

## 胸腔功能性副神经节瘤 2 例诊治并文献复习

陆小虎, 吴延虎, 张石江, 邵永丰, 陈亮, 黄陈军

(南京医科大学第一附属医院胸心外科, 江苏 南京 210029)

**[摘要]** 目的:总结胸腔功能性副神经节瘤的临床特征及诊疗方法。方法:回顾性分析 2 例胸腔功能性副神经节瘤患者的临床资料,并复习相关文献。结果:例 1 患者行胸腔镜手术时快速病理示副神经节瘤,予中止手术,充分准备后择期开胸行肿瘤切除术,例 2 患者腹腔镜探查时腹膜后未探及肿瘤,继而转为开胸切除肿瘤。病理诊断均为副神经节瘤。2 例患者术后高血压症状均消失,行胸片及胸部 CT 分别随访 2 年余肿瘤无复发。结论:胸腔功能性副神经节瘤发病率低,临床表现缺乏特异性,常因诊断经验不足而延误诊断,手术切除为主要治疗手段。

**[关键词]** 功能性副神经节瘤; 诊断; 胸外科手术

**[中图分类号]** R734.5

**[文献标识码]** B

**[文章编号]** 1007-4368(2012)12-1779-02

副神经节瘤(paranglioma, PGL)是罕见的神经内分泌肿瘤,可位于有副神经节分布的任何部位,常见于头颈部、腹部血管附近、Zuckerkindl 小体<sup>[1]</sup>,此外也可位于胸腔、纵隔、腹腔、膀胱等部位,按其是否伴有高血压等增压胺综合征分为功能性和非功能性两大类。发生于胸腔的功能性副神经节瘤极为罕见,现就本科收治的 2 例胸腔功能性副神经节瘤并结合相关文献进行分析。

### 1 临床资料

例 1,女,49 岁,因体检发现右后纵隔占位 1 周入院,既往有高血压伴心悸病史 3 年,服用“复方利血平”,血压控制不甚理想,拟诊断为右后纵隔神经鞘瘤合并原发性高血压,查体:血压 140/90 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),脉搏 70 次/min,心电图示窦性心律,部分导联 ST-T 波改变。胸部 CT 显示:右后纵隔第 7 肋脊柱旁见椭圆形软组织密度肿物影,边界光滑,大小约 6.0 cm × 5.0 cm × 2.5 cm,于 2009 年 8 月 13 日在全身麻醉下经胸腔镜手术。术中探查分离肿瘤时血压突然增高至 200/160 mmHg,心率 150 次/min,予以硝普钠降压处理后血压、心率逐渐降至正常,再次操作时同样引起血压、心率急速升高,瘤体创面渗血明显,考虑异位嗜铬细胞瘤可能,快速病理示副神经节瘤,遂中止手术。随后查血浆肾上腺素 77 pg/ml (正常值<100 pg/ml),去甲肾上腺素 370 pg/ml (正常值<600 pg/ml),多巴胺 152.3 pg/ml (正常值<100 pg/ml),尿液肾上腺素 2.11 μg/24 h (正常值<20 μg/24 h),去甲肾上腺素 696.6 μg/24 h

(正常值<90 μg/24 h),多巴胺 140.7 μg/24 h (正常值<600 μg/24 h),予酚苄明、倍他乐克口服,间断输注红细胞、血浆以扩容,在充分准备后于 2009 年 8 月 31 日在全身麻醉下经右后外侧切口行副神经节瘤摘除术,手术过程顺利,术后安返病房。

例 2,男,43 岁,发现血压升高 2 年、MRI 示腹膜后占位为主诉入住本院泌尿外科。入院前 3 个月突发头晕、头痛,查血压 230/130 mmHg,伴胸背部、上腹部不适,予口服氢氯噻嗪、氨氯地平、倍他乐克治疗后血压控制约 120/75 mmHg。入院诊断为膜腹后嗜铬细胞瘤。查心电图未见异常,PET/CT 提示 T11 椎体水平降主动脉旁见大小约 2.5 cm × 2.0 cm 圆形低密度影,CT 值约 35 HU,PET 示代谢明显增高,SUV 值最大 15.6,平均约 12,查尿液肾上腺素 37.1 μg/24 h (正常值<20 μg/24 h),去甲肾上腺素 623.8 μg/24 h (正常值<90 μg/24 h),多巴胺 142.4 μg/24 h (正常值<600 μg/24 h),予酚苄明、倍他乐克口服,充分准备后于 2009 年 6 月 16 日在全身麻醉下行腹腔镜下腹膜后肿瘤切除术。分离腹膜外脂肪,打开肾周筋膜,沿脂肪囊外分离至膈顶,沿肝后、下腔静脉后方向上分离,无法探及肿瘤。请胸外科医师会诊后考虑病变位于胸腔内,遂取右第 7 肋间后外侧切口进胸,显露胸腔底部,见膈肌上方脊柱旁胸膜后约 3 cm × 3 cm 占位,表面较光滑,打开胸膜,沿肿瘤包膜外分离,将肿瘤完整切除,手术过程顺利,术后安返病房。

### 2 结果

2 例患者在术后 2 d 基本恢复正常血压,无头痛、

心悸和大汗等临床症状,术后 24 h 尿儿茶酚胺监测皆正常。例 1 术后病理示副神经节瘤,免疫组化示 Syn(+),CgA(++),NSE(+),CK-pan(-),EMA(-);例 2 术后病理示副神经节瘤,免疫组化示 Syn(+),CgA(+),S-100 局灶(+),CK-pan(-),TTF1(-)。2 例患者随访 2 年余,复查胸片及胸部 CT 未见异常。

