

· 心、肺移植 ·

心脏嗜铬细胞瘤——原位心脏移植一例

胡盛寿¹ 张平川¹ 郑哲¹ 宋云虎¹ 王巍¹ 黄洁² 吴海英²

(1.中国医学科学院 中国协和医科大学 阜外心血管病医院 外科; 2.内科, 北京 100037)

摘要: 目的 报道心脏移植治疗心脏嗜铬细胞瘤的诊治经验。方法 患者,女,年龄48岁。因心脏嗜铬细胞瘤无法直接手术切除,于2005年6月2日在全身麻醉中度低温体外循环下行原位心脏移植术,冷缺血时间185min。受者手术主动脉阻断时间95min,辅助循环时间64min。结果 患者术后恢复顺利,术后18d复查血浆去甲肾上腺素为1.339 ng/ml,尿去甲肾上腺素108 μg/24h,术后20d痊愈出院。结论 对不能手术直接切除的心脏嗜铬细胞瘤患者,心脏移植是一种有效的治疗手段。

关键词: 心脏嗜铬细胞瘤; 心脏移植; 诊治经验

中图分类号: R654.2; R617 文献标识码: A 文章编号: 1007-4848(2006)03-0170-03

Orthotopic Heart Transplantation for Primary Cardiac Pheochromocytoma A Case Report HU Sheng-shou¹, ZHANG Ping-chuan¹, ZHENG Zhe¹, SONG Yun-Hu¹, WANG Wei¹, HUANG Jie², WU Hai-ying². (1. Department of Surgery, Fu Wai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing 100037, P. R. China. E-mail: huss@163bj.com; 2. Internal Medicine, Fu Wai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing 100037, P. R. China)

Abstract Objective To report the experiences using orthotopic heart transplantation (HTX) to treat a patient with primary cardiac pheochromocytoma (PCT). **Methods** On June 2, 2005, a 48-year-old woman received orthotopic HTX because she suffered from cardiac PCT which can not be resected. The procedure for the recipient was uneventful. The aortic crossclamp time was 95 min, assist circulation time 64 min. **Results** Twenty days after the operation, the patient was discharged without any events, and serum norepinephrine dropped to 1.339 ng/ml, and urinary norepinephrine 108 μg/24h. **Conclusion** Orthotopic HTX is an effective treatment for cardiac PCT when it cannot be resected.

Key words Cardiac pheochromocytoma; Heart transplantation; Treatment experiences

嗜铬细胞瘤(pheochromocytoma, PCT)的病灶异位于胸腔的病例不到1%,大多见于后纵隔。心脏原发性PCT更为罕见,至今文献报道少于50例^[1]。我院行心脏移植治疗心脏PCT 1例,取得了较好的近期效果,现总结其诊治经验。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,女,48岁。主因:阵发性心悸3年,于2005年3月9日入院。既往有甲状腺机能亢进病史,病程13年,服用甲巯咪唑等药物治疗。入院前3年,患者开始出现阵发性心悸,就诊于当地医院,查血压:200/160 mmHg (1 kPa=7.5 mmHg),诊断为高血压病,口服硝苯地平控释片、美托洛尔等药物治疗,症状缓解。入院前1个月,于当地医院行超声心动图检查提示:心脏占位性病变。入我院查体:血压:170/110 mmHg,心率100次/min,心律不齐,心音亢进,双肺呼吸音清,无干湿啰音,腹部平软,无压痛,肝、脾未触及,双下肢无水肿。胸部X线片示:

