

嗜铬细胞瘤致心力衰竭 1 例

任妍 张凤如

doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2017.06.017

1 病例简介

患者女性,21 岁,因“咳嗽、胸闷 2 个月,气急、口唇肢端青紫 3 d”于 2017 年 2 月 21 日至我院就诊。患者 2 个月前出现阵发性咳嗽,伴胸闷、气急,夜间为重,自服药物治疗后无明显好转。2 月 28 日,前患者胸闷、气急症状加重,伴口唇肢端青紫、恶心、呕吐、大汗淋漓,外院考虑为急性呼吸衰竭,行气管插管、呼吸机辅助通气治疗,后转至我院就诊。患者既往无明确慢性疾病史,入院前 3 个月常诉有头痛,但未就诊。否认妊娠史,无烟酒等特殊嗜好,否认家族遗传疾病及相关疾病史。

入院时患者神志不清,口插管外接呼吸机。血压 159/109 mmHg,双手皮肤鲜红、温热,双足皮肤苍白,可见散在青紫瘀斑,双肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音,心率 140 次/min,奔马律,心律齐,无杂音。四肢肌张力正常,双下肢轻度浮肿,右侧巴氏征阳性。

实验室检查提示肝肾功能及心肌酶谱异常升高;心超示左室舒张末期内径 56 mm,左室收缩末期内径 50 mm,左室射血分数(LVEF) 28%;CT 示两肺炎性渗出,右肾上腺区占位。结合病情,考虑诊断为心功能不全、多脏器功能衰竭、高血压、右肾上腺占位。

入院后给予呼吸机辅助通气、抗感染、保肝及营养支持,静脉使用甲磺酸酚妥拉明(5 mg)控制血压,后改为口服甲磺酸多沙唑嗪缓释片(4 mg 2 次/日)+拉贝洛尔(150 mg 2 次/日)+卡维地洛(5 mg 2 次/日)降压,加用福辛普利(10 mg 1 次/日)抑制心肌重构。治疗后患者肺部感染得到控制,成功脱离呼吸机,肝肾功能基本恢复正常,血压下降并维持在 110~140/70~90 mmHg。因患者入院

时意识障碍,头颅 MR 示双侧额叶、左侧岛叶及丘脑、胼胝体膝部多发异常信号灶,考虑急性脑梗死,给予改善循环及营养脑神经治疗。

入院后进一步完善实验室检查,提示血肾上腺素 98.4 pg/mL,去甲肾上腺素 8 051.8 pg/mL,考虑肾上腺占位为嗜铬细胞瘤。患者病情平稳后,行 ¹³¹I-间碘苄氨闪烁(MIBG)检查示右侧肾上腺区占位(见图 1),与增强 CT 病灶相符。治疗 1 个月后心功能较前明显好转(LVEF 为 40%)。维持甲磺酸多沙唑嗪缓释片(4 mg 每日 2 次)联合拉贝洛尔(150 mg 每日 2 次)治疗,血压控制平稳。2017 年 7 月患者再次至我院复查,心超提示左室舒张末期内径 54 mm,左室收缩末期内径 38 mm,LVEF 55%。

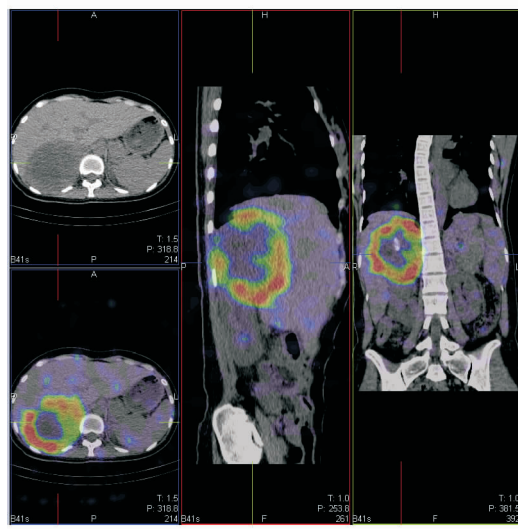


图 1 ¹³¹I-间碘苄氨闪烁(MIBG)结果示右侧肾上腺区占位

2017 年 9 月 6 日,患者在我院行腹腔镜下腹膜后右肾上腺巨大嗜铬细胞瘤切除术,术后病理提示肾上腺嗜铬细胞瘤(12.0 cm×10.0 cm×4.0 cm),局部区域瘤细胞巢轻度扩大,部分瘤细胞有异性性,核仁明显,胞浆内透明小球减少,伴大片出血坏死。术后患者维持口服拉贝洛尔控制心率。

2 讨论

嗜铬细胞瘤可合成和分泌大量儿茶酚胺,引起以继发性高血压为主要表现的临床症候群,亦可导致心律失常、心肌缺血及心肌重构等心血管疾病^[1]。当大量儿茶酚胺释放引起血流动力学不稳定时,可发生嗜铬细胞瘤危象,主要表现为高血压危象或儿茶酚胺性心肌病^[2]。值得注意的是,由嗜铬细胞瘤引起的心力衰竭虽不多见,但也并不罕见,应引起关注^[3]。

