

- Long-term clinical and imaging follow-up of complex intracranial aneurysms treated by endovascular parent vessel occlusion[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2012, 33(10): 1991-1997.
- [13] 李瑗, 张继, 田为中, 等. 磁共振血管造影和数字减影全脑血管造影诊断颅内动脉瘤的价值观察[J]. 中国CT和MRI杂志, 2019, 17(11): 29-31.
- [14] CHO Y D, KIM K M, LEE W J, et al. Time-of-flight magnetic resonance angiography for follow-up of coil embolization with enterprise stent for intracranial aneurysm: usefulness of source images[J]. Korean J Radiol, 2014, 15(1): 161-168.
- [15] ATTALI J, BENAÏSSA A, SOIZE S, et al. Follow-up of intracranial aneurysms treated by flow diverter: Comparison of three-dimensional time-of-flight MR angiography (3D-TOF-MRA) and contrast-enhanced MR angiography (CE-MRA) sequences with digital subtraction angiography as the gold standard[J]. J Neurointerv Surg, 2016, 8(1): 81-86.
- [16] DÜNDAR T T, ARALAŞMAK A, ÖZDEMİR H, et al. Comparison of TOF MRA, contrast-enhanced mra and subtracted cta from ctp in residue evaluation of treated intracranial aneurysms[J]. Turk Neurosurg, 2017, 28(4): 1-10.
- [17] AKKAYA S, AKCA O, ARAT A, et al. Usefulness of contrast-enhanced and TOF MR angiography for follow-up after low-profile stent-assisted coil embolization of intracranial aneurysms[J]. Interv Neuroradiol, 2018, 24(6): 655-661.
- [18] AHMED S U, MOCCO J, ZHANG X N, et al. MRA versus DSA for the follow-up imaging of intracranial aneurysms treated using endovascular techniques: A meta-analysis[J]. J NeuroInterv Surg, 2019, 11(10): 1-8.

嗜铬细胞瘤和副神经节瘤61例临床分析

洪小瑜, 戴亚丽, 吴佩娴, 韩令川, 彭卫群, 范艳飞, 卢东晖, 谢 谦, 陈 说 (北京大学深圳医院, 广东深圳 518000)

摘要: **目的** 总结嗜铬细胞瘤和副神经节瘤(PPGL)的临床特点。**方法** 回顾性分析61例PPGL患者的临床资料。**结果** 男女比例为1.3:1, 诊断年龄为22~74岁。肿瘤位于肾上腺 52例(85.2%)、肾上腺外9例(14.8%)。高血压为最常见症状(39例, 63.9%), 19例(31.2%)无明显症状。甲氧基去甲肾上腺素检测阳性率为100.0%。**结论** 高血压是PPGL最常见症状, 甲氧基去甲肾上腺素诊断阳性率高。

关键词: 嗜铬细胞瘤; 副神经节瘤; 甲氧基去甲肾上腺素

中图分类号: R 58

文献标志码: A

文章编号: 2096-3610(2020)05-0603-03

Clinical characteristics of 61 cases of pheochromocytoma and paraganglioma

HONG Xiao-yu, DAI Ya-li, WU Pei-xian, Han Lin-chuan, PENG Wei-qun, FAN Yan-fei, LU Dong-hui, XIE Qian, CHEN Shuo (Shenzhen Hospital of Peking University, Shenzhen 518000, China)

Abstract: **Objective** To summarize the clinical features of pheochromocytoma and paraganglioma (PPGL). **Methods** The clinical data of 61 patients with PPGL were retrospectively analyzed. **Results** Male/female ratio was 1.3:1, and diagnostic age was 22-74 years. There were 52 adrenal (85.2%) and 9 extra-adrenal PPGLs. The most common symptom was hypertension ($n=39$, 63.9%), while 19 cases (31.2%) were asymptomatic. The positive rate of methoxynoradrenaline was 100%. **Conclusion** Hypertension is the most common symptom and diagnostic rate of methoxynoradrenaline is high in PPGL.

