

肾上腺疾病

肾上腺的结构与功能

- n 皮质呈淡黄色,厚约1mm,占整个肾上腺的90%左右
- n 髓质呈暗红色。绝大部分被皮质包绕,位于肾上腺中间
- n **皮质:** 盐皮质激素,糖皮质激素及性激素
- n **髓质:** 儿茶酚胺

肾上腺及其他副神经节肿瘤

肾上腺肿瘤

肾上腺皮质肿瘤

肾上腺皮脂腺瘤

Cushing综合征腺瘤

醛固酮腺瘤

色素性（黑色）腺瘤

伴有男性化和女性化的肾上腺皮质腺瘤

先天性肾上腺增生中的皮质腺瘤

肾上腺皮质癌

肾上腺皮质结节和瘤样病变

肾上腺其他肿瘤和瘤样病变

髓脂肪瘤

肾上腺囊肿

原发性间叶组织肿瘤

肉瘤

肾上腺和肾上腺外副神经节肿瘤

副神经节瘤

交感肾上腺副神经节瘤

嗜铬细胞瘤（肾上腺髓质副神经节瘤）

肾上腺外副神经节瘤

组合性副神经节瘤

头颈部副神经节瘤

颈动脉体副神经节瘤

咽鼓副神经节瘤

迷走神经副神经节瘤

喉副神经节瘤

肺动脉副神经节瘤

神经和神经母细胞瘤

神经节瘤

神经母细胞瘤

节细胞神经母细胞瘤

原始神经外胚层肿瘤

恶性外周神经鞘肿瘤

瘤样病变

肾上腺髓质增生

肾上腺外副神经节增生

神经母细胞结节

皮质腺瘤（cortical adenoma）

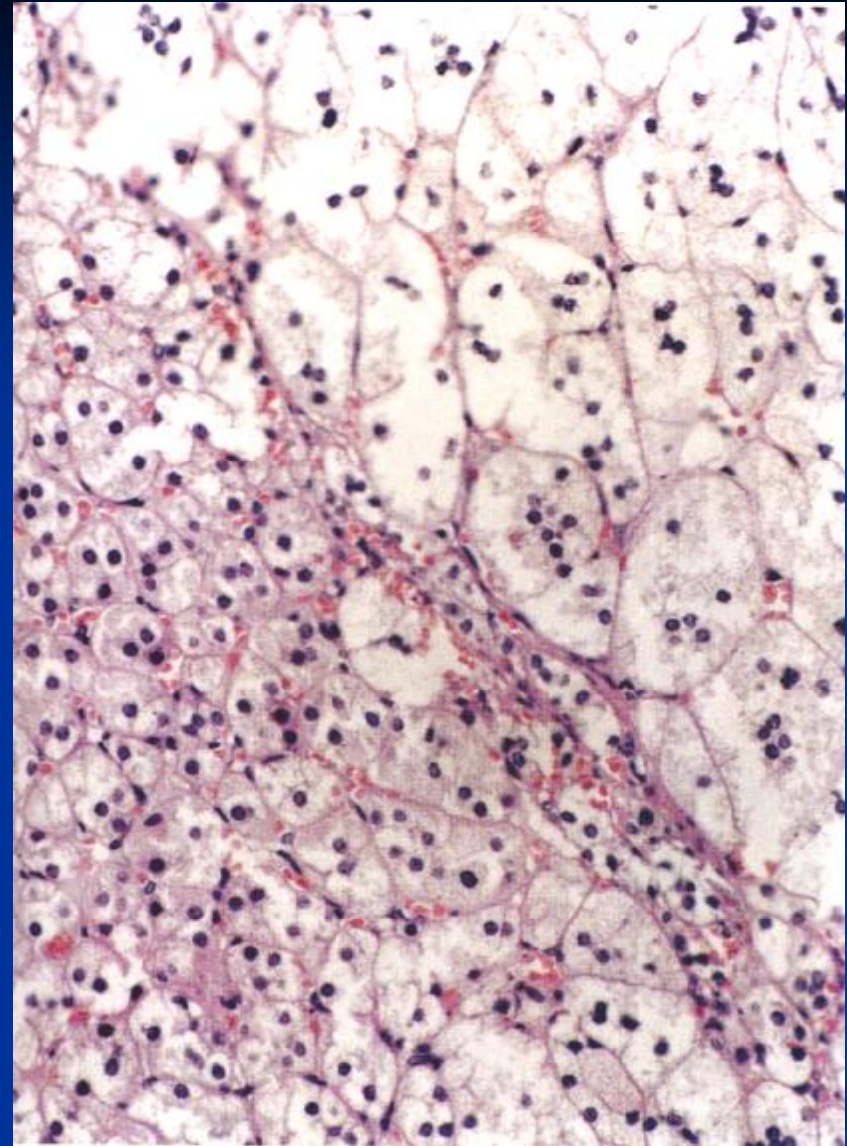
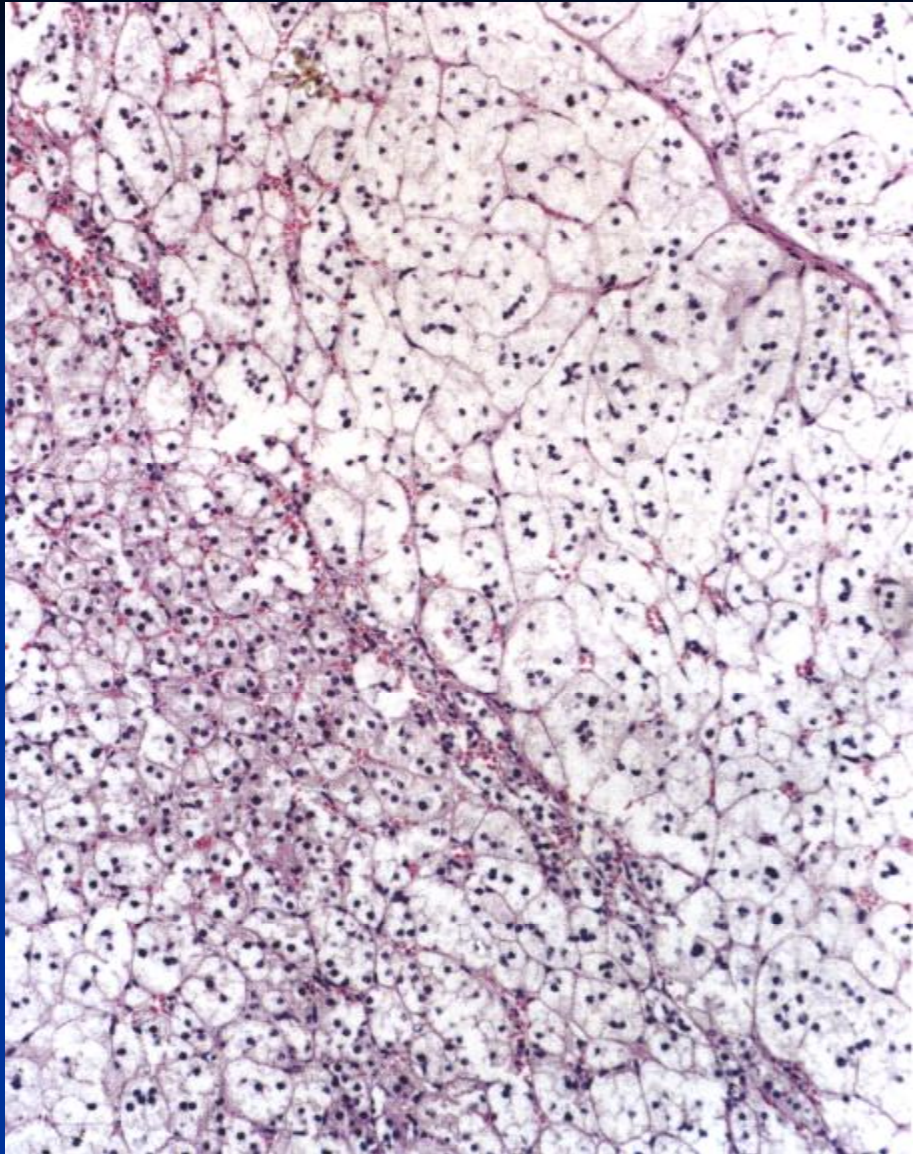
- n 发生于肾上腺皮质细胞的良性肿瘤
- n 肉眼
- n 差异很大
- n 伴原发性醛固酮增多的皮质腺瘤：淡黄色，缺乏包膜，呈圆形或卵圆形，肿瘤比较小，通常在2cm以内
- n 产生柯兴氏综合征的皮质腺瘤常呈黄色或灰黄色，有完整纤维包膜，肿瘤直径一般在3~4cm，很少坏死，肿瘤较大时常可发生囊性变



