

张血管因素的作用。 肿瘤分泌功能呈间歇性。后两种情况必须引起重视，因为未作适当的术前预备即行手术摘除肿瘤，麻醉或手术的刺激可使肿瘤忽然分泌大量儿茶酚胺，引起高血压危象或休克，甚至死亡。未被明确诊断的嗜铬细胞瘤行手术是后腹膜肿瘤手术时病人忽然死亡的一个原因。部分病例虽有高血压症状，但病人未能自觉，直至体检或视力障碍检查时才发现此症。诊断如有典型的发作型高血压，又能触及肿瘤，则诊断较易，但仍须用非凡检查方法明确诊断。但因临床上嗜铬细胞瘤常有不典型和多变的症状，以致部分病例被误诊，故凡高血压病例，都应检测其尿液中儿茶酚胺及其主要代谢产物的排出量；同时对不明原因的腹部肿块亦要考虑到嗜铬细胞瘤的可能。（一）血与尿中儿茶酚胺及其代谢产物的测定 某些食物和药物可干扰其测定，故检查前必须停用。高血压发作时，测定血浆或尿中儿茶酚胺增高较明显，尤其测定发作后3小时尿儿茶酚胺及香草基扁桃酸（VMA）排出量并与不发作时的3小时排出量作比较时更为明显。正常人尿中VMA24小时排出量1~6mg。超过10mg/24h则有诊断意义。有时病人留24小时尿有困难时也可测尿中VMA和肌酐比率，正常为0.25~3.5 $\mu$ g/mg。正常人24小时尿中儿茶酚胺排出量肾上腺素10~30 $\mu$ g。血浆中正常儿茶酚胺值 $< 1\mu\text{g/L}$ 。 （二）药理试验 仅在诊断不能肯定时才采用。诊断如已肯定时不再作此试验。因此试验有一定的危险性和副作用。测定前尚须做一些预备工作： 停药镇静剂及所有干扰儿茶酚胺测定的食物和药物2天。 静卧15分钟，重复测定血压至血压稳定在一水平上。 试验前应排空膀胱。 预备好去甲肾上腺素、酚妥拉明

( rigitine ) 和其它抢救药物。 1.激发试验 适用于高血压不明显, 收缩压低于22.7kPa ( 170mmHg ) 者。 按摩试验: 按摩肿块或可能长有嗜铬细胞瘤的部位, 并同时观察其血压的变化。 冷加压试验: 右臂测血压, 左手浸泡在4℃冷水中至腕上部达1分钟。在15秒, 30秒, 60秒, 2分, 5分, 15分钟时分别测量血压1次, 直至血压恢复正常。如血压上升超过原来达4.6/3.33kPa ( 35/25mmHg ) , 则为阳性。 组胺

( histamine)试验: 静脉快速注入组胺0.05mg后, 每半分钟测血压1次, 共3分钟, 随后每2分钟1次共15分钟, 直至血压平稳为止。患者如血压超过原来6/3.33kPa ( 45/25mmHg ) 并持续5分钟为阳性, 表示有嗜铬细胞瘤可能。激发试验后测定尿VMA排出量 ( 1小时、3小时或24小时 ) 并与激发前作比较则意义更大。如激发试验中出现高血压危象, 可静脉滴入酚妥拉明 ( rigitine)拮抗之。组胺试验有假阳性发生约10%, 假阴性5%以上。副作用有头痛、面红、心动过速、血压下降、支气管痉挛等。哮喘病人忌用。 胰高血糖素 ( glucagon ) 试验: 剂量为0.5 ~ 1.0mg, 方法同组胺试验。 酪氨酸

( tyrosine)试验: 剂量为1mg, 方法同组胺试验。 2.抑制试验 试验前的预备同激发试验。适用于血压高于24/14.66kPa ( 180/110mmHg ) 的患者。 酚妥拉明 ( rigitine):静脉快速注入酚妥拉明5mg ( 用5ml生理盐水稀释 ) 后, 如血压下降超过4.6/3.33kPa(35/25mmHg)且持续3 ~ 5分钟者为阳性, 说明有嗜铬细胞瘤可能。如有休克时, 可用去甲肾上腺素拮抗。 苯苄胺 ( dibenzyline ) 试验: 口服苯苄胺20mg1日3 ~ 4次共2周。血压下降, 发作减少, 症状明显好转者为阳性。同时也作为术前预备之一。 (三) 肿瘤的定位 嗜铬细胞瘤的定位方法

同其它肾上腺肿瘤，如B超，CT均是常用的诊断方法。嗜铬细胞瘤一般体积较大，血供丰富，故也较轻易发现。但在作某些带有一定创伤性检查前（如肾上腺血管造影），应同手术一样，做好充分预备，以防在检查中出现高血压危象和意外。肾上腺动脉造影或腹主动脉造影常可发现一血供十分丰富的肿瘤。常可见较粗的供给动脉。因肿瘤富于血供，故在作腹主动脉造影时，有时不但能显示肾上腺部位的较大嗜铬细胞瘤，也可显示异位的或多发的其它嗜铬细胞瘤。这对手术是十分有帮助的。肾上腺静脉造影除可显示肿瘤外，尚可从静脉导管抽取不同部位的静脉血测定血中儿茶酚胺含量来帮助诊断。用放射性核素标记的肾上腺髓质显影剂（如<sup>131</sup>I-MIBG）作核扫描，也有助于肿瘤的定位。治疗手术切除肿瘤是最好的治疗方法。对有严重发症而不能耐受手术或恶性肿瘤已发生转移者，可用药物治疗。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)