

嗜铬细胞瘤 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文  
[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/306/2021\\_2022\\_\\_E5\\_97\\_9C\\_E9\\_93\\_AC\\_E7\\_BB\\_86\\_E8\\_c22\\_306146.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E5_97_9C_E9_93_AC_E7_BB_86_E8_c22_306146.htm) 名称嗜铬细胞瘤所属科室泌尿生殖外科病理嗜铬细胞瘤90%以上为良性肿瘤。肿瘤切而呈棕黄色，血管丰富，间质很少，常有出血。肿瘤细胞较大，为不规则多角形，胞浆中颗粒较多；细胞可被铬盐染色，因此称为嗜铬为细胞瘤。据统计，80%~90%嗜铬细胞瘤发生于肾上腺髓质嗜铬质细胞，其中90%左右为单侧单个病变。多发肿瘤，包括发生于双侧肾上腺者，约占10%。起源肾上腺以外的嗜铬细胞瘤约占10%；国内此项统计结果稍高一些。恶性嗜铬细胞瘤约占5%~10%，可造成淋巴结、肝、骨、肺等转移。少数嗜铬细胞瘤可同时有多发性皮下神经纤维瘤，其中大约25%与Hippel-Lindau综合征连锁。嗜铬细胞瘤也是Ⅱ型多发性内分泌肿瘤（MENⅡ）的主要病变。MENⅡ发病呈家族性，属常染色体显性遗传，约占嗜铬细胞瘤发病的5%~10%；对于双侧肾上腺嗜铬细胞瘤患者，尤其应当警惕MENⅡ的存在。嗜铬细胞瘤能自主分泌儿茶酚胺，包括肾上腺素、去甲肾上腺素以及多巴胺。肾上腺素和去甲肾上腺素能作用于肾上腺素能受体，如β受体，影响相应的组织器官，引起一系列临床表现。嗜铬细胞瘤患者的所有病理生理基础，均与肿瘤的这一分泌功能有直接的关系。临床表现嗜铬细胞瘤多见于青壮年，高发年龄为30~50岁，患者性别间无明显差别。

- 1.心血管系统表现 由于大量的儿茶酚胺间歇地进入血液循环，使血管收缩，末梢阻力增加，心率加快，心排出量增加，导致血压阵发性骤升高，收缩压可达26.6kPA(200mmHg)以上，舒张压也明显升高。发作时可伴

有心悸、气短、胸部压抑、头痛、面色苍白、大量出汗、视力模糊等，严重者可出现脑溢血或肺水肿等高血压危象。发作缓解后患者极度疲惫、衰弱，可出现面部等皮肤潮红。发作可由体位忽然改变，情绪激动、剧烈运动、咳嗽及大小便等活动引发。发作频率及持续时间个体差异较大，并不与肿瘤的大小呈正相关。有的患者可表现为持续性高血压。据报道，约90%的儿童患者表现为持续性高血压，成人也有50%左右表现为持续性高血压。不同之处在于有肾上腺素或去甲肾上腺素分泌过多的表现。少数患者可出现发作性低血压、休克等表现。少数患者可出现发作性低血压、休克等发现，这可能与肿瘤坏死，瘤内出血，使儿茶酚胺释放骤等停，或发生严重心脏意外等有关。出现这种情况预后常较恶劣。1958年，Szakas提出儿茶酚胺心肌病这一概念，特点是由于儿茶酚胺对心肌的直接毒性作用，使心肌肥厚、水肿、灶性出血、内膜肥厚及炎症细胞浸润等。临床表现似心肌炎，严重者可出现心力衰竭及严重心律失常。

2.代谢紊乱 儿茶酚胺刺激胰岛 $\alpha$ 、 $\beta$ 受体，使糖异生及糖原分解增加，四周组织利用糖减少，因而血糖升高或糖耐量下降。儿茶酚胺还能促进垂体TSH及ACTH的分泌增加，使甲状腺素及肾上腺皮质激素的分泌增加，导致基础代谢增高，血糖升高，脂肪分解加速，引起消瘦。少数患者可出现低血钾。

3.其他表现 儿茶酚胺可松弛胃肠平滑肌，使胃肠蠕动减弱，故可引起便秘，有时甚为顽固。胃肠小动脉的严重收缩痉挛，可使胃肠粘膜缺血，偶有坏死穿孔等症状。由于肿瘤生长对邻近器官的压迫，临床上可出现相应的表现。诊断嗜铬细胞瘤约占高血压病因的0.5~1%。90%以上的患者可经手术治愈。因为本病发作时

有引起急症意外的危险，加之尚有一部分为恶性嗜铬细胞瘤，故应及早诊治。但由于患者常呈间歇性发作，给某些实验及检查带来一定困难，所以，在检查方法的选择上应综合考虑。

1. 实验室检查 一般实验室检查无特异性。耐糖量下降，基础代谢增高而血甬蛋白结合碘政治家有参考意义。通常将血、尿儿茶酚胺及代谢产物的测定作为特异性检查。肾上腺素和去甲肾上腺素在代谢过程中先降解为变肾上腺素类，最终降解为3-甲氨基4-羟扁桃酸（VMA）。因此实验室中将测定尿中变肾上腺素类及VMA做为功能性嗜铬细胞瘤的诊断指标。但变肾上腺素类及VMA可受到某些药物，如单胺氧化酶抑制剂、氯丙嗪、锂制剂等，以及食物，如咖啡、香蕉等的干扰，使测定结果受到影响。尿液悼念是滞完全及是否在发作期，都可影响测定结果。这些因素应给予足够的重视。尿儿茶酚胺测定较为敏感可靠，但技术要求较高。据认为它是反映短期内儿茶酚胺分泌最敏感的指标。对分泌肾上腺素占优势者诊断价值更高。近年来，应用敏感及特异放射酶分析法，开展了血去甲肾上腺素、肾上腺素、多巴胺的单独测定，虽然实验条件要高、价格较昂贵，但确切目前诊断嗜铬细胞瘤最敏感的方法，尤其是借助此检查可以发现血压正常的嗜铬细胞瘤。近几年，Kuchel等发现，儿茶酚胺的三个组成部分，去甲肾上腺素、肾上腺素、多巴胺在血循环中以两种方式存在，即游离状态与结合状态。四周血循环中80%的去甲肾上腺素和肾上腺素处于结合状态，而几乎100%的多巴胺处于结合状态。以往实验室测定的都是游离状态的儿茶酚胺。测定结合状态儿茶酚胺后发现。

2. 药理试验 药理试验特异性不强，有一定的假阴性、假阳性及副作用。但对临床可

疑而儿茶酚胺测定未发现异常者应用药物试验具有一定的诊断意义。药理试验有两大类，即阻滞 $\alpha$ .肾上腺素能受体阻滞剂酚苳用（phenoybenzamine），剂量10~20mg，每日2~3次，用2~6周。 $\alpha$ .-甲基酪氨酸（ $\alpha$ .-methyltyrosine）有阻断儿茶酚胺合成的作用，在不能手术的病人可配合苯苳胺应用，但长期使用易出现耐药。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)