

UDK 616.45-006.44-06:616.12-053.2
DOI 10.7251/SCEPED1902095M
COBISS-ID 8385816

CASE REPORT

FEOCHROMOCYTOM IN A 10-YEAR- OLD BOY - CASE REPORT

Mišanović Verica¹, Anić Duško¹, Zvizdić Zlatan², Mešić Amira³, Bukvić Melika⁴,
Nuhanović Jasmina⁵

¹ Pediatric Clinic of the University Clinical Centre (KCUS), Sarajevo

² Clinic for Pediatric Surgery KCUS, Sarajevo

³ Clinic for Anesthesia and Reanimation KCUS, Sarajevo

⁴ Radiology Clinic KCUS, Sarajevo

⁵ General Hospital Prim. Dr. Abdulah Nakaš, Sarajevo

Introduction

Pheochromocytoma is a neuroendocrine tumor characterized by the secretion of catecholamines and hypertension as a consequential condition. It is very rare in the pediatric population and occurs most often in middle-aged patients. Clinical features involve attacks of paroxysmal hemicrania (headache), skin paleness, sweating, and palpitations. The aim of this report is to present a case of pheochromocytoma in a 10-year-old boy as a rare tumor in the pediatric population.

Case report

A 10-year-old boy was brought by an ambulance in a comatose state following a convulsive attack. He had complained of heat and suffocation and had heavy night sweats. On the day of his admission to hospital he had convulsions, episodes of vomiting, he was unresponsive and confused, he was staring fixedly with his eyes wide open and arms and legs twitching. The convulsions were calmed by benzodiazepines before he was admitted to the Pediatric Intensive Care Unit. Consultation with an infectologist was conducted due to the patient's clinical picture; lumbar puncture was performed to rule out encephalitis; antibiotic and antiviral therapies were administered; hypertension BP >95th percentile for age was recorded during the monitoring; the ultrasound and abdominal CT showed a tumor mass in the left adrenal gland measuring 37mmx45mmx46mm, which was consistent with a pheochromocytoma. He had hypertensive crises several times during hospitalization and BP as high as 220/135 mmHg.

ABPM recorded hypertension in 47% of readings. Hypertension was treated according to the pheochromocytoma protocol (alpha blockers with Nifedipine, ACE inhibitors and increased fluid intake). Following the preoperative stabilization of blood pressure, the left adrenal gland was removed and the pathohistological diagnosis confirmed a benign pheochromocytoma. Fluctuation in a patient's blood pressure during surgery was as expected. Postoperative recovery went well, and hypotension was corrected with noradrenaline and fluid. The patient's general condition was fairly good and he was discharged home with no subjective problems.

Conclusion

A timely diagnosis and surgical removal of tumor are crucial in the treatment of pheochromocytoma in the pediatric population. Preoperative stabilization of blood pressure minimizes intraoperative risk.

PRIKAZ SLUČAJA

FEOHROMOCITOM KOD DESETOGODIŠNJEG DJEČAKA - PRIKAZ SLUČAJA

Mišanović Verica¹, Anić Duško¹, Zvizdić Zlatan², Mešić Amira³, Bukvić Melika⁴,
Nuhanović Jasmina⁵

¹ *Pedijatrijska klinika KCU Sarajevo*

² *Klinika za dječiju hirurgiju KCU Sarajevo*

³ *Klinika za anesteziju i reanimaciju KCU Sarajevo*

⁴ *Klinika za radiologiju KCU Sarajevo*

⁵ *Opća bolnica Prim. dr. Abdulah Nakaš Sarajevo*

Uvod

Feohromocitom je neuroendokrini tumor, čija je glavna karakteristika sekrecija kateholamina sa posljedičnom hipertenzijom. Vrlo je rijedak u pedijatrijskoj populaciji, uobičajeno se javlja u bolesnika srednje životne dobi. Klinička slika podrazumijeva paroksizmalne napade glavobolje, bljedila, palpitacije i znojenja. Cilj rada je prikaz slučaja feohromocitoma kod desetogodišnjeg dječaka, kao rijetkog tumora u pedijatrijskoj populaciji.

