

Feokromositoma: hastaların preoperatif, intraoperatif ve postoperatif takibi

Pheochromocytoma: preoperative, intraoperative, and postoperative management of patients

Akın Fırat Kocaay¹, Süleyman Utku Çelik¹, Ömer Arda Çetinkaya¹, Mehmet Ali Koç², Seher Demirer¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

²Etimesgut Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Ankara

Özet

Feokromositoma, adrenal glandın meduller bölgesine ait nadir, çoğunlukla benign ve katekolamin sekrete eden bir tümör olup kromaffin hücrelerden köken alır. Feokromositoma tanılı bir hastada tanınal veya girişimsel bir işlem ile sekrete edilen katekolaminlere bağlı olarak ciddi ve fatal kardiyovasküler komplikasyonlar meydana gelebilir. Hormonal aşırı sekresyona bağlı pre, intra- ve postoperatif kardiyovasküler düzensizliği ve diğer olumsuz etkileri en aza indirmek için hastaların uygun bir preoperatif hazırlık sürecinden geçmesi şarttır. Bu yüzden Feokromositomanın perioperatif yönetimi hastalığın patofizyolojisi ve olası komplikasyonları açısından iyi bir bilgi seviyesi gerektirmesinin yanı sıra; uygun bir preoperatif hazırlığı, dikkatli bir intraoperatif yaklaşımı ve yoğun bir postoperatif bakımı gerekli kılmaktadır. Ayrıca daha başarılı sonuçlar için endokrin cerrah, endokrinolog, kardiyolog ve anestezi uzmanları arasındaki iletişim ve koordinasyon çok önemli ve gerekli bir ön koşuldur. Biz bu derlemede tüm bu konuları göz önünde bulundurarak Feokromositomaya perioperatif yaklaşımı ayrıntıları ile ortaya koymak istedik.

Anahtar kelimeler: Adrenal bezler, feokromositoma, perioperatif bakım, yönetim

Abstract

Pheochromocytoma is a rare, benign and catecholamine-secreting tumor that arises from chromaffin tissue within adrenal medulla. Patients with pheochromocytoma may develop serious and potentially fatal cardiovascular and other complications due to the effects of secreted catecholamines, especially in the setting of diagnostic or interventional procedures. The physician should be aware of the clinical manifestations and complications of the excess secretion of hormones and be able to provide proper preoperative management to minimize catecholamine-related pre-, intra-, and postoperative cardiovascular instability and adverse events. So, the perioperative management of pheochromocytoma requires good clinical knowledge on the pathophysiology and potential complications; and depends on adequate preoperative preparation, meticulous intraoperative management and intensive postoperative care. A close communication and coordination between the endocrine surgeon, endocrinologist, cardiologist, and anesthesiologist is crucial and essential pre-requisite for a successful outcome. In this review, we discuss the perioperative approach of the pheochromocytoma and future directions in the management of this disease.

Key words: Adrenal glands, management, pheochromocytoma, perioperative care

Yazışma Adresi | Correspondence: Akın Fırat Kocaay

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İbn-i Sina Hastanesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, 06100, Sıhhiye/Ankara/Türkiye
e-posta: firatkocaay@gmail.com

Başvuru tarihi | Submitted on: 21.05.2015

Kabul tarihi | Accepted on: 12.07.2015

Anatomi, Histoloji ve Fizyoloji

Adrenal glandlar retroperitoneal bölgede, 11. torasik vertebra seviyesinde ve böbrek üst polünün anteromedialinde bulunan bir çift bezdir. Normal bir adrenal glandın ağırlığı 3-6 gr arasındadır¹. Adrenal glandlar dışta korteks ve içte medulla olmak üzere iki bölümden oluşur²:

1. **Korteks:** Histolojik olarak üç tabakadan oluşur. Bu tabakalar dıştan içe doğru;
 - zona glomerüloza → mineralokortikoid (aldosteron) salgılar.
 - zona fasikülata → glukokortikoid (kortizol) salgılar.
 - zona retikularis → sex steroidleri (androjen) salgılar.
2. **Medulla:** katekolamin (epinefrin ve norepinefrin) salgılar.