无压痛,肝、脾未触及,双下肢无水肿。胸部X线片示:心胸比率0.45,左心缘中段膨突。心电图示:窦性心律,ST-T改变。24 h动态心电图示:频发室性早搏,部分T波改变。超声心动图提示:主动脉、肺动脉及左心耳间心包腔内探及中等回声团块样肿物,大小73 mm×50 mm,形态不规则,二尖瓣、三尖瓣微量反流。心脏磁共振成像平扫加增强示:肿物内部信号不均匀,T1WI、T2WI均为中等信号,心肌首过灌注显像肿物内部可见血池样增强信号,早期明显增强,延迟期信号减弱不明显,该肿物边界尚清晰,未见明确向周围结构浸润征象(图1)。冠状动脉造影显示:病变累及左主干、前降支、回旋支,心脏左前侧在造影中可见血运丰富的大量毛细血管丛,左主干远端开口90%狭窄,前降支近中段70%~90%狭窄,回旋支近中段50%~70%狭窄,并随收缩期、舒张期改变,似为肿物压迫所致。入院化验检查示血浆去甲肾上腺素9.162 μg/L,尿去甲肾上腺素108 μg/24h,尿甲氧肾上腺素1.339 ng/ml,尿甲氧肾上腺素1.339 ng/ml,尿甲氧肾上腺素1.339 ng/ml,尿甲氧肾上腺素1.339 ng/ml。

5mg, 1日2次;阿替洛尔 50mg, 1日2次, 控制血压为 100/70mm Hg(卧位), 90/70mm Hg(立位), 心率 80~90次/分。

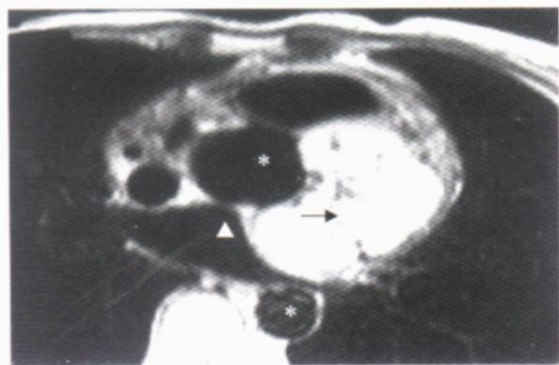


图1 心脏磁共振成像

注: → 示肿瘤, 高信号, 内有血管流空信号; * 示升主动脉和降主动脉; △ 示左心房

1.2 手术方法

2005年6月2日于全身麻醉中度低温体外循环下行心脏移植术。胸部正中切口进胸, 常规建立体外循环。术中见肿物贴附于左心房左后方房室沟及其下的左心室外侧壁, 与相邻增厚、硬化的心包粘连明显。术中肿物取材, 冰冻切片示良性肿瘤。阻断升主动脉后, 经升主动脉、主肺动脉、上下腔静脉根部切除受者心脏, 保留左心房后壁, 植入供者心脏, 以 3-0 Prolene 线连续依次吻合左心房、上下腔静脉、肺动脉及主动脉。供心 HTK 液 2 000ml 灌注保存, 冷缺血时间 185min。受者手术主动脉阻断时间 95min, 辅助循环时间 64min。

2 结果

患者术后恢复顺利。给予巴利昔单抗免疫诱导, 强的松、环孢菌素 A 硫唑嘌呤三联免疫抑制治疗。术后 14 d 心内膜活检示急性细胞排斥反应 Ia 级, 未见体液排斥及缺血性损伤征象。切除肿物病理检查示: 受者心脏主动脉根部心外膜 PCT, 肿瘤细胞较大, 多角形(图 2); 包绕左主干、前降支、左回旋支近端, 肿瘤包膜有浸润, 相邻组织未见瘤细胞。大体病理观察: 肿瘤位于左心室前外侧壁, 临近左心室流出道和主动脉根部; 肿瘤为实性, 包膜完整(图 3)。术后 18d 复查血浆去甲肾上腺素 1.339 ng/ml, 尿去甲肾上腺素 108 μ g/24h。患者术后 20d 痊愈出院。

