

## ·病例报告·

## 巨大多囊性嗜铬细胞瘤 1 例报告

张浩洋<sup>1</sup>, 周奇<sup>2</sup>, 张志昱<sup>1</sup>, 欧阳骏<sup>1\*</sup>

(1. 苏州大学附属第一医院 泌尿外科, 江苏 苏州 215006;

2. 苏州大学附属第一医院 生殖医学中心, 江苏 苏州 215006)

**摘要:** 对伴有严重基础疾病的巨大多囊性嗜铬细胞瘤 1 例患者, 术前予以扩容降压, 选择开放手术的方法, 术中严格控制血压, 术后予重症监护。患者经过治疗, 康复出院, 随访未见复发及坏死灶。针对高风险的嗜铬细胞瘤患者应根据具体情况, 选择合适的手术方式及围术期管理。

**关键词:** 嗜铬细胞瘤; 囊肿; 手术治疗

中图分类号: R699.3

文献标识码: A

文章编号: 1674-7410(2022)03-076-04

DOI: 10.20020/j.CNKI.1674-7410.2022.03.17

## Giant polycystic pheochromocytoma: a case report

Zhang Haoyang<sup>1</sup>, Zhou Qi<sup>2</sup>, Zhang Zhiyu<sup>1</sup>, Ouyang Jun<sup>1</sup>

1. Department of Urology, the First Affiliated Hospital of Soochow University, Suzhou, Jiangsu 215006, China; 2. Department of Reproductive Medicine Centre, the First Affiliated Hospital of Soochow University, Suzhou, Jiangsu 215006, China

Corresponding author: Ouyang Jun, E-mail: ouyangjun99@sina.com

**Abstract:** For a patient with giant cystic pheochromocytoma with serious underlying diseases, fluid pre-expansion and hypertension control was performed; open surgery was selected; intraoperative blood pressure was strictly controlled; postoperative intensive care was provided. After treatment, the patient recovered and was discharged from the hospital. No recurrence or necrotic lesion was observed during follow-up. For high-risk pheochromocytoma patients, appropriate surgical methods and perioperative management should be selected according to the specific conditions.

**Keywords:** Pheochromocytoma; Cyst; Surgical treatment

嗜铬细胞瘤(pheochromocytoma, PHEO)起源于肾上腺髓质或肾上腺以外的交感神经及副交感神经的副神经节上的嗜铬细胞,是嗜铬细胞系中罕见的产生儿茶酚胺的肿瘤。该肿瘤主要合成和分泌大量儿茶酚胺,可引起患者血压升高等症状,并造成心、脑、肾等严重并发症<sup>[1]</sup>。囊性嗜铬细胞瘤是一种罕见的由内啡肽细胞引起的神经内分泌儿茶酚胺生成性肿瘤,多数无症状,常被偶然诊断,很少出现恶化<sup>[2]</sup>。巨大多囊性嗜铬细胞瘤(>15 cm)极为罕见,文献中仅有少数病例<sup>[3-4]</sup>。本病例报告描述了一例伴有严重基础疾病最大直径约20 cm的具有潜在恶性的巨大多囊性嗜铬细胞瘤患者。

## 1 病历摘要

患者男,28岁,6年前病毒性心肌炎发作1次,

\*通信作者:欧阳骏, E-mail: ouyangjun99@sina.com

后未复查及治疗,因反复胸闷气促1周入院。患者诉1周前于下蹲大便起身时突发心悸、胸闷气促伴有头晕、恶心,后出现剧烈咳嗽,咳粉红色泡沫痰,于当地医院就诊,诊断为急性左心衰竭、重症心肌炎,予以强心、利尿、抗感染后症状好转,次日下午患者突发血压急剧升高,最高达190/150 mmHg,伴胸闷、呼吸困难,口服硝酸甘油后降压效果不佳,氧饱和度难以维持随即转入苏州大学附属第一医院ICU,期间患者血压波动范围大,同时伴有心率增快。入院查体:体温37.5℃,血压162/98 mmHg,脉率110次/min,双肾区无隆起,无压痛及叩痛,双侧输尿管走行区无压痛。脑钠肽20900 μg/ml;白细胞计数:17.34×10<sup>9</sup>/L;肝功能:谷丙转氨酶216 IU/L,谷草转氨酶321 IU/L;肾功能:血肌酐494 μmol/L;心肌酶谱:乳酸脱氢酶1599 IU/L,肌酸激酶1065 IU/L,肌酸激酶同工

