

Feokromotsütoom kliinilises praktikas

Urmas Lepner¹, Andres Sell², Indrek Seire¹ – Tü Kliinikumi ¹kirurgiakliinik, ²anestesioloogia ja intensiivravi kliinik

neerupealis, feokromotsütoom, laparoskoopia

Feokromotsütoom on harva esinev neerupealise katehoolamiine produtseeriv kasvaja, mis võib esineda nii neerupealises kui sellest väljaspool. Kliiniliselt iseloomustab feokromotsütoomi hüpertoonia, peavalu, südamekloppimine ja higistamine. Tähtsamateks diagnostikameetoditeks on katehoolamiinide või nende metaboliitide määramine 24 h uriinis, tuumori visualiseerimiseks on kasutusel UH, KT, MRI. Feokromotsütoomi ravi on eeskätt kirurgiline. Kirurgiline ravi (laparoskoopilise või avatud lõikusena) on efektiivne keskustes ning nõuab anestesioloogide ning kirurgide tihedat koostööd nii operatsiooniks valmistumisel, lõikuse käigus kui ka postoperatiivselt. Vaatamata patoloogia harvale esinemissagedusele opereeriti 2003. aasta I poolel Tü Kliinikumi üld- ja plastilise kirurgia osakonnas kolme feokromotsütoomiga patsienti.

Ülevaade haigusjuhtudest I haigusjuht

Erakorralise meditsiini osakonda hospitaliseeriti 66aastane meespatsient, kelle kaebusteks olid halb enesetunne, iiveldus, pearinglus, valud seljas ning kuklas. Kiirabibrigaadi mõõdetud vererõhk oli 210/120 mm Hg, pulss 77 x min, EKGs siinusrütm ilma ägeda kardialse patoloogia leiuta.

Objektiivselt oli patsient adekvaatselt kontaktne, nahk jahe, niiske, väliseid turseid ei sedastatud. Auskultatsioonil esines kopsudes bilateraalset paisuräginaid, palpatoorselt kõht pehme, valutu, peristaltika tasane. Pasternatski sümptom negatiivne.

Ülevaade anamneesist. Esimest korda oli patsient pöördunud perearsti poole 3 aastat tagasi, kaevates halba enesetunnet, külmatunnet, hirmuunenägusid. Leiti kõrgeenenud vererõhk 160/100 mm Hg ning diagnoositi ilma täiendavate uuringuteta essentsiaalset hüpertooniatõbe. Alustati ravi Adalat Orosega, millega vererõhuväärtused normaliseerusid vaid mõneks ajaks. Hilisemas perioodis asendati Adalat Oros Cardacega (alguses üks tablett ööpäevas, hiljem kuni 3 tabletti ööpäevas), lisati veel ka ISDN (isosorbiid-dinitraat). Jätkuvale kõrgeenenud vererõhule lisandusid aasta tagasi hookululised valud seljas (patsiendi sõnul "sädeleva" iseloomuga ning kiirgumisega kuklasse). Patsient pöördus sellel ajal ka juba erakorralise meditsiini osakonda (EMO), kus mõõdetud vererõ-

huväärtus oli 200/110 mm Hg, samuti konsulteeris kardioloog.

Varasemal eluperioodil oli patsient põdenud tuberkuloosi, kollatõbe ning bronhiaalastmat. Operatsioone pole olnud.

