

## Ectopic Pheochromocytoma in Neck: A Case Report

Xiaolei Liu<sup>1</sup>, Xianwei Wang<sup>2</sup>, Jianhua Huang<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>Xiangya Medical School, Central South University, Changsha

<sup>2</sup>Vascular Surgery, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha

Email: xiaolei328@gmail.com, \*huangjianhua@medmail.com.cn

Received: Jul. 15<sup>th</sup>, 2013; revised: Jul. 24<sup>th</sup>, 2013; accepted: Aug. 5<sup>th</sup>, 2013

Copyright © 2013 Xiaolei Liu et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Abstract:** Ectopic pheochromocytoma in neck is rare. We reported a 57-year-old male patient who was admitted to hospital because of a mass in left neck for 6 years with headache, dizziness, chest tightness and chest pain for 9 days. He had an alternation of fluctuation of blood pressure between 200/100 - 80/50 mmHg in every several minutes. The mass progressively enlarges for more than 5 years in his left side of neck. His plasma 17-hydroxy corticosteroid and 17-ketosteroid levels were normal. The 24 hours urine VMA level was high (82.7 umol/day (<68.6)). Cervical computed tomography scans and enhanced scans revealed a 4.6 × 3.2 cm mass in the left side of neck. Neck mass resection was performed successfully with sufficient preoperation preparation and had no postoperative complications. Histology and immunohistochemistry of the tumor were consistent with pheochromocytoma.

**Keywords:** Ectopic Pheochromocytoma; Neck

## 颈部异位嗜铬细胞瘤一例报告

刘晓蕾<sup>1</sup>, 王宪伟<sup>2</sup>, 黄建华<sup>2\*</sup>

<sup>1</sup>中南大学湘雅医学院, 长沙

<sup>2</sup>中南大学湘雅医院血管外科, 长沙

Email: xiaolei328@gmail.com, \*huangjianhua@medmail.com.cn

收稿日期: 2013年7月15日; 修回日期: 2013年7月24日; 录用日期: 2013年8月5日

**摘要:** 颈部异位嗜铬细胞瘤十分罕见。作者报道了一例57岁的男性患者, 因“发现左颈部肿块6年, 头痛眩晕、胸闷胸痛9天”入院。入院时血压大幅度波动, 每隔数分钟波动在200/100 mmHg~80/50 mmHg的范围。左颈部肿块进行性增大5年余。血浆17-羟皮质类固醇和17-酮类固醇正常, 24小时尿VMA升高(82.7 umol/day (<68.6))。颈部的CT平扫和增强显示左侧颈部一个4.6 × 3.2 cm大小的肿块。充分的术前准备后行左颈部肿块切除术。手术顺利, 无术后并发症。病理和免疫组化显示为左侧颈部异位嗜铬细胞瘤。

**关键词:** 异位嗜铬细胞瘤; 颈部

### 1. 引言

嗜铬细胞瘤是肾上腺素能系统的嗜铬组织分泌过多的儿茶酚胺的肿瘤, 是一种罕见的具有潜在危险性的肿瘤, 能间断或持续地释放儿茶酚胺作用于肾上

腺素能受体, 引起阵发性或持续性的高血压伴头痛、多汗、心悸三联症状, 多个器官功能及代谢紊乱<sup>[1]</sup>。

发生于肾上腺外的嗜铬细胞瘤称之为异位嗜铬细胞瘤, 文献报道异位嗜铬细胞瘤约占嗜铬细胞瘤的15%~20%<sup>[2]</sup>。多数位于腹部<sup>[3]</sup>, 最常见部位为腹主动脉旁、肾门附近、下腔静脉旁<sup>[4,5]</sup>, 其余发生在颅底、