3 讨论

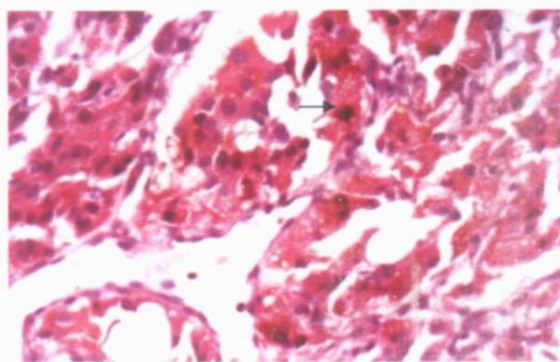


图2 嗜铬细胞瘤 嗜铬染色 $\times 200$

注: → 示细胞质内棕色嗜铬颗粒



图3 大体病理

注: → 示肿瘤位于左心室前外侧壁; # 示左心室流出道; * 示主动脉根部

肿瘤多为良性, 以心脏粘液瘤最为常见。良性心脏肿瘤多可外科直接切除^[5], 少数无法切除的心脏肿瘤需要行心脏原位移植。Dein 等^[6]曾报道心脏移植治疗心脏肿瘤 28 例, 其中 7 例为良性肿瘤, 分别为纤维瘤 5 例, 横纹肌瘤 1 例, PCT 1 例。

PCT 来源于交感神经系统的嗜铬细胞。对 90% 的成年患者, 肿瘤位于肾上腺髓质。腹腔神经节、血管壁、主动脉以及心脏等组织器官也有嗜铬细胞存在, 不到 1% 的 PCT 发生在胸腔内, PCT 分泌大量儿茶酚胺, 肾上腺髓质外的肿瘤以分泌去甲肾上腺素为主。在 Jebara 等^[1]回顾 30 例 PCT 中, 最常见的临床表现是高血压。本例患者临床表现亦是以高血压为主的相关症候群。磁共振成像显示病变为血管样肿瘤, 需要与血管肉瘤及血管瘤鉴别^[7,8]。血液、尿液儿茶酚胺检查可见特征性改变。手术前必要时需行冠状动脉造影检查, Jebara 等^[1]报道 1 例 PCT 患者术中接受冠状动脉旁路移植术。

大多数 PCT 基底与心脏表面组织紧密粘连, 切除肿瘤时可致大量儿茶酚胺, 即便术前、术中使用受体、受体阻滞剂, 亦可出现一过性高血压, 因此

切除 Wilson等^[10]报道右侧切口非体外循环下切除PCT时,患者收缩压高达300 mmHg 本例因肿瘤侵犯冠状动脉左主干、前降支及回旋支,且与心脏紧密粘连,无法切除,故选择心脏移植进行治疗。该例患者术后恢复良好,PCT相关症状消失,远期疗效有待进一步随访

参 考 文 献

- 1 Jebara VA, Uva MS, Farge A, *et al.* Cardiac pheochromocytomas. *Ann Thorac Surg*, 1992, 53(2): 356-361.
- 2 Heath D. Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiol*, 1968, 21(3): 315-327.
- 3 Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol*, 1996, 77(1): 107.
- 4 Bachet J, Banfi C, Martinelli L, *et al.* Heart transplantation and primary cardiac tumors. *Ann Thorac Surg*, 1995, 59(1): 262-263.
- 5 Attar S, Lee YC, Singleton R, *et al.* Cardiac myxoma. *Ann*

Thorac Surg, 1980, 29(5): 397-405.

- 6 Dein JR, Frist WH, Stinson EB, *et al.* Primary cardiac neoplasms early and late results of surgical treatment in 42 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1987, 93(4): 502-511.
- 7 Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, *et al.* Primary cardiac and pericardial neoplasms radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, 2000, 20(4): 1110-1112.
- 8 Amoz PA, Mulvagh SL, Tazelaar HD, *et al.* CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics*, 2000, 20(5): 1303-1319.
- 9 Orringer MB, Sisson JC, Glazer G, *et al.* Surgical treatment of cardiac pheochromocytomas. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985, 89(5): 753-757.
- 10 Wilson AC, Bennett RC, Niall JF, *et al.* An unusual case of intrathoracic pheochromocytoma. *Aust N Z J Surg*, 1974, 44(1): 27-32.

