

肾上腺嗜铬细胞瘤_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_611807.htm 【概述】嗜铬细胞瘤

(pheochromocytoma) 是肾上腺髓质以及其它任何肾上腺素能系统的嗜铬组织产生过多儿茶酚胺的肿瘤。临床上可以引起高血压及其它严重的心血管紊乱。嗜铬细胞瘤可发生于任何年龄，但多见于40~50岁的成年人，女性略多于男性。多数患者可成功地切除肿瘤而治愈，若不及时治疗，可危及生命。【病理】肾上腺髓质是交感神经的特殊部分。嗜铬组织于出生后大部分已退化，而在肾上腺髓质则集中大量嗜铬细胞和少量交感神经元。嗜铬细胞瘤来源于肾上腺素能系统的嗜铬细胞，85%以上来源于肾上腺髓质，右侧多于左侧，绝大多数为单个腺瘤，10%左右来源于肾上腺外的其他交感神经系统的嗜铬细胞，肾上腺外嗜铬细胞瘤多位于腹内，以腹膜后主动脉旁最为多见。交感嗜铬系统产生的重要生物活性物质统称儿茶酚胺，包括多巴胺、肾上腺素和去甲肾上腺素。肾上腺素主要由肾上腺髓质产生，还可通过肾上腺以外的嗜铬细胞分泌。去甲肾上腺素则主要由交感神经节后神经元释放，也可由肾上腺髓质产生。多巴胺也是一种神经递质，可由肾上腺髓质产生。正常肾上腺髓质分泌的肾上腺素多于多巴胺和去甲肾上腺素，而患嗜铬细胞瘤时肾上腺髓质大多分泌去甲肾上腺素，其次为去甲肾上腺素和肾上腺素，部分仅分泌肾上腺素。【临床表现】嗜铬细胞瘤大多发生于成人，多在20~50岁。儿童病例仅占1/5。但儿童病例中50%可为双侧性的、多发性的及肾上腺外的肿瘤。男女性别无明显差别

。家族性嗜铬细胞瘤常为多发性、双侧或肾上腺外肿瘤，并有较高的复发率。其临床疾病均与儿茶酚胺分泌增高有关。(一)高血压 临床上表现为持续性高血压者占2/3，阵发性高血压占1/3。持续性高血压包括发病开始就呈持续性，或在持续性高血压基础上有阵发性加剧。也有早期为阵发性高血压，以后成持续性。早期高血压由肿瘤分泌的儿茶酚胺所致，后期则因反复长期高血压引起心血管和肾脏的继发病变所致。阵发性高血压的临床症状可十分典型。突然发作心悸、气促、胸部压抑、头晕、头痛、出汗，有时会伴心、呕吐、腹痛、视觉模糊等症状。患者精神紧张，焦虑恐惧，面色苍白，四肢震颤，血压骤升26.7kpa(200mmhg)以上，甚至超过40.0kpa(300mmhg)。高血压发作时可伴心动过速或过缓或心律不齐。偶可发生脑溢血、高血压脑病、左心衰竭、肺水肿、昏迷和抽搐。发作一般持续数十分钟，但也可长达数小时或数十小时。发作缓解后患者极度疲劳、衰弱，面色及皮肤潮红，全身出汗，流涎，瞳孔缩小，尿量增多。发作多由剧烈运动、体位变更、压迫腹部、饥饿、精神刺激等诱因激发。膀胱周围及直肠周围的嗜铬细胞瘤可由于膀胱充盈、排尿、排便而引起发作。早期阶段，发作较轻、较少，往往数月1次，以后逐渐增多，甚至1天数次。部分嗜铬细胞瘤只分泌去甲肾上腺素，在高血压发作时，脸色苍白，四肢发冷，严重时四肢皮肤出现网状斑纹，指(趾)端紫绀甚至干性坏死。发作时无心动过速，心率反见缓慢。无糖代谢紊乱。而当嗜铬细胞瘤分泌肾上腺素为主时，则血压上升以收缩压为主，病人面色潮红，多汗，焦虑，心动过速，常发生肠麻痹(肠肾上腺素能受体被兴奋，肠蠕动和张力减弱)，有糖代谢紊乱

