

纵隔嗜铬细胞瘤 1 例报告

The Diagnosis and Treatment of Mediastinal Pheochromocytoma: One Case Report

QIANG Xiao-peng, SUN Jian-yong, ZHU Xi-ming, et al.

强小鹏^{1,2}, 孙健勇², 朱喜明², 谷仲平²

(1. 第四军医大学学员一旅, 陕西 西安 710032;

2. 第四军医大学唐都医院, 陕西 西安 710038)

主题词: 副神经节瘤; 嗜铬细胞瘤; 病例报告

中图分类号: R73 文献标识码: B

文章编号: 1671-170X(2015)10-0863-02

doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2015.10.B018

嗜铬细胞瘤是起源于肾上腺髓质、交感神经节或者其他部位的嗜铬组织的良性肿瘤, 这种肿瘤持续性或者间断性的释放大量的儿茶酚胺, 引起持续性或阵发性高血压和多个器官功能及代谢紊乱^[1]。其中肾上腺外嗜铬细胞瘤称为副神经节瘤, 主要位于腹部肾上腺外的其他脏器, 极少位于胸部。另外, 肾上腺外肿瘤可以是多中心的, 局部复发比例较高。下面就 1 例纵隔嗜铬细胞瘤的诊断与治疗进行较为详细的描述与探讨。

1 临床资料

患者, 女性, 34 岁。因无明显诱因出现右侧胸痛入院, 无发热、盗汗、心悸等症状。外院 CT 诊断提示右侧纵隔包块 (Figure 1), 未予以治疗。询问病史得知患者发现高血压病史 1 年半, 血压最高可达 167/128mmHg, 口服苯磺酸氨氯地平、替米沙坦对症治疗, 血压控制尚可, 可在 150/100mmHg 左右。发现“扩张型心肌病”1 年半, 口服倍他乐克、辅酶 Q10、螺内酯、氢氯噻嗪等对症治疗, 症状控制良好。入院后检查发现空腹血糖 8.72mmol/L, 尿糖 (3+), 遂给予胰岛素泵降糖治疗 (赖脯胰岛素) 基础量 8 单位, 三餐前 3-3-3 单位。继续服用现有降压药物, 加服倍他乐克缓释片, 调整为早中晚各一片。经此治疗, 患者一般状况良好, 行手术治疗。经麻醉诱导后血压最高达 290/150mmHg, 考虑患者高血压与纵隔肿瘤有关, 暂停手术继续完善检查。尿 17-羟皮质类固醇 115.94μg/ml, 尿 17-酮类固醇 102.44μg/ml。醛固酮立位 322.04pg/ml, 醛固酮卧位 163.11pg/ml。同时, 口服 α 受体阻滞剂酚苳明 10mg Bid 对症治疗及扩容, 调整剂量至血压正常, 治疗后血压 135/82mmHg, 心率 92 次/分。胸椎 MRI 提示胸 7-8 椎体右侧旁占位, 邻近胸

7 椎体受累。由于患者处于月经周期, 无法手术。最后诊断为右侧纵隔副神经节瘤、高血压 3 级、扩张型心肌病、2 型糖尿病。嘱患者继续扩容、降压等对症支持治疗。

半个月后患者如期住院治疗, 完善手术检查发现患者血压、血糖控制良好, 拟全麻下行胸腔镜辅助下右侧纵隔肿瘤切除术。术中可见右侧胸腔少量条索状粘连, 无胸腔积液, 病变位于脊柱旁, 大小约 3cm×3cm×2cm, 囊实性, 包膜光滑, 表面血管血供丰富, 基底部宽, 且与椎体关系紧密, 包块内肿瘤组织呈鱼肉状, 因包块基底部宽且与脊柱关系紧密, 血供丰富, 胸腔镜操作困难且出血较多, 无法继续操作, 中转开胸行纵隔肿瘤切除术。手术处理病变部位彻底, 留置引流管。患者术后恢复良好, 术后病理提示副神经节瘤, 部分细胞增生活跃且在周围组织中呈侵袭性生长 (Figure 2)。复查胸片未见异常, 顺利出院。