EMOs teostatud analüüsid ning uuringud. Kliiniline veri: esines leukotsütoos $21,16 \times 10^9/l$, kerge hemokontsentratsioon, muud näitajad normi piires. Biokeemia: normi piires, kaasa arvatud troponiin ning CK-MB mass. EKG: ägedat patoloogiat ei kajasta. Rõ-uuring rindkerest: parem hemidiafragma mitmekupliline, vasemal kontuur hägune. Vasemal kopsu alaväli hüpotransparentsem, võimalik pleuraefusioonist. Esineb venoosne pais, süda ristimõõdus laiem, aort dilateerunud. Ultraheliuuring (UH): paremal retroperitoneaalselt maksa paremat sagarat komprimeeriv ja paremat neeru dislotseeriv lisamass mõõtmega $11,7 \times 9,5$ cm, ligikaudse mahuga 500 cc. Lisamass on küllalt teravalt piirdunud, seesmiselt esineb mitmeid ümarovaalseid vedelikuõõsi, erilist vaskularisatsiooni ei ole. Kompuutertomograafiline uuring (KT): paremal retroperitoneaalselt ümarovaalne lisamass mõõtmega 12×10 cm. Võimalik, et lähtunud neerupealisest. Ülaosas intiimne kontakt maksaga ja alumise õõnesveeniga – võib esineda infiltratsioon. Komprimeerib neeruveresooni ja lükkab parema neeru ette ja allapoole. Kontrasteerub intensiivselt perifeeriast ja septidetaoliselt tsentraalsele, kus



Joonis 1. Feokromotsütoomi leid kompuutertomograafia (I haigusjuht).



Joonis 2. Feokromotsütoomi leid kompuutertomograafia (I haigusjuht).

esineb rohkelt mittekontrasteeruvaid (nekrootilisi) alasid (vt jn 1 ja 2).

Tekkis neerupealise hormoonaktiivse tumori feokromotsütoomi kahtlus, kuid hüpertoonilise kriisi ning kopsuturse tõttu suunati patsient esialgu edasiseks raviks intensiivravi osakonda, kus sai raviks nitropreparaate, morfiini, labetalooli, millega vereõhk langes 150/110 mm Hg piirsesse ning kopsuturse taandus. Järgmisel hommikul teostatud kordus-EKG-l diagnoositi müokardiinfarkti, analüüsides esines nüüdseks juba ka troponiin T tõus 1,7 ng/l ning CK-MB mass 17,37. Ehhokardiograafias leiti vasema vatsakese hüpertroofia ning diastoolse ja süstoolse funktsiooni häire (apikaalsed segmendid ning anterioorse septumi keskmine segment akineetilised).

Edasi jätkus ravi kardioloogiaosakonnas. Feokromotsütoomi diagnoosi täpsustamiseks tehti patsiendile ka katehholamiinide 24 h uriini uuring: esines u 10kordne metanefriini ning 25kordne normetanefriini sisalduse suurenemine. Alustatud operatsioonieelset ettevalmistust Carduraga 4–8 mg päevas, millega vereõhuväärtused olid vahemikus 130/70–170/95 mm Hg.

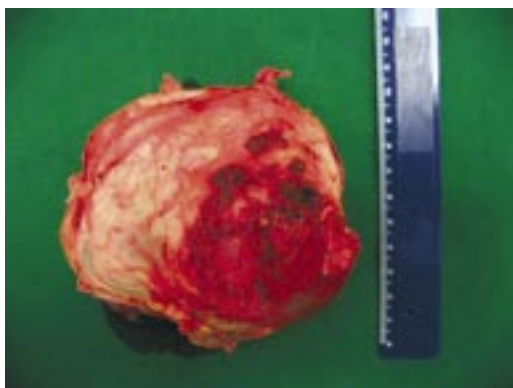
Pärast 14 päeva kestnud ettevalmistuperioodi opereeriti plaanilises korras. Operatsioonil keskmisest ülemisest keskklararotoomiast avatud kõhuõõs,

revisioonil retroperitonealruumis tunda tumorosne moodustus paremal pool neerust kõrgemal. Tuumori-kahtlasi sõlmi mujal kõhuõõnes ei sedastatud. Kasvaja vabastatud, lukseeritud mediaalsemale, ligeeritud neerupealise veresooneid ning tuumor eemaldatud. Operatsioonipreparaadis tegemist ovaalse moodustisega mõõtmetega 10 x 11 cm kaaluga 400 g, visualiseeritav on ka neerupealise kude (vt jn 3 ja 4).