Katekolaminler

Katekolamin sentezi adrenal medullada bulunan kromaffin hücrelerinde olur. Travma veya strese karşı verilen nöroendokrin cevaba adrenal medulla hızla katılarak vücutta katekolamin sekresyonu olur ve adrenal medulladan salgılanan adrenal, ciddi stres anındaki katekolamin etkilerinden sorumlu hale gelir³. Normal adrenal medullanın aksine, feokromositomalar epinefrinden çok norepinefrin salgırlar. Baskın olarak epinefrin sekrete eden feokromositomalarda ise daha sık epizodik semptomlar, palpasyon, senkop, hipotansiyon, anksiyete ve hiperglisemi görülür^{2,4}.

Feokromositoma

Feokromositoma adrenal glandın meduller bölgesine ait bir tümör olup kromaffin hücrelerden köken alır ve katekolamin sekrete eder³. Doğumdan sonra kromaffin hücrelerin çoğu dejenerer olurken adrenal medulladaki kalır. Bu nedenle Feokromositomanın %85-90'ı adrenal medulladan gelişirken, geri kalanı sempatik gangliyonların bulunduğu her yerde görülebilir. En sık ekstra-adrenal lokalizasyon ise aortik bifurkasyonun solunda, inferior mezenterik arterin aortadan çıktığı yerde bulunan Zuckerkandl organı'dır⁵.

Tıp tarihi 1886 yılında ilk olarak Fränkel tarafından tanımlandığından beri Feokromositomanın varlığından haberdardır. Genel popülasyonda oran 1-2/100000 iken; otopsi serilerinde 0,1-5/10000 civarındadır⁶. Feokromositoma genellikle benign karakterli olmakla birlikte ekstra-adrenal kökenli olanlar daha malign seyretmektedir. Her yaşta görülmesine rağmen ortalama görülme yaşı 40'tır. Ancak malignansi çocuk ve kadınlarda daha sıktır. Çapları genellikle 10 cm'den küçüktür (ortalama 5 cm) ve ağırlıkları 100 gr'ın altındadır. Paradoksal olarak, kitle büyüdükçe hormonal aktivite genellikle azalır⁶⁻⁸.

Feokromositoma, %10'lar tümörü olarak da bilinmektedir (1, 6, 8):

- %10'u maligndir,
- %10'u familyaldır (MEN),
- %10'u çocuklarda görülür,
- %10'u ekstra-adrenal yerleşimlidir,
- %10'u bilateraldir,
- %10'u multifokaldır,
- %10'u asemptomatiktir.

Feokromositoma'ya cerrahi bir bakış

Endokrin cerrahide Feokromositomanın önemi, tümörün katekolamin salgılayarak dirençli bir hipertansiyona neden olmasıdır. '*Cerrahi olarak düzeltilebilir*' hipertansiyonun önemli bir bölümünü oluşturmasına rağmen tüm hipertansif hastalar hesaba katıldığında yaklaşık olarak %1 kadar hastada hipertansiyonun nedenini Feokromositoma oluşturmaktadır⁹.

Modernleşen tıp teknolojisi ve artan bilgi seviyesi sayesinde Feokromositoma tanısı koymak zor değildir. Ancak temel konu herhangi bir majör cerrahi girişimden önce hipertansiyonu olan hastada Feokromositoma olasılığını düşünmek ve gerekli hazırlıklardan sonra ameliyatı gerçekleştirmektir. Çünkü tanısı konulmamış Feokromositoma varlığında gerçekleştirilen herhangi bir cerrahi girişim ile perioperatif mortalite ciddi boyutlara ulaşmaktadır. Hastanın ameliyat sırasında hipertansif krize bağlı miyokard infarktüsü, kalp yetmezliği, pulmoner ödem veya intrakraniyal kanama ile kaybedilme riski yüksektir. *Dolayısıyla Feokromositoma, nadir görülmesine rağmen preoperatif dönemde şüphelenilmesi gereken, intraoperatif olarak belirti ve bulgularının bilinip tanısı konularak operasyon sürecinin doğru yönetilmesi gereken ve postoperatif süreçte dikkatli takip gerektiren önemli bir hastalıktır*^{7,8}.