工酶 60 IU/L, 肌红蛋白 1 020.8  $\mu\text{g/L}$ ; 超敏肌钙蛋白 3.57  $\mu\text{g/L}$ 。腹部彩超示: 左侧后腹膜巨大混合回声肿块, 大小约 181 mm $\times$ 147 mm $\times$ 143 mm, 考虑嗜铬细胞瘤可能。心脏超声示: 射血分数 (ejection fraction, EF) 为 38%。胸腹部 CT 提示: 两肺纹理紊乱增多, 散在斑块模糊影, 心脏增大, 肺水肿, 两侧胸腔积液。左侧肾上腺区可见软组织肿块影,

大小约 178 mm $\times$ 150 mm $\times$ 140 mm, 边界清, 其内密度不均, 考虑嗜铬细胞瘤伴囊变坏死及出血可能。见图 1A、B。腹部 MRI: 左侧肾上腺区可见团块状混杂信号影, 大小约 18.2 cm $\times$ 14.3 cm $\times$ 14.6 cm, 内可见多发囊性信号影, 胰腺体尾部、脾脏、胃、左肾及腹主动脉受压推移, 考虑肾上腺来源, 嗜铬细胞瘤可能。见图 1C、D。

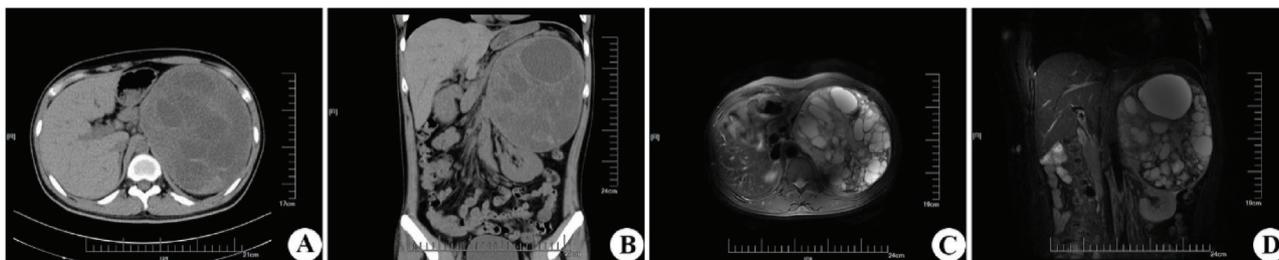


图 1 巨大囊性嗜铬细胞瘤 CT、MRI

注: A、B 为 CT 平扫 (左肾上腺区) 巨大囊性占位, 边界清楚; C、D 为 MRI 平扫左肾上腺区巨大多发囊性信号, 压迫左肾。

肾上腺相关指标: 血儿茶酚胺组套: 去甲变肾上腺素 $>$ 10.92 nmol/L, 香草扁桃酸 161.23 nm; 高血压五项 (立位): 促肾上腺皮质激素 28.88 pg/ml, 肾素 10.1 pg/ml, 醛固酮 114.7 pg/ml, 血管紧张素 II 115.9 pg/ml, 皮质醇 22.22  $\mu\text{g/dl}$ ; 卧位: 促肾上腺皮质激素 40.82 pg/ml, 肾素 8.8 pg/ml, 醛固酮 83.2 pg/ml, 血管紧张素 II 109.4 pg/ml, 皮质醇 29.57  $\mu\text{g/dl}$ 。

予以晶体、胶体液扩管、严格控制入量、透析、床边肾脏替代疗法、抗感染等综合治疗后症状好转。诊断: ①左侧肾上腺区囊实性占位; 嗜铬细胞瘤? ②2级高血压 (很高危); ③重症心肌炎; ④急性左心衰竭; ⑤肺部感染; ⑥急性肾衰竭。