Prikaz slučaja

Desetogodišnji dječak dovezen je kolima Hitne medicinske pomoći u komatoznom stanju nakon konvulzivnog napada. Nekoliko dana ranije žalio se na vrućinu i osjećaj gušenja, uz izrazito noćno znojenje. Na dan prijema imao je konvulzije u vidu povraćanja, fiksiranja pogleda, nije se odazivao na poziv, bio je konfuzan, uz trzanje rukama i nogama. Konvulzije su kupirane benzodijazepinima, potom je primljen na Pedijatrijsku intenzivnu njegu. Zbog kliničke slike konsultovan je infektolog; urađena je lumbalna punkcija radi sumnje na encefalitis. Ordinirana je antibiotska i antiviralna terapija. U toku monitoringa notira se hipertenzija preko 95. percentila za dob. UZ i CT abdomena pokazuju tumorsku masu u lijevoj nadbubrežnoj žlijezdi, dimenzija 37x45x46mm, koja odgovara feohromocitomu. U toku hospitalizacije u nekoliko navrata imao je hipertenzivne krize, sa krvnim pritiskom do 220/135 mmHg. Holter krvnog pritiska evidentira hipertenziju u 47% mjerenja. Hipertenzija je tretirana po protokolu za feohromocitom (alfa blokerima uz Nifedipin, AC inhibitore i povećani unos tekućine). Nakon preoperativne stabilizacije krvnog pritiska, odstrani se lijeva nadbubrežna žlijezda, patohistološka dijagnoza potvrdi benigni feohromocitom. Tokom operacije evidentirane su očekivane oscilacije krvnog pritiska. Postoperativni tok protekne uredno, uz notiranu hipotenziju koja se koriguje noradrenalinom i tekućinom. Otpušten je dobrog općeg stanja, bez subjektivnih tegoba.

Zaključak

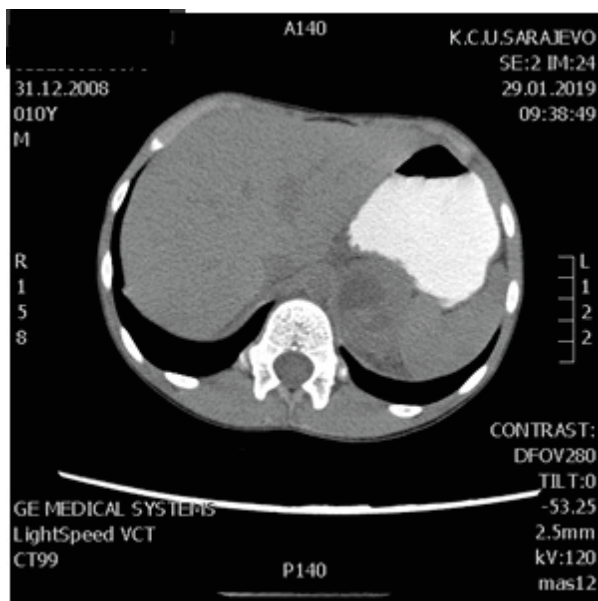
Rana dijagnoza i operativno odstranjenje tumora ključni su u liječenju feohromocitoma u pedijatrijskoj populaciji. Preoperativna stabilizacija krvnog pritiska minimizira intraoperativni rizik.

Uvod

Feohromocitom je neuroendokrini tumor, čija je glavna karakteristika sekrecija kateholamina sa posljedičnom hipertenzijom.¹ Vrlo je rijedak u pedijatrijskoj populaciji, uobičajeno se javlja u bolesnika srednje životne dobi. Incidenca feohromocitoma u opštoj populaciji iznosi 0,1 %.² Ukoliko se javi kod djece, često se nađe u sklopu sindroma (MEN, Sturge-Weber, Von Hippel-Lindau). Najčešće zahvata nadbubrežnu žlijezdu, mada može biti i ekstraadrenalni. Klinička slika podrazumijeva paroksizmalne napade glavobolje, bljedila, palpitacije i znojenja.³ Dijagnoza se postavlja na osnovu kliničke slike (prisutne hipertenzije) laboratorijskih analiza i radiološke dijagnostike. Liječenje je operativno, uz antihipertenzivnu terapiju (kombinacija alfa i beta blokatora).⁴ Cilj našeg rada je prikaz slučaja feohromocitoma kod desetogodišnjeg dječaka, kao rijetkog tumora u pedijatrijskoj populaciji.