2 讨论

嗜铬细胞瘤发病率很低, 特别是发生于纵隔的副神经节瘤更是少见, 副神经节瘤多位于腹部, 且大部分位于腹主动脉旁, 发生于纵隔且以胸痛为首发症状的实属罕见。肾上腺外副神经节瘤, 按照其发生部位又主要分为 4 种类型: ①鳃弓源型; ②迷走神经型; ③主动脉交感神经节型; ④内脏型。而此例患者属于主动脉交感神经节型, 主要分布于颈部、胸部、腹部和后腹膜部位的节段性神经节内^[2]。

副神经节瘤的临床表现与肿瘤部位和儿茶酚胺增高水平有关, 一般表现为缓慢生长的无痛性肿块, 少数功能性者由于分泌过多儿茶酚胺产物, 可出现阵发性高血压、心悸、头昏和多汗等临床症状。再者, 我们可以发现本例患者的症状比较复杂, 不仅仅有典型的持续性高血压伴阵发性的发作 (麻醉诱导), 同时还有由于代谢紊乱导致的 2 型糖尿病, 甚至出现了儿茶酚胺代谢紊乱心肌病。临床经验告诉我们, 嗜铬细胞瘤除了典型的高血压外, 往往没有更多明显的其他症状, 或者也不可能同时出现如此之多的典型症状, 所以此例病例的症状尤为典型。

尽管近年来随着 CT、MR 影像学、超声诊断技术的发展, 异位嗜铬细胞瘤的发现率逐渐增加, 但由于检查缺乏特异

基金项目: 国家自然科学基金 (81372510)

通讯作者: 孙健勇, 主治医师, 讲师, 博士; 第四军医大学唐都医院 胸腔外科, 陕西省西安市灞桥区新寺路 569 号 (710038); E-mail: sunjianyong2@163.com

