

嗜铬细胞瘤合并腹膜后转移1例

崔建新^{1,2}, 缪嘉², 庞晓飞¹, 冯阳¹, 张大宏²

¹青岛大学, 山东 青岛

²浙江省人民医院, 浙江 杭州

Email: cuijianxinqh@126.com, roseopera@163.com, 1250717934@qq.com, 861839220@qq.com, zhangdahong88@yeah.net

收稿日期: 2021年4月21日; 录用日期: 2021年5月7日; 发布日期: 2021年5月25日

摘要

嗜铬细胞瘤和副神经节瘤是一种罕见的神经内分泌肿瘤, 其来源于肾上腺髓质或肾上腺外副神经节的嗜铬细胞。其具体的发病机制、转移方式及临床转归尚不明确, 国内外相关报道较少。现对我院1例嗜铬细胞瘤伴腹膜后转移患者进行临床分析及随访, 报道如下。

关键词

嗜铬细胞瘤, 腹膜后转移, 神经内分泌肿瘤

Pheochromocytoma with Retroperitoneal Metastasis: A Case Report

Jianxin Cui^{1,2}, Jia Miao², Xiaofei Pang¹, Yang Feng¹, Dahong Zhang²

¹Qingdao University, Qingdao Shandong

²Zhejiang Provincial People's Hospital, Hangzhou Zhejiang

Email: cuijianxinqh@126.com, roseopera@163.com, 1250717934@qq.com, 861839220@qq.com, zhangdahong88@yeah.net

Received: Apr. 21st, 2021; accepted: May 7th, 2021; published: May 25th, 2021

Abstract

Pheochromocytoma and paraganglioma are rare neuroendocrine tumors that are derived from pheochromophore cells in the adrenal medulla or extra-adrenal paraganglia. Its specific pathogenesis, metastasis and clinical outcome are still unclear, and there are few relevant reports at home

文章引用: 崔建新, 缪嘉, 庞晓飞, 冯阳, 张大宏. 嗜铬细胞瘤合并腹膜后转移 1 例[J]. 临床医学进展, 2021, 11(5): 2239-2243. DOI: 10.12677/acm.2021.115322

and abroad. A case of pheochromocytoma with retroperitoneal metastasis in our hospital is now undergoing clinical analysis and follow-up. The report is as follows.