Key words: pheochromocytoma; paraganglioma; methoxynoradrenaline

收稿日期: 2019-10-16; 修订日期: 2020-04-14

作者简介: 洪小瑜(1985-), 女, 硕士, 主治医师

嗜铬细胞瘤和副神经节瘤(PPGL)是分别起源于肾上腺髓质或肾上腺外交感神经链的肿瘤,主要合成和分泌大量儿茶酚胺,如去甲肾上腺素、肾上腺素及多巴胺,引起患者血压升高等一系列临床症状群,并造成心、脑、肾等严重并发症^[1]。其中嗜铬细胞瘤(PCC)起源于肾上腺髓质,副神经节瘤(PGL)则起源于肾上腺外交感神经链^[1]。PPGL为继发性高血压的重要原因之一,临床较为少见,国外报道在普通高血压门诊中PPGL的患病率为0.2%~0.6%,临床症状不典型,易漏诊误诊。本文回顾分析北京大学深圳医院收治的PPGL患者的临床特征,以提高PPGL的诊断水平,改善患者生存质量。

1 资料和方法

1.1 临床资料

本研究纳入2001年1月-2019年5月就诊于北京大学深圳医院进行了肾上腺手术且术后病理确诊为嗜铬细胞瘤患者61例,其中腹腔镜下手术50例,开腹手术11例。

1.2 方法

回顾性收集61例患者临床资料,包括性别、年龄、症状等一般资料,以及血糖、电解质、肝功能、肾功能、血儿茶酚胺、尿香草扁桃酸、甲氧基肾上腺素等生化指标、心电图、CT等影像学资料。

2 结果

2.1 一般资料

61例中男35例(57.4%),女26例(42.6%),男女比例为1.3:1。诊断年龄为22~74岁,平均(42.0±12.3)岁,其中<30岁9例(14.7%),30~50岁38例(62.3%),>50岁14例(23.0%)。初发58例(95.1%),复发3例(4.9%)。

2.2 首诊科室

38例(62.3%)首诊于泌尿外科,19例(31.1%)首诊

于内分泌科,4例(6.6%)首诊于肝胆外科。

2.3 临床表现

高血压39例(63.9%),高血压、低血压交替2例(3.3%),胸闷、胸痛8例(13.1%),典型“三联征”(头痛、心悸、大汗)5例(8.2%),恶心、呕吐4例(6.6%),乏力3例(4.9%),潮红2例(3.3%);无明显症状体检发现者19例(31.2%)。伴发疾病:血糖代谢异常13例,高尿酸血症3例,低钾血症6例,肝功能异常7例。心电图提示心律失常(包括心动过速、心律不齐、房颤等)6例(10.9%),ST-T段改变7例(12.7%)。

2.4 肿瘤发生部位及肿瘤直径

61例患者中,肿瘤位于肾上腺52例(85.2%),肾上腺外9例(14.8%),其中腹膜后8例,髂骨1例。单侧58例(95.1%),左侧25例,右侧33例,双侧3例(4.9%)。肿瘤直径:1.0~14.0 cm,平均5.48 cm,肿瘤直径≤5 cm者28例(45.9%),直径>5 cm者为33例(54.1%)。

2.5 生化检查

本组61例中肾上腺素、去甲肾上腺素、多巴胺同时检测者17例,有一阳性者9例,阳性率为52.9%。甲氧基去甲肾上腺素的检测阳性率最高为100.0%。

2.6 影像学检查

61例患者均进行肾上腺CT检查,诊断率为100%。

3 讨论

嗜铬细胞瘤是来源于肾上腺髓质的分泌儿茶酚胺的神经内分泌肿瘤,而来源于肾上腺外交感和副交感神经节的肿瘤称之为副神经节瘤。肾上腺来源的嗜铬细胞瘤占80%~85%,副神经节瘤占15%~20%,最常见来源于腹腔、胸腔和盆腔,罕见于尿道、前列腺、精索、肝脏和心脏^[2]。嗜铬细胞瘤的良恶性是由是否有远处转移作为界定,而不是肿瘤的组织学特征^[3]。恶性PPGL占10%~17%^[1]。

本组患者发病年龄高峰在30~50岁,与2016年的

表1 61例患者部分生化检查结果

项 目	范围	中位数	n	阳性例数	阳性率/%
肾上腺素/(ng/L)	20.26~991.56	37.78	17	5	29.4
去甲肾上腺素/(ng/L)	23.68~5524.84	261.03	20	5	25.0
多巴胺/(mg/24 h)	27.00~202.98	60.21	20	2	10.0
尿VMA/(nmol/L)	2.60~49.50	14.74	41	28	68.3
甲氧基肾上腺素/(nmol/L)	0.09~33.59	0.26	15	6	40.0
甲氧基去甲肾上腺素/(nmol/L)	3.00~721.00	10.78	14	14	100.0

