




Olgu Sunumu | Case Report

GÖRME BULANIKLIĞI İLE GELEN VE FEOKROMASİTOMA TANISI KONAN 12 YAŞINDAKİ KIZ ÇOCUĞUNDA ANESTEZİ YÖNETİMİ

ANESTHESIA MANAGEMENT IN A 12-YEAR-OLD GIRL WITH BLURRED VISION AND DIAGNOSED WITH PHEOCHROMOCYTOMA

  Mustafa Kemal Yıldırım^{1*},  Fadimana Koyuncu¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye.



Öz

Feokromasitoma sempatik sinir sisteminin kromaffin hücrelerinden gelişen nadir görülen bir tümördür. Hastamız görme bulanıklığı şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde, kilosu 40 kg, ateş 36,4, nabız 140/dk, solunum sayısı 24 /dk, tansiyon arteriyel 210/160 mmHg ölçüldü. Acil olarak Kranial MR görüntülemesi yapıldı. Görüntülemeye patoloji izlenmedi. Yapılan fundoskopik göz muayenesinde ise bilateral optik disk ödemi ve optik disk etrafında hemoraji izlendi. İleri tetkik amaçlı çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Yapılan Renal doppler ultrasonografisinde; renal arter ölçümleri ve akımları normal, sol sürrenal lojda 30x26 mm boyutunda düzgün sınırlı hipovasküler böbrek parankimi ile izoekoik heterojen iç yapıda nodüler lezyon saptandı. Kitlenin manyetik rezonans görüntüleme ve laboratuvar tetkikleriyle desteklenmesi ile feokromasitoma tanısı kondu. Görme bulanıklığı ile acil servise başvuran ve feokromasitoma tanısı konan 12 yaşındaki bu nadir pediatrik hastada preoperatif hazırlık, intraoperatif anestezi takip ve yönetimimizi tartıştık.

Anahtar Kelimeler: Feokromasitoma, anestezi, pediatri

ABSTRACT

Pheochromocytoma is a rare tumor arising from chromaffin cells of the sympathetic nervous system. Our patient applied to our emergency department with the complaint of blurred vision. In her physical examination, weight 40 kg, fever 36.4, her pulse 140 / min, her respiratory rate 24 /min, her blood pressure was 210/160 mmHg. Cranial MRI was performed urgently. No pathology was observed in imaging. On the fundoscopic eye examination, bilateral optic disc edema and hemorrhage around the optic disc were observed. Our patient was admitted to the pediatric intensive care unit for further examination. In the renal doppler ultrasonography; renal artery measurements and flows are normal, 30x26 mm in size, well-circumscribed hypovascular kidney parenchyma and isoechoic heterogeneous internal nodular lesion were detected in the left adrenal tract. The diagnosis of pheochromocytoma was made by supporting the mass with magnetic resonance imaging and laboratory tests. We discussed preoperative preparation, intraoperative anesthesia follow-up and management in this rare 12-year-old pediatric patient who presented to the emergency department with blurred vision and was diagnosed with pheochromocytoma.

Keywords: Pheochromocytoma, anesthesia, pediatrics

*iletifim kurulacak yazar/Corresponding author: Mustafa Kemal Yıldırım; Süleyman Demirel Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye.