、血糖升高和出现尿糖。嗜铬细胞瘤也可发生低血压和休克。低血压常出现在高血压发作之后，也有高血压发作不显著而出现低血压休克。低血压发生的原因是：长期、大量的儿茶酚胺刺激使末梢血管强力收缩的时间较长，发生组织缺氧，毛细血管通透性增加，血浆容量降低。或由于肿瘤大量分泌儿茶酚胺后突然停止分泌，血管由原来的收缩状态变为舒张状态，血管容量骤增，有效血容量不足而致休克。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准备即行手术摘除肿瘤，麻醉或手术的刺激可使肿瘤突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突然死亡的一个原因。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】（一）临床表现1、高血压症群：临床上阵发性高血压和持续性高血压两型。2、高代谢症群：嗜铬细胞瘤同时分泌去甲肾上腺素和肾上腺素，或仅分泌肾上腺素，可表现为高代谢症群。3、其他：嗜铬细胞瘤患者可发生低血压甚至休克，或为高血压与低血压交替发生，可由于肿瘤突然出血、坏死导致儿茶酚胺停止释放，大量儿茶酚胺引起严重心律紊乱、心功能不全而导致心输出量骤减，或肿瘤主要分泌肾上腺素促使周围血管扩张等。也可有消化系统症状如便秘、肠出血、肠坏死，或肾功能减退等。（二）实验室检查（1）尿儿茶酚胺：嗜铬细胞瘤持续性高血压及阵发性高血压发作期尿儿茶酚胺常成倍增高，超过正常值2倍以上有诊断意义，正常尿排量：去甲肾上腺素 $lt.273\text{nmol}/24\text{h}$ （ $50\text{ug}/24\text{h}$ ）。阵发性高血压型患者在发作日，如发作次数较多、持续时间长，24小时尿儿茶酚胺排泄量可明显高于正常，非发作期则可以正常或仅轻度增高。测定尿儿茶酚胺时，需避免一些因素的影响，不宜进食有荧光反应的物质如香蕉、咖啡、巧克力、四环素、氯丙嗪、b族维生素等，不要服用吗啡、l-多巴、甲基多巴等药物，另外如过度紧张、精神刺激、肝功能不全等也会影响测定结果。（2）尿vma：儿茶酚胺最终代谢产物尿3-甲氧-4-羟苦杏仁酸（vma）常显著增高（正常尿排量为 $15\sim 35\text{umol}/24\text{h}$ ）。吗啡、l-多巴、甲基多巴、大剂量芬氟拉明等也会影响尿vma的测定结果。（3）尿3-甲氧去甲肾上腺素：系去甲肾上腺素的中间代谢产物，正

常尿排量小于 $5.07\mu\text{mol}/24\text{h}$ ($1.0\text{mg}/24\text{h}$)，嗜铬细胞瘤患者常显著增高。诊断特异性及敏感性较高，但也受上述因素影响。

(4) 血浆儿茶酚胺：可反应瞬间的血浆浓度，对于嗜铬细胞瘤阵发性高血压发作时和激发试验血压升高时有很高的诊断价值。正常基础值为 $100\sim 500\text{pg}/\text{ml}$ ， $500\sim 1500\text{pg}/\text{ml}$ 为可疑诊断， $\text{gt. } 8\text{kpa}$ ，舒张压升高 $\text{gt. } 2.7\text{kpa}$ 。胰高糖素试验：胰高糖素可直接刺激肾上腺髓质分泌儿茶酚胺，给患者静脉注射胰高糖素 1mg ， $1\sim 3\text{min}$ 内血压明显升高，血浆儿茶酚胺升高3倍以上或 $\text{gt. } 500\text{pg}/\text{ml}$ 。

(四) 定位检查约98%的嗜铬细胞瘤位于腹内，85%~95%位于肾上腺髓质，其中绝大多数为单个腺瘤。定位诊断方法有静脉肾盂造影、b型超声波检查、ct扫描、 $^{131}\text{i} - \text{mibg}$ 闪烁扫描及磁共振检查等。血管造影和腔静脉插管在不同水平采血测儿茶酚胺浓度有较高诊断价值，因属创伤性，临床较少应用。

(1) 静脉肾盂造影及肾上腺断层摄影：嗜铬细胞瘤可于肾脏上极发现肾上腺肿块，阳性率大于60%。

(2) b型超声波检查：b超检查方便、安全、费用低、检出率高，临床作为首选。

(3) ct扫描：嗜铬细胞瘤的ct表现呈圆形或卵圆形，也可不规则，往往有包膜，密度不均匀，可出现囊性变，注射造影剂后病变明显增强，可显示出多房样变化，间隔密度明显增高。少数恶性嗜铬细胞瘤瘤体较大，形态不规则，密度不均匀，常与周围组织界限不清。

(4) 磁共振检查：肾上腺嗜铬细胞瘤的磁共振检查可见肾上腺肿块，其信号强度在t1权重图象上稍低于肝脏组织，在t2权重图象上信号强度明显增高。如肿瘤有出血，可在t2权重图象上见到高强度信号的出血灶。