### 3 讨论

副神经节瘤根据发生部位分为肾上腺内、外两大类:发生于肾上腺内者称为肾上腺髓质嗜铬细胞瘤,发生于肾上腺外者称为副神经节瘤<sup>[2]</sup>。仅有 2% 左右的副神经节瘤发生于胸腔内。起源于主动脉交感、副交感神经节者多位于后纵隔、椎旁沟处,而起源于主动脉或肺动脉、心房、心包的岛样组织者多位于前纵隔。

副神经节瘤可能表现为“有功能性”和“无功能性”,“有功能性”的典型症状为“5H”,即高血压、头痛、多汗、高代谢及高血糖,临床发现和诊断较容易,“无症状”的往往是偶然中由影像学检查发现某部位占位病变,经手术探查,病理才确立诊断,临床上定性困难。本组例 1 患者有长期对症治疗高血压的经历,拟诊为“后纵隔神经鞘瘤合并高血压”,究其原因是对胸腔内副神经节瘤认识不足,忽视其存在的可能性而造成误诊。雷霆等<sup>[3]</sup>总结国内 14 例胸腔功能性副神经节瘤患者术前误诊率达 68.8%。

功能性副神经节瘤主要分泌去甲肾上腺素、少量肾上腺素,少数分泌多巴胺、促肾上腺皮质激素(ACTH)、甲状旁腺素等。检测患者尿液中儿茶酚胺及其代谢产物有助定性诊断,Mayo 医学中心对 14 例纵隔副神经节瘤患者尿液的内分泌检查进行分析,阳性率达 86%<sup>[4]</sup>,本组 2 例患者尿液中去甲肾上腺素浓度均明显高于正常值。血浆中儿茶酚胺及代谢产物被认为是最佳标记物,但易受药物、饮食、病理状态、标本采集处理不当等因素的干扰。CT、MR 等影像学检查有助于肿瘤的定位,对于肿瘤和临近组织结构的关系,包膜、血管、淋巴结是否有侵犯,是否存在转移病灶有重要价值,考虑本病可能时,再辅以间碘苄胍核素显像(MIBG)及 PET/CT 进行功能性定位

手术切除是治疗胸腔功能性副神经节瘤的最佳手段。由于患者体内儿茶酚胺水平长期高于正常,全身末梢血管、小动静脉长期处于收缩状态,有效循环血量比正常减少 20% 左右。手术中操作挤压肿瘤时大量儿茶酚胺释放入血,导致心率、血压骤然升高。切除肿瘤后儿茶酚胺浓度突然下降,外周阻力降

低,循环血量相对不足,可导致顽固性低血压甚至死亡,因此围手术期治疗十分重要。术前需服  $\alpha$  受体阻滞剂作充分准备,心率较快者加服  $\beta$  受体阻滞剂,术前数天间断输入晶体、血浆和全血以充分补充血容量。手术操作肿瘤时力求平稳轻柔,尽量减少挤压和牵拉肿瘤,以避免诱发高血压。术中血压的控制最为关键,尤其是肿瘤切除前后体内儿茶酚胺的变化较大,麻醉医师需与手术者保持密切联系,随时了解手术的进展程度,紧密配合手术的血压骤升和骤降的过程,及时调整用药。该肿瘤多数为良性,恶性者约占 10%,单凭肿瘤的组织形态很难判断副神经节瘤的良恶性,一般以复发和转移作为诊断恶性的依据<sup>[6]</sup>。放射性核素治疗和以环磷酰胺+达卡巴嗪+长春新碱方案为代表的化疗适用于无法手术、术后残留或已形成复发转移病灶的恶性副神经节瘤的患者,可缩小肿瘤体积、缓解肿瘤病灶转移的症状、抑制儿茶酚胺的过度分泌<sup>[7]</sup>。

胸腔功能性副神经节瘤发病率低,常因诊断经验不足,未选择特异性检查项目,问诊体格检查不细致等原因而延误诊断。医师在临床实践中应力求全面掌握该疾病的特点,有的放矢地进行各项相关检查,从而达到早期诊断、避免误诊的目的。若手术中遭遇,强行切除则风险巨大,为保证手术的安全进行,择期切除肿瘤不失为一种误诊或漏诊后的补救措施,术中肿瘤的侵袭性与否和术后的长期随访,是最后判断肿瘤良恶性及手术效果的手段。

#### [参考文献]

- [1] Waguespack SG, Rich T, Grubbs E, et al. A current review of the etiology, diagnosis, and treatment of pediatric pheochromocytoma and paraganglioma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2010, 95(5): 2023-2037
- [2] Ogawa J, Inoue H, Koide S, et al. Functioning paraganglioma in the posterior mediastinum [J]. *Ann Thorac Surg*, 1982, 33(5): 508-511
- [3] 雷霆,熊海,李继良. 胸腔异位嗜铬细胞瘤 2 例报道 [J]. *中国医师进修杂志*, 2007, 30(18): 56-57
- [4] Brown ML, Zayas GE, Abel MD, et al. Mediastinal paragangliomas: the Mayo Clinic experience [J]. *Ann Thorac Surg*, 2008, 86(3): 946-951
- [5] 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
- [6] 邵鹏飞,钱立新,吴宏飞,等. 恶性嗜铬细胞瘤 19 例诊断与治疗分析 [J]. *南京医科大学学报(自然科学版)*, 2004, 24(4): 408-410

[收稿日期] 2012-05-29