收稿日期: 2005-11-04 修订日期: 2006-01-09

编辑 冯远景

。 病例报告。

单肺移植治疗艾森门格综合征死亡一例的教训

董铭峰 马增山 马胜军 刘桂清 冯致余 柴守栋 唐培哲

(泰山医学院聊城临床学院 聊城市人民医院 心外科, 山东聊城 252000)

中图分类号: R617; R655.3 文献标识码: D 文章编号: 1007-4848(2006)03-0172-01

患者 女, 52岁, 体重 49kg, 身高 159cm 皮肤、黏膜紫绀8年, 胸闷5年, 术前6个月需间断吸氧, 生活不能自理, 且伴双下肢水肿。心脏超声心动图检查提示: 房间隔缺损29mm, 平均肺动脉压135mmHg(1kPa=7.5mmHg), 心房水平呈双向分流。胸部X线片、CT示: 肺动脉段呈瘤样突出, 肺门高度扩张, 呈“残根样”改变。临床诊断: 先天性心脏病, 房间隔缺损, 艾森门格综合征。血清免疫学检查: 血型A型, 巨细胞病毒抗体、乙型肝炎病毒检查均为阴性, 群体细胞反应抗体(PRA)<10%, 组织相容性白细胞抗原(HLA)配型未作。供者, 男, 32岁, 体重69kg, 身高170cm 生前健康, 血型A型。

2004年11月27日在全身麻醉体外循环下行自体心包片修补房间隔缺损、DeVega成形、同种异体单肺移植术。手术时间7.5h, 供肺热缺血时间5min, 冷缺血时间390min。

术后患者肺动脉压力降低, 血流动力学指标稳定。采用环孢菌素A+骁悉+强的松抗排斥方案。术后12h患者出现动脉血氧饱和度降低、气道压力升高, 怀疑发生急性排斥反应, 加大抗排斥药物用量缓解。术后第3d行纤维支气管镜检查发现支气管吻合口轻度充血水肿, 供肺支气管黏膜红润光滑。术后第4d出现急性肝、肾功能衰竭, 经过人工肾透析维持, 术后第8d顺利脱离呼吸机, 第8d血液标本经过7d培养出鲍曼复合醋酸钙不动杆菌, 第9d体温升高, 第12d突然出现血压升高、

疗病情无好转死亡。

讨论 肺移植患者首次排斥反应多出现在术后5~8d, 个别患者可早至术后48h发生排斥反应。本例患者术后12h即出现动脉血氧饱和度降低、动脉血氧分压降低, 胸部X线片呈云雾状、气道压力升高等表现, 怀疑为急性排斥反应, 给予较大剂量的环孢菌素A和大剂量激素, 导致肝肾功能衰竭, 教训深刻。肺是开放性器官, 感染是肺移植手术后较难处理的问题, 特别是手术后肺部感染与排斥反应的临床症状、胸部X线片较难准确的鉴别, 临床上较常采用的方法是甲基强的松龙试验性冲击治疗, 但这可引起致命性感染。纤维支气管镜活检是鉴别排斥反应或感染的决定性检查手段, 该患者于术后第3d行纤维支气管镜检查, 除发现吻合口有轻度充血水肿外, 黏膜红润光滑, 未发现明显的感染征象和异常痰液, 分泌物培养无细菌生长, 术后每天的胸部X线片检查未发现明显的肺部感染征象, 纤维支气管镜检查未再坚持做, 最终患者于术后12d死于全身感染, 教训深刻。由于细菌培养结果落后于临床症状, 当细菌培养药敏试验结果得出时, 患者已发生全身性感染, 失去了治疗时机。因此, 肺移植手术后早期主张应用广谱无耐药菌的抗生素, 以防止感染并发症的发生。

收稿日期: 2005-09-12 修订日期: 2005-12-06

编辑 冯桂娟