

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_ti2020/306/2021_2022__E8_82_BE_E4_B8_8A_E8_85_BA_E9_c22_306157.htm 名称肾上腺髓质功能

亢进所属科室泌尿生殖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分泌多***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。 肿瘤分泌功能呈间竭性。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（表1）。项目 升高 降低 儿茶酚胺 咖啡、香蕉、甲基多巴、奎宁、茶碱、水合氯醛、异丙基肾上腺素 如用荧光法测定，不能用四环素、红霉素、土霉素 氯压定 VMA 咖啡、巧克力、柑桔类水果、阿司匹林、磺胺类药物、青霉素、左旋多巴、亚硝酸甘油、萘啶酸 安妥明（atromid-S）MN 氯丙嗪 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 μ g/mg。正常人24小时尿中儿茶酚胺排出量肾上腺素10~30 μ g。血浆中正常儿茶酚胺值 < 1 μ mol/L。0.03 μ mol/L。0.08 μ mol/L。受体阻滞剂苯

苯胺和alpha.-甲基对位酪氨酸（&alpha.-methyl-para-tyrosine）可以竞争性抑制酪氨酸羟化酶，阻断从酪氨酸合成多巴，从而抑制儿茶酚胺的合成，故也可试用。剂量600～1200mg/d，分次口服。副反应有嗜睡、焦虑、口干、溢乳、震颤麻痹等。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