文章编号:1000-5404(2005)20-2097-01

个案与短篇

屈克汉道腺体嗜铬细胞瘤 1 例

Zuckerhandle gland pheochromocytoma: a case report

卢彩宝,刘　宏,吴雄飞,刘　京　　(第三军医大学西南医院全军泌尿外科中心肾科,重庆 400038)

患者,女,23 岁,入院前半月始出现阵发性头痛、头胀、面部潮红、心慌、出汗和视物模糊,最初在用力解便时发生。发作时血压升高达 200/120 mmHg,门诊以"高血压待查,嗜铬细胞瘤?"于 2005 年 5 月收入院治疗。查体:神清,125/83 mmHg,P81 次/min。心、肺(-),腹平软,未扪及肿块。实验室检查:血常规、尿常规、肝肾功能、电解质均正常。VMA 21.5 mg/24 h;尿 17-OH、17-KS 正常。胸部 X 线摄片正常。双侧肾上腺 CT 未见明确占位。^{131}I-MIBG 放射性核素扫描检查:腹内脐水平正下方异常放射性浓聚,考虑异位嗜铬细胞瘤。下腹部 CT 重建:腰 5 骶 1 前方见一类椭圆形肿块,位于双侧髂血管之间,增强扫描显著不均匀强化,有较大的供血动脉。前缘、侧缘边界清,后缘紧贴脊柱,大小 4.4 cm×5.7 cm×4.0 cm,双侧腰大肌边缘清晰。中下腹余未见异常(腰骶部腹膜后肿瘤,血供异常丰富)。入院后上述症状未再复发,诊断为异位嗜铬细胞瘤。经用盐酸特拉唑嗪和贝他乐克治疗 2 周,血压控制在 120/80 左右,脉搏 60~80 次/min。在全麻下行剖腹探查手术,探查发现腹主动脉分叉下方、双侧髂总动脉之间有一圆形肿块,直径约为 4.5 cm,有包膜,质韧,粉红色,血供丰富,与上述血管紧密粘连。游离肿瘤时血压上升至(260~180)/(140~100) mmHg,采用硝普钠、酚妥拉明输液泵输注控制血压至(150~105)/(90~65) mmHg,切除肿瘤后停用硝普钠,并加强升压扩容治疗,血压降至正常。病理报告:异位嗜铬细胞瘤。术后 10 d 出院,随访至今良好。

讨论

肾上腺髓质的嗜铬细胞瘤由胚胎时期的神经嵴细胞的不正常发育而来,所以嗜铬细胞瘤既可以发生于肾上腺内,也可以发生在神经节细胞丰富的身体其他部位。最常见于肾及肾上腺周围,腹主动脉两旁及内脏各动脉分支处,如腹腔动脉干附近、腹主动脉分叉处的屈克汉道(Zuckerhandle)腺体部及输尿管末端进入膀胱壁处,此外如胸腔、纵膈、颅内等部亦可偶见。嗜铬细胞瘤 90% 位于肾上腺内,10% 在肾上腺外,其中 3/4 在腹腔,1/4 在颈和胸腔。90% 为良性,10% 为恶性。来源于肾上腺的嗜铬细胞瘤以分泌肾上腺素为主,而异位嗜铬细胞瘤以分泌去甲肾上腺素为主,因此异位嗜铬细胞瘤患者对 α 受体阻滞剂尤为敏感。本例嗜铬细胞瘤位于腹主动脉分叉及肠系膜动脉区域,称为屈克汉道腺体嗜铬细胞瘤,此处是副神经节、嗜铬体的丰富分布区。当出生时,此腺体直径约为 1cm,生后即逐渐退缩,但不完全消失,成为生长嗜铬细胞瘤的组织根源[1]。此处异位嗜铬细胞瘤报道较少。

嗜铬细胞瘤临床表现特征为青少年期阵发性高血压,发病前多有诱因,如剧烈运动,改变体位、触摸;手术游离肿瘤时的挤压亦可发生。其特征性的四联征表现:头痛,心悸,出汗和视力减退。Regitine 抑制试验(+)有助于诊断,24 h 尿液 VMA 含量有助于定性诊断。近年来 B 超 CT 及 MRI 逐步成为嗜铬细胞瘤定位诊断的重要手段,MRI 及 CT 的分辨率高于 B 超,对于肾上腺髓质内的嗜铬细胞瘤,MRI、CT 及 B 超的阳性率较高,但对肾上腺髓质形态无明显异常或无结节型嗜铬细胞瘤及肾上腺髓质外的异位嗜铬细胞瘤的诊断较困难,且不能定性诊断。而^{131}I-MIBG 是一种标有放射碘的肾上腺能受体阻断剂,其分子结构与去甲肾上腺素相似,可作为一种假神经递质被瘤组织小囊泡摄取并储存,^{131}I-MIBG 对嗜铬细胞瘤细胞具有特异性亲和作用。因此^{131}I-MIBG 显像对嗜铬细胞瘤可同时作定性和定位诊断,文献[2]报道^{131}I-MIBG 显像的特异性可达 97%~100%,准确性 >95%。

手术为治疗的首选方法,一旦确诊要尽早手术,早期治愈率可达 95%。术前充分准备是手术成功的关键。原则上先用 α 受体阻滞剂(芬苄明),后用 β 受体阻滞剂(心得安),以预防高血压危象和心衰。术中降压酚妥拉明为首选,降压效果迅速、短暂和安全。

关键词:屈克汉道腺体;嗜铬细胞瘤
中图法分类号:R736.6　　**文献标识码**:B

参考文献:

[1] 金锡御,俞天麟 主编. 泌尿外科手术学[M]. 第 2 版,北京:人民军医出版社,2004. 33-38.
[2] 高再荣,詹　洁,何　勇,等. ^{131}I-MIBG 肾上腺髓质显像定量分析的临床应用[J]. 放射学实践,1999,14(2):108-110.

(编辑　张大春)

作者简介:卢彩宝(1980-),男,河北省唐山市人,博士研究生,医师,主要从事肾脏外科及肾移植方面的临床方面的研究。电话:(023)68754726,E-mail:lucaibao@163.com
通讯作者:刘　宏,电话:(023)68754726
收稿日期:2005-07-07;修回日期:2005-09-19