

گزارش يك مورد فتوكرموسیتوم خارج آدرنال

Case Report

نویسندگان: دکتر ناصر عزتی^۱، دکتر احمد رضا جوادی^۲

خلاصه

فتوكرموسیتوم توموری از منشأ سلولهای کرومافین است که با ترشح کاتکولامین ها باعث علائم بالینی مانند افزایش فشارخون، سردرد، کاهش وزن و سایر علائم مربوط به ازدیاد کاتکولامین ها می شود. عدم شک بالینی به وجود این بیماری در برخورد با بیماران دچار افزایش فشارخون می تواند باعث مرگ بیمار شود. حدس زده می شود که سالانه ۱۰۰۰-۸۰۰ مورد مرگ در رابطه با موارد تشخیص داده نشده بیماری در آمریکا اتفاق می افتد (۱،۲).

اهمیت بیمار مورد معرفی ما در توجه به فتوكرموسیتوم خارج آدرنالی است که توجه بیشتری نسبت به موارد عادی فتوكرموسیتوم بخاطر موقعیتهای غیرطبیعی تومور می طلبید.
کلید واژه: فتوكرموسیتوم خارج آدرنال، فشار خون غیر طبیعی، جراحی.

مقدمه:

اولین بار در سال ۱۸۶۶ آقای فرانکل، فتوكرموسیتوم را شرح داده و آقایان Roux و Mayo همزمان و بطور جداگانه در سال ۱۹۲۰ موفق به رزکسیون تومور شدند (۳، ۴). چون ازدیاد فشارخون ناشی از فتوكرموسیتوم در اکثر موارد با برداشتن تومور اصلاح خواهد شد، لذا ضروری است که هر پزشکی در برخورد با بیماران دچار افزایش فشارخون به فکر این تومور نیز باشد و از طرفی چون ده درصد موارد خارج از موقعیتهای تشریحی معمول خود فرار دارند لذا توجه بیشتر از طرف پزشکان و هم از طرف رادیولوژیستها ضرورت دارد.

معرفی بیمار:

خانم سکنه م. ۴۰ ساله با سابقه حملات ازدیاد فشارخون و درد قسمت فوقانی راست شکم وایی گاستر به پزشکان متعددی مراجعه و مدتها تحت درمان با داروهای ضد فشارخون واقع می شود بعلت تشدید حملات فشارخون و درد شکم، بیمار تحت بررسیهای پاراکلینیکی واقع می شود.
سونوگرافی کبد، کیسه صفرا و غدد فوق کلیه را سالم و توده ای در جلو کلیه راست گزارش می نماید. در سی تی اسکن شکم، غدد آدرنال و کبد طبیعی و توده ای در جلو کلیه راست که باعث جابجایی ورید اجوف تحتانی به

جلو شده است گزارش می شود. VMA ادراری طبیعی و متانفرین های ادراری بالا گزارش می شود. بیمار با احتمال فتوكرموسیتوم خارج آدرنالی تحت آمادگی با داروهای آلفابلوکر مثل برازوسین روزانه تا ۱۰ میلی گرم واقع شد. بعد از کنترل فشارخون و اصلاح حجم داخل عروقی، بیمار با تمهیدات کافی مورد لاپاراتومی با برش ساب کوستال دوطرفه (Chevron) واقع شد. غدد آدرنال، کبد، نواحی پارا آئورتیک طبیعی بود. بعد از انجام مانور کوخر و آزادسازی دوئودنوم متوجه جلوزدگی ورید اجوف تحتانی شدیم که در بررسی توده ای حدود ۵×۵ سانتی متر در پشت ورید اجوف در محلی که

۱- استادیار گروه جراحی عمومی دانشگاه علوم پزشکی تبریز
۲- استادیار، معاونت دارو و درمان دانشگاه علوم پزشکی تبریز

ورید کلپوی چپ وارد آن می شود مشاهده شد که با مختصر دستکاری فشارخون مریض تا حد ۲۸۰-۲۷۰ سیستولیک افزایش پیدا می کرد. با قطع عروق متعددی که از تومور وارد ورید اجوف تحتانی و آئورت می شد، تومور بطور کامل و بدون پارگی کیسولی رزکسیون شد. بعد از عمل فشارخون مریض بدون دارو و در حد ۸۰-۹۰/۱۰۰-۱۲۰ باقی ماند. پنج روز بعد بیمار با حال عمومی خوب مرخص شد. در پی گیریهای بعدی ماهانه نیز فشارخون مریض طبیعی می باشد.

