

肾上腺内分泌肿瘤\_肿瘤科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/611/2021\\_2022\\_\\_E8\\_82\\_BE\\_E4\\_B8\\_8A\\_E8\\_85\\_BA\\_E5\\_c22\\_611805.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E8_82_BE_E4_B8_8A_E8_85_BA_E5_c22_611805.htm) 【概述】（一）肾上腺的生理功能1．肾上腺的解剖位置肾上腺是肾脏上方的腺体，左右各一，位于腹膜后肾脏肾上极的内上方。左肾上腺为半月形，其上邻为脾脏；右肾上腺为三角形，上邻为肝脏。每侧肾上腺重约3～5克。肾上腺的结构及生理功能2．肾上腺的起源肾上腺分皮质和髓质两部分，皮质约占总重量的90%。皮质来源于内脏中胚叶，源于体腔上皮。髓质来源于外胚叶，发源于交感神经节。肾上腺髓质细胞来源于外胚叶神经嵴，发源于交感神经节。3．肾上腺的组织结构肾上腺皮质位于肾上腺的外侧部，包绕着髓质。皮质的体积约占整个肾上腺的90%。由外向内分3层，分别为球状带、束状带和网状带。最外层为球状带，约占全皮质的15%；球状带与水盐代谢有关；中间层为束状带，此带最厚，约占全皮质的78%；束状带与糖和蛋白质的代谢有关；里层为网状带，仅占皮质的7%，最薄。网状带分泌性激素与性器官和生殖器官有关。肾上腺髓质在肾上腺的中间部位，仅占肾上腺的10%左右。髓质细胞的形态不一，由于在用含铬的液体处理髓质细胞时，发现这些细胞中的颗粒可着色，故称其为嗜铬细胞。4．肾上腺的生理功能肾上腺对人体来说是一个十分重要而不可缺少的内分泌器官，肾上腺皮质的3个带及髓质共有4类内分泌细胞，它能分泌4大类、数十种激素，经过血循环运送到人体的各个组织脏器，发挥其特定的生理效应。肾上腺皮质可分泌多种激素，按生理生化功能及分泌组织，可分做三类

：球状带分泌的盐皮质激素（mineralocorticoid），主要是醛固酮（aldosterone）和脱氧皮质酮（deoxycorticosterone）；束状带分泌的糖皮质激素（glucocorticoid），主要有皮质醇（cortisol）及少量的皮质酮（corticosterone）；网状带分泌的性激素，如脱氢异雄酮（dehydroepiandrosterone）、雄烯二酮（androstenedione）及少量雌激素。从化学结构上看，这三类激素及性腺合成的其他性激素，均是胆固醇的衍生物，故统称类固醇激素（steroid hormones），而上述三类肾上腺皮质激素又合称皮质类固醇（corticosteroids）。肾上腺髓质由交感神经节细胞和嗜铬细胞所组成。嗜铬细胞胞浆内有嗜铬颗粒，为儿茶酚胺的储存形式，在内脏神经的刺激下，儿茶酚胺可分泌入血。嗜铬细胞可分为二类，一类分泌肾上腺素，一类分泌去甲肾上腺素。（二）肾上腺疾病分类

肾上腺疾病分肾上腺皮质疾病和髓质疾病两类。

1. 肾上腺皮质疾病：

（1）肾上腺皮质功能亢进 皮质醇增多症(柯兴氏综合症):这是由于肾上腺皮质肿瘤或肾上腺皮质增生引起；原发性醛固酮增多症，主要为肾上腺皮质腺瘤引起；（2）肾上腺皮质功能不全，由于肾上腺结核，先天性肾上腺发育不全等引起。（3）肾上腺性征异常症，由皮质增生或肿瘤引起，表现为性早熟，两性畸形及异性化等；（4）无分泌作用的皮质腺瘤和腺癌，即无功能性肾上腺肿瘤。

2. 肾上腺髓质疾病：

嗜铬细胞瘤：90%发生肾上腺髓质，10%为双侧面，10%在肾上腺外。如腹主动脉旁，肾门附近，颈动脉体或膀胱壁等处。神经母细胞瘤起源于交感神经的神经嵴细胞，分为以下三种：