专家共识一致。嗜铬细胞瘤临床表现多样,典型三联征“心悸、头痛、出汗”并不常见,本组只占8.2%,何丽等^[4]发现嗜铬细胞瘤中典型三联征仅占14.4%,合并高血压占81.3%。由于PPGL的临床症状不典型,增加了诊断的难度。高血压是PPGL最常见的症状,本组PPGL伴高血压占63.9%,是最常见的症状。本组高血压所占比例稍低,考虑与近年来人民健康意识增强积极主动体检就医有关。本组无明显症状体检时发现者占31.1%,无症状者表现隐匿,临床不易发现,常由彩超或CT发现,且首诊泌尿外科比例高;且嗜铬细胞瘤是多发性内分泌肿瘤的表现之一,容易导致漏诊误诊。杨华等^[5]研究表明无症状嗜铬细胞误诊率高达35.8%,其中肾上腺占位误诊率达21.9%,肾上腺外占位误诊率达83.3%,因此建议体检发现的肾上腺肿瘤或占位患者,要先到内分泌科进行功能评估,再行手术更合理。10% PPGL患者的肿瘤位于肾上腺外^[5],本组肾上腺外肿瘤占10.9%,与之相符。嗜铬细胞瘤的发病年龄较广泛,本组为22~74岁,其中以30~50岁比例最高,达62.3%。

激素及代谢产物的测定是PPGL定性诊断的重要生化指标。赵磊等^[6]的结果显示血儿茶酚胺诊断的敏感性为84%。甲氧基肾上腺素和甲氧基去甲肾上腺素是肾上腺素和去甲肾上腺素的代谢产物,不受儿茶酚胺阵发性分泌及药物影响,半衰期长,能够提高检出率,是PPGL的特异性指标^[7]。2016年嗜铬细胞瘤和副神经节瘤的诊断治疗专家共识指出:甲氧基肾上腺素类物质诊断PPGL的敏感性为95%~100%,特异性为69%~98%^[1]。本组中,甲氧基去甲肾上腺素的检测阳性率达100.0%。甲氧基肾上腺素的检测阳性率稍低,考虑与合并9例肾上腺外的神经节瘤有关。这与国外文献报道的一致。因此主张将甲氧基肾上腺素类物质检测作为诊断PPGL的主要生化指标。同时本组部分检查数据不够齐全,考虑与早期我院尚未开展相关生化检查及首诊外科未及时完善全部生化检查有关。

影像学检查是重要的定位诊断的检测手段,包括B超、CT和磁共振、MIBG。CT具有较高的空间分辨率,可发现肺部转移病灶,增强CT诊断PPGL

的敏感性为88%~100%,因此可作为PPGL定位诊断的首选^[7]。我院CT诊断PPGL的敏感性达100%,与之相符。

本组患者首次就诊于内分泌科仅占31.3%,部分检查未完善,因此必须加强内分泌科、泌尿外科、影像科、病理科、超声科等多学科团队合作,以减少漏诊和误诊^[8]。

综上所述,PPGL临床表现形式多样,对于无症状者或临床表现不典型患者可进行甲氧基肾上腺素类物质检测及肾上腺CT检查以进一步提高诊断率。手术前可先就诊内分泌科,以完善嗜铬细胞瘤的各项检查,减少误诊漏诊率。

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] FASSNACHT M, JOHANSEN S, QUINKLER M, et al. Limited prognostic value of the 2004 International Union Against Cancer staging classification for adrenocortical carcinoma, proposal for a revised TNM Classification[J]. Cancer, 2009(15): 243-250.
- [3] REIBETANZ J, JUROWICH C, ERDOGAN I, et al. Impact of lymphadenectomy on the oncologic outcome of patients with adrenocortical carcinoma[J]. Ann Surg, 2012(255): 363-369.
- [4] 何丽, 余学锋. 意外发现的嗜铬细胞瘤39例临床分析[J]. 中国医师杂志, 2014, 16(7): 970-973.
- [5] 杨华, 吴红花, 布楠, 等. 寂静性嗜铬细胞瘤临床特点分析[J]. 中华医学杂志, 2018, 98(34): 27-29.
- [6] 赵磊, 梁朝朝. 嗜铬细胞瘤的诊断及治疗进展[J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志, 2019, 11(3): 181-183.
- [7] LENDERS J W, DUH Q Y, EISENHOFER G, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2014, 99(6): 1915-1942.
- [8] AMAR L, FASSNACHT M, GIMENEZ-POQUEPLO A P, et al. Long-term postoperative follow-up in patients with apparently benign pheochromocytoma and paraganglioma[J]. Horm Metab, 2012, 44(5): 385-389.