

·病例报告·

儿童嗜铬细胞瘤并儿茶酚胺心肌病 1 例

董志韬, 黄循, 杨罗艳, 刘紫庭

(中南大学湘雅二医院泌尿外科, 湖南 长沙 410011)

[中图分类号] R736.6;R542.2 [文献标识码] E

1 临床资料

患儿,男,8岁,因乏力,阵发性心悸、头痛、气促、多汗、苍白,有时出现抽搐1年入院。体格检查: P 128次/min, R 40次/min, BP 150/106 mmHg, 颜面苍白,全身多汗,心界向左下扩大,心率128次/min,节律齐,第一心音亢进。腹部未扪及肿块。心电图示:窦性心动过速;左室肥厚;ST-T改变提示心肌缺血;肺性P波。胸片示心脏扩大。心脏彩超:全心扩大,心脏射血分数32%,提示心功能不全。心肌酶学检查示肌酸磷酸激酶增高。B超示右肾上腺7 cm×6 cm×6 cm肿块,螺旋CT可见右肾上腺区域密度不均匀之肿块,中央密度较低。增强后部分肿块及包膜有强化。检测血浆肾上腺素、去甲肾上腺素增高,24 h尿液中香草基扁桃酸增高。考虑为右肾上腺嗜铬细胞瘤并儿茶酚胺心肌病,心功能Ⅲ级。给予口服哌唑嗪、尼群地平、氨酰心安等控制血压并减慢心率,并作术前准备。入院2周后患儿频繁发作高血压危象,心电监护仪上显示血压最高可达200/120 mmHg,心率150次/min,呼吸困难,不能平卧,大汗淋漓,面色苍白,有时出现抽搐,静脉注射酚妥拉明方可控制血压,但血压波动较明显,体查可闻及双肺细湿罗音,双下肢出现水肿。逐渐出现少尿,意识障碍,血转氨酶和尿素氮、肌酐均增高,发展为多脏器功能不全,抢救无效死亡。

2 讨论

儿茶酚胺心肌病是由于分泌儿茶酚胺的病灶向血液中持续或间断释放大量儿茶酚胺造成的心肌损害^[1-3],是嗜铬细胞瘤较为严重的并发症。其发病

机制包括:①儿茶酚胺大量释放造成心肌耗氧量增加,引起冠脉痉挛,导致心肌缺血缺氧;②儿茶酚胺作用于心肌,通过一系列生化过程使心肌细胞钙内流增加,引起钙负荷过重而致心肌细胞死亡;③增加引起心肌损害的物质,并导致心脏结构和功能的改变。在心肌病理学上的改变包括:心肌细胞肥大,胞核多形且胞浆成比例增多,肌束间可见新生血管,伴多形核细胞、淋巴细胞和组织细胞浸润和灶性出血、水肿,冠状动脉壁中度增厚,电镜显示高度收缩的肌节伴线粒体、内肌浆网水肿^[4]。其发病机理与原发高血压所致的心脏负荷增加最终导致心肌肥厚与心衰的机理不同。原发性高血压中,只要将血压稳定地控制在正常范围,可大大减少高血压心脏病和心衰的发生。而在嗜铬细胞瘤的一系列病理生理改变中,单靠使用 α -受体阻滞剂控制血压并不能最终防止儿茶酚胺心肌病和心衰的发生,而必须阻止儿茶酚胺的释放才能阻断这一进程。在行肿瘤切除后,心脏病损能逐步恢复^[5],与甲亢性心脏病相似。

儿童嗜铬细胞瘤起病隐匿,但进展相对较快。一旦出现儿茶酚胺心肌病,则容易发展为不易纠正的心衰,病情凶险。本例患儿出现自觉症状只有1年,在行术前准备的情况下出现了心衰的表现,最后导致多脏器功能不全,失去手术切除肿瘤的时机。因此尽早诊断,完善的手术前准备和积极手术治疗是治愈该病的关键。有报道^[6]认为合并阵发性头痛、心悸、出汗三联症的高血压患者诊断嗜铬细胞瘤的特异度和敏感度均较高。因此,对于有上述症状患者,首先应考虑嗜铬细胞瘤的诊断。儿童患者早期可能表现不典型,仅表现为虚弱、阵发性苍白和出冷汗等,这些症状应该引起临床医师的重视,如发现血压增高,应考虑做内分泌方面的检查以及肾上腺影像学检查。即使血压不高的患者,也不能完全排