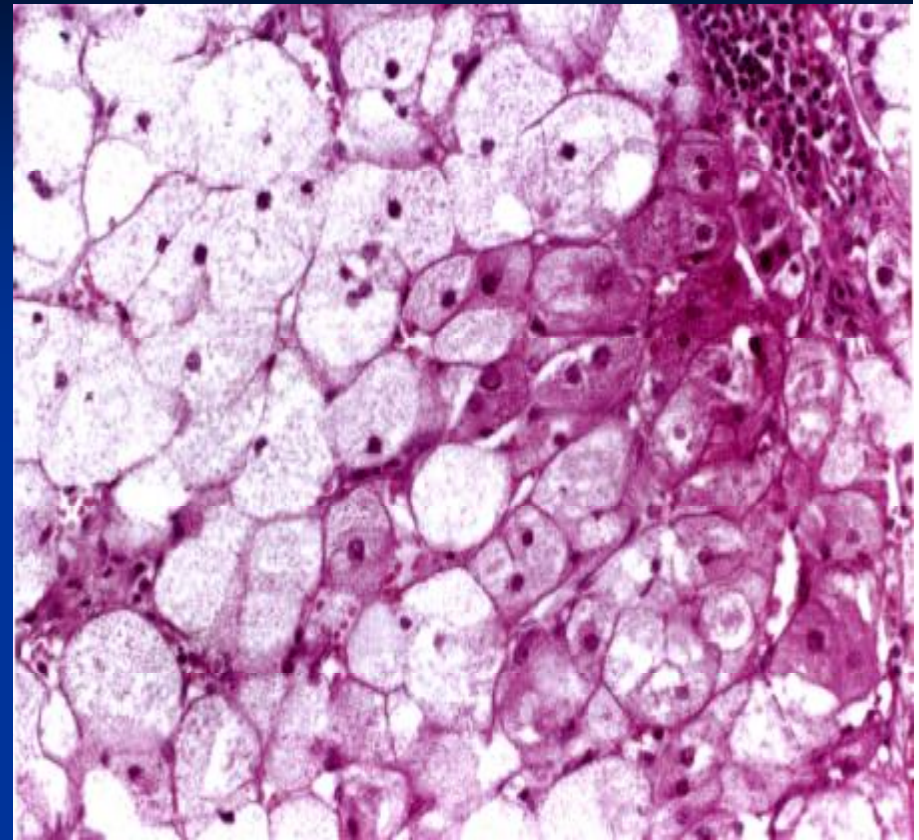
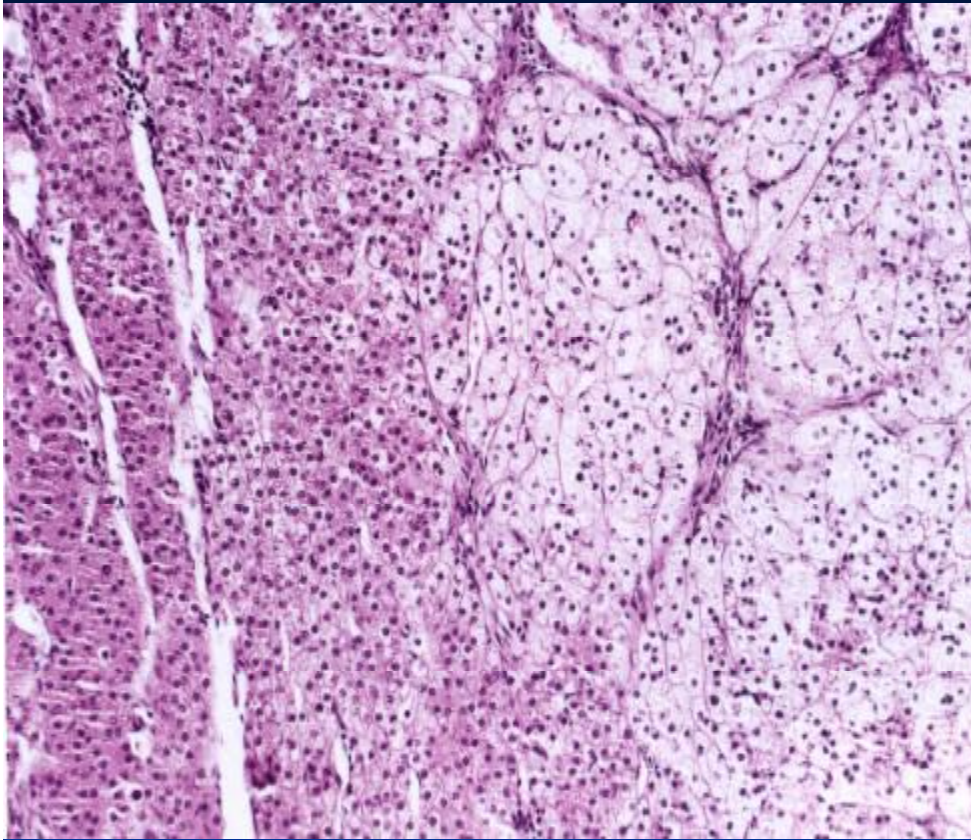
肾上腺皮质腺瘤（伴Cushing综合征），肿瘤呈球形，棕黄色