神经母细胞瘤：神经母细胞瘤约75%诊断年龄为5岁以下，以2岁左右为高峰，常规尸检各种死亡

原因的3个月以内婴儿发现肾上腺有微小神经母细胞瘤患儿较临床诊断多40倍。 神经节母细胞瘤：多见于2岁以下儿童，成人罕见，肿瘤恶性程度高； 神经节细胞瘤：发生于成人的罕见良性肿瘤。神经母细胞瘤是最初级未分化实体瘤，神经节细胞瘤属良性；神经节母细胞瘤是混合性肿瘤，内含分化成熟和不成熟的细胞为半恶性肿瘤。三种类型在发展时可相互转化。（三）肾上腺肿瘤分类肾上腺肿瘤主要分为功能性和无功能性两大类，功能性肾上腺肿瘤指瘤体具有内分泌功能，无功能性肾上腺肿瘤为无激素活性的肾上腺占位性病变。肾上腺肿瘤（tumors of the adrenal gland）可分为皮质和髓质肿瘤两大类。实际上，肾上腺皮质及髓质是不同的内分泌腺。一般内分泌腺体，过多的内分泌量可来自腺体增生、良性腺瘤或腺癌。肾上腺肿瘤1．肾上腺皮质肿瘤（1）肾上腺皮质腺瘤(adrenocorticaladenoma)（2）肾上腺皮质癌(adrenocorticalcarcinoma)2．肾上腺髓质肿瘤（1）嗜铬细胞瘤：90%发生肾上腺髓质，10%为双侧面，10%在肾上腺外。如腹主动脉旁，肾门附近，颈动脉体或膀胱壁等处。（2）神经母细胞瘤起源于交感神经的神经嵴细胞，分为以下三种： 神经母细胞瘤（交感神经胚细胞瘤sympathologonioma）：神经母细胞瘤约75%诊断年龄为5岁以下，以2岁左右为高峰，常规尸检各种死亡原因的3个月以内婴儿发现肾上腺有微小神经母细胞瘤患儿较临床诊断多40倍。 神经节母细胞瘤（交感神经母细胞瘤sympathoblastoma）：多见于2岁以下儿童，成人罕见，肿瘤恶性程度高； 神经节细胞瘤（交感神经节细胞瘤ganglioneuroma）：发生于成人的罕见良性肿瘤。神经母细胞瘤是最初级未分化实体瘤，神经节细胞瘤属良性；神

神经母细胞瘤是混合性肿瘤，内含分化成熟和不成熟的细胞为半恶性肿瘤。三种类型在发展时可相互转化。无功能性肾上腺肿瘤肾上腺无功能性肿瘤主要从皮质或髓质的间质细胞发生，主要有非功能性皮质腺瘤和腺癌、神经母细胞瘤、节细胞神经瘤。另外还包括转移性肿瘤、囊肿、脂肪瘤、血肿、腺癌等。

【临床表现】肾上腺皮质增生症本病是由于垂体或异位的促肾上腺皮质激素细胞腺瘤分泌过多的促肾上腺皮质激素而引起肾上腺皮质增生肥大。肾上腺皮质增生症不属于肿瘤，但其临床表现与肾上腺肿瘤类似，故在次一并介绍。肾上腺皮质增生可分为两种。

(一)结节性增生：两侧肾上腺包膜内、外或脂肪中可见多发的增生的小结节，直径数毫米至2.5厘米。结节中的细胞排列及形态均与正常皮质的球状带或束状带类似，常见多量脂褐素，致结节呈棕褐色。肾上腺皮质结节性增生（adrenocortical nodular hyperplasia）其原因不明，有的呈家族性。双侧肾上腺明显肥大，重量可超过50g，在弥漫增生的基础上又有许多增生的结节，大小不等，直径从数毫米至2.5cm。镜下，弥漫增生者主为网状带及束状带细胞，而结节内多为束状带细胞，常见多量脂褐素，致结节呈棕褐色。患者血清acth水平下降。

(二)弥漫性增生：常双侧发生，单个肾上腺的重量超过5克，可达8克以上，皮质厚度可达2毫米，边缘钝圆。弥漫性增生的皮质球状带变化多不明显，或仅见层次增多；束状带增生较显著，可见细胞增大，胞浆脂类增多，常见空泡状的束状带细胞呈舌状伸入网状带。临床上多数病人出现肾上腺皮质功能亢进，因皮质醇分泌过多而致蛋白异化，继发脂肪沉着。表现cushing综合征，出现向心性肥胖、满月脸、肩背肥厚、肌肉萎缩、骨质

疏松、皮肤变薄并出现紫纹、多毛、痤疮、高血压、糖耐量降低、月经失调及性功能减退等。

二、肾上腺皮质肿瘤  
肾上腺皮质腺瘤(adrenocorticaladenoma)多见于青年，肉眼观，常单发，有完整包膜，表面光滑，对周围组织有压迫现象，包块直径为1-5厘米，切面黄色或红褐色，较大肿瘤常有出血、坏死或小囊肿形成。镜下见肿瘤细胞多为类似束状带的泡沫细胞或由胞浆红染的嗜酸性细胞构成，或者两种细胞混合存在。细胞排列成团，由纤维组织及毛细血管分隔(图138)。临床上部分腺瘤为功能性，可引起醛固酮增多症或cushing综合征；也有一部分腺瘤不伴有内分泌症状，为非功能性腺瘤。