\*通讯作者。

颈部、腰椎旁、髂血管旁、心脏、胃、直肠、骶骨前、输尿管、子宫及卵巢等处，较罕见<sup>[6-10]</sup>，现就本例颈部异位嗜铬细胞瘤报道如下。

## 2. 病例介绍

患者男，57岁，因“发现颈部肿块6年，头痛眩晕、胸闷胸痛9天”入院。发现肿块后无明显不适，未予治疗；既往血压偏低5~6年。

体查：T36.7℃，P80次/分，R20次/分，BP波动在200/100~80/50 mmHg的范围，波动频率为数分钟一次。发育正常，神志清楚，左侧颈部胸锁乳突肌上三分之一前缘可见一个局限性隆起，局部可扪及5×4 cm的肿块，边界清楚，肿块可左右活动，可触及搏动，听诊可闻及血管杂音。心肺腹部检查无明显异常。

实验室检查：尿17-羟皮质类固醇：26.5 (umol/day) (8.3~33.2)，尿17-酮类固醇 56.4 umol/day (20.8~76.3)，24小时尿VMA为82.7 umol/day (<68.6)；游离三碘甲状腺原氨酸(FT3) 3.250 pmol/L，游离甲状腺激素(FT4) 13.340 pmol/L，超高敏促甲状腺激素(TSH) 1.370 mIU/L。其他常规检查无明显异常。

CT检查：左侧颈动脉鞘区见4.6 cm × 3.2 cm低密度灶肿块，其内可见片状更低密度区，平扫CT值为23~57 HU；增强后肿块明显不均匀强化，肿块内见较多增粗的肿瘤血管，颈动脉受压、推移，颈内、外动脉相对分离(见图1)。CT诊断：左侧颈动脉鞘区占位性病变，性质待定：颈动脉体瘤或嗜铬细胞瘤。

术前准备：术前入院后血压大幅度波动，200/100 mmHg~80/50 mmHg交替变换。予以心电监护，给氧，左手桡动脉置管持续有创血压监测，予以多巴胺针升

压和硝普钠降压交替使用，同时大剂量林格氏液扩容，经一周治疗稳定血压于110/60 mmHg左右。然后施行“颈部嗜铬细胞瘤切除术”。

麻醉方法：术前准备充分时，2013年6月20日在全身麻醉下行颈部嗜铬细胞瘤切除术。咪达唑仑5 mg，丙泊酚2 mg/kg，舒芬太尼0.03 mg/kg，维库溴铵针12 mg，依托咪酯16 mg，诱导插管后，分别作好有创动脉、中心静脉穿刺并测压，丙泊酚静脉维持，间断给予舒芬太尼和维库溴铵。

术中见(见图2)肿块位于颈动脉分叉的后内侧，将颈内动脉和颈外动脉顶起并分开，肿块约5×4 cm大小，肿瘤包膜完整，分离肿瘤时血压高达300/200 mmHg，HR 130次/min，予以酚妥拉明、硝酸甘油控制血压。切除肿瘤后，血压骤降至(100~80)/(60~40) mmHg，去甲肾上腺素泵入，大量快速输液，血压在正常范围内。手术前后共输入液体3000 ml。术毕患者完全清醒，撤离血管活性药物，心率血压完全正常，术后7天痊愈出院。

病理所见(见图3)：(左侧颈部)嗜铬细胞瘤(异位性)。免疫组化：CgA(+), CK-L(-), EMA(-), Ki67(<1%+), NSE(+), Syn(+), Vimentin(+).

## 3. 讨论

### 3.1. 颈部异位嗜铬细胞瘤的临床特点

嗜铬细胞瘤是起源于肾上腺髓质、交感神经节或其他部位嗜铬组织的肿瘤，可持续或间断分泌大量肾上腺素(AD)、去甲肾上腺素(NE)及微量多巴胺。其主要症状为高血压、头痛、多汗、代谢增高和血糖增高。异位嗜铬细胞瘤是指来源于肾上腺髓质以外的嗜铬