Keywords

Pheochromocytoma, Retroperitoneal Metastasis, Neuroendocrine Tumors

Copyright © 2021 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>

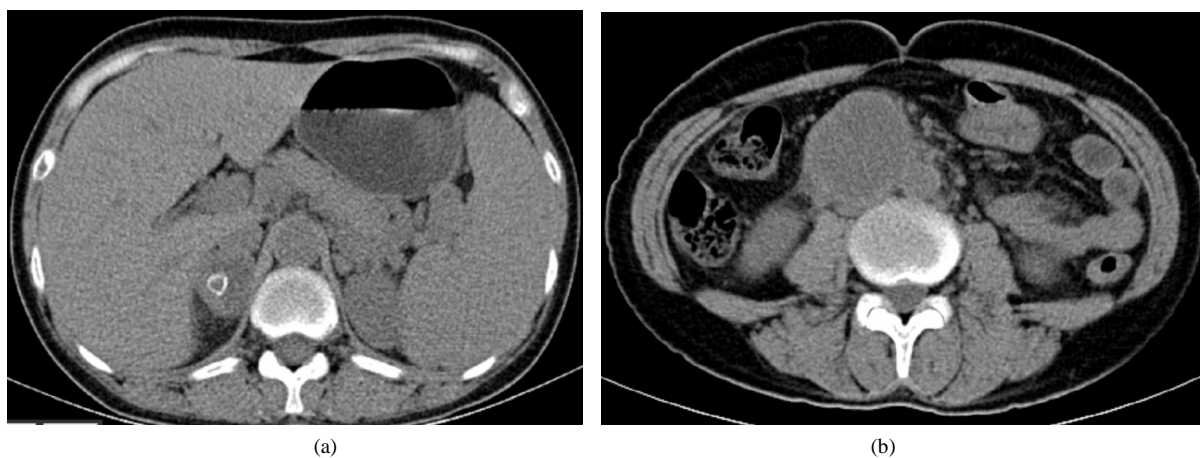


Open Access

1. 病例

患者，女，43岁，因“发现右肾上腺肿物1周”于我院就诊。患者1周前因“头晕伴恶心呕吐2天”于当地医院就诊，呕吐物为胃内容物，量少。予以降压、护胃等对症治疗后症状缓解。住院期间胸部CT示：1) 右肺上中叶及左肺上叶弥漫粟粒结节；2) 两下肺慢性炎症；3) 右肾上腺区类圆形阴影。进一步查肾上腺增强CT示：1) 右侧肾上腺占位；2) 腹膜后囊性低密度占位，血压162/93 mmHg，为求进一步治疗遂于我院就诊。入院后查体：血压154/94 mmHg，心率118次/分，体温36.8℃，呼吸19次/分，腹平软，全腹未扪及明显包块，双肾区无畸形，双肾下极未触及，肾区叩痛阴性；双侧肋脊角区无闻及明显血管杂音；双输尿管走行区无明显深压痛；膀胱区无明显膨隆，叩诊浊音。我院泌尿系增强CT：1) 右侧肾上腺占位，考虑肿瘤性病变，嗜铬细胞瘤？肾上腺皮质腺瘤？转移瘤？建议MR增强检查。2) 腹主动脉右旁囊性占位，倾向于肿瘤性病变伴囊变坏死，建议MR增强检查。3) 双肾微小结石。4) 附见：脾大，肝IV段血管瘤。肝II/III段结节，请结合MR检查(见图1、图2)。辅助检查：游离甲氧基肾上腺素(FMN) 30.2 pg/ml，游离甲氧基去甲肾上腺素(FNMN) 467.4 pg/ml。FMN + FNMN测定497.6 pg/ml，皮质醇：192.65 μg/L。

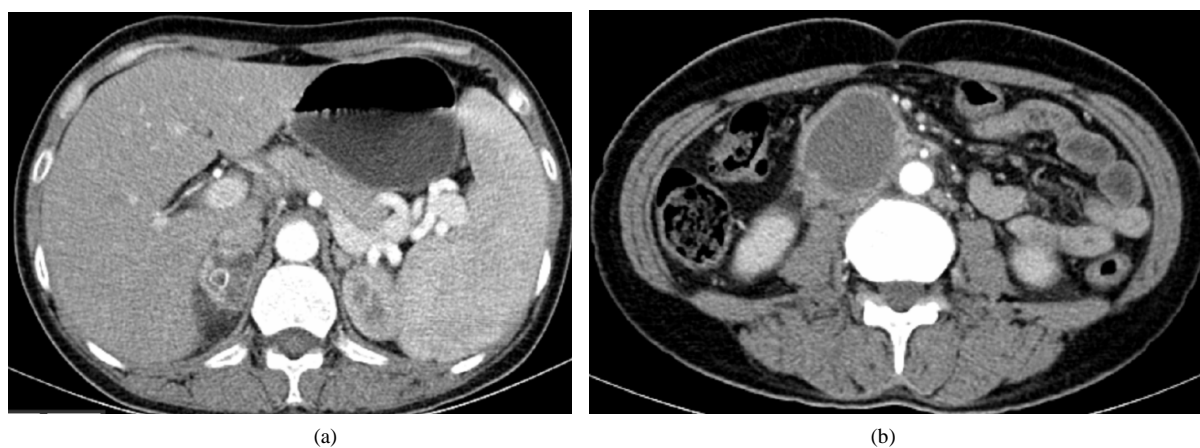
患者入院后予以控制血压、心率及 α 受体阻滞剂充分扩容后，浙江省人民医院行腹腔镜右侧肾上腺切除术 + 腹腔镜腹膜后肿瘤切除术，术中在右肾上腺、肝下缘、腔静脉组成的三角区内找到肿瘤，可见一个约6 × 3 cm大小的实质性肿瘤及部分正常的肾上腺，找到肾上腺中央静脉，用2个hemo-lock夹闭肾上腺中央静脉后离断。用超声刀仔细完整分离肿瘤及右侧肾上腺周围，将肿瘤连同右侧肾上腺完整切除。同时发现腹膜后肿物向腹腔凸出，被肠道包裹。小心游离肠道，沿腹主动脉鞘及下腔静脉鞘依次充分游离腹主动脉、下腔静脉。继续游离肿物与十二指肠，仔细完整分离肿瘤，将肾上腺肿瘤与腹膜后肿物一并取出，创面用生理盐水冲洗，充分止血，放置引流管两根。术后患者恢复良好，第6天出院。术后病理提示：1) “右肾上腺肿物”6.5 × 3.5 × 2.5 cm，嗜铬细胞瘤伴部分坏死，SYN(+)、CgA(+)、CD56(+)、S-100(-)、ACTH(-)、CK(Pan)(-)、CK7(-)。2) “右腹膜后肿物”囊性肿物伴大片坏死，囊壁为增生的纤维组织及少量淋巴组织，囊内见少量残留肿瘤组织，免疫组化标记CD56(+), CgA(+), 考虑嗜铬细胞瘤转移伴肿瘤结节形成(见图3)。术后血压较前降低，维持在132~146/75~89 mmHg，术后1月复查泌尿系CT：1) “右侧肾上腺 + 腹膜后肿瘤切除术”后改变。2) 双肾微小结石。附见：左肝低密度影；脾大(见图4)。血压恢复正常，维持在116~130/66~75 mmHg，皮质醇、儿茶酚胺激素水平均在正常范围内。我院放疗科会诊后考虑予以辅助放疗治疗，予以放疗后无明显不适及副作用。目前无明显复发转移迹象，继续予以辅助放疗，定期随访。



