

Adrenal tümörler

Fatih ANDIRAN

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Öz

Çocuklarda görülen adrenal nöroblastoma göre daha ender olarak rastlanan adrenal tümörler gerek hormonal aktiviteleri ve gerekse tanı ve tedavilerindeki yaklaşımlar açısından yetişkinlerdekinden farklıdır. Adrenal medulla-daki nöroektodermal hücrelerden kaynaklanan feokromositom ve adrenal korteksin katmanlarına göre genellikle hormonal aktivitesi bulunan adrenokortikal tümörler adrenal tümörlerin başlıcalarıdır. Tanı ve tedavilerinde genel cerrahi ilkelerin yanı sıra preoperatif ve postoperatif dönemlerdeki medikal yaklaşımların önemine çok dikkat edilmelidir.

Anahtar kelimeler: Adrenal bez, tümör, çocuk, cerrahi

Abstract

Adrenal tumors

Adrenal tumors encountered rarely despite adrenal neuroblastoma seen in children have different peculiar characteristics in regard to hormonal activities, diagnosis and treatment contrary to the ones in adults. Pheochromocytoma arising from neuroectodermal cells in adrenal medulla and adrenocortical tumors arising from the different adrenal cortical layers with different hormonal activities are among the major adrenal tumors in children. Beside the general surgical principles, preoperative and postoperative medical therapeutic approaches are of great importance.

Keywords: Adrenal gland, tumor, children, surgery

Adrenal nöroblastom dışı adrenal tümörler daha ender görülen, etiyopatogenez ve klinik özellikleri açısından farklılıklar gösteren, adrenal bezlerin farklı katmanlarından kaynaklanan ve hormonal aktiviteleri de bulunabilen tümör grubudur ⁽¹⁻⁴⁾.

Adrenal bez gelişimsel, yapısal ve işlevsel açıdan birbirinden tamamen farklı iki bölgeden oluşur: Nöroektodermal hücrelerden gelişen dopamin, norepinefrin, epinefrin gibi maddeler salgılayan medulla ve cinsiyet hormonları, mineralokortikoidler ve glukokortikoid hormonları salgılayan korteks. İntrauterin 4.-6. haftalarda gelişen adrenal bezde ektodermal nöral krest kökenli kromafin hücreler adrenal medullayı, mezodermal kökenli hücreler ise farklılaşarak adrenal korteksi oluştururlar. Fötal gelişim sırasında bulunan ektoptik adrenal medulla ve korteks hücreleri bazen doğumdan sonra da görülebilir. Ekstraadrenal meduller hücreler özellikle aort gövdesi boyunca yerleşirler. İnför mezenterik arter etrafında kromafin kitle oluşturan Zuckermandl organı da bu duruma örnektir. Ekstraadrenal kortikal kalıntılar ayrıca böbrekte, karaciğerde, fitik kesesinde ve gonadların göç

yolu boyunca retroperitonda veya gonadların içinde de görülebilmektedir ⁽¹⁾.

Adrenal medulladan katekolaminlerin salgılanması preganglionik sempatik sinirler aracılığıyla denetlenmektedir. Adrenal korteks işlevleri ise hipotalamik-hipofizer-adrenal aks yoluyla denetlenmektedir. Hipotalamustan salgılanan kortikotropin salgılatıcı hormon (CRH), ön hipofizden adrenokortikotropik hormon (ACTH) salgılanmasına yol açarak adrenal korteksten glukokortikoidlerin, mineralokortikoidlerin ve cinsiyet hormonlarının salgılanmasını uyandırır. Glukokortikoidlerin başlıcası olan kortizol ve ACTH'un CRH üzerine negatif geribildirim etkisi vardır. ACTH'un mineralokortikoidler üzerine etkisi sınırlıdır. Mineralokortikoid salgılanmasının düzenlenmesinde esas olarak renin-anjiyotensin sistemi etkilidir, ayrıca serum potasyum düzeyinin de kısmen rolü vardır. ACTH tarafından kontrol edilen adrenal androjenlerin etkinliği azdır, çevre dokularda daha aktif hormonlar olan testosteron ve dihidrotestosterona çevrilmektedir ⁽¹⁾.

Çocuklarda birkaç gram ağırlığında, ama işlevleri açısından büyük önem taşıyan adrenal bezler anatomik ve damarsal olarak da özellikli organlardır. Böbreklerin üst kutup anteromedial kesiminde yer alırlar. Perirenal yağ dokusu ve Gerota fasyası ile çevrelenirler.

Alındığı tarih: 21.06.2016

Kabul tarihi: 21.07.2016

Yazışma adresi: Prof. Dr. Fatih Andıran, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

e-mail: fandiran@hacettepe.edu.tr

Sağ adrenal bez, inferior vena kava (İVK), karaciğer ve diyafram ile sol adrenal bez ise dalak damarları ve pankreasın kuyruk kesimi ile yakın ilişkilidir. Adrenal bezler yukarıda inferior frenik arter, medialde aort ve aşağıda renal arterlerden kanlanır. Venöz dönüş ise sağda doğrudan İVK'ya solda ise renal vene olmaktadır ⁽¹⁾.

A. ADRENAL MEDULLA KİTLELERİ

1. FEOKROMOSİTOM

Feokromositom (FKM), katekolamin üreten medüller kromafin hücrelerden kaynaklanır. Aort ve dalları boyunca da yerleşebilirler ⁽³⁾.

Feokromositom (FKM) çocuklarda oldukça enderdir, yetişkinlere göre 10 kat daha az sıklıkta görülür (1/500000 ve 1/50000) ⁽¹⁾. Çocuklardaki FKM'ların yaklaşık %10'u aileseldir. Bu ailesel yatkınlık (4 kat daha sık) dışında yetişkinlere göre bilateral görülme olasılığı da daha yüksektir (%7'ye karşılık %25-70). Ekstraadrenal FKM çocuklarda yetişkinlere göre iki kat daha sıktır ^(5,6).

