

# Çocuklarda feokromasitoma: iki olgu sunumu

Ferit BERNAY, Selahattin AKTAŞ, Naci GÜRSES.

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun

## Summary

### *Pheochromocytoma in children*

*Pheochromocytoma is a rare tumor of neuroectodermal origin arising from the chromaffin tissue of the adrenal medulla and sympathetic ganglia.*

*In this paper, two cases with pheochromocytoma of the adrenal gland are presented. According to this limited experience, it can be concluded that modern diagnostic methods preoperative treatment may reduce operative morbidity and mortality.*

## Giriş

Bilindiği gibi feokromasitoma sempatik ganglion ve adrenal medulladaki kromaffin dokulardan ortaya çıkan, neuroektodermal orijinli, nadir bir tümördür. Feokromasitomaların sadece %5' i çocukluk çağında ortaya çıkmaktadır (6). Bu tümörlerin büyük bir kısmı adrenal medullada yerleşim göstermektedir. Feokromasitoma, salgıladığı epinefrin, norepinefrin tipi katekolaminlerin etkisiyle, hipertansiyon, aritmi gibi sistemik bulgular vermektedir. Bu tümör çocukluk çağı hipertansiyonların %1' inde neden olarak tespit edilmektedir (1). Çocukluk çağında nadir rastlanılan bir tümör olması dolayısıyla, gerek yeni tanı yöntemleri, gerekse ameliyat öncesi ve ameliyat sırasındaki yaklaşımları özellikler gösteren feokromasitomalı hastalarımızı sunmak istiyoruz.

Bu bildiri, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı' nda teşhis ve tedavi edilen 2 Feokromasitoma olgusu sunulacaktır.

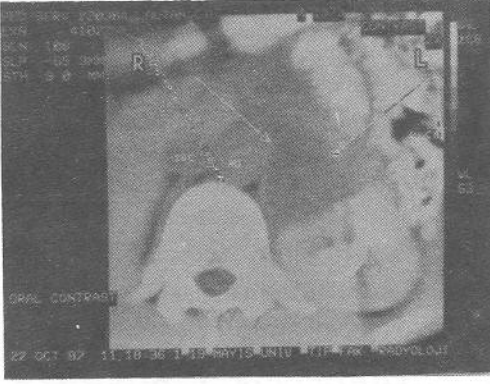
## Olgu I

13 yaşında erkek çocuk. Önce sağ, sonra da sol gözünde başlayan şiddetli ağrı ve görme bozukluğu ile göz doktoruna başvuran hastada şiddetli baş ağrıları oluyormuş. Yapılan fizik muayenesinde hipertansiyon saptanması üzerine hastanemize sevk edilmiş. Başvuru anında kan basıncı 220/130 mmHg idi. Fizik muayenede gözlerde pupil sınırları silik, makula yıldızı ve yaygın hemoraji bulundu. Bu göz bulguları hipertansif retinopati evre III-IV olarak değerlendirildi.

Yapılan laboratuvar incelemesinde VMA, 24 saatlik idrarda 1,3 mg, 17 ketosteroid 5,9 mg olarak bulundu. Radyolojik incelemesinde IVP normal olarak tespit edildi. Ultrasonografide sol böbrek üzerinde 3 cm çapında düzgün kenarlı solid kitle görüntüsü alınması üzerine bilgisayarlı tomografi planlandı.

Bilgisayarlı tomografi tetkikinde; oral ve intravenöz kontrast madde tatbikinden sonra transaksial düzlemde elde olunan kesitte, sol böbrek üstü bezi lokalizasyonunda, 30x35 mm boyutlarında kapsüllü izlenimini veren, hipodens tümöral kitle saptandı (Resim 1).

Hasta bu bulgular ile feokromasitoma tanısıyla takibe alındı. Mevcut devamlı hipertansiyonun kontrol altına alınabilmesi için prazosin başlandı. Daha sonra başlangıç dozu yükseltmek zorunda kaldı. 9 gün süreyle bu tedavi altında kan basıncı oldukça stabil olarak seyretti. Son iki gün hastaya supraventiküler taşikardi ve aritmileri



Resim 1. Bilgisayarlı tomografi tetkikinde sol böbrek üstü bezi lokalizasyonundaki kitle görülmektedir.

kontrol amacıyla beta bloker olarak propranol verildi. Ameliyatta sol böbrek üstü bezinde, çevre dokulara invaze olmayan 4 cm çapında kitle eksize edildi.