(a) 右侧肾上腺占位, 考虑肿瘤性病变; (b) 腹主动脉右旁囊性占位, 倾向于肿瘤性病变伴囊变坏死。

Figure 1. CT of the urinary system

图 1. 泌尿系 CT 平扫



(a) 皮髓质期病灶强化不均匀; (b) 肿瘤边缘环形强化。

Figure 2. Enhanced CT of the urinary system

图 2. 泌尿系 CT 增强扫描

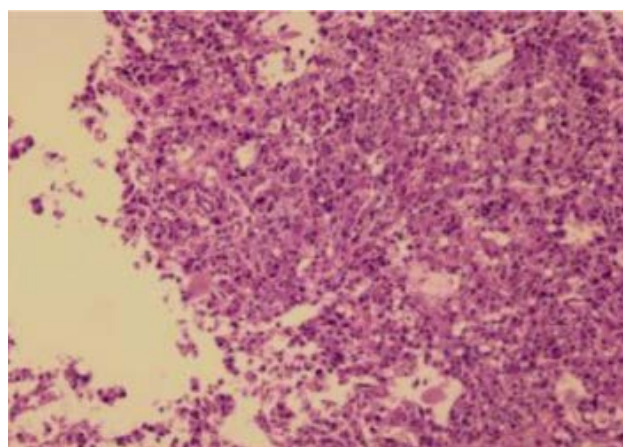
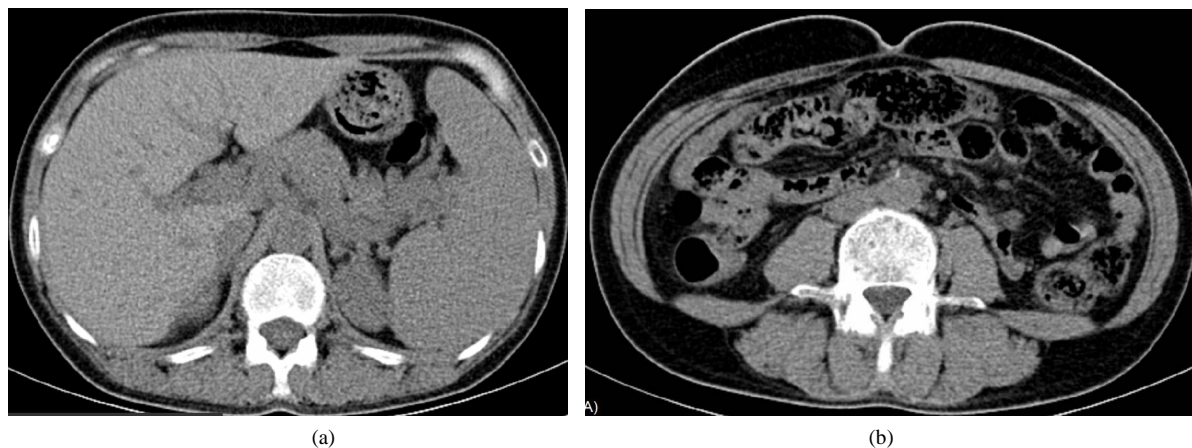