En önemli ve en sık başvuru yakınmaları dirençli hipertansiyonla birlikte, baş ağrısı, ateş, çarpıntı, terleme, bulantı, sık idrara çıkma ve kilo kaybıdır ^(1,2). Ortalama başvuru yaşı 11'dir. Çocukluk döneminde hipertansiyon sıklıkla ikincildir. FKM diğer sık rastlanan nedenler dışlandıktan sonra kesinlikle akla getirilmelidir (%0,5). Yetişkinlerdeki FKM'da daha çok paroksizmal hipertansiyon görülür ⁽⁶⁾.

Tanı

FKM tanısı serum ve idrar katekolaminlerinin ve bunların metabolitlerinin düzeyinin yüksek bulunmasına dayanmaktadır ^(1,3). Yirmi dört saatlik idrarda katekolaminlerin, vanililmandelik asit ve metanefrin düzeylerinin ölçümü en iyi tanısal yaklaşımdır ^(7,8). Plazma katekolaminlerinin ölçümü de yapılabilir ancak sırtüstü yatma ve sakinlik koşullarını çocuklarda sağlamak zor olabilir. Nöroblastomda da yüksek katekolamin düzeyleri bulunabileceği unutulmamalıdır.

Biyokimyasal olarak FKM tanısı konulduktan sonra tümörün yerleşimini belirlemek için öncelikle karın ultrasonografisi (USG) ardından bilgisayarlı tomog-

rafi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılabilir. Koronal kesitlerin incelenmesi kitlenin komşuluğundaki böbrekten ayırımında yardımcıdır ^(9,10). En sık adrenal bezlerde yerleşen FKM, %40-45 sıklıkla çoklu odaklı olabilir ⁽⁶⁾.

Bir diğer tanısal inceleme MIBG (¹³¹I-metaiodobenzilguanidin) sintigrafisidir ^(1,3). Adrenal yerleşimi belirlemek dışında, diğer adrenal bezin değerlendirilmesinde, adrenal bez dışı yerleşimlerin ve metastazların belirlenmesinde çok önemlidir. Özellikle baş-boyun ve retroperitoneal bölgelerdeki odakları saptamada yararlanılır ^(3,11).

Özgül işaretleyicilerin gelişimi ile pozitron-emisyon tomografi (PET) daha iyi ve özgül sonuçlar sunması ve sintigrafiye göre daha az radyasyon riski nedeniyle FKM tanısı için gelecekte daha sık kullanılabilir gibi gözükmektedir ^(1,12).

Tedavi

FKM'un temel tedavisi cerrahi olmakla birlikte, hipertansiyonun ameliyat öncesi denetlenmesi gerekmektedir ^(1,3). Ameliyat sırasında, yüksek katekolamin düzeyleri nedeniyle gelişebilen ani hipertansif ataklar ve tümörün çıkartılmasının hemen ardından gelişebilen ani hipotansiyon bu tümörün cerrahi sürecini ve yönetimini de çok özellikli kılmaktadır. Günümüzde ameliyat öncesi hazırlıktaki ve ameliyat sırasındaki uygulamalardaki gelişmeler sayesinde geçmişte %45 düzeyindeki mortalite sıklığı %10'a gerilemiştir ⁽¹³⁾.

Ameliyat öncesi dönemde, fenoksibenzamin ve fenolamin gibi ağız yoluyla verilebilen alfa adrenerjik blokerlerin, en az 3-7 gün önceden başlanmasıyla katekolaminlerin adrenerjik etkileri engellenebilmektedir ⁽¹⁾. Bu hastalarda plazma hacmi yaklaşık %15 daha düşüktür. O nedenle bu dönemde damarlardaki sıvı hacmi de kesinlikle yükseltilmelidir. Beta adrenerjik blokajın alfa adrenerjik blokaj sağlandıktan sonra başlanmasına dikkat edilmelidir. Tersi yapıldığında vazokonstriksiyon nedeniyle kana basıncının daha yüksek düzeylere ulaşması kaçınılmaz olur.

Hipertansiyonun denetiminde katekolamin yapımında hız sınırlayıcı basamak olan tirozin hidroksilazı kompetitif olarak bloke eden metilparatirozin (metirozin)

kullanımı, katekolamin depolarını azaltarak ameliyat sırasında gelişebilecek hipertansiyonu engellemekte ve kanama denetimini de kolaylaştırmaktadır⁽¹⁾. Belirti ve yakınmaları hafif olan, hipertansiyonu şiddetli olmayan olgularda metirozin kullanımı önerilmektedir⁽¹⁴⁾.

Hipertansiyonun ameliyat öncesi iyi denetlenmesine rağmen, anestezi ekibinin ameliyat sırasında oluşabilecek ani hipertansif veya hipotansif dalgalanmalara hazırlıklı olması gerekmektedir. Özellikle anestezi induksiyonu, entübasyon, tümör kitlesinin cerrahi manipülasyonu ve kitlenin venöz dönüşünün kesildiği anlarda ciddi basınç dalgalanmaları ile karşı karşıya kalınabilir⁽¹⁵⁾. Sodyum nitroprusid, nitroglicerine gibi hızlı etkili antihipertansiflerin yanı sıra vazopresörler, antiaritmikler ve intravenöz sıvı desteği açısından da hazırlıklı olunmalıdır.