Telefon/Phone: +90 (506) 871 82 09 e-posta/e-mail: mkemaly32@gmail.com

Başvuru/Submitted: 10.12.2021

Kabul/Accepted: 14.04.2022

Online Yayın/Published Online: 27.06.2022

Giriş

Pediyatrik popülasyonda seconder hipertansiyonun nadir bir sebebi olan feokromasitoma, sempatik gangliyon veya adrenal medulladaki kromafin hücrelerinden köken alan ve katekolamin üreten tümörlerdendir.¹ Sempatik gangliyonların bulunduğu herhangi bir vücut bölgesinden (baş, boyun, toraks, abdomen) köken alabilmekle birlikte en sık adrenal bezde (%80-85) görülmektedir. %70 tek taraflı yerleşim özelliği göstermektedir ve çoğu vaka sporadiktir. Sendromik hastalıklarla birlikte de görülebilmektedir. Tip 2a ve 2b multipl endokrin neoplazide görülme olasılığı yaklaşık %50'dir.^{2,3} Feokromasitomalar çoğunlukla iyi huyludur ve cerrahi rezeksiyon küratif tedavi sağlar. Ancak, tümörün cerrahi manipülasyonu, katekolaminlerin çok fazla salınımına (katekolamin fırtınası) ve hipertansif kriz, kardiyak aritmiler, miyokardiyal iskemi, pulmoner ödem, inme gibi mortal durumlarla sonuçlanabilir.⁴ Tümörün cerrahi rezeksiyonu sonrası oluşan katekolamin yokluğu ise ani hemodinamik değişikliklere sebep olabilir.⁵ Bu vaka sunumunda görme bulanıklığı ile göz polikliğini başvuran ve feokromasitoma tanısı konan 12 yaşındaki pediatrik hastada preoperatif hazırlık, intraoperatif anestezi takip ve yönetimimizi tartıştık.

Olgu Sunumu

12 yaş 6 aylık, bilinen pulmoner stenoz tanısı olan kız çocuğu bulanık görme şikayeti ile göz hastalıkları polikliniğine başvurmuş. İnflamatuar hastalık düşünülerek pediatri polikliniğine yönlendirilmiş. Pediatrik kardiyoloji polikliniğinde yapılan fizik muayenesinde, kilosu 40 kg, ateş 36,4, nabız 140 /dk, solunum sayısı 24 /dk ve tansiyon arteryel 210/160 mmHg ölçülmesi ile acil olarak Kranial MR görüntülemesi yapıldı. Görüntülemede patoloji izlenmedi. Fundoskopik göz muayenesinde bilateral optik disk ödemi ve optik disk etrafında hemoraji izlendi. Laboratuvar tetkikleri: WBC: 8,5, HB: 15, HCT: 43, PLT: 429, BUN: 11 mg/dl, CR: 0,4 mg/dl, AST: 28 U/L, ALT: 32 U/L, Na: 137 mMol/L, K: 3,7 mMol/L, Cl: 101 mMol/L, ASO: 44IU/l, CRP: 1,62 mg/l, İdrarda Metanefrin: 196 ug/24sa, İdrarda Normetanefrin: 156 ug/24sa, İdrarda vanilmandelik asit 17,5 mg/24sa idi. İleri tetkik amaçlı çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Yapılan EKO'da, iki boyutlu sekundum ASD, hafif pulmoner stenoz, 1. derece triküsbit yetmezlik, 1. derece mitral yetmezlik izlendi. Renal doppler USG'de renal arter ölçümleri ve akımları normal, sol sürrenal lojda 30x26 mm boyutunda düzgün sınırlı hipovasküler böbrek parankimi ile izoekoik heterojen iç yapıda nodüler lezyon olarak yorumlandı. EEG çekimi normal olarak değerlendirilmiş. MR görüntülemesi; sol sürrenal bez lojunda 28x26 mm boyutlu düzgün sınırlı kitle olarak yorumlandı. Çocuk cerrahisine konsülte edilen hastaya alfa bloker tedavisi başlanarak laparotomi ile kitle eksizyonu planlandı. Tedavisi Doxazosin 1x2 mg, Amlodipin 2x5mg, 2000cc/m2/gr ½ izomiksli mai, KCL infüzyonu (1mcg/kg/gr), günlük 6 gr tuzlu diyet olarak