بحث:

حدود ۱/۰٪ بالغین و ۱٪ کودکان دچار هیپرتانسیون را مبتلایان به فتوکروموسیتوم تشکیل می دهد (۵، ۶) که با جراحی قابل اصلاح هستند. ۱۰٪ فتوکروموسیتومها خارج آدرنالی بوده و می توانند از قاعده جمجمه تا لگن قرار گرفته باشند (شایعترین محل خارج آدرنالی قسمت فوقانی شکم و ارگان Zuckermandle بوده و بعد از اینها قفسه سینه، مثانه، لگن و گردن قرار دارند). ۱۰٪ بالغین و ۴۰٪ اطفال مبتلا تومورهای متعدد دارند و ۱۰٪ تومورها بدخیم می باشند. بدخیمی این تومورها از روی خواص تهاجمی به عناصر مجاور و یا وجود متاستاز داده شده و سیتولوژی چندان کمکی در این زمینه نمی کند. بنظر بعضی مؤلفین احتمال بدخیمی در تومورهای خارج آدرنالی بیشتر است ولی این موضوع مورد قبول همگان نیست (۷). این تومور اپی نفرین و نوراپی نفرین تولید می کند (اکثراً نوراپی نفرین). تومورهای مولد اپی نفرین فقط در آدرنال قرار دارند چون آنزیم فیل اتانول آمین-ان-متیل ترانسفراز فقط در مدولای آدرنال وجود دارد.

فتوکروموسیتوم می تواند همراه با سایر بیماریها با منشأ بافت نورواکتودرم دیده شود.

شایعترین بیماری از این ردیف را می توان نوروفیبروماتوز نام برد که ۱٪ مبتلایان دچار فتوکروموسیتوم را تشکیل می دهند. از سایر بیماریها می توان بیماری Von-Hippel-Lindau را نام برد. فتوکروموسیتوم یکی از اجزای اصلی تشکیل دهنده سندرم MEN تایپ II می باشد.

شایعترین نشانه بیماری هیپرتانسیون می باشد که می تواند مداوم یا حمله ای باشد. سردرد، تعریق فراوان، تپش قلب، لرزش اندامها نیز غلایم شایع بیماری را تشکیل می دهند. از علایم کمتر شایع می توان درد شکم یا سینه، کنازش وزن، نارسایی قلبی یا میوکاردیت، لمس توده شکمی، حملات افت فشارخون، تغییرات بینایی و غیره را نام برد.

فتوکروموسیتوم همراه با حاملگی مخصوصاً اگر با اکلامپسی توأم شود کشنده بوده و مشکل تشخیصی ایجاد خواهد کرد. در صورتیکه بیمار مبتلا به اکلامپسی به سولفات منیزیم و سایر داروهای معمولی جواب ندهد، بایستی به وجود فتوکروموسیتوم شک کرد که در صورت درمان نامناسب کشنده خواهد بود (۸).

تشخیص بیماری با اندازه گیری اپی نفرین و نوراپی نفرین آزاد ادرار و متانفرین ادراری خواهد بود. اندازه گیری کاتکولآمین های پلاسما مزیت خاصی ندارند. در صورتیکه آزمایشات در حد بین طبیعی و غیرطبیعی باشند می توان از تستهای تحریک کننده استفاده نمود که امروزه با وجود سایر روشهای آزمایشگاهی مصرف زیادی ندارند.

برای لوکالیزه کردن تومور می توان از سی تی اسکن، MRI و اسکن MIBG با ید نشاندار استفاده نمود.

درمان قطعی بیماری جراحی و برداشتن تومور می باشد که بایستی توسط جراحی که تجربه کافی در این زمینه دارد انجام شود.