儿茶酚胺心肌病是一种可逆性心肌病变,恢复较快,预后较好,常在肿瘤切除后完全或部分恢复。在治疗方面主要使用 α 受体阻滞剂。该患者初期存在高血压危象,使用甲磺酸酚妥拉明使血压控制平稳后,改用口服甲磺酸多沙唑嗪缓释片联合拉贝洛尔治疗,以上 3 类药物均有 α 受体阻滞作用。嗜铬细胞瘤的儿茶酚胺可激活 β_2 受体,舒张血管,如早期单纯应用 β 受体阻滞剂可能会导致血流动力学恶化^[4]。

通过本病例我们得到以下启示:(1)对于发病年龄小,无相关基础疾病的心力衰竭患者,除了常见的心肌病外,需结合患者的临床表现考虑由于其

他疾病诱发的继发性或应激性心肌病可能,尤其是内分泌疾病、妊娠等;(2)对于儿茶酚胺性心肌病,在血流动力学稳定的前提下,应首先应用 α 受体阻滞剂,避免早期使用 β 受体阻滞剂,根据血压情况及时调整药物种类及剂量;(3)在条件允许下,应尽可能去除原发病灶,且围手术期的药物调整及生命体征监测尤为重要。

参 考 文 献

- [1] Manger WM. An overview of pheochromocytoma; history, current concepts, vagaries, and diagnostic challenges [J]. Ann NY Acad Sci, 2006, 1073:1-20.
 - [2] Tanriver Y, Betz MJ, Nibbe L, et al. Sepsis and cardiomyopathy as rare clinical manifestations of pheochromocytoma—two case report studies [J]. Exp Clin Endocrinol Diabetes, 2010, 118(10):747-753.
 - [3] Giavarini A, Chedid A, Bobrie G, et al. Acute catecholamine cardiomyopathy in patients with phaeochromocytoma or functional paraganglioma [J]. Heart, 2013, 99 (19): 1438-1444.
 - [4] Zuber SM, Kantorovich V, Pacak K. Hypertension in pheochromocytoma; characteristics and treatment [J]. Endocrinol Metab Clin North Am, 2011, 40(2):295-311.
- (收稿:2017-09-30 修回:2017-10-12)
(本文编辑:丁媛媛)
-
- (上接第 372 页)
- [11] 郭君君,刘婧,张素洁,等. 磷酸二酯酶-9A 对评估冠状动脉粥样硬化病变程度的临床价值[J]. 国际心血管病杂志, 2017, 44(3):181-184.
 - [12] Schmidt BM, Arora R. Primary prevention of cardiovascular complications in type II diabetes patients using aspirin: a complicated tale[J]. Am J Ther, 2013, 20(3):275-278.
 - [13] 戴道鹏,沈迎,张瑞岩,等. 血清可溶性髓样细胞触发受体-1 水平对冠状动脉粥样斑块进展的预测价值[J]. 国际心血管病杂志, 2016, 43(5):303-306.
 - [14] Davies PF, Civelek M, Fang Y, et al. Endothelial heterogeneity associated with regional athero-susceptibility and adaptation to disturbed blood flow in vivo[J]. Semin Thromb Hemost, 2010, 36(3):265-275.
 - [15] Nakashima Y, Wight TN, Sueishi K. Early atherosclerosis in humans; role of diffuse intimal thickening and extracellular matrix proteoglycans [J]. Cardiovasc Res, 2008, 79 (1): 14-23.
 - [16] Merrilees MJ, Beaumont BW, Braun KR, et al. Neointima formed by arterial smooth muscle cells expressing versican variant V3 is resistant to lipid and macrophage accumulation [J]. Arterioscler Thromb Vasc Biol, 2011, 31 (6): 1309-1316.
 - [17] Tavora F, Kutys R, Li L, et al. Adventitial lymphocytic inflammation in human coronary arteries with intimal atherosclerosis [J]. Cardiovasc Pathol, 2010, 19 (3): e61-e68.
 - [18] Wang TJ. Assessing the role of circulating, genetic, and imaging biomarkers in cardiovascular risk prediction [J]. Circulation, 2011, 123(5):551-565.
 - [19] 何云云,刘春蕾,何昆仑,等. S100 蛋白与心血管疾病[J]. 中华老年心脑血管病杂志, 2014, 16(12):1326-1328.
 - [20] Jaiswal JK, Lauritzen SP, Scheffer L, et al. S100A11 is required for efficient plasma membrane repair and survival of invasive cancer cells[J]. Nat Commun, 2014, 5:3795.
- (收稿:2017-09-30 修回:2017-10-14)
(本文编辑:胡晓静)