n 镜下

- n 分泌不同类型的激素，组织形态不完全相同，以伴原发性醛固酮增多症者最常见
- n 光镜下主要由球状带和束状带区细胞混合组成，细胞排列呈小网状，腺泡状，部分呈束状，细胞浆内富于脂质而透亮。核比正常细胞核稍大，形态较一致



肾上腺皮质腺瘤（醛固酮瘤）球状带样细胞与束状带细胞混杂



肾上腺皮质腺瘤（伴Cushing综合征）示透明细胞、致密细胞

肾上腺皮质癌

- n 起源于肾上腺皮质细胞的少见的恶性肿瘤
- n 临床上，肾上腺皮质癌由于分泌不同的激素可伴严重的内分泌异常，其中最常见是柯兴氏综合征，其次是肾上腺生殖器综合征以及混合性的激素异常分泌，如柯兴氏男性化综合征（**Cushing's-virilism syndrome**），而且皮质癌伴这些异常综合征者远比皮质腺瘤常见

n 大体:

n 皮质腺癌通常较大，重量常在100g以上甚至达500g

n 肿瘤表面出现包膜浸润并浸润邻近脏器或组织，在肿瘤较小时则包膜完整

n 切面呈桃红色或灰黄、暗红，可有坏死、钙化、囊性变，肿瘤愈大，这些病变更明显



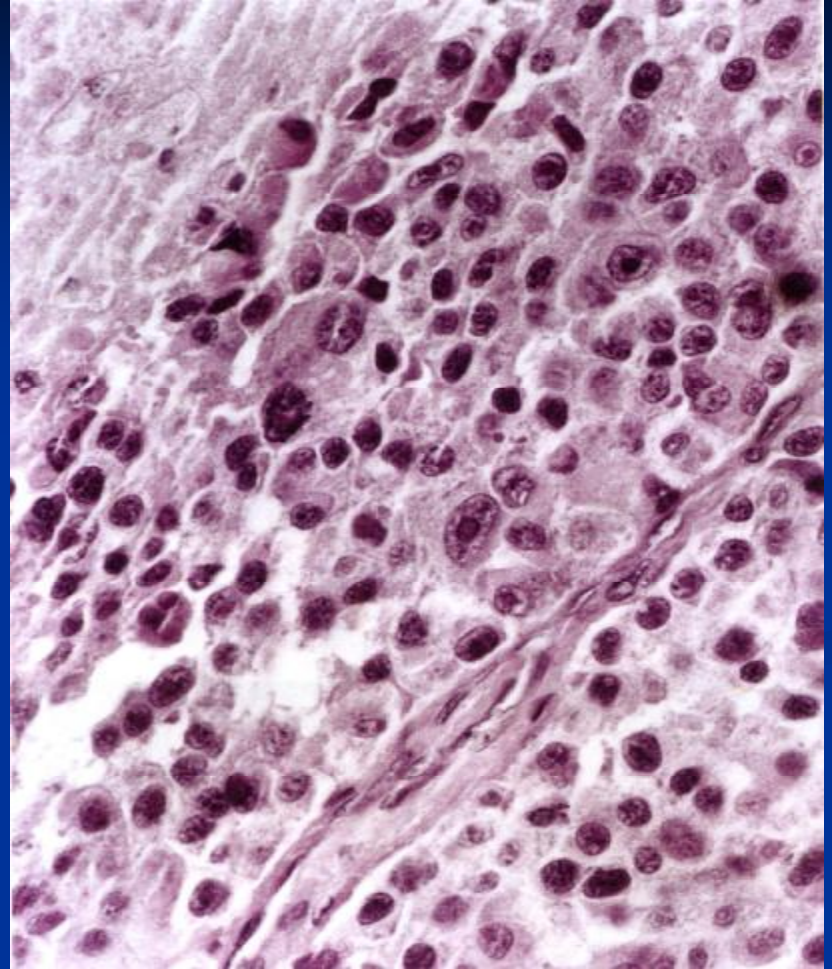
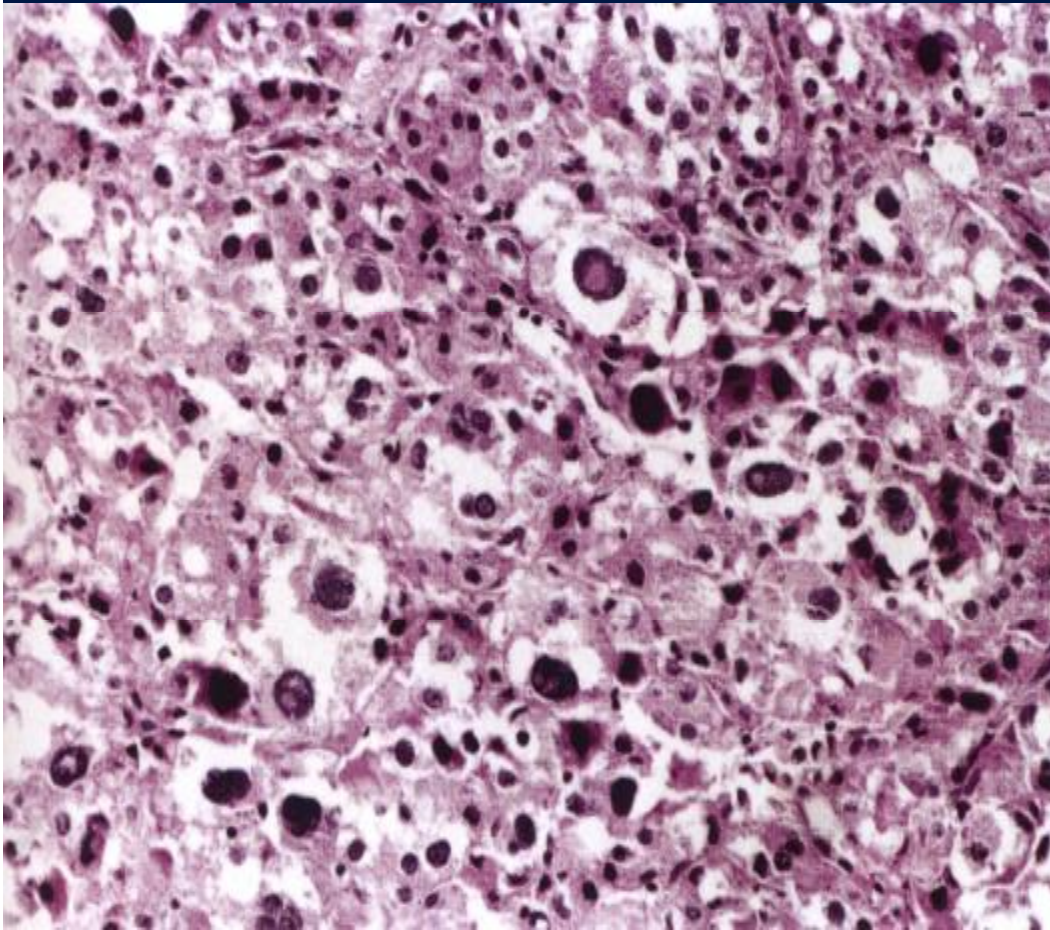
肾上腺皮质癌，切面灰黄色，有坏死