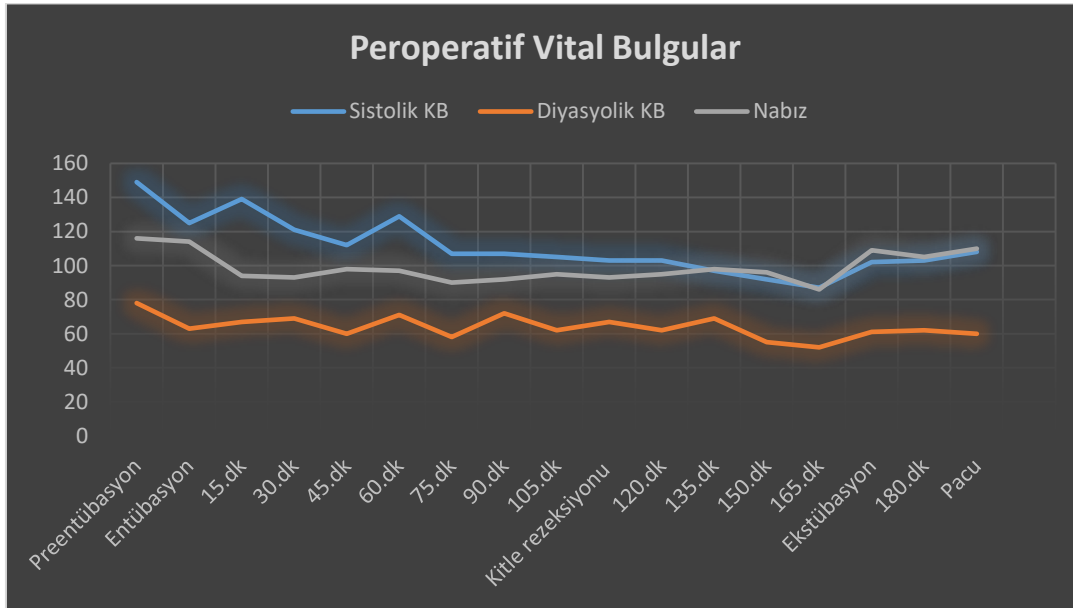
başlandı. Doxazosin tedavisinden sonra refleks taşikardi gelişen hastanın tedavisine Dideral 2x20 mg eklendi. Hastanın paraganglioma, metastatik tümör açısından çekilen toraks MR ve galyum-68 dotatate pet/ct istemi "sol sürrenal bez lateral krus lokalizasyonunda yaklaşık 29x28 mm boyutunda artmış ga-68 dotatate tutulumu izlenen kitleli lezyon, feokromasitoma" şeklinde yorumlandı. Hasta preoperatif değerlendirme açısından tarafımıza danışıldı. Anestezi polikliniğinde genel durum orta, GKS E4V5M6, oryante-koopere, tansiyon arteryel sol kol ölçümünde 151/100 mmHg, nabız: 115 /dk, SPO2: 95 olarak ölçüldü. Laboratuvar: WBC: 6.000, Hb: 12,9, Htc: 37,4, Plt: 481, Glukoz: 115 mg/dl, Na: 137 mMol/L, K: 3,6 mMol/L, Ca: 9,3 mMol/L, AST: 15 U/L, ALT: 21 U/L, Cr: 0,34, PT: 12,8 sn, aPTT: 26,3 sn, INR: 1,09, EKG: Sinüs ritminde, taşikardik, PAAG: Normal olarak değerlendirildi. Yapılan EKO değerlendirmesinde "12 mm'lik sekundum ASD, hafif pulmoner stenoz, pulmoner arter üzerinde 24 mmHg akım gradyenti izlendi" şeklinde idi. Pediatrik endokrin servisinde 2000 cc/gün sıvı idamesi, beslenmesine 6 gr/gün tuz eklenerek, medikal tansiyon ve nabız regülasyonu sağlanması ile takip edildi. Hastanın tansiyon takipleri sistolik kan basıncı 130-140 mmHg, diyastolik kan basıncı 70-90 mmHg, nabız takipleri 95-105 arasında operasyon planlandı. İntraoperatif hipertansif kriz gelişme durumunda uygulanmak üzere "fentolamin 10mg/ml 5 ampül" preparatı temin edildi. Hipertansif kriz durumunda 2-5 mg iv bolusu takiben %5 Dekstroz ile 1-4 mcg/kg/dk sürekli infüzyon şeklinde infüzyonu planlandı. Operasyon odasında hastanın tansiyonu 149/84 mmHg, nabız: 116/dk SPO2: 98, ateş: 36,7 idi. Premedikasyon olarak dormicum 2 mg iv uygulandı. Anestezi indüksiyonu iv olarak lidokain %2 1 mg/kg, pentotal sodyum 6 mg/kg, roküronyum bromür 0,6 mg/kg ve fentanil 3 µg/kg şeklinde uygulandı. 1. uygulamada endotrakeal tüp yerleştirildi. Volüm kontrollü mekanik ventilasyon desteği TV: 6-8 lt/kg, solunum sayısı 18 /dk, FiO2: %40, Akış 4 lt/dk, İ/E: 1:2 şeklinde ayarlandı. Anestezi idamesi sevofluran %2 ve O2-hava karışımı ile sağlandı. Gerekirse bolus doz roküronyum bromür kullanıldı. Hastaya sol radial arter kanülizasyonu uygulandı ve monitörize edildi. Santral katater uygulaması öncesi 0,5 mcg/kg remifentanil yapıldı. USG eşliğinde sağ juguler santral venöz katater yerleştirildi. Giriş CVP değeri 1 mmHg olarak ölçüldü. İdrar sondası ve nazogastrik sonda yerleştirildi. Operasyon boyunca düzenli olarak hastanın ateşleri ölçüldü ve kaydedildi. Cerrahi başlamadan önce 1 dakika süre ile esmolol 500 mcg/kg/dk yüklenme dozu ardından 50 mcg/kg/dk dozunda sürekli infüzyona geçildi. Kitle rezeksiyonuna kadar dengeli sıvı verildi. Kan gazı takibi ile metabolik ve solunum değerleri takip edildi (Tablo 1). Hastanın sıvı takibi 10mg/kg/saat olacak şekilde planlandı. Cerrahi insizyon öncesi hastaya 0,5 mcg/kg remifentanil dozu yapıldı. Operasyon sırasında cerrahi ekibin kitle rezeksiyonu öncesi bilgilendirme yapması üzerine esmolol infüzyonu durduruldu. Sıvılar %0,9 NaCl ile değiştirildi. Yaklaşık 3 saat süren operasyonda 70 ml'ye yakın kanama oldu, kan replasmanı yapılmadı. İdrar çıkışı 100 cc/sa idi. Hastaya toplam 1500 ml sıvı verildi ve