Prikaz slučaja

Desetogodišnji dječak dovezen je kolima Hitne medicinske pomoći u komatoznom stanju nakon konvulzivnog napada. Nekoliko dana ranije žalio se na vrućinu i osjećaj gušenja, uz izrazito noćno znojenje. Na dan prijema imao je konvulzije u vidu povraćanja, fiksiranja pogleda, nije se odazivao na poziv, bio je konfuzan, uz trzanje rukama i nogama. Konvulzije su kupirane benzodijazepinima, potom je primljen na Pedijatrijsku intenzivnu njegu. Zbog kliničke slike konsultovan je infektolog; urađena je lumbalna punkcija radi sumnje na encefalitis. Ordinirana je antibiotska i antiviralna terapija. U toku monitoringa notira se hipertenzija preko 95. percentila za dob. Realizuje se radiološka dijagnostika, UZ i CT abdomena pokazuju ekspanzivnu tumorsku masu u lijevoj nadbubrežnoj žlijezdi, dimenzija 37x45x46mm, koja odgovara feohromocitomu (Slika 1).



Slika 1: CT prikaz tumora nadbubrežne žlijezde (strelica) / CT scan of tumor in adrenal gland (arrow)

Periferni dijelovi ekspanzivnog procesa su dobro vaskularizirani, dok centralni dio najvećim dijelom ostaje hipodenzan, što ide u prilog nekroze. U toku hospitalizacije u nekoliko navrata imao je hipertenzivne krize, sa krvnim pritiskom do 220/135 mmHg. Zbog konvulzija uradi se EEG registracija, nalaz bez epileptičkih elemenata. Realizira se holter krvnog pritiska, koji evidentira hipertenziju u 47% mjerenja. Hipertenzija je tretirana po protokolu za feohromocitom (alfa blokerima uz Nifedipin, AC inhibitore i povećani unos tekućine). Tokom dijagnostičke obrade, pacijent je multidisciplinarno vođen od strane intenziviste, endokrinologa, hematologa, kardiologa, dječijeg hirurga i radiologa. U laboratorijskim nalazima bile su prisutne povišene vrijednosti neuron specifične enolaze (NSE) 27,69 ng/ml i vanilinmandelične kiseline (VMA) 338,9

mcmol/dl. Nakon dijagnostičke obrade, indiciran je operativni zahvat. Preporuča se preoperativna stabilizacija krvnog pritiska, radi minimiziranja intraoperativnog rizika od hipertenzije. Isto se učini prema protokolu, potom se pacijent premjesti na Kliniku za dječiju hirurgiju radi realiziranja operativnog zahvata. Odstrani se lijeva nadbubrežna žlijezda, patohistološka dijagnoza potvrdi benigni feohromocitom (Pheochromocytoma glandulae suprarenalis lateris sinistri, TNM AJCC 8; pT1NxMxR0, PASS score 1- benigni biološki potencijal). Tokom operacije evidentirane su očekivane oscilacije krvnog pritiska. Postoperativni tok protekne uredno, uz notiranu hipotenziju koja se koriguje noradrenalinom i tekućinom. Otpušten je dobrog općeg stanja, bez subjektivnih tegoba.

Diskusija

Hipertenzija predstavlja vrijednost krvnog pritiska iznad 95. percentila za dob⁵. Kod djece, hipertenzija je uglavnom sekundarna, uzrokovana urođenim kardiovaskularnim anomalijama i renalnim oboljenjima, a rijetko je endokrino porijekla.⁶ Feohromocitom se identificira kao uzrok hipertenzije u tek 0,2% do 0,6 % svih hipertenzija u općoj populaciji.⁷ Kliničkom slikom dominiraju paroksizmalni simptomi koji se javljaju u toku hipertenzivnih kriza, a to su znojenje, glavobolja i tahikardija.⁸ Budući da je ovaj tumor rijedak u pedijatrijskoj populaciji, nerijetko dijagnostička obrada ide u pravcu kardiovaskularnih ili neuroloških oboljenja. Ipak, hipertenzija je osnovni znak feohromocitoma, te bi se trebalo posumnjati na prisustvo ovog tumora kod svih pacijenata sa hipertenzivnim krizama bez drugog dokazanog uzroka.⁹ Od laboratorijskih markera, korisno je odrediti nivo vanilinmandelične kiseline u 24-satnom urinu¹⁰, a dijagnostika se dopunjava radiološkim pretragama (UZ i CT abdomena).¹¹ Liječenje feohromocitoma je multidisciplinarno, uz neizostavno operativno odstranjenje tumora, pri čemu se preporučuje preoperativna stabilizacija krvnog pritiska kombinacijom alfa i beta blokatora.¹² Intraoperativno i postoperativno se očekuju varijacije krvnog pritiska, a neki autori navode da do 80% pacijenata postaje normotenzivno nakon kompletne resekcije tumora.¹³