n 镜下:

n 组织学差异很大，不仅表现为同一种肿瘤内可出现不同的组织构型，而且在伴不同激素异常分泌时，其组织结构也不一样

n 腺泡状、小梁状、实性状生长，或这些结构混合性分布并被纤维血管基质分割

n 癌细胞浆空泡状或致密，染色质深染并可出现核的多形性和继发性坏死



肾上腺皮质癌，癌细胞明显异型，见核内包涵体，癌细胞核大，核仁清楚，并见坏死

嗜铬细胞瘤 (pheochromocytoma)

- n 发生于肾上腺髓质少见的肿瘤
- n 30~40岁年龄组好发
- n 常见的症状如阵发性高血压、心跳加快、出汗、少数病人可出现胸腹疼痛、呼吸困难、视物障碍等
- n 术前对病人检测血或尿中儿茶酚胺及其代谢产物，对于本病的诊断有帮助

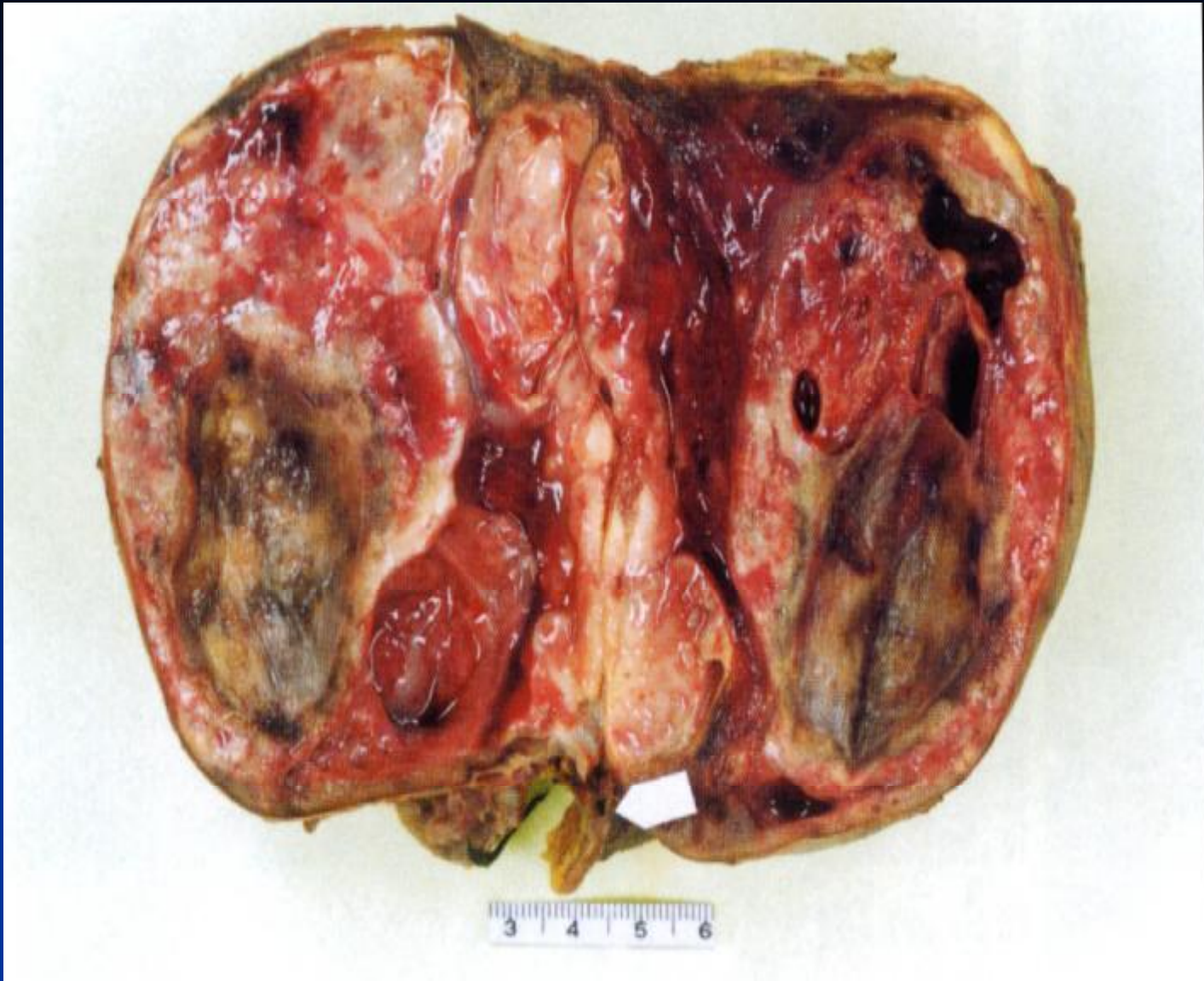
n 肉眼

n 嗜铬细胞瘤的大小从镜下数毫米至数千克以上，一般大小在3~6cm

n 肿瘤单个圆形，切面呈棕褐色，肿瘤边缘区可见到灰黄色的肾上腺皮质，当肿瘤巨大时，则可有包膜形成，切面发生坏死出血，囊肿形成，少数肿瘤可发生钙化



嗜铬细胞瘤，肿瘤包膜完整，棕褐色



嗜铬细胞瘤，肿瘤内出血伴囊性变，箭头处
为残存肾上腺皮质

n 镜下:

n 梁状、条索状、网状、腺泡或弥漫性生长，最多见的是小梁状、弥漫性生长

n 瘤细胞表现为圆形、卵圆形或多边形，浆丰富嗜酸或嗜碱性，浆内含有细颗粒，部分肿瘤浆呈空泡状

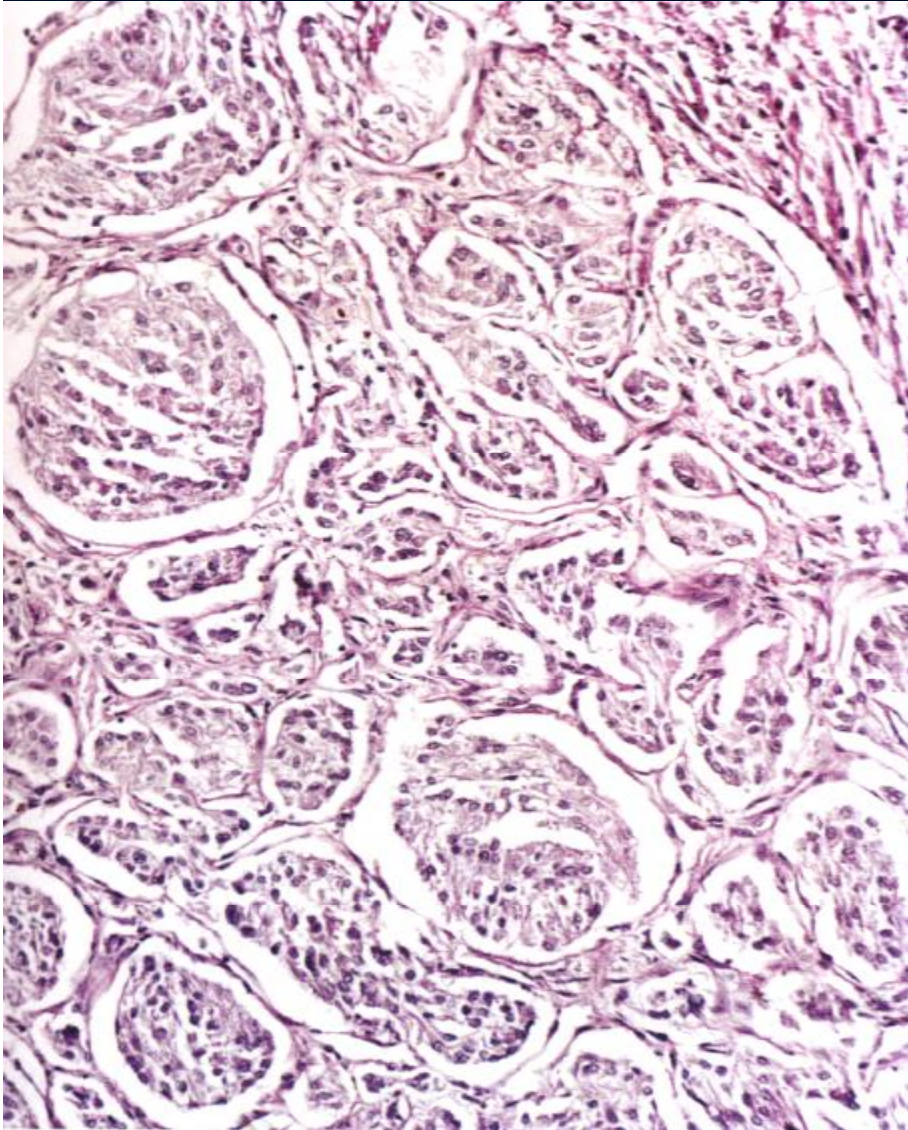
n PAS染色多数肿瘤细胞浆内有PAS阳性物质

n 瘤细胞核呈圆形或卵圆形，有时出现多形性核甚至明显异形性核以及核分裂。