Hilisemast histoloogilise uuringu vastusest selgus, et tegemist oli feokromotsütoomiga, millel morfoloogiliselt maliigsuse tunnused puudusid.

Postoperatiivses perioodis vajab patsient feokromotsütoomi eemaldamise järel tekkiva hüpotoonia vältimiseks peaaegu kahe ööpäeva vältel hemodünaamika toetuseks dopamiini infusiooni (10 mg/ml kiirusega 1–1,5 ml/h) ning noradrenaliini infusiooni (0,5 mg/ml kiirusega 2–4 ml/h), millega vereõhuväärtused hoiti vahemikus 110/70–150/90 mm Hg. Hiljem sai ta raviks veel 25 mg metoprolooli ööpäevas.

Seitsmendal postoperatiivsel päeval kirjutati patsient hea enesetundega ning rahuldavas üldseisundis koju. Vererõhuväärtused olid 145/90 mm Hg. Hilisemaks vererõhuväärtuste jälgimiseks jäi perearsti järelevalve alla.

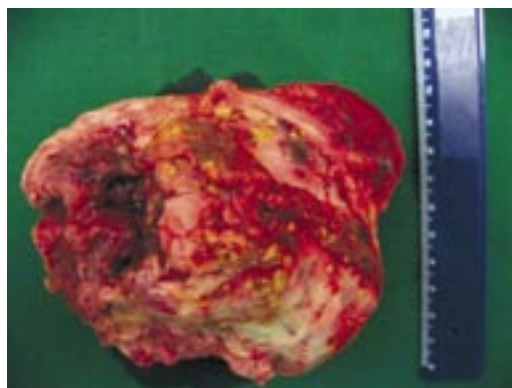


Joonis 3. Feokromotsütoom operatsioonipreparaadina (I haigusjuht).

II haigusjuht

45aastane naispatsient, kes oli saanud plaanilises korras feokromotsütoomi operatsiooniks.

Kaebusteks viimase 14 aasta jooksul hoolulised vererõhutõusu episoodid. Hoo ajal esineb patsiendil minestustunne, tugev peavalu, kahvatus, südameklõppimine. Esialgu esinesid hoogusid 1–2kuulise intervalliga kestusega 2–3 minutit, aja möödudes haigushood sagedasid kuni 3–4 korrani päevas kestusega 10–15 min. Patsienti uuriti spordimeditsiini keskuses, korduvalt konsulteeris kardioloog. Tehti EKG, Holteri monitooring, ehkardiograafia, kuid diagnoos jäi ebaselgeks. Raviks kasutati panangiini. Esmakordselt haiguse vältel mõõdeti haigushoode tekkimist, RR-väärtused kuni 200–100 mm Hg. Kuna patsiendil oli 2001. aastal eemaldatud kilpnäärde papillaarse vähi tõttu, seostati haigushoogusid ka L-Thyroxini üledoseeringuga. Diagnoos püstitati endokrinoloogi vastuvõtul, kui uriinis leiti katehoolamiinide sisalduse oluline suurenemine. Lisaks teostatud KT-uuringul leitud paremas neerupealises ovaalne teravalt piirunud lisamass mõõtmetega 3,8 x 6,4 cm, massi struktuur ebaühtlane, kontrasteerub keskmiselt (vt jn 5). Teostatud ööpävasel vererõhu Holteri monitooringul olid vererõhuväärtused valdavalt normaalsed, kuid kolmel mõõtmisel esines vererõhk 220/90 mm Hg.



Joonis 4. Feokromotsütoom operatsioonipreparaadina (I haigusjuht).