Figure 3. Postoperative pathological picture (HE staining)

图 3. 术后病理图片(HE 染色)



右侧肾上腺 + 腹膜后肿瘤切除术后改变, 未见明确肿瘤复发征象。(a) 右侧肾上腺区图像; (b) 腹膜后肿瘤区图像。

Figure 4. CT of the urinary system one month after surgery

图 4. 术后 1 月随访的泌尿系统 CT 平扫

2. 讨论

嗜铬细胞瘤(PHEO)起源于肾上腺髓质或肾上腺外的嗜铬组织的嗜铬细胞, 后者又称为副神经节瘤, 是一种罕见的嗜铬细胞肿瘤, 可分泌儿茶酚胺类激素(主要是肾上腺素和去甲肾上腺素) [1] [2]。因此可能会引起头痛、出汗、心悸、阵发性或持续性高血压, 以及与儿茶酚胺分泌有关的各种体征或症状等系列临床症状, 或在极少数情况下, 与其他激素(如生长抑素、肾素、促肾上腺皮质激素等)单独或联合释放, 并可引起心血管、脑血管意外甚至猝死, 严重威胁了患者的健康[3] [4]。

曾经认为绝大部分的嗜铬细胞瘤为良性肿瘤, 仅有大约 10%左右的嗜铬细胞瘤有恶性潜能[5]。然而, 无论是 CT、MRI 还是组织学及免疫组化均无法判断 PHEO 的良恶性, 恶性 PHEOS 只能通过出现转移灶来确诊。因此, 根据最新世界卫生组织(WHO)的分类, 嗜铬细胞瘤都被认为具有转移的潜能, 传统意义的良性和恶性不再用于区分非转移性嗜铬细胞瘤和转移性嗜铬细胞瘤[6]。并且, 由于穿刺活检可能会导致肿瘤内大量儿茶酚胺释放, 因此被禁用于嗜铬细胞瘤的诊断[7]。

对于嗜铬细胞瘤, 手术仍为目前最主要的治疗方式, 手术范围包括切除原发肿瘤或转移性病变。对于所有的嗜铬细胞瘤, 都应优先考虑手术治疗。目前的研究认为手术切除可以潜在提高转移性嗜铬细胞瘤的总体生存率[8] [9]。然而, 由于嗜铬细胞瘤的功能特点, 术中剧烈血压波动是其手术风险高于其他类型肾上腺肿瘤手术的主要原因, 手术难度较大, 因此术前需要应用 α 受体阻滞剂充分扩容以降低术中的血压波动, 术中对于血流动力学的平稳也至关重要[10]。放射性核素治疗是一种有效的治疗方法。据报道, 对于放射性核素治疗敏感的患者, 生存期超过 6 年以上。但是目前放射性核素容易引起骨髓抑制等副反应, 应用受到限制。肽受体放射配基治疗也是一种有效的治疗方式。使用同位素标记的生长抑素类似物传递细胞毒性放射性核素, 疗效与放射性核素治疗效果相仿, 但是毒性积累称为其使用的限制因素。虽然目前的研究发现化疗和靶向治疗使某些患者获得的临床受益, 但是其疗效跟远期生存获益仍不明确[6] [11] [12] [13]。

嗜铬细胞瘤的相关报道较少, 嗜铬细胞瘤联合腹膜后转移灶更为罕见, 查阅相关文献, 这是近年来第一例腹腔镜辅助手术治疗嗜铬细胞瘤伴腹膜后转移的报道。近些年来, 腹腔镜手术已愈发成熟, 在创伤较小的情况下又能达到开放手术的切除效果。本例患者完整切除了原发肿瘤及腹膜后转移肿瘤, 未发现其他远处转移, 临床上达到根治性切除效果, 减少了患者儿茶酚胺类激素的释放和高血压的控制, 改