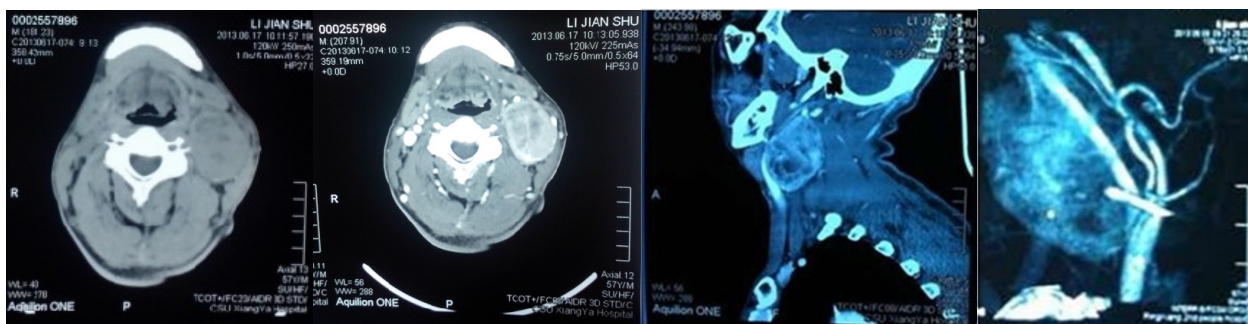


Figure 1. CT scan of neck shows a 4.6 × 3.2 cm size low density mass in the left carotid sheath and lower density inside the mass. The CT value is 23 - 57 HU in plain scan while the contrast enhanced CT have heterogeneous density

图1. 颈部CT显示左侧颈动脉鞘区见约4.6 cm × 3.2 cm低密度灶肿块，其内可见片状更低密度区，平扫CT值为23~57 HU；增强后肿块明显不均匀强化

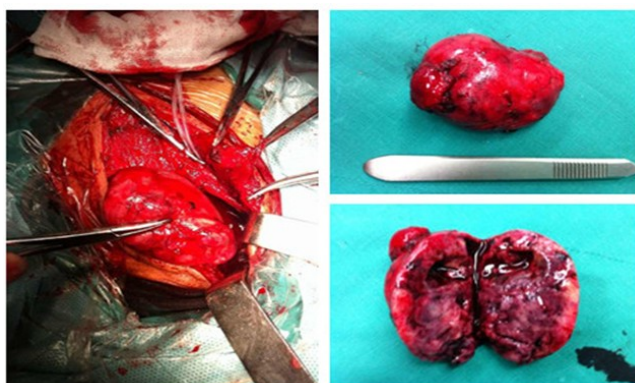


Figure 2. Surgery finding shows: the mass was medial posterior of carotid bifurcation, about 5 × 4 cm with capsule integrity, and several focal hemorrhage were seen inside

图 2. 手术所见：肿块位于颈动脉分叉的后内侧，约 5 × 4 cm 大小，包膜完整，切开后其内可见多处出血灶

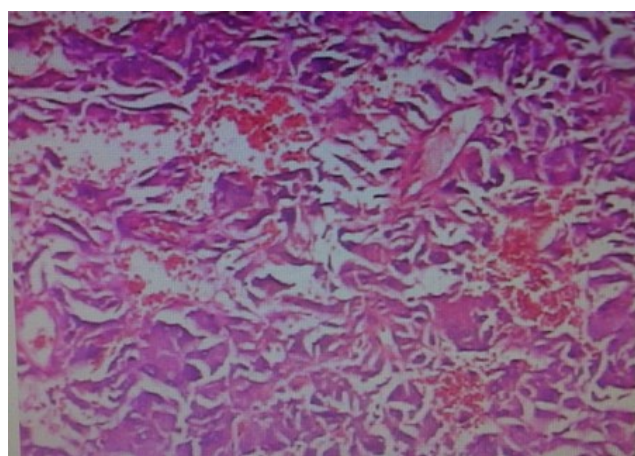


Figure 3. Pathological finding shows: (left side of neck) pheochromocytoma (ectopic). Immunohistochemical: CgA(+), CK-L(-), EMA(-), Ki67(<1%+), NSE(+), Syn(+), Vimentin(+)

