

# 嗜鉻細胞瘤 (Pheochromocytoma)

呂金盈

台大醫院內科部

**嗜鉻細胞瘤 (pheochromocytoma)與副神經節瘤 (paraganglioma)**屬於高度危險的神經內分泌腫瘤。目前為止，手術是唯一治癒的方式。臨床上如果忽略錯失這個診斷，可能引起致命的結果。生化檢驗，目前最具特異性的檢查為血漿游離型變腎上腺素 (free metanephrines)及尿液中分級變腎上腺素 (fractionated metanephrines)，建議在排除可能引起偽陽性結果的原因後，可以安排再次追蹤檢驗這些項目已達成正確診斷。也可以考慮使用可樂定抑制試驗 (clonidine suppression test)來追蹤檢驗病患復發狀況。

一旦生化學檢查確認有嗜鉻細胞瘤或副神經節瘤的診斷，就必須安排進一步影像學檢查來確認腫瘤的位置。影像學檢查的首選為電腦斷層或核磁共振。目前為止，至少有 11 個不同的腫瘤易感基因的突變，已經被證實會引起、並且是 30%以上嗜鉻細胞瘤或副神經節瘤的致病原因。因此，不管患者是否有家族史或是臨床上有某一種症候群的表現，都應該考慮這些嗜鉻細胞瘤或副神經節瘤是否為單一基因突變所導致。

遺傳的嗜鉻細胞瘤或副神經節瘤，臨床表現與其基因突變的種類有關。一旦確認為某一種基因突變所引起，或是某一種症候群的多重表現之一，所有的病患都必須定期接受檢查是否有嗜鉻細胞瘤或副神經節瘤腫瘤存在，其他相關的內分泌腫瘤或臨床表徵也必須列入定期追蹤的考慮。

嗜鉻細胞瘤或有分泌相關荷爾蒙的功能性副神經節瘤，在手術前都必須接受兒茶酚胺 (Catecholamines) 效應的阻斷治療。原則上，在手術前，必須使用甲型阻斷劑 (alpha-adrenoreceptor blockers (例如：phenoxybenzamine))至少一到兩個星期，使血壓降到正常。如果單獨使用甲型阻斷劑無法使血壓回到正常，或是病患心跳變快，在使用 24 小時的甲型阻斷劑之後，可以再加上乙型阻斷劑，達成更好的血壓及心跳控制效果。

所有可以手術切除的嗜鉻細胞瘤或副神經節瘤患者，在術後都必須定期追蹤生化檢查，已確定手術是否成功，並且定期追蹤是否有復發或轉移的情形。已經轉移的嗜鉻細胞瘤或副神經節瘤，絕大多數都有乙型琥珀酸脫氫酶 (succinate dehydrogenase subunit B, SDHB)的基因突變。目前為止，並沒有有效的方式可以治癒已經轉移的腫瘤。但是手術適當減積 (optimal debulking)，放射性碘標幟之碘化苯甲胍放射治療 (meta-iodo-benzyl-guanidine, <sup>131</sup>I-MIBG radiotherapy)，以及包含環磷醯胺 (cyclophosphamide)，長春新鹼 (vincristine)，以及達卡巴仁 (dacarbazine) (簡稱CVD)三種化學治療藥物的全身性治療，可能可以達成某種程度的症狀緩解，改善病患的生活品質。