收稿日期: 2015-08-04; 修回日期: 2015-09-03

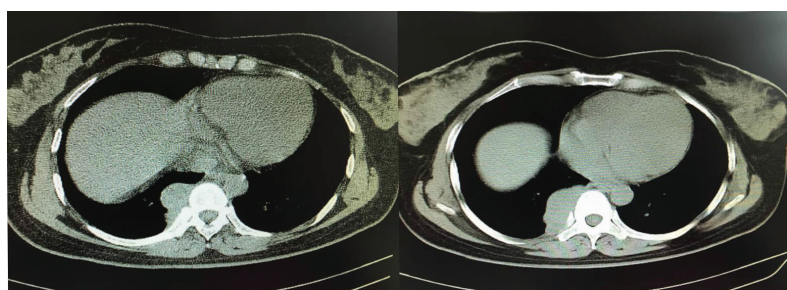


Figure 1 The CT image before the treatment with mediastinal pheochromocytoma

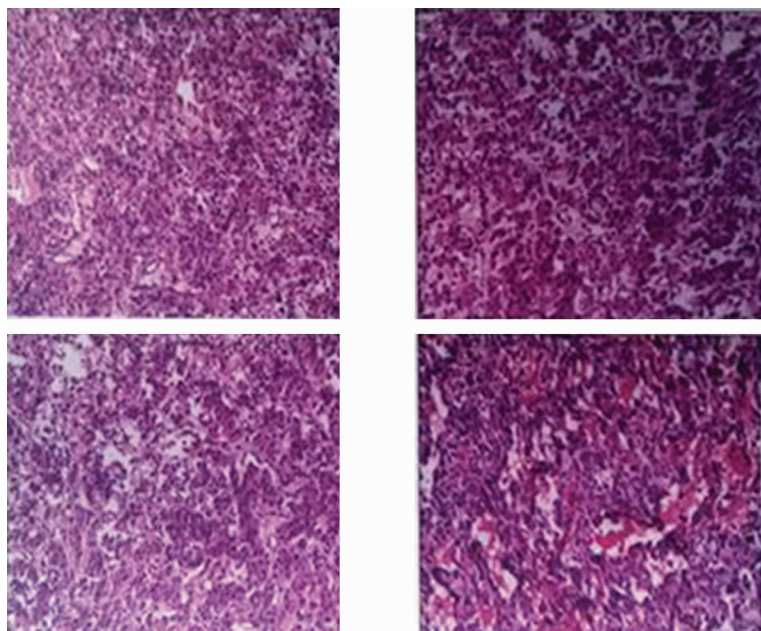


Figure 2 Postoperative tumor biopsy result under microscope showed: nonchromaffin paraganglioma(HE ×100)

性,尤其是对无高血压、头痛、心悸和多汗等高儿茶酚胺的典型临床症状者,往往忽略了监测血儿茶酚胺水平,术前不能明确诊断,而导致盲目以探查为目的手术^[3]。所以,术前的鉴别诊断尤为重要。一般表现为缓慢生长的无痛性肿块,少数功能性者由于分泌过多儿茶酚胺产物,可出现阵发性高血压、心悸、头昏和多汗等临床症状。临床医生对此需要警惕。

最后,患者的预后也是相当的不错。经过手术完整切除病变后,患者高血压、糖尿病、扩张型心肌病都明显得到改善。嗜铬细胞瘤的特点就是多发性和复发性,一旦多发或者复发,处理起来很是棘手。且术前准备需完善,术中有出血、血压骤降风险^[4]。患者MRI提示胸7椎体受累,本身可能会

导致复发,但是患者的预后提示我们,不仅没有复发,同时患者原有的高血压、糖尿病完全好转,心脏形态功能也有极大的改善。本例患者在术中出现高血压危象,为保证手术安全性,充分准备后择期切除肿瘤也是一种有效的补救措施^[5]。所以,对于胸腔纵隔副神经节瘤,手术治疗是极有效治疗手段。有关纵隔副神经节瘤的发病机制及手术治疗手段也有待于更进一步的深入研究。

参考文献:

- [1] Sheps SG,Jiang NS,Klee GG,et al. Recent developments in the diagnosis and treatment of pheochromocytoma[J]. Mayo Clin Proc,1990,65(1):88-95.
- [2] Shi HY,Yuan LH,Li ZG,et al. The progress of diagnosis and treatment of nonchromaffin paraganglioma[J]. Journal of Practical Medicine,2010,26(5):711-713.[史鸿云,苑兰惠,李志刚,等.副神经节瘤诊断治疗进展[J]. 实用医学杂志,2010,26(5):711-713.]
- [3] Lian PH,Ding L,Zhang XB,et al. Peri-operative treatment of patients with pheochromocytoma combined severe catecholamine cardiomyopathy:5 cases report [J]. Journal of Peking University (Health Science),2013,45(4):605-608. [连鹏鹄,丁莉,张学斌,等. 嗜铬细胞瘤伴严重儿茶酚胺心肌病5例围手术期治疗 [J]. 北京大学学报(医学版),2013,45(4):605-608.]
- [4] Wang JD,Xin YX,Zhang HB,et al. A case report:ectopic pleural pheochromocytoma [J]. Chinese Journal of Clinical Thoracic and Cardiovascular Surgery,2011,18(1):48.[王建东,辛永祥,张洪波,等. 异位胸腔嗜铬细胞瘤一例[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2011,18(1):48.]
- [5] Deng JH,Li HZ. An update on the hereditary paraganglioma,pheochromocytoma[J]. Journal of Clinical Urology,2013,28(1):72-77.[邓建华,李汉忠. 遗传相关性的嗜铬细胞瘤/副神经节瘤的研究进展[J]. 临床泌尿外科杂志,2013,28(1):72-77.]