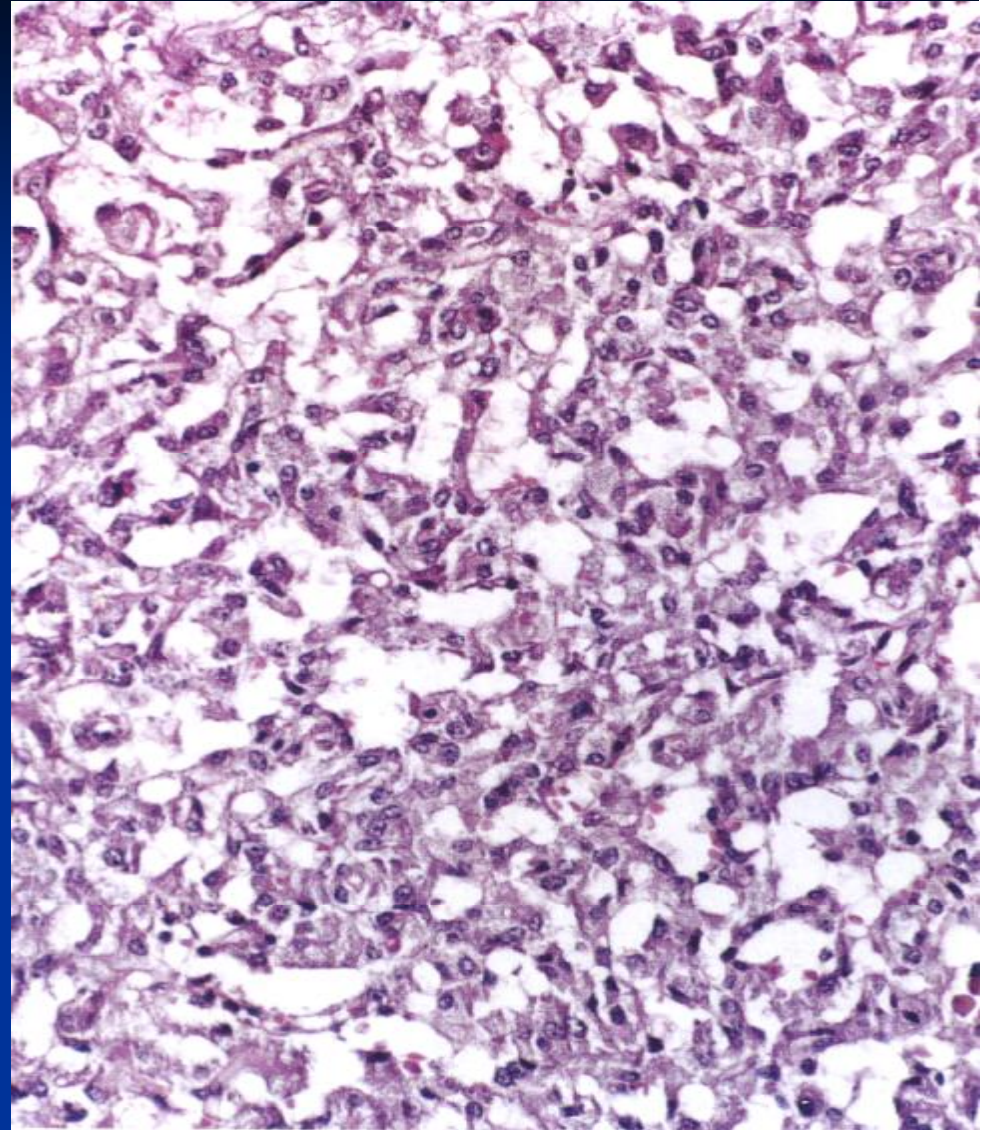
免疫组化: 具有诊断价值

嗜铬素A (chromogranin proteins A) +

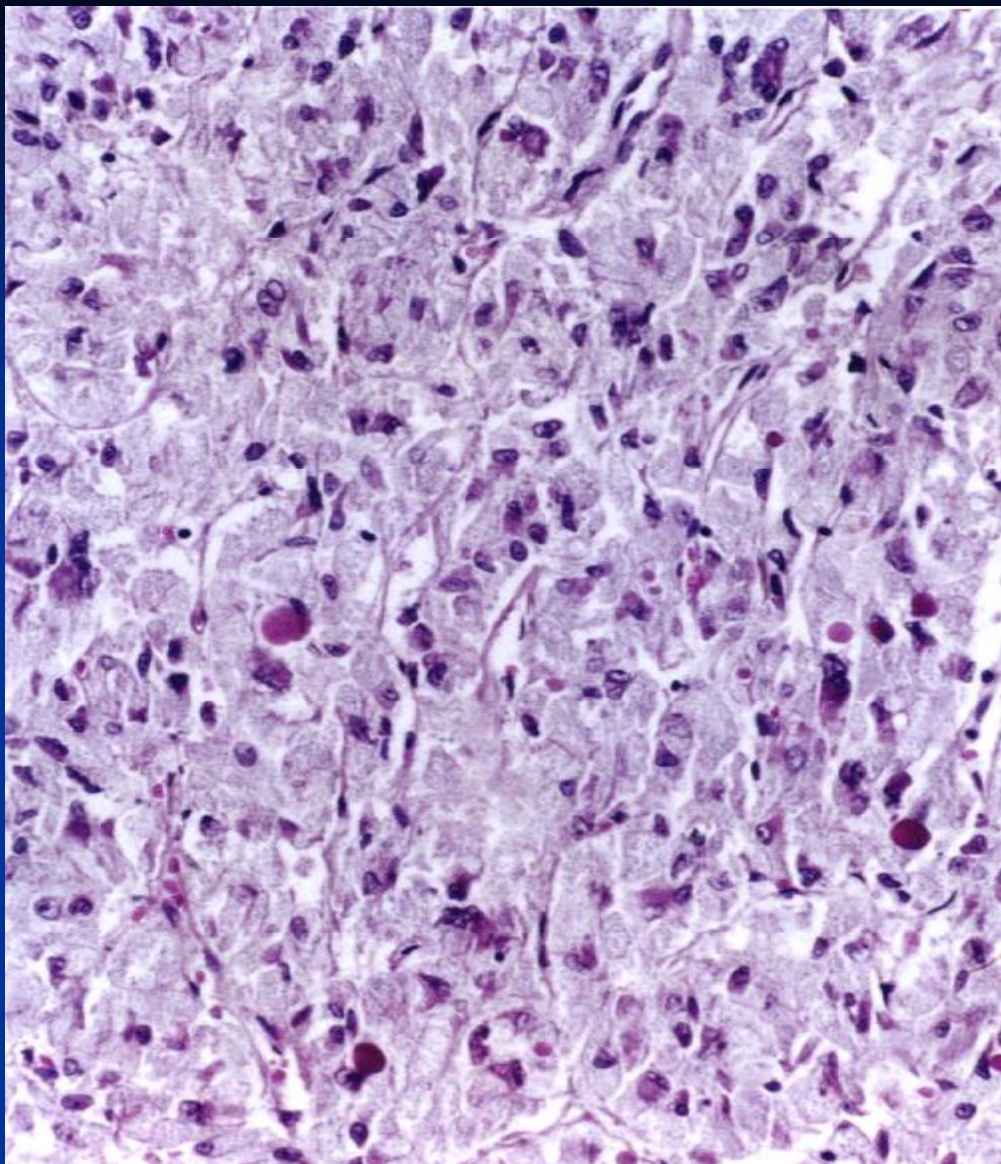
神经微丝蛋白 (neurofilament) +



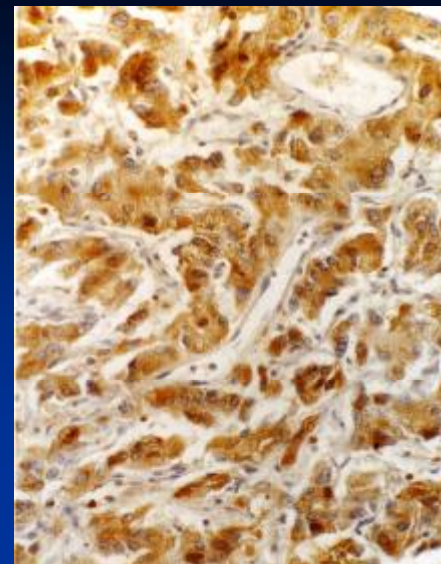