(5) 核素扫描检查： $^{131}\text{i} - \text{mibg}$ 作为示踪剂显象是目前用于嗜铬细胞瘤诊断和定

位中最新及最有效的方法，因mibg与儿茶酚胺结构相似，为胍乙啶类似物，注射后存储于儿茶酚胺小囊内，不与受体结合，可被交感嗜铬组织摄取，故可显示嗜铬细胞瘤的部位，其灵敏度及特异性相当高，特别对异位的、多发的和转移的嗜铬细胞瘤定位诊断优于b超和ct。检查前需停用利血平、三环类抗抑郁剂等影响去甲肾上腺素摄取的药物，并需连续数日服用lugol液40mg/d或碘化钾饱和液120mg/d，共7天，以封闭甲状腺的吸碘。（6）腔静脉插管分段取血测儿茶酚胺：腔静脉分段取血测定血浆儿茶酚胺值可用于诊断体积小的肿瘤及肾上腺外的嗜铬细胞瘤，经股静脉插管，对上腔静脉、左右肾上腺静脉、下腔静脉及髂总静脉取血，分别测定儿茶酚胺，儿茶酚胺峰值处为嗜铬细胞瘤部位。但此检查费用高，操作复杂，属创伤性且有并发儿茶酚胺危象的可能，故不作常规检查，仅适用于ct扫描阴性或剖腹探查阴性的等患者，且术前、术中必须作好防治危象的准备。【鉴别诊断】嗜铬细胞瘤主要应与各种病因引起的高血压病相鉴别，如急进型高血压、肾源性高血压、肾动脉狭窄及闭塞、原发性醛固酮增多症、更年期高血压等。【治疗措施】（一）内科治疗：适用于控制高血压症状、术前准备、不能手术或手术不能摘除病灶及恶性嗜铬细胞瘤术后复发者。1、 α -受体阻滞剂，苯苄胺为 α_1 及 α_2 受体阻滞剂，10~20mg/次，每日2次，多有满意疗效，但可有直立性低血压、鼻塞、瞳孔缩小、恶心、流涎、心动过速等副作用。哌唑嗪为选择性 α_1 受体阻滞剂，每日6~10mg，分次口服。2、 β -受体阻滞剂，伴心动过速可予心得安，10mg/次，每日3~4次。单用 β -受体阻滞剂可引起肾上腺素能兴奋致血压过高，并有诱发心力衰竭和

肺水肿的危险，故使用前需予 - 受体阻滞剂使血压下降。

3、血管紧张素转换酶抑制剂：卡托普利，12.5 ~ 25mg/次，每日2 ~ 3次，适用于嗜铬细胞瘤并发左心功能不全者。

4、钙离子通道阻滞剂硝吡定：5 ~ 10mg/次，每日3次。

5、酪氨酸羟化酶抑制剂： - 甲基 - 1 - 酪氨酸对儿茶酚胺的生物合成有限速作用，每次0.25 ~ 1g，每日3 ~ 4次，可有嗜睡、焦虑、腹泻、溢乳及椎体外系症状等副作用。

高血压急性发作期的治疗：

- 1、即刻给氧，予亚硝酸异戊酯吸入。
- 2、静脉缓慢推注苄胺唑啉1 ~ 5mg，并密切观察血压，血压未下降者可连续推注数次，直至血压下降至21/13kpa左右，然后再予20 ~ 40mg加入补液持续静脉滴注。也可用硝普钠100mg加入补液持续静脉滴注。
- 3、伴有心律失常或心力衰竭时对症治疗，临床以心动过速及频发早搏最为多见，可予 - 受体阻滞剂心得安等口服，严重时予1 ~ 5mg缓慢静脉推注。室性心律失常 - 受体阻滞剂无效可改用利多卡因50 ~ 100mg静脉推注后加入补液持续静脉滴注。
- 4、低血压及休克对症处理，必要时予复方乳酸钠溶液或输血。

(二) 手术治疗：嗜铬细胞瘤的根本治疗在于明确诊断后及早手术。良性腺瘤摘除后可获根治，双侧增生应一侧肾上腺全切除，另一侧次全切除。多次发作的“急性嗜铬细胞瘤”在迅速控制症状后应行急诊手术摘除肿瘤。

1、术前准备：嗜铬细胞瘤手术常因麻醉、术中按摩肿瘤引起高血压危象及心律失常，或血容量补充不足及术后容易引起低血压休克，故术前需应用 - 受体阻滞剂作准备。用苄胺唑啉1 ~ 5mg静脉推注，逐步调整至血压正常后改为持续静脉滴注，但可有消化道不适、心动过速等副作用，且作用持续时间较短。也可用长效的 - 受体阻滞剂苯苄胺5 ~ 10mg，

每日2次口服。双侧肾上腺切除术前需用糖皮质类固醇激素替代治疗。2、麻醉：常采用硬膜外麻醉，麻醉诱导前需先用苄胺唑啉5mg静脉推注以防止插管时诱发血压升高。麻醉剂需慎用芬太尼等可促使肿瘤释放儿茶酚胺的药物。3、手术：良性腺瘤摘除后可获根治；双侧增生应切除一侧肾上腺，另一侧作次全切除；多发性内分泌腺瘤病宜行双侧肾上腺切除。术中接触肿瘤可导致血压骤增，需立即予苄胺唑啉或硝普钠静脉注射。术中及术后如发生血压骤降应补充血容量，常用复方乳酸钠溶液或输血。（三）化疗和放疗适用于恶性嗜铬细胞瘤已有转移和手术不耐受者，但多数患者对化疗和放疗不敏感。（四）肾上腺动脉灌注化疗加栓塞治疗：当巨大嗜铬细胞瘤无法手术切除，非手术疗法无法控制肿瘤生长，药物难以控制血压升高时，可采用肾上腺动脉灌注化疗加栓塞治疗，可有减轻症状、降低血压、缩小瘤体及促进肿瘤坏死的作用，且创伤小、并发症少、术后恢复快。但要求术前将血压控制在适当水平，并预先制定好抗高血压危象等应急措施，术中、术后密切监测患者一般情况及血压等变化。

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