



关于细胞生物学之 嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤

- 定义 由神经嵴起源的嗜铬细胞的肿瘤，肿瘤主要合成和分泌大量的儿茶酚胺（CA），又称儿茶酚胺分泌瘤
- 来源 肾上腺髓质 最多见
肾上腺外的嗜铬组织：大部分在腹部，其他可见于胸腔、纵隔、颈部、膀胱等
- 流行病学

嗜铬细胞瘤

■ 病因

- 1、散发性嗜铬细胞瘤
- 2、肾上腺髓质增生
- 3、家族性嗜铬细胞瘤

(1) 多发性内分泌腺瘤综合症

MEN-2A (Sipple's综合症)：嗜铬细胞瘤，甲状旁腺瘤，甲状腺髓样癌

MEN-2B：神经结神经瘤表现型（类马凡氏体形，多发性粘膜神经瘤），甲状腺髓样癌，嗜铬细胞瘤



嗜铬细胞瘤

(2) Von-Hippel-Lindau(VHL)综合症

常染色体显性遗传病： $3P^{25\sim 26}$ 的VHL基因突变

组成：视网膜血管瘤、中枢神经血管母细胞瘤、肾癌、嗜铬细胞瘤、肾脏及胰腺囊肿、多发性囊腺癌

(3) 多发性神经纤维瘤 仅见于1型

(4) Sturge-Weber综合症

嗜铬细胞瘤

■ 病理

散发型：80-85%位于肾上腺内，D<10cm，3-5cm
多见

光镜：较大的，多角的嗜铬细胞

电镜：细胞核周围密集的嗜铬颗粒

家族型：常为多发，多位于肾上腺内

恶性：直径较大，有包膜浸润、血管内瘤栓形成、
局部或远处转移。

肾上腺髓质增生：肾上腺髓质/皮质>1/10

嗜铬细胞瘤

■ 病理生理

1、儿茶酚胺合成、分泌增多

肾上腺素，去甲肾上腺素，多巴胺

诱因：肿瘤的血流改变、直接加压、化学和药物刺激、AT-2增加

2、肿瘤产生其他物质：

促肾上腺皮质激素（ACTH）、促肾上腺皮质激素释放激素（CRH）、生长激素释放激素（GHRH）、降钙素基因相关肽（CGRP）、甲状旁腺素相关肽（PTHrP）、心钠素（ANP）、舒血管肠肽（VIP）、神经肽Y物质（NPY）、生长抑素、红细胞生成素、肾上腺髓质素（AM）等

嗜铬细胞瘤临床表现

临床表现多样性，异质性

■ 1、高血压

阵发性高血压

持续性高血压伴阵发性加重

BP 200—250/100-150mmHg

常规抗高血压药物无效

发作诱因：精神刺激、剧烈运动、体位改变、大小便、压迫或按摩肿瘤



嗜铬细胞瘤临床表现

- 头痛、心悸、多汗三联征
- 高血压危象

20—40%有高血压危象发作
发作前多有诱因

BP 可达300/180mmHg

可与低血压反复交替发作

嗜铬细胞瘤临床表现

■ 其他临床表现

1、体位性低血压和休克

机制：循环血量减少

肾上腺能受体降调节

分泌多巴胺为主

肿瘤分泌舒张血管的神经肽或AM

自主神经功能受损



嗜铬细胞瘤临床表现

2、儿茶酚胺性心肌病

心肌细胞灶性坏死、变性、心肌纤维化

3、代谢紊乱 高代谢症群

糖代谢障碍

脂代谢障碍

高钙血症



嗜铬细胞瘤临床表现

- 4、 消化系统症状
- 5、 泌尿系统症状
- 6、 神经精神症状
- 7、 腹部肿块
- 8、 静止型嗜铬细胞瘤
 肾上腺意外瘤



嗜铬细胞瘤临床表现

■ 药物影响

鸦片制剂、组胺、ACTH、胰高血糖素、拟交感药物、胍乙啶、三环类抗抑郁药等均可诱发高血压

嗜铬细胞瘤实验室检查

■ 生化检查

- 1、尿CA测定
- 2、尿总甲基肾上腺素（MN+NMN）测定
- 3、尿VMA和HVA测定
- 4、血CA测定
- 5、血浆神经肽类及酶类测定
神经肽-Y、内皮素-1、酪胺素-A、
肾上腺髓质素等

嗜铬细胞瘤实验室检查

■ 留尿注意事项：

- 1、留24小时尿，同时测定肌酐清除率
- 2、应在病人休息、未使用任何药物、近期未进行放射介入诊断和治疗的情况下收集尿液；
- 3、最好在严格规定合理的特殊食谱下进行
- 4、酸性环境下保存（防腐剂用盐酸），并冷藏
- 5、如为发作性高血压，可分时段收集，注意对照

嗜铬细胞瘤实验室检查

■ 影响尿液激素浓度的药物

四环素、红霉素、地关霉素（去甲金霉素）、奎宁、奎尼丁、尼古丁、咖啡因、水合氯醛、氯丙嗪、阿司匹林、扑热息痛、 β -受体阻滞剂、大剂量维生素B2、茶碱、乙醇、香蕉、硝酸甘油、硝普钠、钙通道阻滞剂、左旋多巴、甲基多巴、单胺氧化酶抑制剂；

可乐定、胍乙啶、利血平、溴隐停放射造影剂

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/595034210113011140>