嗜铬细胞瘤，肿瘤细胞排列呈巢状，其间为纤维间隔



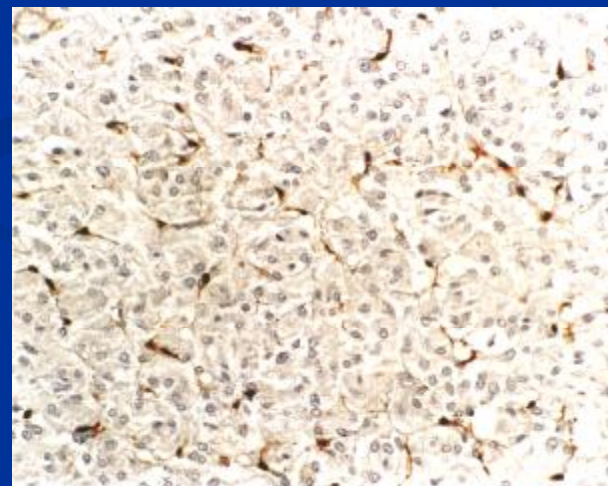
瘤细胞呈条索状排列



嗜铬细胞瘤，细胞多边形，
含嗜碱性细颗粒及透明滴



CgA+



细胞巢周围见S-100蛋白阳性的支持细胞

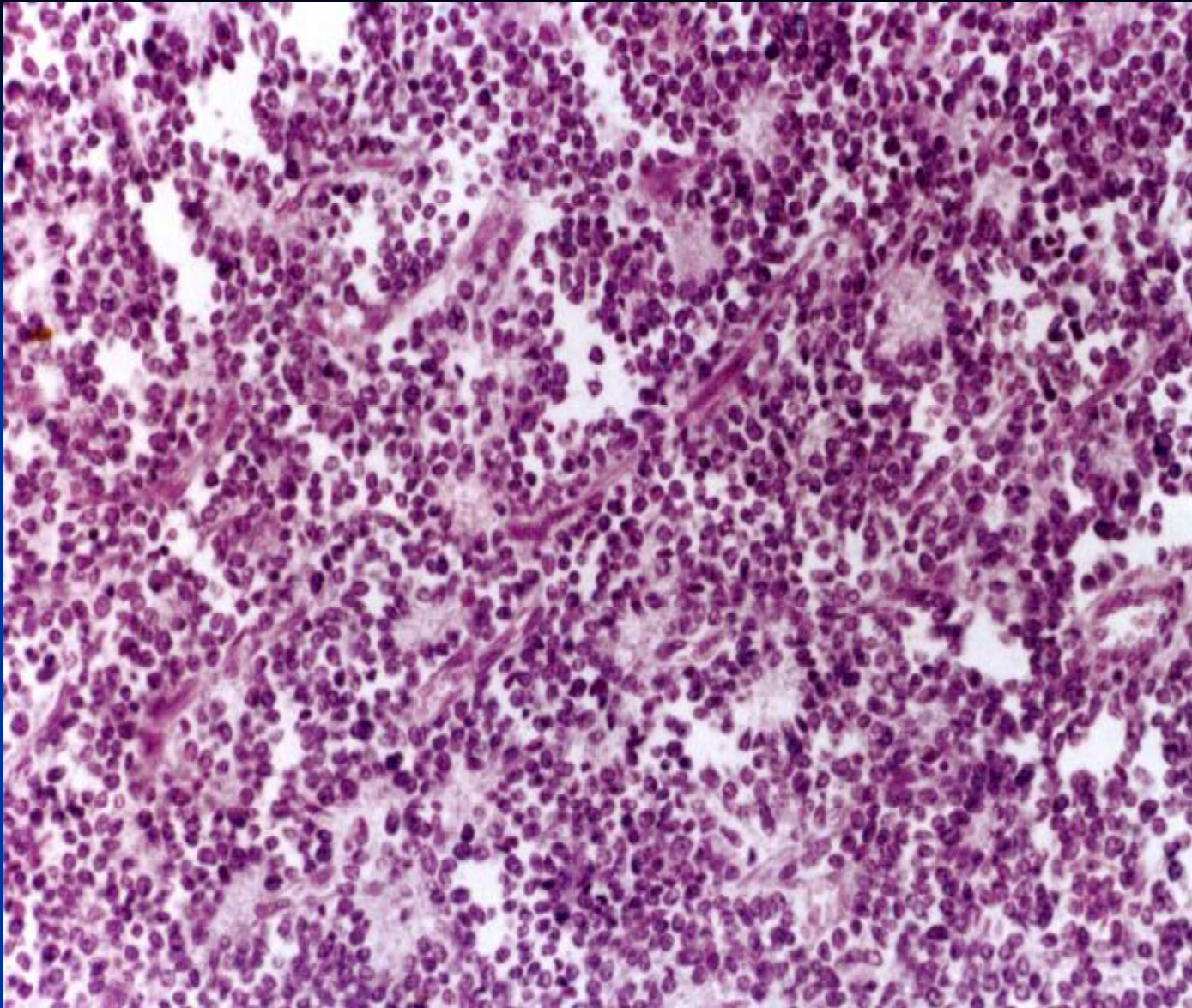
神经母细胞瘤 (neuroblastoma)