Feokromositomadan şüphelenmek

Genç yaşta ve ani ortaya çıkan hipertansiyon Feokromositoma açısından mutlaka irdelenmelidir. Çocuklarda saptanan hipertansiyon, gebelerde preeklampsi olmadan ortaya çıkan hipertansiyon, ailede Feokromositoma hikâyesi bulunan hipertansiyonlular ve çoklu antihipertansiflere rağmen tansiyonu kontrol altına alınamayan hastalar özellikle araştırılmalıdır. Yine tesadüfi olarak ultrasonografi veya BT ile adrenalde kitle saptanan hastalar asemptomatik olsalar da Feokromositoma açısından değerlendirilmelidir.

Thompson ve Gray'a göre epizodik baş ağrısı, terleme ve palpasyon triadına hipertansiyon varlığı eklendiğinde Feokromositoma tanısı konulabilir (**Tablo 1**). Söz konusu triadın ve hipertansiyonun yokluğunda ise tanı %100'e yakın bir ihtimalle ekarte edilebilir¹⁰.

Tanı Yöntemleri

- **Biyokimyasal yöntemler:**
 - İdrarda serbest katekolamin ve metabolitleri
 - Plazma katekolamin düzeyleri
 - Plazma nöropeptid düzeyleri
- **Farmakolojik testler:**
 - Glukagon provokasyon testi
 - Klonidin süpresyon testi
 - Fentolamin testi
- **Görüntüleme yöntemleri:**
 - Bilgisayarlı Tomografi (BT)
 - Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)
 - Metoiyodobenzilguanidin (MIBG) Sintigrafi
 - Anjiyografi
 - Pozitron Emisyon Tomografisi (PET)

Biyokimyasal yöntemler

Biyokimyasal değerlendirme, 24 saatlik idrarda katekolamin ve onların metabolitlerinin ölçümü ile plazma metanefrin ve normetanefrin düzeyi ölçümlerini içermektedir. Malign Feokromositomada ayrıca kromogranin A da bakılabilir. Kromogranin A'nın en önemli özelliği tümör yüküyle doğru orantılı artması, küçük tümörlerde değerinin yükselmemesidir. Ancak bize malign-benign ayrımını yaptırabilecek kesin bir biyokimyasal test yoktur^{3,7}.

Biyokimyasal olarak ölçülebilen katekolaminler ve onların metabolitleri içerisinde altın standart veya ilk istenilmesi gereken tetkik konusunda ön plana çıkan bir test olmamakla birlikte, yapılan son konsensüs toplantılarında idrar veya kanda yapılan *fraksiyone metanefrin* ölçümlerinin yüksek diagnostik sensitivitesi (> %98) olduğu ortaya konulmuştur. Bu testlere alternatif olarak ise idrar katekolaminleri ve metabolitlerinin tanı koymada yüksek sensitivite (%88) ve spesifiteye (%99) sahip olduğu bilinmektedir¹¹⁻¹⁴.

Tablo 1: Feokromositomanın semptom ve bulguları

Persistan hipertansiyon	Karın veya göğüs ağrısı
Baş ağrısı	Dispne
Terleme	Görme bozuklukları
Çarpıntı (palpitasyon)	Kabızlık
Anksiyete	Raynaud fenomeni
Titreme	Konvülsiyon
Güçsüzlük ve yorgunluk	Polidipsi ve poliüri
Bulantı ve kusma	Hiperglisemi ve glikozüri
Kilo kaybı	EKG değişiklikleri
Yüzde solgunluk	Kardiyomiopati bulguları
Ortostatik hipotansiyon	Sıcak intoleransı

Farmakolojik testler

Farmakolojik testler içinde yer alan glukagon provokasyon testi, klonidin süpresyon testi ve fentolamin testi diğer testlere göre daha az sensitif ve spesifik olduğundan kullanımları günümüzde oldukça nadirdir¹¹.

Görüntüleme yöntemleri

Biyokimyasal olarak katekolamin salgılayan tümörün varlığı gösterildikten sonra anatomik yeri belirlenmelidir. Kitlenin nadiren inferior mezenterik arter kökünde (Zuckerkanlı organı), mesane komşuluğunda veya renal hilus içinde olabileceği unutulmamalıdır. Adrenal içi Feokromositomalar genellikle büyük tümörler olduklarından bazen direkt karın grafilerinde o taraf böbreği aşağı itmiş olarak görülebilirler¹⁵.

