个案与短篇

文章编号:1000-5404(2006)07-封2-01

罕见异位嗜铬细胞瘤1例

孟 萍[1],刘吉奎[2],舒茂琴[3] (第三军医大学西南医院:[1]老年特诊科,[2]全军肝胆外科研究所,[3]心血管内科,重庆市介入心脏病学研究所,重庆 400038)

嗜铬细胞瘤为一种临床少见肿瘤,85%~90%的病变来源于肾上腺髓质,10%~15%来源肾上腺外的其他交感神经系统的嗜铬细胞[1],早期误诊率高。近来我院收治1例罕见异位嗜铬细胞瘤,误诊为2型糖尿病和原发性高血压达1年,现报告如下。

1 临床资料

患者,男性,30岁,间断血压升高、消瘦2年。1年前多次血糖值高(空腹血糖8.9~12.1 mmol/L),血压(150~180)/(95~110) mmHg,诊断为2型糖尿病、原发性高血压,降压、降糖疗效不佳。4个月前腹部MRI发现下腔静脉内一占位病变。入院追问病史患者1年来阵发出汗、心悸、失眠。查体:体温37.2 ℃,脉搏108次/min,血压146/95 mmHg,BMI 1.79 kg/m^2,皮肤湿润,面色稍显苍白,手抖+,挤压上腹部血压由156/102 mmHg骤升至188/124 mmHg,腹部未闻血管杂音。辅助检查:空腹血糖8.5 mmol/L,餐后2 h血糖15.54 mmol/L,,糖化血红蛋白8.1%,空腹胰岛素16.98 μIU/ml,餐后2 h胰岛素69.73 μIU/ml,多次24 h尿儿茶酚胺(CA)定量升高(305.2~341.8 μg/24 h)(正常参考值10~270 μg/24 h),24 h尿3甲基-4羟苦杏仁酸(VMA)升高(18.4~21.2 mg/24 h)(正常参考值1.9~9.6 mg/24 h),尿钾、血钾、血清甲状腺激素正常。腹部超声:肝后下腔静脉内9 cm×1.5 cm实质回声,肿块与双肾静脉开口接近。腹部CT:下腔静脉增粗,中心有中等度强化实质性肿块,长约8.5 cm,下腔静脉侧支循环建立良好,双侧肾上腺未见异常,倾向于下腔静脉内肿瘤。术前诊断:下腔静脉占位(内皮细胞瘤? 平滑肌肉瘤?)、异位嗜铬细胞瘤? 继发性糖尿病、继发性高血压。术前按嗜铬细胞瘤切除术进行了降压和充分扩容准备。术中发现双肾和双侧肾上腺正常,下腔静脉右侧与右肾静脉前方见一4 cm×3 cm大小肿物,质中等,有分叶,瘤体蒂部通过一支腰静脉侵犯部分下腔静脉壁并长入下腔静脉腔内,游离于腔内约8 cm长,1.8 cm宽,切除下腔静脉外瘤体和下腔静脉内瘤栓及所贴的下腔静脉壁,修复下腔静脉。术后病理报告为嗜铬性副节瘤,免疫组织化学染色:S-100和Vimentin散在阳性,CgA、Syn、NSE、NF均阳性,CK阴性。术后1个月血压、血糖、24 h尿CA和VMA定量恢复正常。

2 讨论

嗜铬细胞瘤(pheochromocytoma)是肾上腺髓质以及其他任何肾上腺素能系统的嗜铬组织产生过多儿茶酚胺的肿瘤。临床表现复杂多变。本例患者误诊为2型糖尿病和原发性高血压达1年余,发现下腔静脉内占位病变后首先怀疑内皮细胞瘤和平滑肌肉瘤。怀疑为罕见的异位嗜铬细胞瘤是因为:①年轻,消瘦,血糖增高不伴酮症,降糖效果不佳,不符合典型的1型或2型糖尿病特征,是否为继发性糖尿病? ②临床有高代谢症状,排除甲亢,产生的原因如何解释? ③青年男性,无高血压家族史,无不良生活习惯,钙离子拮抗剂降压无效,是否存在引起继发性高血压的疾病? 经连续测定24 h尿CA和VMA明显升高,肾上腺CT未见异常,术前初步诊断异位嗜铬细胞瘤,病变可能为下腔静脉内的占位病灶。文献报道多数肾上腺外的嗜铬细胞瘤位于腹内,最多见腹膜后主动脉旁,其次在肾门处、肾上极或下极、肝门处、肝与下腔静脉之间、胰头、髂窝近髂血管处、卵巢内、膀胱内、肛门后等,偶见后纵隔、脊柱旁、颈部、心脏、前列腺旁和颅内[2-4],少见下腔静脉内病灶的报道。本例患者病变位于下腔静脉和右肾静脉之间,特别是肿瘤沿腰静脉长入下腔静脉,在下腔静脉内形成一梭状占位,类似血管内平滑肌肉瘤或内皮细胞瘤。异位嗜铬细胞瘤恶性倾向大,本例经组化染色,CK阳性,排除恶性嗜铬细胞瘤,S-100、Vimentin、CgA、Syn、NF、NSE均为阳性,提示嗜铬细胞瘤的诊断明确[2]。近年由于生活环境的变化,原发性高血压和原发性糖尿病的发病率上升,发病年龄也明显低龄化。临床医生容易对一些不典型的糖尿病和高血压忽视病因分析,导致误诊和漏诊。本例患者临床表现较典型,误诊1年余,与诊断思路简单和肿瘤部位特殊有关。

关键词:异位嗜铬细胞瘤;误诊
中图法分类号:R736.6 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] 曾正培.肾上腺髓质疾病[M]//史轶蘩.协和内分泌和代谢学.北京:科学出版社,1999:1222-1223.
[2] DE-MONTPREVILLE V T, MUSSOTS S, GHARBI N, *et al*. Paraganglioma with ganglioneuromatous component located in the posterior mediastinum[J]. Ann Diagn Pathol, 2005, 9(2): 110-114.
[3] LUPINSKI R W, SHANKAR S, AGASTHIAN T, *et al*. Primary cardiac paraganglioma[J]. Ann Thorac Surg, 2004, 78(3): e43-e44.
[4] PADEVIT C, JOHN H, GUNZ A, *et al*. Micturition Syncope due to paraprostatic pheochromocytoma[J]. Urol Int, 2005, 74(3): 276-277.

作者简介:孟 萍(1961-),女,北京市人,副主任医师,副教授,主要从事内分泌及骨代谢临床方面的研究,发表论文9篇。电话:(023)68765229

收稿日期:2005-09-16;**修回日期**:2005-11-07

(编辑 周 芳)