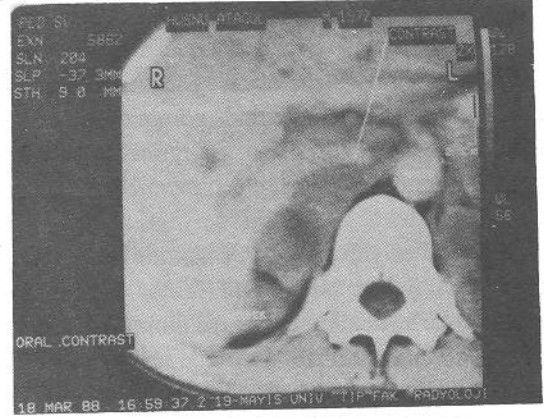
Histopatolojik incelemesinde; sürrenal parankimden kaynaklanan, atipik hücrelerin oluşturduğu, differansiasyon ve sekresyon granülleri az olan tümöral kitle tespit edildi.

Hastanın postoperatif yaklaşık 8 aylık takibinde herhangi bir komplikasyon meydana gelmedi. Kan basıncı ve zaman zaman kontrol edilen VMA değerleri normal olarak izlenmektedir.

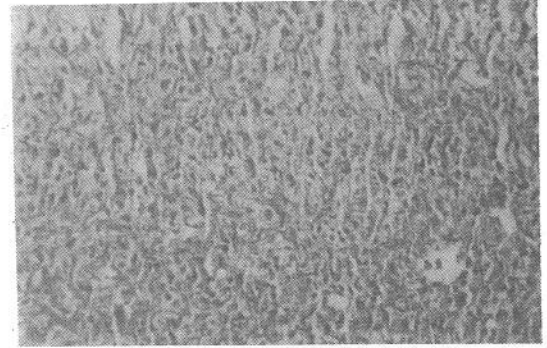
## Olgu II

16 yaşında erkek çocuk. Karmağrısı, bulantı ve kusma yakınmaları ile başvurduğu hastahane kan basıncının 260/160 mmHg. bulunması üzerine hastanemize sevk edilmiş. Başvuru anında kan basıncı 240/180 mmHg olarak tespit edildi. Göz muayenesi hipertansif retinopati evre III olarak değerlendirildi. Yapılan laboratuvar incelemelerinde VMA 24 saatlik idrarda 6,8 mgr. olarak saptandı. IVP normaldi. Ultrasonografida sağda böbrek üstü bezine uyan lokalizasyonda tümöral kitle izlenimi alınması üzerine bilgisayarlı tomografi planlandı. Yapılan bilgisayarlı tomografi tetkikinde, oral ve intravenöz kontrast madde tabiğinden sonra transaksiyel düzlemde elde olunan kesitte sağ böbrek üstü bezi lokalizasyonunda 40x30 mm boyutlarında, santral kısmı oldukça düşük radyo absorpsiyon değerleri içeren tümöral kitle formasyonu tespit edildi (Resim 2).

Hasta bu bulgular ile feokromasitoma ön tanısıyla takibe alındı. Takibi sırasında paroksizmal hipertansiyonunun regülasyonu amacıyla prazosin başlanarak kan basıncı kontrol altına alındı. Ameliyat öncesi iki gün propranol verildi. Ameliyatta sağ böbrek üstünde çevreye invaze olmamış, yaklaşık 5 cm. çapında, vena cava inferior arkasına kadar uzanan tümör eksize edildi.



Resim 2. Bilgisayarlı tomografi tetkikinde sağ böbrek üstü bezi lokalizasyonundaki kitle görülmektedir.



Resim 3. Hücreler arası büyüklük, şekil ve boyama farkları daha az, atipik hücrelerden oluşan tipik bir feokromasitoma olgusu (H.E., 400 x)

Patolojik etütte ilk olguya göre daha homojen ve hücreler arası büyüklük, şekil ve boyama farkları daha az, atipik hücrelerden oluşan, histolojik seviyede daha fazla differansiasyon gösteren tipik bir feokromasitoma belirlendi (Resim 3).

Bu hastanın 4 aylık postoperatif takibinde bir komplikasyon görülmedi. Kan basıncı ve VMA değerleri normal olarak saptandı. Her iki olguda halen göz bölümünce retinopatileri nedeniyle takip ve tedavi edilmektedir.