图 3. 病理所见：(左侧颈部)嗜铬细胞瘤(异位性)。免疫组化：CgA(+), CK-L(-), EMA(-), Ki67(<1%+), NSE(+), Syn(+), Vimentin(+)

组织肿瘤，又称为副神经节瘤，约占全部嗜铬细胞瘤的 10%，它与常见的肾上腺嗜铬细胞瘤一样可以持续或间断释放大量的儿茶酚胺类激素，引起血压调节及代谢功能紊乱，临床常表现为持续性或阵发性高血压、多汗、头痛、心悸、腹痛、血糖升高等。本例患者的主要临床表现是血压的大幅度波动、头晕头痛、多汗，与嗜铬细胞瘤的临床表现一致。另外，由于位于颈部这个特殊位置，难以排除有持续压迫颈总动脉窦引起血压变化的可能性。

### 3.2. 颈部异位嗜铬细胞瘤的鉴别诊断

颈部异位嗜铬细胞瘤主要应与颈动脉体瘤、Castleman 病、神经源性肿瘤、血管瘤、脂肪肉瘤或平滑肌肉瘤等鉴别。颈动脉体瘤是发生于颈动脉分叉处少见的一种副神经细胞肿瘤，临床表现为颈部进行

性增大无痛性肿块，增强 CT 呈明显强化的不规则肿块，颈动脉体瘤大部分以颈动脉分叉为中心，向周围组织结构侵袭性生长<sup>[11]</sup>。Castleman 好发于纵膈、颈部及腹部，其为富血管肿瘤，CT 强化明显，密度均匀，少有坏死，周围有滋养血管，临床有贫血、消瘦、乏力、免疫球蛋白升高等。神经源性肿瘤密度不均匀，可有明显坏死、囊变，强化不及异位嗜铬细胞瘤。血管瘤主要为海绵状血管瘤，坏死较少见，较大血管瘤内有裂隙样低密度，强化从周边开始，进一步向病灶中央强化，压之褪色。脂肪肉瘤肿块大都有特征性脂肪密度，平滑肌肉瘤肿块中央有明显坏死，肿块周围均有明显浸润粘连，但强化低于异位嗜铬细胞瘤。肺癌、膀胱癌、喉癌等病灶也可表现为颈部肿块，其肿块轻中度强化，但低于异位嗜铬细胞瘤。上述肿瘤与异位嗜铬细胞瘤的区别均没有血压的大幅波动<sup>[12]</sup>。所

以根据本例患者典型的血压波动的特点,只要考虑到异位嗜铬细胞瘤的可能,鉴别诊断并不困难。

### 3.3. 颈部异位嗜铬细胞瘤的治疗

异位嗜铬细胞瘤的治疗,主要以手术为主,根治性切除疗效好,文献报道<sup>[13]</sup>术中血压控制方面:瘤体切除前,应以短效快速降压药物酚妥拉明或硝普钠为主,如降压时出现的心动过速可考虑用艾司洛尔控制;瘤体切除后,为防止降压药物及去甲肾上腺素耗竭而出现低血压,应在瘤体切除前3~5分钟停用降压药,以平衡液、血代制品快速补充血容量,以去甲肾上腺素1 mg加入5%葡萄糖液250 ml中静滴维持血压。本例中,术前予以多巴胺升压和硝普钠降压交替使用,同时大剂量林格氏液扩容,稳定患者血压,术中切除肿瘤后,血压骤降至(100~80)/(60~40) mmHg,去甲肾上腺素泵入,大量快速输液,将血压控制在正常范围内。

### 3.4. 颈部异位嗜铬细胞瘤术前和术中的准备

充分的术前准备是本病手术成功的基础。术前将血压、心率稳定控制在正常范围内、血容量充分扩充,不但可以减少切除瘤体之后血管床开放所致低血压的风险,也可减少因术中血压骤降快速大量补液而导致心衰、肺水肿的发生<sup>[14,15]</sup>。本例中术前准备充分,手术切除顺利,术后患者未出现任何并发症。