Adrenal FKM tipik olarak enkapsüle ve yer yer az miktarda da olsa normal adrenal bez dokusu da içerebilen bir solid kitledir⁽³⁾. Tüm adrenal doku kitle ile birlikte çıkartılmalıdır. Böbrek dokusuna girişim veya nefrektomi olasılığı çok düşüktür. Ameliyat sonrası dönemde süregelen bir hipertansiyon varlığı başka bir FKM odağını düşündürmelidir. Metakronik, multifokal FKM veya metastazlar açısından uzun dönem yakın izlem gerekmektedir^(3,6,15).

FKM bazı sendromların bir bileşeni olarak bulunabilmektedir^(1,3). Tip 2 multipl endokrin neoplazi (MEN-2) ve von Hippel-Lindau sendromu bu durumun en sık rastlanan örnekleridir. Tip 1 nörofibromatoziste de ender olarak FKM görülebilmektedir⁽¹⁾. MEN-2, 10. kromozomdaki RET protoonkogenindeki mutasyona bağlı gelişen otozomal dominant geçişli bir sendromdur. MEN-2'de meduller tiroid kanseri ve %50 olasılıkla bilateral malign olmayan FKM gelişebilmektedir⁽¹⁾. Üçüncü kromozomda yerleşik von Hippel-Lindau genindeki mutasyon ile gelişen von Hippel-Lindau sendromunda retinal anjiyom, merkezi sinir sisteminde hemanjiyoblastom, renal kist ve kanser, pankreatik kistler ve FKM görülebilmektedir⁽¹⁾.

FKM'ların yaklaşık %10'unda maligniteye rastlanmaktadır^(3,16). FKM'da malignite histolojik özelliklerden çok tümörün klinik davranışıyla tanımlanır. Yerel yayılım dışında daha sıklıkla kemik, karaciğer,

lenf düğümleri, akciğer ve merkezi sinir sistemine metastaz yapabilmektedir. Eşzamanlı veya farklı zamanlarda, sempatik sinir zincirinin bulunduğu her yerde FKM gelişebilir. Yerel eksizyon, radyoterapi ve kemoterapi multimodal tedavi seçenekleri arasındadır⁽¹⁷⁾.

B. ADRENOKORTİKAL TÜMÖRLER

Adrenokortikal tümör (AKT), tüm çocukluk çağı tümörlerinin %0,2'sinden azını, adrenal tümörlerin yaklaşık %6'sını oluşturan oldukça ender rastlanan bir tümör grubudur^(1,2,18-21). Kızlarda 2-3 kat daha fazla görülmektedir^(20,22). FKM'daki gibi, çocukluk çağı AKT'leri yetişkinlerdekinden farklılık gösterir. Yetişkin AKT'lerinde hormonal etkinlik %50 sıklıkta görülürken, çocukluk çağındaki AKT'lerin %90'ı hormonal etkinlik göstermektedir^(20,23). Ayrıca çocukluk çağı AKT'lerde malignite açısından değerlendirme yapılırken, yetişkinlerden farklı olarak, histopatolojik belirteçler yerine klinik davranış göz önüne alınır. Tanı anında hastanın yaşının 3,5'tan küçük olması, belirtilerin 6 aydan daha kısa süredir bulunması, tümör boyutlarının göreceli küçüklüğü, çevre doku ve damarlara ilerleme olmaması ve erken tanı iyi seyir göstergeleri arasında sayılmaktadır^(1,2,20,24).

AKT, çoğunlukla tek hastalık olarak saptansa da, hemihipertrofi ve Beckwith-Wiedemann sendromu gibi ciddi doğumsal anomalilerle birlikte de bulunabilmektedir⁽¹⁾.

AKT'lerin çoğu hormonal olarak aktivite gösterdiğinden hastaların başvurusunda klinik bulgular çok çeşitli olabilmektedir. Bu klinik tablolar şöyle özetlenebilir:

1. Hiperkortizolizm ile birlikte Cushing sendromu (CS) oluşturan AKT
2. Cinsiyet hormonları salgılayan AKT
3. Hiperaldosteronizm ile birlikte görülen AKT

1. Cushing sendromu ve AKT

Yetişkinlerde de oldukça ender rastlanan endojen CS çocukluk yaş grubunda çok daha enderdir. Erişkinlerde yaklaşık milyonda 5 sıklıkta rastlanan CS, çocuklarda bu oranın onda biri sıklıkta görülmektedir^(1,25). Belirgin olarak kızlarda daha sık görülür (Kadın/



Resim 1 a, b. Son 6 ay içinde iştah artışı, kilo alma, peniste büyüme, kıllarda belirginleşme yakımları ile başvuran 3 yaşındaki çocuk, ön (a) ve yandan (b) görünüm.

Erkek=9/1). Obezite ve uzun kemiklerdeki büyüme geriliği temel bulgulardır ⁽²⁵⁾. Çocuklarda ayrıca virilizasyon, akne, hipertansiyon, güçsüzlük, stria ve

kolay morarma ile belirgin ince cilt yapısı, adet düzensizliği, osteoporoz ve glikoz intoleransı öne çıkan klinik bulgular olabilir ⁽²⁵⁾ (Resim 1 a-f).

CS, ACTH bağımlı ve ACTH bağımsız olarak oluşabilir. İlkinde uyumsuz ACTH salınımı ile hiperkortizolizm oluşurken, diğerinde ise aşırı çalışan bir adrenal doku söz konusudur ⁽¹⁾. Çocuklarda ender olarak görülen Cushing hastalığında ise hipofiz bezindeki adenoma bağlı aşırı salgılanan ACTH nedeniyle CS gelişmektedir.