Zaključak

Rana dijagnoza i operativno odstranjenje tumorske mase ključ su u liječenju feohromocitoma u pedijatrijskoj populaciji. Preoperativna stabilizacija krvnog pritiska kombinacijom alfa i beta blokatora minimizira intraoperativni rizik od hipertenzije. Indicirana je postoperativna dopunska dijagnostička evaluacija postojanja ekstrasglularnog tumora ili sindroma u sklopu kojih se javlja feohromocitom.

Literatura:

1. Velegraki M, Ioannou P, Theodorakopoulou V, Papadakis JA. A case of pheochromocytoma crisis simulating acute coronary syndrome and multiple organ dysfunction syndrome. *Hellenic J Cardiol.* 2018;1109-9666(17):30588-2.
2. Kaloostian PE, Zadnik PL, Kim JE, Groves ML, Wolinsky JB, Gokaslan ZL, et al. High incidence of morbidity following resection of metastatic pheochromocytoma in the spine. *J Neurosurg Spine.* 2014;20(6):726-33.
3. Dahia PL. Evolving concepts in pheochromocytoma and paraganglioma. *Curr Opin Oncol.* 2006;18:1-8.
4. Velasco A, Vongpatanasin W. The evaluation and treatment of endocrine forms of hypertension. *Curr Cardiol Rep.* 2014;16:528.
5. Sheps SG, Jiang NS, Klee GG, van Heerden JA. Recent developments in the diagnosis and treatment of pheochromocytoma. *Mayo Clin Proc.* 1990;65(1):88-95.
6. Vega J, Bisognano JD. The prevalence, incidence, prognosis, and associated conditions of resistant hypertension. *Semin Nephrol.* 2014;34:247-56.
7. Thomas RM, Ruel E, Shantavasinkul PC, Corsino L. Endocrine hypertension: An overview on the current etiopathogenesis and management options. *World J Hypertens.* 2015;5(2):14-27.
8. Garg SK, Garg P, Urumdas M. An Interesting Presentation of Pheochromocytoma. *Indian J Crit Care Med.* 2018;22(1):40-2.
9. Calhoun DA, Jones D, Textor S, Goff DC, Murphy TP, Toto RD, et al. Resistant hypertension: diagnosis, evaluation, and treatment. A scientific statement from the American Heart Association Professional Education Committee of the Council for High Blood Pressure Research. *Hypertension.* 2008;51(6):1403-19. doi: 10.1161/HYPERTENSIONAHA.108.189141.
10. Greenleaf CE, Griffin LA, Shake JG, Orr WS. Hypertensive crisis secondary to pheochromocytoma. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2017;30(3):314-5.
11. Liu S, Song A, Zhou X, Kong X, Li WA, Wang Y, et al. Malignant pheochromocytoma with multiple vertebral metastases causing acute incomplete paralysis during pregnancy: Literature review with one case report. *Medicine.* 2017;96(44):e8535.
12. Li N, Kong H, Li SL, Zhu SN, Wang DX. Combined epidural-general anesthesia was associated with lower risk of postoperative complications in patients undergoing open abdominal surgery for pheochromocytoma: A retrospective cohort study. *PLoS One.* 2018;13(2):e0192924. doi: 10.1371/journal.pone.0192924.
13. Kiernan CM, Solorzano CC. Pheochromocytoma and paraganglioma: diagnosis, genetics, and treatment. *Surgical Oncology Clinics of North America.* 2016;25(1):119-38, 2016. doi: 10.1016/j.soc.2015.08.006