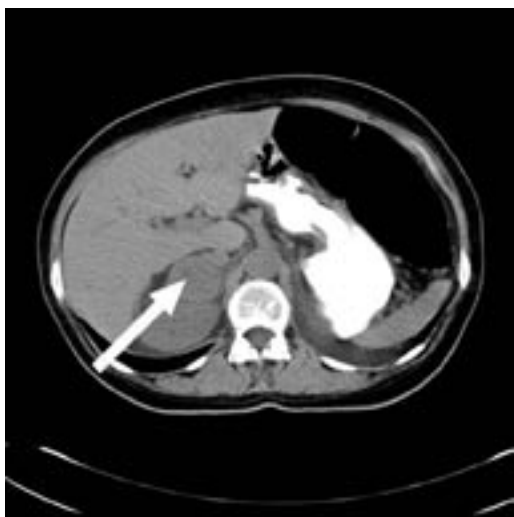
Operatsiooniks ettevalmistaval perioodil sai raviks Betaloc Zoc tablette 25 mg *per die*, seejärel opereeriti plaanilises korras.

Operatsioonil ülemisest keskmisest kesklõikest avatud kõhuõõs, revisioonil tegemist paremas neerupealises u 5 cm hästi liigutatava tuumoriga. Mujal kõhuõõnes metastaasikahtlasi sõlmi ei tunne. Neerupealise veresooneid ligeeritud ning tuumor eemaldatud. Operatsioonipreparaadis tegemist neerupealisega mõõtmega 6 x 5 x 3,9 cm, milles 5 cm läbimõõduga halvasti piirunud sõlm. Sõlme keskosas laatuvas verevalandused. Maliigsuse tunnuseid ei ole, morfoloogiliselt tegemist feokromotsütoomiga.

Postoperatiivses perioodis vajas sarnaselt eelmise patsiendiga hüpotoonia vältimiseks noradrenaliini infusiooni kahe ööpäeva vältel. Seitsmendal operatsioonijärgsel päeval kirjutati patsient koju vererõhuväärtusega 105/70 mm Hg ning edaspidi jäi perearsti järelevalve alla.

III haigusjuht

52aastane naispatsient, kes oli saanud plaanilises korras feokromotsütoomi operatsiooniks. Viimase 4–5 aasta vältel olid esinenud püsivalt kõrged vererõhuväärtused 230–270/130–150 mm Hg. Olnud korduvalt uuringutel nii maakonnahaiglas kui ka kardioloogiakliinikus, kuid erinevate antihüpertensiivsete preparaatide kombineerimisel pole vererõhku õnnestunud stabiliseerida. Patsiendil



Joonis 5. Feokromotsütoomi leid kompuutertomograafial (II haigusjuht).

kaasvalt insuliinsõltumatu diabeet ning bronhiaalastma. Teostatud ka korduvaid kõhukoopa ultraheliuuringuid, mis pika aja vältel olnud leiuta, viimases uuringus aga leitud 5 cm läbimõõduga lisamass paremas neerupealises.

Täpsustavatel uuringutel endokrinoloogiaosakonnas leitud 24 h uriinis 1,5kordne metanefriini ning 20kordne normetanefriini sisalduse suuremine. Kompuutertomograafilisel uuringul sedastatud parema neerupealise lisamass läbimõõduga 4 cm, mis ebaühtlase struktuuriga ning milles esineb ka kaltsifikaate (vt jn 6). Huvitav on märkida, et vererõhu 24tunnisel Holteri monitooringul ei jäänud ükski mõõdetud väärtus referentsväärtuste piiridesse, seega oli tegemist eeskätt pidevat tüüpi hüpertooniaga.

Operatsioonieelses ettevalmistusperioodis suudetud vererõhk stabiliseerida väärtusteni 120/80 mm Hg, kombineerides tabletravi Prazosini 3 mg x 2, Cardace 10 mg x 2 ja Spironolactoniga 50 mg x 2.

Operatsioonil ülemisest keskmisest laparotoomiast avatud kõhuõõs. Revisioonil tegemist u 5 cm läbimõõduga tuumoriga paremal pool retroperitoneaalruumis neerust veidi kõrgemal. Järkjärgult vabastades tuumor eemaldatud ning



Joonis 6. Feokromotsütoomi leid kompuutertomograafial (III haigusjuht).

kontrollitud kogu ülejäänus kõhuõõs lisatuumorite suhtes.