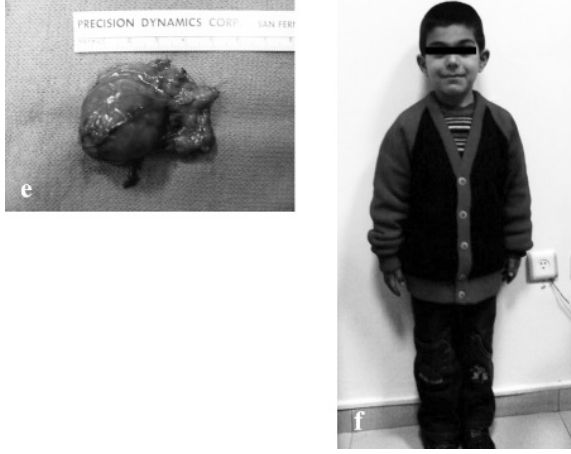
Tanı için CS/hiperkortizolizmin klinik tanısı kesinlikle laboratuvar testleri ile de desteklenmelidir. Bunun için başlıca 4 test yapılabilmektedir ⁽¹⁾.

1. Yirmi dört saatlik idrarda serbest kortizol düzeyi ölçümü
2. Gece yarısı plazma kortizol düzeyi ölçümü
3. Gece yarısından sonra tükürükte geç kortizol düzeyi ölçümü
4. Düşük doz deksametazon testi

CS'nun altta yatan nedenine yönelik ayırıcı tanıda ise CS tanısı yukarıdaki testlerden bir veya birkaçı ile konulduktan sonra ACTH düzeyi bakılır. Eğer ACTH > 5 pg/ml ise ACTH bağımlı, daha düşük ise ACTH bağımsız nedenler araştırılır. ACTH bağımlı nedenler yüksek doz deksametazon testi, hipofiz ve gerekirse



Resim 1 c, d. Resim 1 a, b'deki olguya ait BT (a) ve MR (b) görüntüleri. Sağ böbrek (bb) üst kutbuna komşu, adrenal yerleşimli, 2-3 cm boyutlarında, solid kitle (yıldız).



Resim 1 c, d'deki adrenal kitlenin makroskobik görünümü (e); patoloji tanısı: Adrenal kortikal adenom. Olgunun ameliyattan 6 ay sonraki görünümü (f).

olası diğer yerler MRG ile araştırılarak ektopik ACTH veya Cushing hastalığı tanısı netleştirilir ⁽¹⁾.

ACTH bağımsız CS nedenleri, nodüler adrenal hiperplazi ve tümörlerdir (adenom/karsinom). Çocuklarda AKT genellikle (%90) virilizasyon bulgusu gösterir ^(23,26). Virilizasyon araştırılan klinik durumların yaklaşık üçte birinde AKT saptanmaktadır ^(23,26).

Daha ender olarak görülen nodüler adrenal hiperplazide her iki adrenal bezde genellikle 3-5 mm çaplı nodüller bulunur ve altta yatan otoimmün bir olay vardır. Tedavide bilateral adrenalectomi yapılacağından, ameliyat sonrası dönemde hastaya ömür boyu glukokortikoid ve mineralokortikoid yerine koyma tedavisi verilmeye gerekmektedir ⁽²⁷⁾.

2. Cinsiyet hormonu salgılayan AKT

Çocuklarda birçoğu hormonal olarak aktif olan AKT virilizan veya feminizan klinik bulgularla görülebilmektedir. En sık karşılaşılan tablo hiperkortizolizmle birlikte veya izole virilizan AKT'dür ^(23,27,28). Erkek hastalar penis büyümesi, akne, pubik, aksiller ve yüzde kıllanma gibi erken ergenlik bulguları ile kız hastalar ise klitoral hipertrofi, kıllanma ve akne gibi bulgularla başvurabilmektedir (Resim 2 a-c ve Resim 3 a-d).

Feminizan AKT daha ender görülmeyle birlikte malign davranış gösterir. Kızlarda erken ergenlik bulguları, erkeklerde ise bilateral jinekomasti ve ergenliğin gecikmesi ilk belirtiler olabilmektedir.



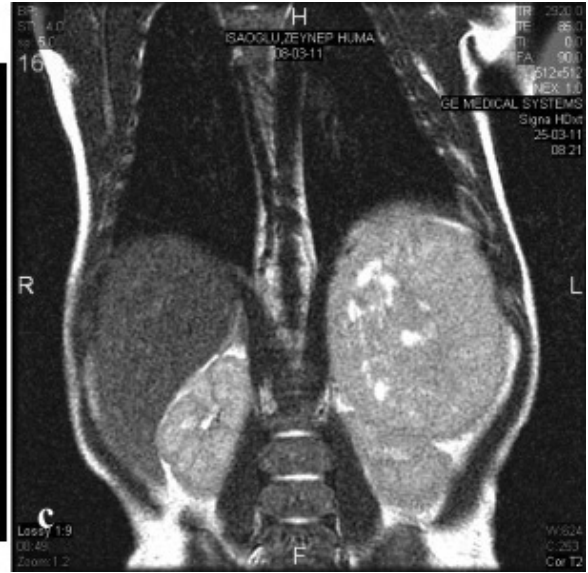
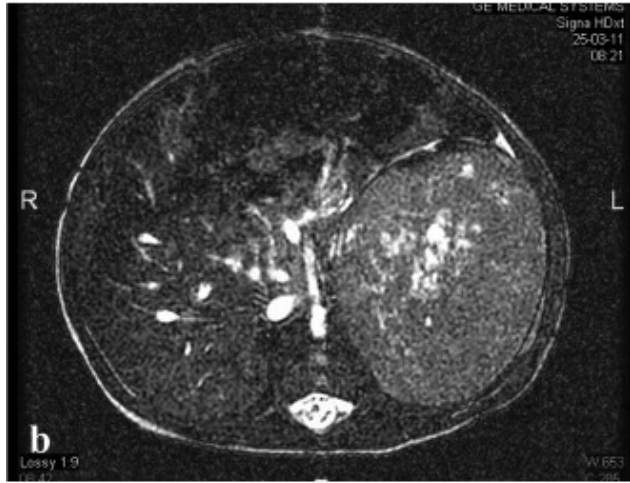
Resim 2 a. Karında şişlik yakınması ile başvuran 6 aylık bebeğin yüzünde aknelere (adrenal kortikal karsinom lehine).