BT, invaziv bir görüntüleme yöntemi değildir. Kontrast madde verilerek yapıldığından hipertansif krizi precipite edebileceği unutulmamalı; öncesinde α -blokaj sağlanmalıdır. BT ile 0,5-1 cm'den büyük adrenal tümörler %95 oranında gösterilebilmesine rağmen adrenal dışı Feokromositomaların yerini belirlemede ve asemptomatik metastazları tanımda duyarlılığı MRG'den daha azdır^{7,11,15-18}.

MRG da non-invaziv bir görüntüleme yöntemidir. Görüntü karakteristiklerine göre adrenal tümörlerin değişik tiplerini ayırt etmede daha spesifiktir. T2 ağırlıklı incelemelerde Feokromositomalar karakteristik yüksek sinyal yoğunluğu göstererek parlak lezyonlar olarak görülürler. Bu sayede MRG karın içi tümörlerin görüntülenmesinde bazı çalışmalarda %100'e yakın etkili bulunmuştur. BT'nin aksine hem anatomik hem de fizyolojik görüntüleme kapasitesine sahiptir. MR ile hastalar radyasyona maruz kalmayacağından gebelerde de güvenilir bir şekilde kullanılabilir^{7,11,15-18}.

MIBG sintigrafisi fonksiyonel bir görüntüleme yöntemidir. İşlem sırasında verilen MIBG Feokromositoma, paragangliyoma ve metastazların adrenerjik veziküllerinde yakalandığından metastatik, ekstraadrenal, multifokal, bilateral veya tekrarlayan tümörlerde BT ve MRG'den daha sensitiftir. Ayrıca yanlış negatiflik ve yanlış pozitiflik değerleri oldukça düşüktür^{17,18}.

PET de bir başka fonksiyonel görüntüleme yöntemidir. Sintigrafisi negatifse PET kullanılabilir. Özellikle 18F-fluorodeoxyglucose ile yapılan inceleme metastatik alanların saptanmasına çok yardımcı olur. Günümüzde yaygın olarak kullanılsa da; genel görüş, PET'in MIBG sintigrafie göre daha üstün olduğu ve daha küçük tümörleri iyi lokalize ettiği için bir gün metastatik tümörlerin görüntülenmesinde önemli bir rol üstleneceği yönündedir^{11,15,18}.

Abdominal USG sürrenal glandları incelemek için standart bir yöntem değildir. USG'nin avantajı karın içerisinin tek bir incelemede görülerek malign Feokromositomadan şüphe edilebilmesidir (karaciğer ve lenf

nodu metastazları gibi). Ancak USG probunun bastırılarak kullanılması, nöbet tarzında krize yol açma riski taşıdığından dikkatli kullanılmalı ve ancak diğer yöntemlerin başarısız kaldığı hastalarda uygulanmalıdır¹⁶.

Anjiyografik incelemeler ise invaziv yöntemlerdir ve nadiren büyük çaplı tümörlerin değerlendirilmesinde kullanılırlar¹⁸.

Tedavi

Feokromositomanın tedavisi tümörün cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Bu cerrahideki ana prensip katekolamin deşarjına neden olmamak için mümkün olduğunca tümörün ellenmesinden kaçınmaktır. Bu nedenle katekolamin salgısının kana karışmasına engel olmak ve hipertansiyon krizini önlemek için önce tümörün venleri bağlanır ve kesilir. Günümüzde Feokromositoma cerrahisinde en sık kullanılan anteriordan transabdominal yolla yapılan açık adrenalektominin yerini yavaş yavaş laparoskopik lateral transperitoneal adrenalektomi almaktadır^{19,20}.

Preoperatif hazırlık

Feokromositomada hastanın ameliyata hazırlığı zaman ve tecrübe gerektirir. Hastaya tanı aldığı andan itibaren hastalığının ne olduğu anlatılmalı ve malignite ihtimalinin yüksek olmadığı belirtilmelidir. Bu, hem onun psikolojik olarak rahatlamasını sağlayacak hem de tedavinin başarısını arttıracaktır. Öte yandan hastalık tedavi edilmediği takdirde hormonal sekresyona bağlı olarak kalp yetmezliği, aritmi, hipertansiyon ve inme gibi nedenlerle ölüm tehlikesinin olduğu da anlatılarak hastanın tedaviyi ciddiye alması sağlanmalıdır^{11,21}.