Operatsioonipreparaadis tegemist parempoolse neerupealisega mõõtetega 6 x 5 cm ning kaaluga 44 g. Histoloogiliselt tegemist feokromotsütoomiga, suuremas osas kasvaja beniigse iseloomuga, kuid esineb potentsiaalse metastaseerumise võimalus. Kindlad maliigsuse tunnused puuduvad.

Postoperatiivselt viie ööpäeva jooksul vajas noradrenaliini infusiooni hüpotoonia vältimiseks.

10. postoperatiivsel päeval oli patsient rahuldavas üldseisundis ning ta kirjutati koju ilma antihüpertensiivse ravita vererõhuväärtusega 130/90 mm Hg.

Ülevaade kirjandusest Üldinformatsioon

Mõiste feokromotsütoom tuleneb kreeka keelsest sõnadest *phaios* (tõmmu), *chromo* (värv, värviline), *cythoma* (kasvaja). Esimesena kasutas feokromotsütoomi mõistet Pick 1912. aastal, esimesed edukad lõikused feokromotsütoomi eemaldamiseks sooritasid Roux 1926. ning Mayo 1927. aastal (1). Kromafiinsetest rakkudest arenev ning katehoolamiine produtseeriv feokromotsütoom on neerupealise säsi tähtsaim haigus. Lisaks

neerupealisele võib feokromotsütoom esineda sümpaatilistes ganglionites üle kogu organismi (sagedasemad ekstra-adrenaalised lokaliseerumised on paravertebraalsed sümpaatilised ganglionid, paraaortaalselt, piki ureeteri kulgu, kusepõie naabrus). Feokromotsütoomi esineb sagedamini vanuses 30–50 eluaastat, harvem üle 60aastastel inimestel. Veidi sagedamini esineb feokromotsütoomi naistel. Aastas diagnoositakse keskmiselt 1 uus juhtum 2 miljoni inimese kohta. Kõigist hüpertoonikutest vaid 0,1–0,4%–l on vererõhutõusu primaarseks põhjuseks feokromotsütoom (2).

Vaatamata feokromotsütoomi harvale esinemissagedusele on tema kliiniline tähtsus oluline, kuna korrektse ning õigeaegse diagnostika ja ravi korral on tegemist ravitava haigusega, ilma ravita juhtudel võib tagajärjed aga olla fataalsed.

Tüüpilist, s.t solitaarset neerupealises esinevat healoomulist tuumorit, millega kaasneb hüpertensioon, esineb 50% juhtudest (3).

Sageli iseloomustatakse feokromotsütoomi kui "10% tuumorit" (4, 5), kuna 10% feokromotsütoomidest

- on maliigsed;
- asetsevad bilateraalselt mõlemas neerupealises;
- asetsevad neerupealistest väljaspool;
- esineb lastel;
- esinevad perekondlikult;
- retsidiiveeruvad postoperatiivselt 5–10 aasta jooksul;
- kuulub MEN (*multiple endocrine neoplasia*) sündroomi koosseisu;
- avastatakse pärast ajuinfarkti.

Kliiniline pilt

Hüpertoonia on feokromotsütoomi olulisim sümptom, millega patsient pöördub arsti poole. Arvestades aga kõrgevererõhtõve laialdast esinemissagedust, pole arsti esimene mõte kõrgeenenud vererõhuga patsienti kohates tõenäoliselt sugugi mitte feokromotsütoom, liiati kui statistiliselt iga 400–800 kõrgeenenud vererõhuga patsiendi kohta esineb vaid ühel feokromotsütoom (1, 6). Vererõhu-