بایستی قبل از عمل فشارخون بیماران کنترل شود. بهترین دارو آلفا متیل-ان-تیروزین است که مانع سنتز کاتکولآمینها می شود. می توان از آلفابلوکراهایی مثل فنوکسی بنزامین و پرازوسین نیز استفاده نمود. در صورت وجود تکیکاردی و آریتمی های قلبی بایستی از بتابلوکرها نیز استفاده نمود و برای حملات هیپرتانسیون می توان از سدیم نیتروپروساید استفاده کرد. در حین عمل نیز مانیتورینگ مداوم فشارخون شریانی، اندازه گیری CVP، مانیتورینگ کامل قلبی و در صورت لزوم اندازه گیری فشار وج موبیگی ریوی (PCWP)، وجود ۲ رگ بزرگ برای تزریق سرم، در دسترس داشتن داروهای وازوپرسور مثل Levophed، داروهای ضدفشارخون مثل نیتروپروساید سدیم و داروهای ضدآریتمی مثل ایندراول ضرورت دارد. بیهوشی این بیماران از مشکل ترین مراحل عمل بوده و توصیه می شود از دلروهایی مثل Droperidol، تیوبنتال سدیم، کورار استفاده و از عواملی مثل اتر و سیکلوپروپان استفاده نشود. روش قابل قبول اکثر جراحان راه ترانس ابدومینال بوده و بایستی ضمن عمل هر دو غده آدرنال و تمام محلهای احتمالی خارج آدرنالی بدقت لمس شوند. شاید با کنترل بهتر قبل عمل و کشف تجربه بیشتر در آینده بتوان این تومورها را از راه خلفی یا با لاپاراسکوپی عمل کرد (۹).

مورتالیته عمل کمتر از ۱٪ بوده (۹، ۱۰) و پیگیری درازمدت این بیماران بعد از عمل جراحی و مخصوصاً در موارد فامیلی ضروری است (۱۱، ۱۲). در موارد حاملگی در سه ماهه اول و دوم بایستی بعد از آماده سازی کافی اقدام به رزکسیون تومور و در سه ماهه سوم بعد از رشد کافی جنین اقدام به سزارین و رزکسیون همزمان تومور نمود. در هر صورت زایمان واژینال در سه ماهه سوم کنتراندیکه می باشد

رزکسیون بودن debulking تومور و استفاده از عوامل کمکی مثل رادیوتراپی، شیمی درمانی
توصیه می شود، هر چند که اثرات آنها زیاد رضایت بخش نبوده است. (۱۵، ۱۴، ۱۳).

برای تومورهای بدخیم در صورت غیر قابل

REFERENCES:

- 1- Graham J. B., Collective review: Pheochromocytoma and hypertension: An analysis of 207 cases. *Int. Abst. Surg.*, 1951, 92:105.
- 2- St. John W. M., Gifford R. W. J. R, Prevalence of clinically unsuspected pheochromocytoma. *Mayo. Clin. Proc.*, 1981, 56:554.
- 3- Barbeau A, et al., Pheochromocytome bilateral: *Un. Med. Can.*, 1985, 87:165.
- 4- Mayo C. H., Paroxysmal tumor of retroperitoneal nerve, *J.A.M.A.*, 1927, 89:1047.
- 5- Bravo E. L., Gifford R.W., Pheochromocytoma Diagnosis, localization and management., *N. Eng. J. Med.*, 1984, 311:1298.
- 6- Revillon Y. et al., Pheochromocytoma in children, 15 cases, *J. Ped. Surg.*, 1992, 27:910.
- 7- Pommier R. F., et al., Comparison of adrenal and extraadrenal pheochromocytoma. *Surgery*, 1993, 114:1160.
- 8- Fudge T. L., et al., Current surgical management of pheochromocytoma during pregnancy, *Arch. Surg.*, 1980, 115:1224.
- 9- Orchard T., et al., Pheochromocytoma-continuing evolution of surgical therapy. *Surgery*, 1993, 114:1153.
- 10- Fonkalsrud E. W., Pheochromocytoma in childhood., *Prog. Ped. Surg.*, 1992, 26:103.
- 11- Casanova S., et al., Pheochromocytoma in multiple endocrine neoplasia type 2A survey of 100 cases., *Clinic. Endocrin.* 1993, 38:531
- 12- Pruszczyk P., et al., Long term follow up of pheochromocytoma observation in 61 patients., *Clin. Exp. Hypertens.*, 1991, 13:1179/
- 13- Proye C., et al., High incidence of malignant pheochromocytoma in a surgical unit. 26 cases of 100 cases operated from 1971-1991, *J. Endocrinol. Invest.*, 1992, 15:651.
- 14- Kerpmpf M., et al., Treatment of malignant pheochromocytoma with MIBG A french multicenter study., *J. Nucl. Biol. Med.*, 1991, 33:284.
- 15- Schumberger M., et al., Malignant pheochromocytoma; clinical, biological, histologic and therapeutic data in a series of 20 patients with distant metastases., *J. Endocrinol. Invest.*, 1992, 15:631.