

膀胱嗜铬细胞瘤

大头医生

编辑整理

类别

泌尿外科/泌尿生殖系肿瘤/膀胱肿瘤

概述

膀胱嗜铬细胞瘤(pheochromocytoma of bladder)为膀胱非上皮性肿瘤，起源于胚胎期遗留在膀胱壁的嗜铬细胞。肿瘤起源于膀胱壁的副交感神经节，约83%的膀胱嗜铬细胞瘤可产生激素，在膀胱逼尿肌收缩时因为肿瘤受到挤压出现分泌作用。

流行病学

目前尚缺乏权威性的、较全面的流行病学统计资料。

Ziminerman于1953年首次报告，约占膀胱肿瘤的0.1%，占嗜铬细胞瘤的1%，占肾上腺外嗜铬细胞瘤的10%。本病可发生于任何年龄，但发病顶峰在30~40岁，男女无明显差异。

病因

嗜铬细胞瘤的病因与其他肿瘤一样尚不清楚，但有几种特殊情况可能与嗜铬细胞瘤的病因有关。胚胎早期交感神经元细胞起源于神经嵴和神经管，是交感神经母细胞和嗜铬母细胞的共同前体，多数嗜铬母细胞移行至胚胎肾上腺皮质内，形成胚胎肾上腺髓质。另一局部嗜铬母细胞随交感神经母细胞移行至椎旁或主动脉前交感神经节，形成肾上腺外嗜铬细胞。肾上腺外嗜铬细胞在胚胎9~11周时即发育成熟，比肾上腺髓质嗜铬细胞成熟还早。

病因

出生后肾上腺髓质嗜铬细胞发育成熟的同时，肾上腺外的嗜铬细胞退化并逐渐消失。所以在胚胎时期分布多处的嗜铬细胞，到成熟期只有肾上腺髓质细胞还能保存下来。在某种特殊情况下，这些同源的神宫外胚层细胞可以发生相应的肿瘤。

发病机制

膀胱嗜铬细胞瘤多局限于膀胱壁或仅向壁外生长，良性与恶性的鉴别不是依靠生物学指标或细胞学特征，而应将肿瘤浸润包膜或邻近组织、肌层血管内有瘤栓或膀胱外非嗜铬组织有转移灶作为诊断恶性嗜铬细胞瘤的依据。

膀胱嗜铬细胞瘤的发生原因可能与膀胱内残存嗜铬组织有关。肿瘤呈结节状或息肉状，质地偏硬，与正常膀胱组织有明显界限，但邻近膀胱肌层大都被破坏，肿瘤外表黏膜可有溃疡。肿瘤切面均质，褐色或黄褐色。

发病机制

瘤细胞呈多边形或梭形，胞浆颗粒较多，易被铬盐染色，细胞群呈小叶状、条束状或小巢状。

临床表现

膀胱嗜铬细胞瘤的典型临床表现为高血压、血尿和糖尿。高血压可为持续性或发作性，其特点是膀胱胀满时出现阵发性高血压，脉搏加快，面色苍白，头痛、出汗等，排尿过程中病症到达顶峰，可发生晕厥，排尿后病症逐渐缓解。血尿多为无痛性、间歇性肉眼血尿。无内分泌功能的膀胱嗜铬细胞瘤除局部病变外可无任何病症。

实验室检查

尿内儿茶酚胺(catecholamine, CA)及其代谢产物(3-甲氧基-4-羟基苦杏仁酸VMA)测定有助于定性诊断, 但非发作期阳性率低。酚妥拉明抑制试验阳性为重要的诊断依据。

其他辅助检查

1. B超、CT或MRI 能确定肿瘤大小及是否有转移灶。CT是异位嗜铬细胞瘤定位诊断中实用价值较大的影像学手段。

2. 膀胱镜检查 阳性率80%左右，可见局部膀胱黏膜向腔内突出，呈基底广的半球状，外表光整、充血潮红，由于嗜铬细胞瘤位于膀胱壁内，故仅作黏膜活检阳性率低且易出血。

3. ^{131}I -MIBG(^{131}I -间位碘代苧胍)显像 可以特异性定位，嗜铬细胞瘤的活性愈高，浓集 ^{131}I -MIBG愈多。 ^{131}I -MIBG诊断膀胱嗜铬细胞瘤敏感性高于B超、CT，已被广泛应用。

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/87531100011011334>