手术方法: 扩容 2 周后在全麻下行开放“巨大左侧肾上腺肿瘤切除术”, 患者入手术室后立即给予吸氧、心电监护, 同时开放静脉通道补液。在有经验的麻醉师指导下行桡动脉穿刺置管, 监测动脉血压, 全麻诱导药物采用依托咪酯 20 mg、舒芬太曲库 40 mg 静脉推注, 麻醉诱导顺利前行气管插管, 给予机械通气。术中见左侧肾脏被挤压至肿瘤下方, 并紧密黏附于左肾蒂和主动脉, 沿肿瘤周围逐步分离, 见肿瘤和周围组织界限清楚, 在处理瘤体时患者血压骤升, 最高达 300 mmHg, 给予酚妥拉明 0.2 mg 静脉推注并立即行动脉血气分析。动脉血气分析示: pH 7.432, 动脉 PCO<sub>2</sub> 50.6 mmHg, 动脉 PO<sub>2</sub> 92 mmHg, Hb 10.6 g/L, K<sup>+</sup> 3.4 mmol/L, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 20.8 mmol/L, 待患者血压、血气稳定后手术继续, 当再次触及瘤体时患者血压再次急剧上升

至 200 mmHg 以上, 此时心电监测提示窦速, 行颈内静脉穿刺并测压, 给予补液、激素等对症支持治疗, 同时微泵输注血管活性药物多巴胺、硝酸甘油、去甲肾上腺素等。术中严密监测患者生命体征, 后续手术过程顺利, 出血不多, 予以 MAP 2 个单位静输, 给予胶体 1 250 ml, 晶体 2 000 ml, 尿量 2 200 ml, 手术时间总共 3 小时 20 分钟, 术毕带气管导管送中心 ICU。于 ICU 行心电监护、动脉内血压监测、持续中心静脉压监测, 2 d 后拔除气管插管, 未发生肾上腺危象及严重并发症, 5 d 后患者情况稳定后转入普通病房。病房常规对症治疗及观察 1 周后出院。

大体标本和术后病理: 肿块为椭圆形, 大小为 20 cm $\times$ 18 cm $\times$ 12 cm, 质量约 8 kg, 表面包膜完整, 切面多囊性, 内含暗红色液体, 符合嗜铬细胞瘤伴局灶出血、坏死。见图 2A。肿瘤巨大, 生物学行为潜在恶性。免疫病理 118-03027: 肿瘤细胞 CD56 (+), Syn (+), CgA (+), S100 (+), Ki-67 (+, 3%), CK7 (-), CD34 (血管+), HMB45 (-), EMA (-)。见图 2B。术后随访 1 年无高血压、无腰部胀痛。

## 2 讨论

嗜铬细胞瘤在人群中的发病率约为 0.005%~0.1%, 囊性嗜铬细胞瘤则更为罕见。90% 的嗜铬细胞瘤病例都有高血压, 其中三分之二的病例有阵发性高血压发作, 伴有心动过速、心悸、头痛、出汗、颤抖和焦虑。一般认为直径 $>$ 5 cm 的嗜铬细胞瘤具

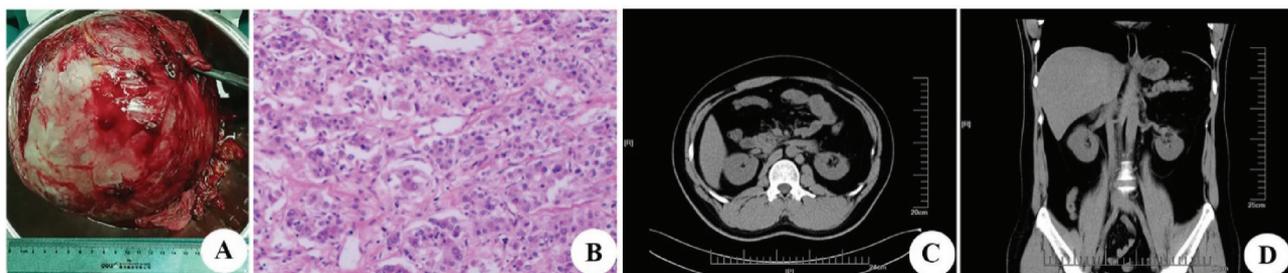


图2 大体、术后病理镜下观、术后复查CT

注: A为肿瘤大体观(椭圆形,大小为20 cm×18 cm×12 cm,包膜完整)。B为术后病理: HE染色,放大10×40倍。C、D为术后1个月复查平扫CT示左肾完整,无坏死及复发灶。



图3 术后定期腹部CT复查

注: A、B、C分别为术后1个月、半年、1年复查CT术后改变,无残留及复发灶。

有明显恶性潜能<sup>[5]</sup>,最有效的治疗手段为手术根治性切除<sup>[6]</sup>。本例患者为青年男性,病灶最大直径可达20 cm,有严重的心肌炎、左心衰竭、肺部感染,影像学提示瘤体内已发生中心坏死、出血,尽早行开放手术是此巨大的囊性嗜铬细胞瘤的最佳策略,如不及时治疗,患者可能面临血压持续升高、心力衰竭、脑血管意外甚至猝死的风险。