肾上腺皮质癌(adrenocorticalcarcinoma)较少见。发病年龄较早，十二岁以下儿童多见，肿瘤一般比腺瘤大，直径多在3.0厘米以上，重量常超过100克。多有不完整包膜，且呈浸润性生长，可侵犯肾上腺周围脂肪组织，甚至同侧肾脏。切面棕黄色，常有出血、坏死及囊性变。镜下分化程度不一。分化好者与腺瘤难于区别；分化差者细胞异型性明显，并可见巨核、多核及怪形核，核分裂像多见。常转移至腹主动脉旁淋巴结和肺、肝等处。临床上皮质癌可为功能性或无功能性。主要表现cushing综合征或性变态综合征。

三、肾上腺髓质嗜铬细胞瘤  
肾上腺髓质来自神经嵴，原始细胞为交感神经母细胞，逐渐分化成神经节细胞及嗜铬细胞，发生肿瘤时也可相应地形成神经母细胞瘤、神经节细胞瘤及嗜铬细胞瘤。其中以嗜铬细胞瘤最多见。

嗜铬细胞瘤(phenochromocytoma)80%-90%发生于肾上腺髓质，多为单侧，偶可双侧。90%为良性，以30-50岁多见。肉眼观，瘤体大小不一，平均100克左右，偶可达2000克，质软，有包膜，

切面灰红色、灰褐色，常见出血、坏死、囊性变。镜下瘤细胞为大多角形细胞，成索状或巢状排列，胞浆内有大量嗜铬颗粒，间质富于血窦并形成窦隙围绕瘤细胞团索。诊断恶性的可靠依据是转移或有明确的周围组织侵犯。由于肿瘤细胞可分泌去甲肾上腺素和肾上腺素，故病人主要表现为血压明显升高、头痛、出汗、脉搏加快、基础代谢上升、血糖升高等症状。尿中儿茶酚胺增高可助诊断。【治疗措施】（一）手术治疗 适合于各种肿瘤，包括皮质腺瘤，腺癌以及分泌acth的异位癌肿，均应尽早采用手术治疗。皮质腺瘤手术摘除后效果良好，可完全治愈。皮质癌早期切除亦有治愈机会。分泌acth的异位癌肿原则上亦应争取尽早手术，如肠道产生acth的类癌，也有治愈机会，但支气管原发性肺癌，常因癌肿发展迅猛而失去手术机会。垂体肿瘤也应尽早手术治疗。肾上腺皮质增生多为双侧性，手术效果并非十分理想，具体手术方式各有不同。有的主张一次切除双侧肾上腺，终生补充肾上腺皮质激素；有的先手术切除一侧，视疗效情况再处理另侧；也有的两侧切除，另侧保留5~10%，术后视病情决定补充激素的量。肾上腺手术后需注意肾上腺皮质功能，防止出现肾上腺危象。一侧肾上腺肿瘤，其对侧肾上腺常呈萎缩状态，一旦切除肿瘤，会出现肾上腺皮质功能低下的情况，所以术后一段时间内需补充肾上腺皮质激素，并加用acth促使萎缩的肾上腺皮质恢复正常功能。（二）放射治疗 适用于对垂体病原的治疗，内照射法需手术将放射源植入；外照射可采用<sup>60</sup>钴或电子感应加速器，剂量为4000~8000伦琴。（三）药物治疗 1. o, p' ddd（二氯二苯二氯乙烷）可使肾上腺皮质的束状带及网头带发生局灶性坏死，减少皮质醇的分泌

，对球状带无影响。2．双吡啶异丙酮可抑制肾上腺11-羟化酶，从而影响皮质醇、皮质酮、醛固酮的合成。3．氨基谷硫胺可抑制胆固醇转化为孕烯酮，降低皮质激素的分泌。以上药的有暂时性疗效，长期应用其副作用有待解决。4．赛庚啶24毫克/日，分3～4次服，6个月以上；溴隐亭2.5毫克，4次/日；氨基导眠能0.75～1.0克/日，分三次服，适于无垂体瘤的肾上腺皮质增生。5．皮质激素的应用适用于术前预防肾上腺危象或术后补充肾上腺素的不足。【预后与转归】肾上腺皮质癌恶性度高、预后较差，自然病程很少超过1年。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)