[收稿日期] 2002-09-28; [修回日期] 2003-01-27

[作者简介] 董志韬(1969-),男,博士,主治医师。主攻方向:泌尿外科临床。

除嗜铬细胞瘤的诊断,因为文献报道^[7]高血压的发生率为72.4%,而持续性高血压只有47.9%。手术前控制血压以 α -受体阻滞剂和钙通道阻滞剂为首选,后者有助于保护心肌和减少儿茶酚胺的释放;适当给予 β 受体阻滞剂可稳定心肌兴奋性、改善心功能^[8]。原则上要求血压平稳至少2周并扩容后才能进行手术。对于经药物治疗仍发作频繁的患儿,因此类患儿有可能在已合并儿茶酚胺心肌病的基础上发展为急性心衰,不必强求使血压平稳达到2周时间,而应当机立断,在发作间歇期经扩容后行肿瘤切除术。

[参 考 文 献]

- [1] Kim YH, Chun YS, Park JW, et al. Involvement of adrenergic pathways in activation of catalase by myocardial ischemia-reperfusion [J]. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol*, 2002, 282(5): R1450-1458.
- [2] Nikolaidis LA, Hentosz T, Doverspike A, et al. Catecholamine

stimulation is associated with impaired myocardial O₂ utilization in heart failure [J]. *Cardiovasc Res*, 2002, 53(2): 392-404.

- [3] Tappia PS, Hata T, Hozaima L, et al. Role of oxidative stress in catecholamine-induced changes in cardiac sarcolemmal Ca²⁺ transport [J]. *Arch Biochem Biophys*, 2001, 387(1): 85-92.
- [4] Ratnakar KS, Sundaram C, Rajasekhar A, et al. Catecholamine cardiomyopathy: an autopsy study [J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 1998, 6(1): 41-44.
- [5] Brilakis ES, Young WF Jr, Wilson JW, et al. Reversible catecholamine-induced cardiomyopathy in a heart transplant candidate without persistent or paroxysmal hypertension [J]. *J Heart Lung Transplant*, 1999, 18(4): 376-380.
- [6] Werbel SS, Ober KP. Pheochromocytoma: update on diagnosis, localization and management [J]. *Med Clin North Am*, 1995, 79(1): 131-153.
- [7] 鲍镇美, 浆永全, 于力. 调整细胞浆 Ca²⁺ 处理嗜铬细胞瘤 [J]. *中华泌尿外科杂志*, 1993, 14(2): 78.
- [8] Nagatsu M, Spinale FG, Koide M, et al. Bradycardia and the role of β -blockade in the amelioration of left ventricular dysfunction [J]. *Circulation*, 2000, 101(6): 653-659.

(本文编辑: 吉耕中)

· 消息 ·

国家级继续医学教育项目 “儿科用药特点和儿科合理用药”培训班通知

受卫生部委托,重庆医科大学儿科学院将于2003年9月21~28日在重庆举办2003年国家级继续医学教育项目(卫生部项目编号:2003-13-01033)“儿科用药特点与儿科合理用药”培训班。课程采用最新编辑的教材,重点介绍我国儿科药学及儿科临床各专科药物治疗进展、儿科合理用药等。教学工作由重庆医科大学儿科学院、临床学院等单位富有经验的医、药学知名专家、教授担任。培训对象为具有中级或以上职称的医师、药师、技师等。联系地址:重庆市渝中区中山二路136号重庆医科大学儿童医院内《儿科药学杂志》编辑部。邮编:400014。联系人:梁颖文。电话:(023)63626877或(023)63632756-3412,传真:(023)63626877,Email:ekyx61@cta.cq.cn

《儿科药学杂志》编辑部