3. Hiperaldosteronizm ve AKT

Primer hiperaldosteronizm; aldosteron salgılayan AKT veya bilateral adrenal hiperplazi nedeniyle, sekonder hiperaldosteronizm ise altta yatan sistemik bir hastalık veya renal arter stenozu nedeniyle artmış renin salınımı sonucu oluşan hiperaldosteronizm tablosudur ⁽¹⁾. Klinik bulguları baş ağrısı, halsizlik, çabuk yorulma, kilo alamama, poliüri, polidipsi, noktüri ve hipertansiyon olabilir. Hâlsizlik ve güçsüzlük en sık görülen laboratuvar bulgusu olan hipokalemi nedeniyledir. Baskılanmış renin salınımı ile beraber yüksek aldosteron düzeyleri primer hiperaldosteronizm tanısını biyokimyasal olarak belirlemektedir. Çocukluk yaş grubunda çok çok ender görülen aldosteron salgılayan AKT (aldosteronoma) ve görece daha sık rastlanan bilateral adrenal hiperplazi ayrımı yapıldıktan sonra, bu etiyojilere yönelik olarak cerrahi eksizyon (tek taraflı adrenalectomi) veya medikal tedavi uygulanır ⁽¹⁾.

Addison hastalığı

AKT ile birlikte anılmasa da adrenal bezlerin yetersiz



Resim 2 b, c. Aksiyal (b) ve koronal (c) MRG kesitlerinde; karın sol üst kadranı dolduran, sol adrenal yöresinde yerleşmiş dev solid kitle. Patoloji tanısı; adrenokortikal karsinom.

steroid hormonları salınımı (glukokortikoidler veya mineralokortikoidler) ile birlikte ortaya çıkan klinik tablodur. Çocuklarda, halsizlik, güçsüzlük, çabuk yorulma, iştahsızlık, kilo kaybı, bulantı, kusma, ishal, hiperpigmentasyon ve adrenal kriz sırasındaki hipoglisemiye bağlı nöbetler gibi bulgular görülebilmektedir ⁽¹⁾.

Çocuklarda adrenal yetmezlik, konjenital adrenal hiperplazi, kanama, enfeksiyon, adrenolökodistrofi ve otoimmün hastalıklar nedeniyle adrenal bez dokusunun kaybı veya hasarlanması sonucu oluşabilmektedir ⁽¹⁾. Tüberküloz da sık görülen toplumlarda nedenler arasındadır. Başlıca adrenal yetmezlik nedenlerinden birisi de uzun süreli glukokortikoid tedavisinin birden sonlandırılmasıdır ⁽¹⁾. Addison hastalığının tedavisi uygun hormonal replasmanın yapılmasıdır.

Adrenal kanama

Yenidoğan döneminde adrenal kanama en sık ikinci hemoperiton nedeni olarak sıkça karşılaşılan bir durumdur. Travmatik doğum, asfiksi, maternal hipertansiyon, enfeksiyonlar veya hemorajik bozukluklar neden olabilir ^(29,30). Adrenal kanama %0,2'nin üzerinde sıklıkta görülebilmektedir. Kanama sağ adrenal bezde sola göre 3-4 kat fazla sıklıkla izlenir ⁽³⁰⁾. Bu özellik sağ adrenal venin İVK'ya doğrudan açılması nedeniyle venöz basınç değişikliklerine daha duyarlı olduğu görüşü ile açıklanmaya çalışılmaktadır. Adrenal

kanamaların %8-10'u her iki adrenal bezde birlikte görülmektedir.