toplam idrar çıkışı 300 ml oldu. Kan gazı takiplerinde potasyum değerinde düşüğe bağlı olarak 5 mEq potasyum replasmanı yapıldı. İntraoperatif hemodinamik parametreler Şekil 1'de gösterilmiştir. Operasyon sonunda kan şekeri 74 mg/dl gelen hastaya %5 dextroz replasmanı yapıldı. Operasyon bitiminde 1,25 mg/kg sugammadex yapılarak hasta ekstübe edildi ve uyandırıldı. Hastaya peroperatif analjezi olarak 10mg/kg parasetamol ve 1 mg/kg tramadol uygulandı.

Postoperatif yakın takip amaçlı pediatri yoğun bakım ünitesine transferi gerçekleştirildi. İlk 48 saati yoğun bakımda takip edilen hastanın hemodinamik parametreleri normal seyretti. Herhangi bir antihipertansif ihtiyacı olmadı. Patolojik inceleme sonucu sürrenal bez, feokromasitoma olarak geldi. Pediatrik endokrinoloji servisi takiplerinde de klinik ve laboratuvar sonuçları normal olan hasta, operasyon sonrası 10. günde taburcu edildi.

Tablo 1. Peroperatif Kan Gazı Değerleri

| | Cerrahi insizyon öncesi | 1. saat | 2. saat | 3. saat | Ekstübasyon sonrası |
|----------------------------|-------------------------|---------|---------|---------|---------------------|
| Ph | 7,52 | 7,5 | 7,41 | 7,42 | 7,43 |
| HCO ₃ (mmol/ml) | 27 | 24 | 22 | 22 | 22 |
| SPO ₂ (%) | 98 | 98 | 98 | 98 | 97 |
| CO ₂ (mmHg) | 33 | 31 | 35 | 35 | 33 |
| PO ₂ (mmHg) | 195 | 158 | 149 | 158 | 101 |
| GLu (mg/dl) | 97 | 128 | 105 | 74 | 107 |
| Na (mmol/l) | 136 | 136 | 137 | 137 | 138 |
| K (mmol/l) | 3,17 | 2,7 | 3,08 | 3,19 | 2,9 |
| Ca (mmol/l) | 1,07 | 1,05 | 1,03 | 0,9 | 0,8 |