嗜铬细胞瘤充分的术前准备是手术和麻醉成功的关键<sup>[7]</sup>。常规术前主要包括控制高血压和扩容,目的是为了应对术中处理瘤体时及瘤体切除之后血流动力学的剧烈波动和伴随而来的心律失常、心力衰竭甚至心搏骤停。本病例由于既往心肌炎病史,大量的补液扩容可能存在诱发或者加重心衰的风险,相关术前准备均在重症监护下进行。术前准备:①控制高血压和心率:使用 $\alpha$ 受体阻滞剂、血管紧张素转化酶抑制剂、 $\beta$ 受体阻滞剂<sup>[8]</sup>等将收缩压控制在150 mmHg以下,心率控制在100次/min以下。②扩容:考虑患者心脏病史,适当将扩容两周减为10 d,每日晶体、胶体液1 500 ml静脉输液。③术中调节血压:当患者出现较明显的血压升高,即收缩压上升超过原水平30%或收缩压>200 mmHg时用酚妥拉明降压<sup>[9]</sup>。

在肿块大于5 cm的情况下,开放手术可以提高恶性肿瘤的R0切除率<sup>[10]</sup>。嗜铬细胞瘤的囊液中含有大量的儿茶酚胺类物质及可能存在的恶性细胞,手

术成功的关键在于能否正确地暴露肿物以及防止肿瘤包膜破裂。笔者采用经腹部切口来获得最佳的暴露视野,便于较大范围的探查。在离断主要血管前应适当增加补液,同时暂停降压处理,减少二次出血风险,一旦肿瘤切除,立即予以加快输血输液量,同时推注去甲肾上腺素、多巴胺,若升压不明显可静脉滴注氢化可的松100 mg,以增加机体对升压药物的敏感性。术后立即转入重症监护,监测动脉血压及中心静脉压,必要时调整输液速度,同时应用去甲肾上腺素或多巴胺等药物进行升压。

#### 参考文献:

- [1] 中华医学会内分泌学分会肾上腺学组. 嗜铬细胞瘤和副神经节瘤诊断治疗的专家共识[J]. 中华内分泌代谢杂志, 2016, 32(3): 81-87
- [2] Costa Almeida CE, Silva M, Carvalho L, et al. Adrenal giant cystic pheochromocytoma treated by posterior retroperitoneoscopic adrenalectomy [J]. Int J Surg Case Rep, 2017, 30: 201-204.
- [3] Kumar S, Pamar KM, Aggarwal D, et al. Simple adrenal cyst masquerading clinically silent giant cystic pheochromocytoma [J]. BMJ Case Rep, 2019, 12(9): e230730.
- [4] Maharaj R, Parbhu S, Ramcharan W, et al. Giant Cystic Pheochromocytoma with Low Risk of Malignancy: A Case Report and Literature Review [J]. Case Rep Oncol Med, 2017, 2017: 4638608.
- [5] 单明, 王传卓, 卢再鸣, 等. 肾周异位嗜铬细胞瘤的CT诊断[J]. 中国现代医学杂志, 2014, 24(30): 80-83.

- [6] 杨庭楷, 文进, 纪志刚, 等. 囊性嗜铬细胞瘤的诊断和治疗进展[J]. 基础医学与临床, 2021, 41(7): 1066-1070.
- [7] 陆方舟, 张广建. 腹腔镜下肾上腺肿瘤切除术的麻醉管理[J]. 中国实用医药, 2019, 14(10): 92-93.
- [8] 欧光红. 胺碘酮联合倍他乐克治疗快速心律失常的疗效及安全性[J]. 慢性病学杂志, 2017, 18(3): 324-325.
- [9] 张靓, 韩志强, 钟海燕. 控制性降压在嗜铬细胞瘤围麻醉期的研究进展[J]. 医学综述, 2015, 21(24): 4432-4434.
- [10] Sarveswaran V, Kumar S, Kumar A, et al. A giant cystic pheochromocytoma mimicking liver abscess an unusual presentation—a case report [J]. Clin Case Rep, 2015, 3(1): 64-68.