Preoperatif medikal tedavi ile öncelikle hedeflenen, hipertansiyonu kontrol altına almak ve cerrahi süresince hipertansif krizin oluşmasını önlemektir^{6,10,11,21-24}:

a. Alfa adrenerjik blokaj: İşlev gören tümör, genel olarak, norepinefrin salgıladığı için günümüzde tüm Feokromositoma olgularında rutin olarak alfa adrenerjik blokaj uygulanır. Bu amaçla en sık uzun etkili, geri dönüşümsüz ve nonspesifik bir α -blokör olan *fenoksibenzamin* kullanılır. Uzun dönemde oral olarak kullanılan ilaç hastada postural hipotansiyon gelişinceye kadar dozu artırılır. Selektif α_1 -blokör ilaçlar preoperatif olarak kullanılan diğer seçeneklerdir. Bunlar: *prazosin*, *doksazosin* ve *terazosin*'dir. Fenoksibenzamin'in aksine refleks taşikardi yapmazlar ve etki süreleri daha kısadır. Yan etki profili açısından daha iyi olmaları nedeni ile metastatik feokromositoma gibi uzun kullanım endikasyonlarında tercih edilirler.

Kullanılan tüm ajanlarda dozların yeterli olduğunun kanıtı hastanın ortostatik hipotansiyon tanımlanması-

dır. Eğer günde 5-6 kez ölçülen ve kaydedilen arteriyel kan basıncı normale inmişse ve hasta hipertansif atak tanımlanıyorsa başarı sağlanmış demektir.

- b. Beta adrenerjik blokaj:** Alfa blokörlerle kontrol edilen hastaların çoğuna beta blokör gerekmez. Ancak alfa blokörlerle tedavi sırasında taşikardi artar veya ritim bozukluğu görülürse beta adrenerjik blokör kullanma endikasyonu doğmuş demektir. Kullanılan ilaçlar ise; selektif β_1 blokör olan *atenolol* ile *bisoprolol* ve non-selektif *propranolol* ile *metoprolol*'dür. Selektif olan ilaçların non-selektif olanlara göre hava yolu ostrüksiyonu ve vazokonstriksiyon yapma riski daha azdır. *Beta blokörler mutlaka alfa blokörlerden sonra kullanılmalıdır. Aksi takdirde alfa uyarımı rakipsiz kalarak şiddetli vazokonstriksiyon meydana getirir ve hipertansiyon kötüleşerek; kalp yetmezliği ve ani kardiyak arrest gibi komplikasyonlar gelişebilir.*
- c. Kalsiyum kanal blokajı:** Alfa adrenerjik blokaj ile yeterli kontrol sağlanamayan hastalarda tek başlarına veya alfa blokörlerle kombine kullanılırlar. Preoperatif hazırlıkta en sık kullanılan kalsiyum kanal blokörü *nikardipin*'dir. Ayrıca *amlodipin*, *nifedipin* ve *verapamil* de kullanılan diğer kalsiyum kanal blokörleridir²²⁻²⁴.
- d. Metiltirozin:** Katekolamin sentezindeki hız kısıtlayıcı basamak olan tirozin hidroksilazın kompetatif inhibitörü olan *metiltirozin*, kanda dolaşan katekolaminleri %50-80 oranında azalttığı için alfa blokörlere dirençli ve beta blokör kullanımının kontrendike olduğu hastalarda kullanılır. İlaç kan-beyin bariyerini geçtiğinden bu tedavinin başlıca yan etkileri sedasyon, somnolans, anksiyete ve depresyondur.
- e. Kan basıncı ölçümü:** Preoperatif taktiklerde kullanılan ilacın etkinliğini araştırmada önemli bir yöntem hastanın günde en az 2 defa kan basıncı ölçümünün yapılmasıdır. Bu ölçümler her seferinde ayakta ve yatar pozisyonda iken ayrı ayrı yapılmalıdır. Belirlenen hedef ölçümler yatar pozisyonda 120/80 mmHg'yi geçmeyecek şekilde, ayakta dururken ise sistolik değeri 90 mmHg'den yüksek olacak şekildedir.
- f. Yüksek sodyumlu diyet:** Alfa adrenerjik blokör tedavisi başlanan hastalarda 2-3. günden sonra diyetdeki sodyum içeriği >5000 mg/gün olacak şekilde ayarlanmalıdır.
- g. Hidrasyon:** Hastalarda aşırı katekolamine bağlı hipovolemi olduğundan operasyon öncesi 1-3 gün kadar günde 1-2 L olacak şekilde hidrasyon sağlanmalıdır. Böylece α -blokörlere bağlı postural hipotansiyon da önlenmiş olacaktır. Katekolamin fazlalığının neden olduğu vazokonstriksiyon operasyon sonrası ortadan kalkacağından preoperatif başlanan hidrasyona postoperatif de devam edilmelidir.
- h. Glukoz intoleransı:** Katekolamin fazlalığının neden