### 3.5. 颈部异位嗜铬细胞瘤的定位方法

近年来采用B超、CT、MRI及I-MIBG等无创性检查为嗜铬细胞瘤的定位提供安全、可靠的手段。其中MSCT的大范围薄层扫描及三维重建显示直观、清晰,有明显的优势。在此例中,将临床症状与辅助检查的结合给我们的诊断和治疗带来了很大帮助。

## 4. 结论

1) 异位嗜铬细胞瘤的临床表现复杂多样,缺乏特

异性,而颈部异位嗜铬细胞瘤是十分罕见的,临床医师要结合患者的临床症状,考虑到罕见部位的嗜铬细胞瘤的可能,有的放矢地进行各种相关检查,从而达到早期诊断,避免误诊的目的。

2) 异位嗜铬细胞瘤的术前和术中准备是十分重要的,积极的术前扩容和稳定血压以及术中麻醉师与手术医生的密切配合,是手术成功的关键。

## 参考文献 (References)

- [1] 韦旻, 胡艳文, 姜艳等. 53例嗜铬细胞瘤的CT、B超及儿茶酚胺诊断分析[J]. 中国医学研究, 2011, 9(23): 107.
- [2] A. Sahdev, A. Sohaib, J. P. Monson, et al. CT and MR imaging of unusual locations of extra-adrenal paragangliomas (pheochromocytomas). *European Radiology*, 2005, 15(1): 85-92.
- [3] S. G. Sheps, N. S. Jiang, G. C. Klee, et al. Recent developments in the diagnosis and treatment of pheochromocytoma. *Mayo Clinic Proceedings*, 1990, 65: 88-95.
- [4] 张卫东, 张思孝, 李虹等. 特殊类型的嗜铬细胞瘤[J]. 中华泌尿外科杂志, 1996, 17: 143.
- [5] R. K. Whalen, A. F. Althausen and G. H. Daniels. Extra-adrenal pheochromocytoma. *Journal of Urology*, 1992, 147: 1-10.
- [6] 田菁, 郝权, 李文录. 肾上腺外恶性嗜铬细胞瘤[J]. 中国肿瘤临床, 2007, 34(8): 467-469.
- [7] 傅强, 王法成, 李善军等. 31例肾上腺外嗜铬细胞瘤临床分析[J]. 中国肿瘤临床, 2003, 30(8): 601-602.
- [8] R. Madani, M. Al-Hashmi, R. Bliss, et al. Ectopic pheochromocytoma: Does the rule of tens apply? *World Journal of Surgery*, 2007, 31(4): 849-854.
- [9] 张超纪, 苗齐, 刘兴荣等. 心脏嗜铬细胞瘤的诊断及外科治疗(附三例报告)[J]. 中国肿瘤临床, 2008, 35(16): 908-913.
- [10] S. Motemuro, E. Ruggieri, E. Maselli, et al. A rare case of extra-adrenal pheochromocytoma masquerading as an ovarian mass treated by laparoscopic surgery. *European Journal of Gynaecological Oncology*, 2007, 28(6): 491-496.
- [11] 吴朋, 吕国土. 64排CT增强扫描结合血管成像对恶性颈动脉体瘤的诊断价值分析[J]. 中国全科医学, 2013, 16(1C): 354-356.
- [12] 梁晓超. CT对异位嗜铬细胞瘤的诊断价值[J]. 山东医药, 2006, 46(29): 51-52.
- [13] T. Shigekawa, T. Sato, S. Mizobuchi, et al. Perioperative treatment of a patient with ectopic ACTH-producing pheochromocytoma. *Masui*, 2007, 56(4): 442-445.
- [14] 秦荣良, 秦军, 邵晨等. 嗜铬细胞瘤175例临床分析[J]. 现代泌尿外科杂志, 2007, 12(3): 162-164.
- [15] 孔垂泽. 肾上腺外嗜铬细胞瘤的诊断和治疗[J]. 现代泌尿外科杂志, 2006, 11(4): 187-191.