- n** 神经母细胞瘤是一种起源于肾上腺髓质交感神经的、好发于婴幼儿和儿童的高度恶性肿瘤
- n** 大体：肿瘤大小变化差异很大，从镜下微小瘤灶至最大者充满整个腹腔甚至累及肝、胰、对侧肾上腺
- n** 外形呈圆形常有包膜，质地较软，呈灰红或灰褐色，在大的肿瘤则可出现出血、坏死、囊强形成和钙化

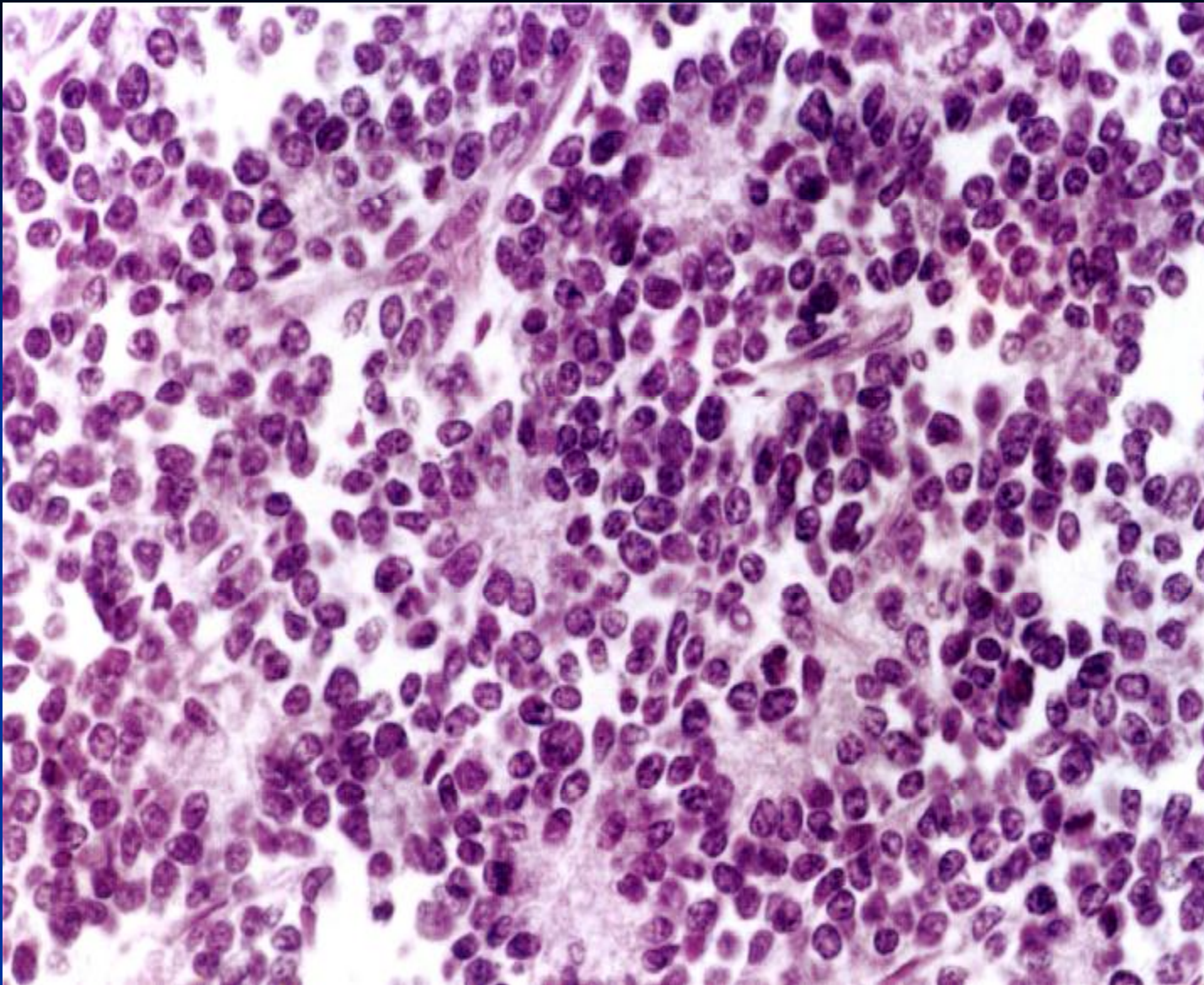
n 镜下：

n 组织构型：为含血管的纤维性间隔将肿瘤细胞分割成分叶状结构，纤维间隔内可出现淋巴细胞浸润

n 肿瘤细胞呈条索状或菊形团样排列，菊形团由1~2层神经母细胞紧靠排列，根据菊形团中央区有无血管结构分为真菊形团和假菊形团，其中中央区由神经纤维状突起的胞浆组成的菊形团为真性菊形团，而围绕于血管呈栅栏状排列者称假菊形团。菊形团的出现对于确诊本病具有肯定的诊断价值。



神经母细胞瘤，肿瘤细胞小、圆形，形成多量假菊形团结构



神经母细胞瘤，假菊形团结构