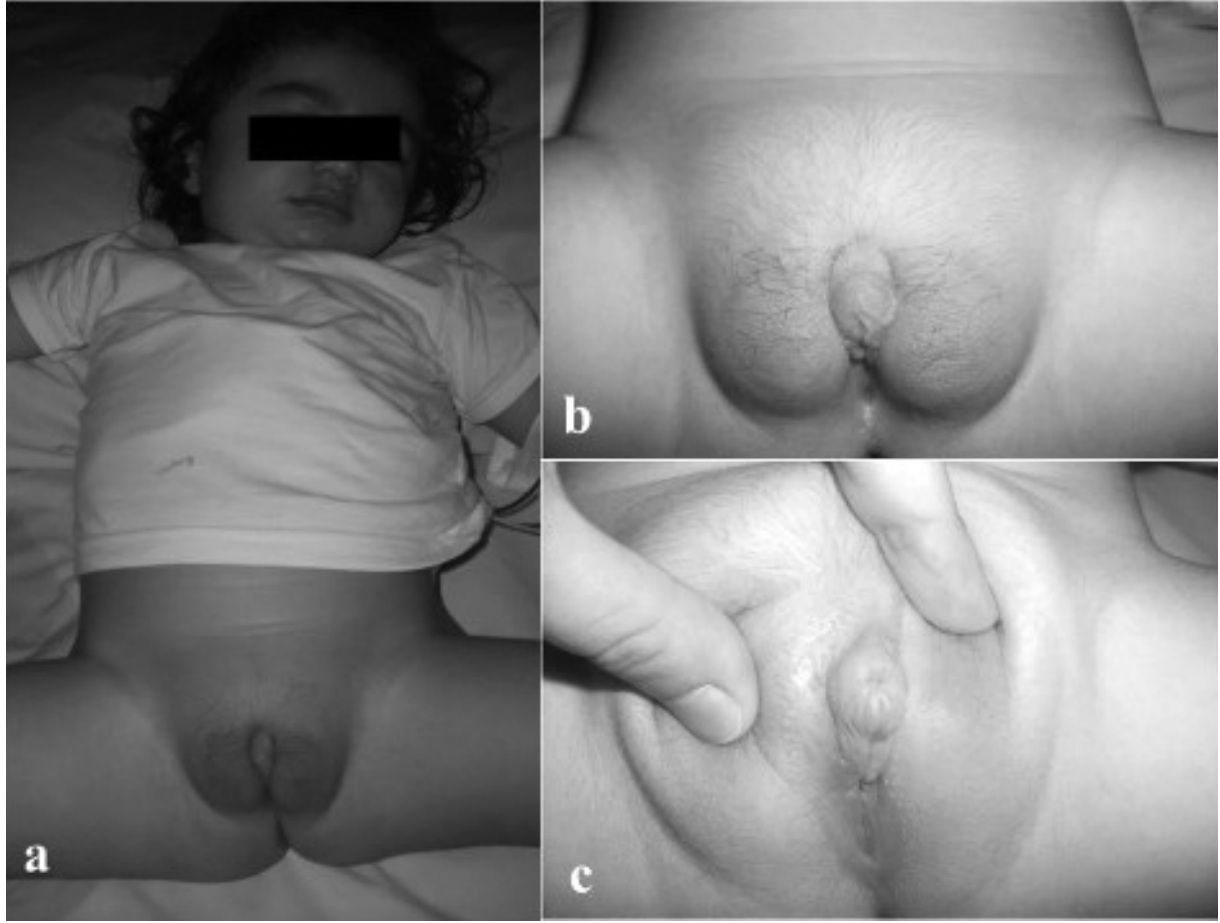
Adrenal kanamalar genellikle kendiliğinden iyileşirler. O nedenle öncelikle USG ile izlenmelidir. Ancak bazen ileri görüntüleme yöntemleri kullanılarak nöroblastom, FKM ve AKT'lerden (adenom veya karsinom) ayırıcı tanısının yapılması gerekebilmektedir.

Rastlantısal olarak saptanan adrenal kitle

Günümüzde çeşitli nedenlerle yapılan, hem sayısı hem de duyarlılığı artan görüntüleme yöntemleri ile rastlantısal olarak saptanan adrenal kitlelere yaklaşım da önem kazanmıştır. Yetişkinlerde rastlantı sonucu saptanmış, tüm işlevsel ve 4 cm'den büyük işlevsiz adrenal kitlelere eksizyon önerilmektedir. Çocuklarda ise hem yetişkinlere göre işlevsel adrenal tümörlerin çok daha sık görülmesi hem de potansiyel malignite oranlarının daha yüksek olması nedeniyle rastlantısal olarak saptanan tüm adrenal kitlelere total eksizyon (adrenalektomi) yapılması önerilmektedir ⁽³¹⁾.

ADRENALEKTOMİ ve ADRENAL TÜMÖRLERE CERRAHİ YAKLAŞIM

Birçok tümörde kitlenin tam eksizyonu ve malignitenin tam tedavisi temel amaç iken, adrenal tümörlerde ek olarak hormonal/endokrin işlevlerin normale dönürülmesi ve FKM gibi tümörlerde ameliyat öncesi



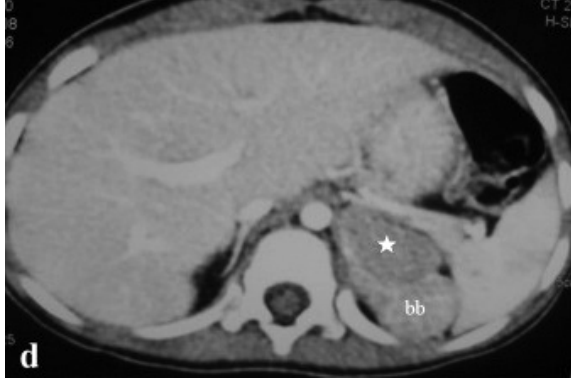
Resim 3 a, b, c. Dış genital bölgede değişim yakınması ile başvuran 2 yaşındaki kız çocuğunda, labiumlarda belirginleşme, kıllanma, klitoris hipertrofi görülmekte.

hazırlık, ameliyat sırasında oluşabilecek durumların yönetimi ve ameliyat sonrası izlem bu tümörlerin cerrahisini çok özellikli hale getirmektedir. Adrenal tümörün olası histolojik yapısı, iki taraflı olgular ve açık veya laparoskopik yaklaşım seçenekleri de dikkate alınması gereken noktalaradır.

Anterior transabdominal yolla, genellikle subkostal bir kesi, tek taraflı adrenal tümöre yaklaşımın yanı sıra iki taraflı olgularda, periaortik sempatik ganglionların, mezenterik ve pelvik yapıların değerlendirilmesi ve gerekli girişimler için de uygundur ^(1,2). FKM'un %95 intraabdominal olduğu göz önüne alınırsa yine en iyi eksplorasyon yaklaşımıdır ⁽³⁾. Adrenal tümörün doğrudan ve denetimsiz olarak harekete zorlanmasından özenle kaçınılmalıdır. Adrenal venin öncelikli denetimi ve bağlanması birçok tümörde katekolaminlerin ve kanamanın denetimi için kolaylık sağlar ⁽¹⁻³⁾.