Şekil 1. Peroperatif hemodinamik parametreler

Tartışma

Feokromasitoma çocuklarda nadir görülen bir tümördür. Tüm vakaların sadece %5'ini oluşturur. Klasik semptomlar başağrısı, terleme ve taşikardidir. Vakaların hemen hemen hepsinde hipertansiyon vardır. Çocuklarda klinik semptomlar atipik olabilir. Atipik semptomlar genellikle solukluk, görsel bulanıklık, kilo kaybı ve hiperglisemidir.⁴ Bizim olgumuzda hastaneye gelme sebebi görme bulanıklığıydı.

Literatürde görme bulanıklığı şikayeti ile gelen feokromasitoma çocuk vakası rapor edilmemiştir. Feokromasitoma tanısı genellikle klinik şüphe ve

laboratuvar testleri ile konur. 24 saatlik idrarda katekolamin ve metabolitleri olan; metanefrin, normetanefrin, vanilmandelik asit düzeyleri artmıştır. Olgumuzda normetanefrin düzeyleri normal, metanefrin ve vanilmandelik asit düzeyleri yüksek bulundu. Yine MR görüntülemesinde sol sürrenal bez lojunda 28x26 mm boyutlu düzgün sınırlı kitle lezyonu saptandı. Feokromasitoma endokrin acillerdendir ve esas tedavisi kitlenin cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Hipertansif kriz intraoperatif komplikasyonunu önlemek için feokromasitomanın preoperatif yönetimi çok önemlidir. Cerrahi işleme kadar olan süreçte temel tedavi hedefi katekolamin sentezini ve etkisini önlemeye yöneliktir.⁶

Kan basıncı kontrolünü sağlamak, kardiyak ritim problemlerini en az düzeye düşürmek preoperatif dönemde temel hedeftir. Preoperatif dönemde kullanılacak antihipertansif tedavinin seçimi konusunda tam bir fikir birliği yoktur. Kan basıncını kontrol etmek için alfa blokerler ve kalp atım hızını kontrol etmek için beta blokerler kullanılır.^{3,7} Bizim olgumuzda çocuk endokrinoloji servisinde operasyondan 2 hafta önce fenoksibenzamin temin edilemediği için doksazosin mesilat ve amlodipin başlandı. Klinik takiplerinde refleks taşikardi gelişmesi üzerine propranolol hcl tedavisine eklendi.

İndüksiyon sırasında ve tümörün manipülasyonu sırasında ciddi kan basıncı değişiklikleri meydana gelebileceğinden santral venöz kateterizasyon ve arteriyel monitörizasyon anında tıbbi müdahale için gereklidir.⁵ Olgumuza USG eşliğinde uygun santral venöz kateter takıldı ve invaziv arteriyel monitörizasyon yapıldı. Kullanılan anestezi madde katekolamin duyarlılığını arttırmamalıdır. Tubokürarin, süksinilkolin, atrakuryum gibi nöromusküler blokörler anesteziye sık kullanılan ve katekolamin salınımını artıran ilaçlar olup, feokromasitoma olgularında tercih edilmemelidirler.⁸ Remifentanil ve fentanil feokromasitomada kullanılması önerilen analjezik ilaçlardır. Anestezi indüksiyonu hemodinamik değişikliklere sebep olmayacak şekilde olmalıdır. Olgumuzda premedikasyon olarak dormicum uygulandı. Anestezi indüksiyonu esnasında lidokain, pentotal sodyum, roküronyum bromür ve fentanil kullanıldı. Laringoskopiye sempatik yanıtı azaltmak için lidokain ve fentanil kullanıldı. Anestezi idamesinde inhaler olarak sevofluran kullanıldı.