olabileceği hiperglisemi açısından operasyon öncesi ve intraoperatif kan şekeri takibi yapılmalı ve gerekli önlemler alınmalıdır. Ayrıca cerrahi tedavi ile tümör yükü ve katekolaminlerdeki azalmadan dolayı postoperatif hipoglisemi riski açısından dikkatli olunmalıdır.

- i. Hipertansif kriz tedavisi:** Gerek operasyon öncesi gerek intraoperatif (entübasyonda, tümörün manipülasyonu ile) hipertansif kriz olabilir. Bu amaçla en sık kullanılan ilaçlar *fenolamin* ($\alpha 1 + \alpha 2$ adrenerjik blokör), *sodyum nitroprussid* ve *nikardipin* (kalsiyum kanal blokörü)'dir^{6,10,11,21-24}.

İntraoperatif süreç

Feokromositomada tümör rezeksiyonu yüksek riskli bir cerrahi durumdur. Bu yüzden operasyon sırasında cerrah ile anestezi uzmanları uyum içerisinde çalışmalı, kardiyovasküler ve hemodinamik parametrelerin monitörizasyonu yapılmalı, sürekli ölçümlerle intraarteriyel basınç ve kalp ritmi takip edilmelidir. *Premedikasyon için morfin, histamin salgılanmasına sebep olarak katekolamin deşarjını arttırdığından; atropin ise taşikardi yaptığından kullanılmamalıdır.* Droperidol ve fenotiazin de katekolamin uptakeini baskıladığı için kontrendikedir. Ameliyattan önce *diazepam* verilmesi ile iyi bir sedasyon sağlanabilir. Enfluran ve izofluran gibi inhalasyon anesteziikleri miyokard katekolaminlere hassaslaştıran halotana tercih edilir. Kas gevşetici olarak ise panküronyum ve süksinilkolin kullanılabilir.

Hastanın ameliyat masasına alınmasıyla beraber EKG monitörizasyonu yapılmalı, pulse oksimetre ve tansiyon manşonu takılmalıdır. Anestezi ile birlikte mesane sondası takılmalı, direkt arter kan basıncı ölçmek için radial arter kataterizasyonu yapılmalı, santral ven katateri konulmalı ve bilinen kalp hastalığı veya şüphesi varsa pulmoner kama basıncını ölçmek için Swan-Ganz katateri yerleştirilmelidir. Ayrıca hastanın intraoperatif ve postoperatif ağrısı kontrolü için nazikçe pozisyon verilerek T10-11 veya T12-L1 seviyelerinden epidural katater yerleştirilebilir.

Hipertansif reaksiyonlar ve kardiyak aritmiler daha çok anestezi indüksiyonu, entübasyon ve tümöre müdahale sırasında ortaya çıkar. Bunun için akut hipertansif kriz olasılığına karşı hızlı bir damar gevşetici etkisi olan *sodyum nitroprussid*, kısa etkili alfa adrenerjik blokör olan *fenolamin*, taşikardi ve aritmi için *propranolol* ve tümör çıkarıldıktan sonra oluşabilecek hipotansiyona karşı direkt etkili damar daraltıcı ilaçlardan en az biri (*dopamin, dobutamin, noradrenalin* veya *adrenalin*) hemen intravenöz verilebilecek şekilde hazır bulundurulmalıdır.