## Tartışma

Bilindiği gibi feokromasitoma çocukluk çağında oldukça nadir rastlanılan tümörlerdendir. Salgıladığı epinefrin ve norepinefrin tipi katekolaminler nedeniyle hipertansiyon, aritmi, taşikardi gibi sistemik semptomlar ortaya çıkabilir. Çocukluk yaş gurubunda en sık 9 yaş civarında rastlanılır (1). Erişkinlerde %7 civarında olan bilateralite, çocukluklarda bazı serilerde %70'lere çıkmaktadır

(1). Adrenal dışı paragangliolar, Zuckerkandl, mesane, beyin, toraks ve boyunda rastlanılabilir. Malignite çocuklarda %6 oranında görülmektedir (1). Genel olarak kabul edilen malignite kriterleri şöyle söylenebilir: kapsülün olmaması, irrigüler lobule yapı, lokal lenf bezlerine yayılım ve/veya çevre dokulara yapışıklık (6). Bu tümörlerde mortaliteyi etkileyen bir önemli faktör de çeşitli semptomlar nedeniyle cerrahi alının ön hazırlıksız olguların, ameliyat sırasında feokromasitoma tanısı almasıdır. Bu gibi durumlarda %80'lere varan yüksek mortalite, hastalardaki ameliyat öncesi hazırlığın önemini açıkça ortaya koymaktadır (5).

Feokromasitoma büyük bir kitle ile ortaya çıkmayan, endokrinolojik semptomlar ile kendini gösteren, bu nedenle tanısı oldukça güç konulan bir tümördür. Herşeyden önce hipertansiyon, ateş, taşikardi, aritmi, kabızlık, baş ağrısı gastrointestinal kanama gibi dağınık bir semptom gurubundaki verilerin iyi değerlendirilip bu tümörden şüphelenilmesi gerekir. Çocukluk çağında rastlanılan hipertansiyonlarda aort koarktasyonu ve renal hastalıkların değerlendirilmesinden sonra feokromasitoma mutlaka düşünülmelidir (6). Tanıda katekolaminleri uyarıcı testler bugün tehlikeli bulunduğu için tercih edilmemektedir (6). Katekolaminlerin ve son ürünlerinin plazma ve idrar değerleri önem kazanmıştır (6). Tümör lokalizasyonu amacıyla intravenöz pyelografi, ultrasonografi ve son yıllarda başarı ile kullanılan, hastalarımızda da tanıda en önemli rolü oynayan bilgisayarlı tomografi olumlu neticeler vermektedir (2,4). Tanısı konulan feokromasitomali hastalara yaklaşık 9-10 günlük bir ameliyat öncesi hazırlık devresi gerekmektedir.

Bunun nedeni katekolaminlerin uzun süren adrenerjik etkilerine bağlı olarak gelişen gerçek hipovolemi, gerçek hipertansiyon ve aritmi gibi etkile-

rinin kontrol altına alınabilmesidir (1). Hastalarımızda bu nedenle alfa-1- adrenerjik bloker olan prazosin kullanıldı (3). Son iki gün ameliyat sırasında ortaya çıkabilecek supraventiküler taşikardi ve aritmiyi engellemek amacıyla bu ilaca, beta-adrenerjik bloker "propranolol,, eklendi (1).

Ameliyatta feokromasitomali hastalar iki önemli evre gösterirler. Tümör çıkarılmadan ve özellikle tümörün palpasyonu ile ani hipertansif, aritmik atakların olabileceği evre ve tümör çıkarıldıktan sonra mevcut adrenerjik etkinin kalkmasıyla oluşan ani hipovolemi, hipotansiyon evresi. Hastalarımızda yapılan ön hazırlık ve ameliyattaki yakın takip neticesi, çıkan sorunlar daha kolay önlenebilmiştir. Nadir çocukluk çağı tümörlerinden olan feokromasitomada tanı ve tedavi, görüldüğü gibi tuzaklar ile doludur. Tümörün iyi bilinmesi, yeni tanı ve tedavi yöntemlerinin kullanılabilmesiyle morbidite ve mortalitenin anlamlı derecede azaltılabileceği anlaşılmaktadır.

#### Kaynaklar

1. Fonkalsrud EW: The Adrenal Glands. Welch KJ, Kandolphy JG, Ravitch MM, O'Neill JA Jr, Rowe MI (Ed). "Pediatric Surgery" Chicago Year Book Medical 1986, S: 1113.
2. Kaufman BH, Telander RL, Van Heerden JA, Zimmerman D, Sheps SG, Dawson B: Pheochromocytoma in the pediatric age group :Current Status. J, Ped Surg, 18:876, 1983.
3. Miller D, Robblee JA: Perioperative management of a patient with a malignant pheochromocytoma. Can Anaesth Soc J.32:278, 1985.
4. Miller JL, Roman TE, Immelman EJ, Mervis B: Pheochromocytoma of the urinary bladder localized by selective venous sampling and computed tomography. Postgrad Med J, 59:533, 1983.
5. Sellevold OFM, Raeder J, Stenseth R: Undiagnosed phaeochromocytoma in the perioperative period. Acta Anaesthesiol Scand, 29:474, 1985.
6. Welborn LG: Pheochromocytoma in children and the anesthetic management. MEJ Anesth 9:109, 1987.