Sağ adrenalectomi için duodenum Kocher manevrası ile mobilize edilip, transvers kolon inferiora, duodenum da mediale doğru devrilir ⁽¹⁾. Böylece sağ böbrek ve adrenal bez görünür hale getirilir. Gerota fasyası açılıp karaciğerin sağ lobu yukarıya doğru retrakte edilir. Bu ameliyatta en önemli aşama adrenal kitlenin medial kenarı ile İVK'nın lateral duvarı arası bölgenin diseksiyonudur. Bu aralık yukarıya doğru serbestleştirilirken, oldukça kısa ve geniş olan sağ adrenal venin İVK'ya girişi görülmelidir. Bu anatomik özellikleri nedeniyle bu ven kolay hasarlanabildiğinden, sağ adrenal kitlelerde kanama riski sola göre daha yüksektir. Ayrıca birden fazla sayıda ven bulunma olasılığı dikkate alınmalı ve damar gerilmesi ve kopmasından kaçınılmalıdır.

Sol adrenalectomi için anterior transabdominal yaklaşımda, önce splenik fleksura mobilize edilir ⁽¹⁾. Pankreas ve dalak yukarı doğru retrakte edilir. Gerota



Resim 3 d. Resim 3 a, b, c'deki olgunun BT kesiti. Sol böbrek (bb) üst kutbuna komşu adrenal yörede yerleşmiş solid, oval şekilli kitle (yıldız). Patoloji tanısı adrenal kortikal adenom.

fasyası açılıp, sol adrenal bez/tümör görünür duruma getirilir. Diğer bir yaklaşımda, gastrokolik bağ açılıp, mide yukarıya, transvers kolon aşağıya doğru mobilize edildikten sonra inferior pankreatik sınırdan yaklaşımla pankreas kuyruğu mobilize edilip sol adrenal vene ulaşılabilir. Sol adrenal ven renal vene üstten katılır ve bu düzeyde bağlanabilir. Sol adrenal bezin medial yüzeyi ve aort laterali arasındaki birkaç arter, bez veya kitlenin çıkarılması öncesi bağlanmalıdır.

Adrenal bez veya tümöre posteriordan yaklaşımda, 11. interkostal aralıktan girilir⁽¹⁾. Posterior yaklaşımın intraperitoneal diseksiyonun olmaması, postoperatif yapışıklıkların gelişmemesi ve postoperatif ileus süresinin kısalması gibi üstünlükleri vardır. Ancak bilateral adrenal tümörlerde, malignite varlığında ve büyük vasküler kitlelerde uygun değildir.

Torakoabdominal yaklaşım tek taraflı çok büyük kiteller için kullanılabilir. Genelde postoperatif ağrı ve solunum sistemine olumsuz etkileri nedeniyle yeğlenmemektedir.

Laparoskopik adrenalectomi ilk kez 1990'ların başında yetişkinlerde yapılmış, zamanla çocuklarda da oldukça güvenli ve uygulanabilir bir yaklaşım biçimi olmuştur⁽³²⁻³⁴⁾. Hasta genellikle lateral pozisyonda yatırılır, bel altına yükseltici destek koyularak hazırlanır⁽¹⁾. Eksize edilecek adrenal bez tarafına subkostal olarak 4 veya 5 trokar yerleştirilir. Yaklaşımı kolaylaştırmak için sağda karaciğerin triangular bağı, solda splenokolik bağ serbestleştirilir. Diseksiyon sırasında uygun olur olmaz adrenal ven klipslerle denetlenmelidir. Çıkartılacak doku malignite riski nedeniyle ke-

sinlikle uygun doku torbasında vücut dışına alınmalıdır. Çocuklarda çoğu adrenal kitleler küçük ve benign olduğu için laparoskopik yaklaşım olasıdır. Ancak, büyük ve potansiyel olarak lenf bezi tutulumu olabilecek malign kitlelerde ve damarlı FKM kitlelerinde açık cerrahi girişim uygulanmalıdır.

Özellikle bilateral FKM'da bir miktar adrenal korteks korunarak parsiyel adrenalectomi (korteks koruyucu veya adrenal koruyucu) gibi cerrahi yaklaşımlar kullanılmıştır. İlk bulgular yineleme oranlarının düşük olduğu ve kortikosteroid gereksinimi olmadığı yönündedir. Kesin sonuçlar için kapsamlı yeni çalışmalar beklenmelidir⁽¹⁾.

Kaynaklar

1. Caty MG, Escobar, Jr MA. Adrenal Tumors, in Grosfeld JL, O'Neill JA, Jr, Fonkalsrud E, et al. (eds): *Pediatric Surgery*, Philadelphia, Mosby-Elsevier, 2012, pp:557-566.
2. Ciftci AO, Şenocak ME, Tanyel FC, et al. Adrenocortical tumors in children. *J Pediatr Surg* 2001;36:549-554. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.22280>
3. Ciftci AO, Tanyel FC, Şenocak ME, et al. Pheochromocytoma in children. *J Pediatr Surg* 2001;36:447-452. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.21612>
4. Mihai R. Rare adrenal tumors in children. *Semin Pediatr Surg* 2014;23:71-75. <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.03.004>
5. Fonkalsrud EW. Pheochromocytoma in childhood. *Prog Pediatr Surg* 1991;26:103-111. http://dx.doi.org/10.1007/978-3-642-88324-8_13
6. Ross JH. Pheochromocytoma: Special considerations in children. *Urol Clin North Am* 2000;27:393-402. [http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143\(05\)70088-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0094-0143(05)70088-4)
7. Kaufman BH, Telander RL, van Heerden JA, et al. Pheochromocytoma in the pediatric age group: Current status. *J Pediatr Surg* 1983;18:879-884. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(83\)80040-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(83)80040-2)
8. Telander RL, Zimmerman D, Kaufman BH, et al. Pediatric endocrine surgery. *Surg Clin North Am* 1985;65:1551-1587. [http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6109\(16\)43786-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6109(16)43786-2)
9. Meyer JS. Retroperitoneal MR imaging in children. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 1996;4:657-678.
10. Petrus LV, Hall TR, Boechat MI, et al. The pediatric patient with suspected adrenal neoplasm: Which radiological test to use? *Med Pediatr Oncol* 1992;20:53-57. <http://dx.doi.org/10.1002/mpo.2950200111>
11. Tekautz TM, Pratt CB, Jenkins JJ, et al. Pediatric extra-adrenal paraganglioma. *J Pediatr Surg* 2003;38:1317-1321. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(03\)00388-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00388-9)
12. Shulkin BL, Thompson NW, Shapiro B, et al. Pheochromocytomas: Imaging with 2-[fluorine-18]fluoro-2-deoxy-D-glucose PET. *Radiology* 1999;212:35-41.