善患者预后。同时,手术创伤较小,后续辅助以局部放疗巩固质量,患者症状达到临床缓解。目前患者恢复可,未见明显肿瘤复发及转移,远期预后仍需要长期、定期随访。

参考文献

- [1] 邓建华,李汉忠. 遗传相关的嗜铬细胞瘤/副神经节瘤的研究进展[J]. 临床泌尿外科杂志, 2013(1): 78-83.
- [2] 李盼盼,苏庆晓,于博,王新良. 儿童异位嗜铬细胞瘤 1 例[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2020, 25(4): 55-57.
- [3] Negro, A., Verzicco, I., Tedeschi, S., *et al.* (2021) Case Report: Irreversible Watery Diarrhea, Severe Metabolic Acidosis, Hypokalemia and Achloridria Syndrome Related to Vasoactive Intestinal Peptide Secreting Malignant Pheochromocytoma. *Frontiers in Endocrinology (Lausanne)*, **12**, 652045. <https://doi.org/10.3389/fendo.2021.652045>
- [4] 李勇辰,耿玉涛,武玉东. 转移性及非转移性嗜铬细胞瘤回顾性对比研究[J]. 医药论坛杂志, 2021, 42(4): 97-100.
- [5] 陆定恒,王德才,李雪祥,等. 达芬奇机器人与不同入路传统腹腔镜在肾上腺嗜铬细胞瘤切除术中的围手术期比较[J]. 临床泌尿外科杂志, 2021, 36(3): 197-200.
- [6] Fassnacht, M., Assie, G., Baudin, E., *et al.* (2020) Adrenocortical Carcinomas and Malignant Pheochromocytomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for Diagnosis, Treatment and Follow-Up. *Annals of Oncology*, **31**, 1476-1490. <https://doi.org/10.1016/j.annonc.2020.08.2099>
- [7] Ku, E.J., Kim, K.J., Kim, J.H., *et al.* (2021) Diagnosis for Pheochromocytoma and Paraganglioma: A Joint Position Statement of the Korean Pheochromocytoma and Paraganglioma Task Force. *Endocrinology and Metabolism (Seoul)*, **36**, 322-338. <https://doi.org/10.3803/EnM.2020.908>
- [8] 夏磊磊,何威,王先进,等. 机器人辅助手术治疗压迫大血管的复杂嗜铬细胞瘤的体会(附 3 例报告) [J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志, 2013(4): 197-201.
- [9] 强小鹏,孙健勇,朱喜明,等. 纵隔嗜铬细胞瘤 1 例报告[J]. 肿瘤学杂志, 2015(10): 863-864.
- [10] 鄂少龙,张乃文,韩斌,等. 大体积嗜铬细胞瘤术后严重并发症的危险因素分析[J]. 中国肿瘤外科杂志, 2020, 12(6): 500-503.
- [11] Martucci, V.L. and Pacak, K. (2014) Pheochromocytoma and Paraganglioma: Diagnosis, Genetics, Management, and Treatment. *Current Problems in Cancer*, **38**, 7-41. <https://doi.org/10.1016/j.currproblcancer.2014.01.001>
- [12] Otsuka, I., Kida, K., Terada, N., *et al.* (2021) Malignant Pheochromocytoma with Liver Invasion Treated Successfully by Combined Retroperitoneal Laparoscopic Control of Arterial In-Flow Followed by Open Hepatectomy: A Case Report. *International Journal of Surgery Case Reports*, **81**, 105763. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.105763>
- [13] Chen, H., *et al.* (2010) The North American Neuroendocrine Tumor Society Consensus Guideline for the Diagnosis and Management of Neuroendocrine Tumors: Pheochromocytoma, Paraganglioma, and Medullary Thyroid Cancer. *Pancreas*, **39**, 775-783. <https://doi.org/10.1097/MPA.0b013e3181ebb4f0>