Anestezi yönetiminde amaç, yeterli derinliği ve kardiyovasküler stabilizeyi sağlamaktır. İntraoperatif olarak en yaygın sorun hemodinamik dalgalanmalardır.⁹ Perioperatif dönemde katekolamin salgılanmasıyla oluşabilecek hipertansiyon yönetimi için; nikardipine (kalsiyum kanal blokeri), esmolol (β bloker), fentolamine, sodyum nitroprussid, fenoldopam, remifentanil, magnezyum sülfat ve tercih edilmektedir.^{6,10} Bizim olgumuzda cerrahi başlamadan önce 1 dakika süre ile esmolol 500 mcg/kg/dk yükleme dozu ardından 50 mcg/kg/dk dozunda sürekli infüzyon yapıldı. Operasyon sırasında cerrahi ekibin kitle rezeksiyonu öncesi bilgilendirme yapması üzerine esmolol infüzyonu stoplandı. İntraoperatif olarak olgumuzda ciddi hemodinamik dalgalanmalar meydana gelmedi ve kitle manüplasyonu ve rezeksiyonu esnasında fentolamin ihtiyacı olmadı.

Preoperatif dönemde artmış olan katekolamin düzeylerinin postoperatif dönemde normale gelmesi ile birlikte artan insülin düzeyi hipoglisemi gelişimine neden olabilmektedir.^{5,10} Operasyon sonunda kan şekeri düşme eğiliminde olan olgumuza dextroz replasmanı yapıldı.

Sonuç olarak, feokromasitoma cerrahisinde düşük morbidite ve sıfır mortalite hedefine ulaşılmasında peroperatif anestezi yönetimi önemli bir yer tutmaktadır. Nadir görülen pediatrik olgularda da bu hedef yeterli preoperatif hazırlık, peroperatif yakın izlem ve uygun müdahale ile tutturulabilir.

Açıklamalar

Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği 55. Ulusal 28-31 Ekim 2021 Kongresinde poster bildiri olarak sunulmuştur.

Etik Standartlara Uygunluk

Hasta ve/veya vekilinden yazılı onam alınmıştır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar arasında çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Yazar Katkısı

MKY, FK: Fikir; MKY, FK: Tasarım; MKY: Denetleme; MKY, FK: Kaynaklar; FK, MKY: Veri toplama; MKY: Analiz ve/veya yorum; MKY, FK: Literatür taraması; MKY: Yazım

Finansal Destek

Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Bholah R, Bunchman TE. Review of pediatric pheochromocytoma and paraganglioma. *Front Pediatr.* 2017;5:155. doi:10.3389/fped.2017.00155
2. Kozupa A, Eisenhofer G, Pacak K. Disorders of the adrenal medulla-catecholamine producing tumors in childhood. In: Lifshitz F, ed. *Pediatric Endocrinology.* 5th Edition. USA: Informa Healthcare; 2007:247-271.
3. Chernausek SEC. Pheochromocytoma and multiple endocrine neoplasia syndrome. In: Sperling MA, ed. *Pediatric Endocrinology.* 4th Edition. USA: Saunders Elsevier; 2009:512-529.
4. Jain A, Baracco R, Kapur G. Pheochromocytoma and paraganglioma-an update on diagnosis, evaluation, and management. *Pediatr Nephrol.* 2020;35(4):581-594. doi:10.1007/s00467-018-4181-2
5. Hack HA. The perioperative management of children with phaeochromocytoma. *Paediatr Anaesth.* 2000;10(5):463-476. doi:10.1046/j.1460-9592.2000.00504.x
6. Armstrong R, Sridhar M, Greenhalgh KL, et al. Phaeochromocytoma in children. *Arch Dis Child.* 2008;93(10):899-904. doi:10.1136/adc.2008.139121
7. Ahmed A. Perioperative management of pheochromocytoma: anaesthetic implications. *J Pak Med Assoc.* 2007;57(3):140-146.
8. Azadeh N, Ramakrishna H, Bhatia NL, Charles JC, Mookadam F. Therapeutic goals in patients with pheochromocytoma: a guide to perioperative management. *Ir J Med Sci.* 2016;185(1):43-49. doi:10.1007/s11845-015-1383-5
9. Harish R. Pheochromocytoma resection: Current concepts in anesthetic management. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol.* 2015;31:317-323.
10. Seefelder C, Sparks JW, Chirnomas D, Diller L, Shamberger RC. Perioperative management of a child with severe hypertension from a catecholamine secreting neuroblastoma. *Paediatr Anaesth.* 2005;15(7):606-610. doi:10.1111/j.1460-9592.2005.01631.x