- <http://dx.doi.org/10.1148/radiology.212.1.r99j13035>
13. Ellis D, Gartner JC. The intraoperative medical management of childhood pheochromocytoma. *J Pediatr Surg* 1980;15:655-659.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(80\)80519-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(80)80519-7)
 14. Armstrong R, Sridhar M, Greenhalgh KL, et al. Pheochromocytoma in children. *Arch Dis Child* 2008;93:899-904.
<http://dx.doi.org/10.1136/adc.2008.139121>
 15. Ein SH, Pullerits J, Creighton R, et al. Pediatric pheochromocytoma: A 36-year review. *Pediatr Surg Int* 1997;12:595-598.
<http://dx.doi.org/10.1007/bf01371907>
 16. Caty MG, Coran AG, Geagen M, et al. Current diagnosis and treatment of pheochromocytoma in children: Experience with 22 consecutive tumors in 14 patients. *Arch Surg* 1990;125:978-981.
<http://dx.doi.org/10.1001/archsurg.1990.01410200036004>
 17. Ein SH, Weitzman S, Thorner P, et al. Pediatric malignant pheochromocytoma. *J Pediatr Surg* 1994;29:1197-1201.
[http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90799-4](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(94)90799-4)
 18. Ribeiro RC, Pinto EM, Zambetti GP, et al. The international pediatric adrenocortical tumor registry initiative: contributions to clinical, biological and treatment advances in pediatric adrenocortical tumors. *Mol Cell Endocrinol* 2012;351:37-43.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.mce.2011.10.015>
 19. Sakoda A, Mushtaq I, Levitt G, et al. Clinical and histopathological features of adrenocortical neoplasms in children: retrospective review from a single specialist center. *J Pediatr Surg* 2014;49:410-415.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.09.008>
 20. Dall'Igna P, Virgone C, De Salvo GL, et al. Adrenocortical tumors in Italian children: analysis of clinical characteristics and P53 status. Data from the national registries. *J Pediatr Surg* 2014;49:1367-1371
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.03.006>
 21. Lalli E, Figueiredo BC. Pediatric adrenocortical tumors: what they can tell us on adrenal development and comparison with adult adrenal tumors. *Front Endocrinol (Lausanne)* 2015;6:23.
<http://dx.doi.org/10.3389/fendo.2015.00023>
 22. Mayer SK, Oligny LL, Deal C, et al. Childhood adrenocortical tumors: Case series and reevaluation of prognosis-a 24-year experience. *J Pediatr Surg* 1997;32:911-915.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90649-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90649-7)
 23. Michalkiewicz E, Sandrini R, Figueiredo B, et al. Clinical and outcome characteristics of children with adrenocortical tumors: A report from the International Pediatric Adrenocortical Tumor Registry. *J Clin Oncol* 2004;22:838-845.
<http://dx.doi.org/10.1200/JCO.2004.08.085>
 24. Nadler EP, Barksdale EM. Adrenal masses in the newborn. *Semin Pediatr Surg* 2000;9:156-164.
<http://dx.doi.org/10.1053/spsu.2000.7560>
 25. Magiakou MA, Mastorakos G, Oldfield EH, et al. Cushing's syndrome in children and adolescents: Presentation, diagnosis, and therapy. *N Engl J Med* 1994;331:629-636.
<http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199409083311002>
 26. Ribeiro RC, Michalkiewicz EL, Figueiredo BC, et al. Adrenocortical tumors in children. *Braz J Med Biol Res* 2000;33:1225-1234.
<http://dx.doi.org/10.1590/S0100-879X2000001000013>
 27. Jones KL. The Cushing syndromes. *Pediatr Clin North Am* 1990;37:1313-1332.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0031-3955\(16\)37013-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0031-3955(16)37013-4)
 28. Lee PD, Winter RJ, Green OC. Virilizing adrenocortical tumors in childhood: Eight cases and a review of the literature. *Pediatrics* 1985;76:437-444.
 29. Stewart JN, Flageole H, Kavan P. A surgical approach to adrenocortical tumors in children: The mainstay of treatment. *J Pediatr Surg* 2004;39:759-763.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.01.029>
 30. Khuri FJ, Alton DJ, Hardy BE, et al. Adrenal hemorrhage in neonates: Report of 5 cases and review of the literature. *J Urol* 1980;124:684-687.
 31. Masiakos PT, Gerstle JT, Cheang T, et al. Is surgery necessary for incidentally discovered adrenal masses in children? *J Pediatr Surg* 2004;39:754-758.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.01.039>
 32. Gagner M, LaCroix A, Bolt  E. Laparoscopic adrenalectomy in Cushing's syndrome and pheochromocytoma. *N Engl J Med* 1992;327:1033.
<http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199210013271417>
 33. Kadamba P, Habib Z, Rossi L. Experience with laparoscopic adrenalectomy in children. *J Pediatr Surg* 2004;39:764-767.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.01.043>
 34. Miller KA, Albanese C, Harrison M, et al. Experience with laparoscopic adrenalectomy in pediatric patients. *J Pediatr Surg* 2002;37:979-982.
<http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2002.33822>