İntraoperatif kan kayıpları dikkatle takip edilmeli; tahmini kayıplar, hacim replasmanı gerekliliği için iyi

birer gösterge olan santral venöz basınç veya pulmoner kapiller kama basıncı ölçümü doğrultusunda yerine konmalıdır. Oluşan hipotansiyonun ana nedeni ameliyattan önce ve ameliyat sırasında verilen alfa reseptör bloköre bağlı gelişen vazodilatasyon ve bunun tümörden salgılanan katekolaminlerle oluşturduğu dengenin tümör çıkınca bozulmasıdır. Hızlandırılmış kristaloid infüzyonu ile hemodinamik stabilite çoğu zaman sağlanır. Yeterince hazırlık yapılmayan hastalarda ani gelişen ve tedaviye cevap vermeyen hipertansiyon ve kardiyak disritmi gibi durumlarda hasta, cerrahi girişim yapılmadan uyandırabilir. Literatürde acil durumlar için kısa süreli hazırlık yapılmak durumunda kalındığı veya hazırlık yapılmadan cerrahi girişimin gerçekleştirildiği durumlarda *Urapidil* ve *MgSO₄* ile iyi sonuçlar alındığı bildirilmiştir^{21,22,25,26}.

Postoperatif takip

Hasta, erken postoperatif dönemde kalp ritmi, arteriyel kan basıncı, santral venöz basınç ve sıvı dengesi stabil hale gelinceye kadar yoğun bakım ünitesinde takip edilmelidir. Hastalarda tümör eksizyonundan sonra damar uyumundaki değişiklikler veya fenoksibenzaminin 48 saate kadar devam eden etkileri yüzünden ek sıvı replasmanı gerekebilir⁸. Bazı hastalarda ise sıvı replasmanına karşın devam eden hipotansiyon ve taşikardi akut miyokard enfarktüsü, kalp yetmezliği, retroperitoneal kanama ve sepsis belirtisi olabilir. Yaklaşık %25 kadar hastada fonksiyonel kitle tamamen çıkarılsa bile postoperatif dönemde inatçı hipertansiyon devam edebilir. Bunların bir kısmı, katekolamin fazlalığının dönüşümsüz kronik etkilerine bağlıdır. Ancak olguların büyük çoğunluğunda, kan basıncı operasyondan hemen sonra veya bir hafta içinde normale döner. Bu gecikmenin nedeni sempatik sinir uçlarında birikmiş olan katekolamin fazlalığıdır; bu dönemde katekolamin salgılayan ajanların verilmesi önlenmelidir²².

Erken postoperatif dönemde katekolamin fazlalığının aniden tükenmesi ve insülin sekresyonunun yüksek seviyelerde devam ederek, karaciğerde depolanmış glikozu eksilmesi sonucu hipoglisemi gelişebileceğinden kan şekeri stabil oluncaya kadar hastaya %5 glikoz çözeltisi verilmelidir. Eğer hasta ameliyattan önce diyabetikse başarılı bir ameliyat ile diyabet tedavi edilebilir veya daha önce kullanılan oral antidiyabetik ya da insülinin dozunda azalma sağlanabilir^{11,27}.

Tümör çıkarıldıktan, tercihen 1 hafta sonra ve hasta hastaneden çıkarılmadan önce, tümörün tümünün çıkarıldığını belirlemek için idrarda katekolamin ve metabolitleri için testler yapılmalı; eğer sonuçlar şüpheli bulunmuşsa tetkikler yinelenmelidir. Uzun süreli takip için testler operasyondan 3 ay sonra ve sonrasında yılda bir kez tekrarlanmalıdır^{8,22,27}.

Kaynaklar

1. Renard J, Clerici T, Licker M, Triponez F. Pheochromocytoma and abdominal paraganglioma. *J of Visc Surg* 2011;148(6):409-416.
2. Strong VE, Kennedy T, Al-Ahmadie H, et al. Prognostic indicators of malignancy in adrenal pheochromocytomas: clinical, histopathologic, and cell cycle/apoptosis gene expression analysis. *Surgery* 2008;143(6):759-768.
3. Eisenhofer G, Goldstein DS, Sullivan P, et al. Biochemical and clinical manifestations of dopamine-producing paragangliomas: utility of plasma methoxytyramine. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90(4):2068-2075.
4. Eisenhofer G, Kopin IJ, Goldstein DS. Catecholamine metabolism: a contemporary view with implications for physiology and medicine. *Pharmacol Rev* 2004;56(3):331-349.
5. Amar L, Servais A, Gimenez-Roqueplo AP, Zinzindohoue F, Chatellier G, Plouin PF. Year of diagnosis, features at presentation, and risk of recurrence in patients with pheochromocytoma or secreting paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab* 2005;90(4):2110-2116.
6. Adler JT, Meyer-Rochow GY, Chen H, et al. Pheochromocytoma: Current Approaches and Future Directions. *Oncologist* 2008;13(7):779-793.
7. Pacak K, Eisenhofer G, Ahlman H, et al. Pheochromocytoma: recommendations for clinical practice from the First International Symposium. *Nat Clin Pract Endocrinol Metab* 2007;3(2):92-102.
8. Bravo EL, Gifford RW Jr. Current concepts. Pheochromocytoma: Diagnosis, localization and management. *N Engl J Med* 1984;311(20):1298-1303.
9. Young WF Jr. Adrenal causes of hypertension: pheochromocytoma and primary aldosteronism. *Rev Endocr Metab Disord* 2007;8(4):309-320.
10. Gray DK, Thompson NW. Pheochromocytoma. In: Doherty G, Skogseid B (Ed). *Surgical endocrinology*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001, pp 247-262.
11. Manger WM. An overview of pheochromocytoma: History, current concepts, vagaries and diagnostic challenges. *Ann N Y Acad Sci* 2006;1073:1-20.
12. Kudva YC, Sawka AM, Young WF Jr. Clinical review 164: The laboratory diagnosis of adrenal pheochromocytoma: The Mayo Clinic experience. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88(10):4533-4539.
13. Sawka AM, Jaeschke R, Singh RJ, Young WF Jr. A comparison of biochemical tests for pheochromocytoma: Measurement of fractionated plasma metanephrines compared with the combination of 24-hour urinary metanephrines and catecholamines. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88(2):553-558.
14. Lenders JW, Pacak K, Walther MM, et al. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: which test is best? *JAMA* 2002;287(11):1427-1434.
15. Blake MA, Cronin CG, Boland GW. Adrenal imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;194(6):1450-1460.
16. Leung K, Stamm M, Raja A, Low G. Pheochromocytoma: the range of appearances on ultrasound, CT, MRI, and functional imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2013;200(2):370-378.
17. Lumachi F, Tregnaighi A, Zucchetta P, et al. Sensitivity and positive predictive value of CT, MRI and 123I-MIBG scintigraphy in localizing pheochromocytomas: A prospective study. *Nucl Med Commun* 2006;27(7):583-587.
18. Havekes B, King K, Lai EW, Romijn JA, Corssmit EP, Pacak K. New imaging approaches to pheochromocytomas and paragangliomas. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2010;72(2):137-145.
19. Shen WT, Grogan R, Vriens M, Clark OH, Duh QY. One hundred two patients with pheochromocytoma treated at a single institution since the introduction of laparoscopic adrenalectomy. *Arch Surg* 2010;145(9):893-897.
20. Kepenekci I, Tug T. Surgery of Adrenal Glands. *Turkiye Klinikleri J Gen Surg-Special Topics* 2008;1(2):41-49.
21. Aydıntug S, Kepenekci I. Pheochromocytoma: Diagnosis and Preparation of Patient to Surgical Intervention. *Turkiye Klinikleri J Gen Surg-Special Topics* 2008;1(2):17-23.
22. Kinney MA, Narr BJ, Warner MA. Perioperative management of pheochromocytoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16(3):359-369.
23. Pacak K. Preoperative management of the pheochromocytoma patient. *J Clin Endocrinol Metab* 2007;92(11):4069-4079.
24. Van der Horst-Schrivers AN, Kerstens MN, Wolfenbittel BH. Preoperative pharmacological management of phaeochromocytoma. *Neth J Med* 2006; 64: 290-295.
25. Woodrum DT, Kheterpa S. Anesthetic Management of Pheochromocytoma. *World Journal of Endocrine Surgery* 2010;2(3):111-117.
26. Kamaz A, Oksuz H. Accidental pheochromocytoma attack encountered during Intraoperative period. *Anatol J Clin Investig* 2009;3(4):248-251. [Turkish].
27. Reisch N, Peczkowska M, Januszewicz A, Neumann HP. Pheochromocytoma: presentation, diagnosis and treatment. *J Hypertens* 2006;24(12):2331-2339.