tõus võib olla nii paroksüsmaalne (tüüpiline kriisi pikkus alla 1 tunni) või pidev. Ekstraadrenaalised feokromotsütoomid produtseerivad noradrenaliini ning neile on sageli iseloomulik pidevat tüüpi vererõhutõus; neerupealise feokromotsütoomid, mis produtseerivad noradrenaliini kõrval ka adrenaliini, annavad eeskätt paroksüsmaalse hüpertoonia. Hüpertensiivsed kriisid võivad esineda spontaanselt või koos füüsilise koormuse, defekatsiooni või palpatsiooniga. Tavaliselt pole paroksüsmid seotud emotsionaalse pingega. Küll aga võivad paroksüsme vallandada mitmed medikamendid (opiaadid, kokaiin, adrenokortikoidhormoonid, dopamiini antagonistid, tritsüklilised antidepressandid, amfetamiin), samuti radioloogias kasutatavad kontrastained. Hüpertoonia järel tähtsusest järgmise sümptomina esineb peavalu. Peavalu kui laialt levinud sümptom paljude haiguste puhul ei juhi arsti samuti mitte kohe harva esineva feokromotsütoomi diagnoosi juurde. Siiski, kui peavalud esinevad vahelduvalt, kuid siiski teatud regulaarsusega ning koos iivelduse, oksendamise ja südamekloppimisega, võib anda see juba mingeid vihjeid. Peavalu, südamekloppimine koos higistamise (nn feokromotsütoomi triaad) ja hüpertooniaga on spetsiifiline 94%–l juhtumitest (2). Kui triaad esineb ilma vererõhu tõusuta, võib feokromotsütoomi diagnoosi aga välistada pea 99,9% juhtudest (2).

Peale eelmainitud sümptomite võib esineda veel närvilisust, kätevärisemist, valu rindkere alaosas või ülakõhus, kaalulangust, külmatunnet.

Diferentsiaaldiagnostiliselt võivad kõne alla tulla mitmesugused ärevushäired, *angina pectoris*, müokardiinfarkt, türeotoksikoos, ajutuumor, subarahnoidaalne hematoom, menopausaalne sündroom, hüpopglükeemia jne.

Feokromotsütoomile võib viidata tõsine vererõhulangus venodilatatsioonist anesteesia induktsiooni faasis, kui patsient vajab narkoosi näiteks hoopis teistel põhjustel.

Pikaajaline katehoolamiinide üleproduktioon põhjustab umbes ühel kolmandikul patsientidest dilatatiivse kardiomiopaatia (1). Patsiendid on

ohustatud ka ägedast kopsutursest. Raseduse ajal esinev feokromotsütoom võib sümptomaatiliselt olla sarnane tokseemia või eklampsiaga.

Välja on toodud ka järgnevad patsiendirühmad, keda tuleks uurida feokromotsütoomi suhtes täpsemalt:

- patsiendid raskesti kontrollitava hüpertensiooniga;
- patsiendid, kelle vererõhuraviks kasutatakse üle 4 preparaadi;
- patsiendid, kellel hüpertoonia areneb välja enne 35. eluaastat;
- patsiendid, kellel hüpertoonia areneb välja pärast 60. eluaastat.

17%-l patsientidest võib feokromotsütoomi kliiniline pilt olla väga tagasihoidlik, mistõttu diagnoosini jõudmine võib võtta aastaid (2).

Diagnostika

Feokromotsütoomi diagnoos põhineb laboratoorsel analüüsil ning visualiseerimismeetoditel.

Laboratoorsed meetodid

Levinumateks meetoditeks on katehoolamiinide (adrenaliin, noradrenaliin, dopamiin) või nende metaboliitide (normetanefriin, metanefriin, vanillülmandelhape) määramine 24 tunni uriinis. Osa autorite arvates on metanefriini määramine 24 h uriinis parimaks eraldi teostatavaks testiks feokromotsütoomi sõeluuringuks (6). Osa peab aga kaasaegseimaks noradraliini ning adrenaliini määramist (sensitiivsus 97% ning spetsiifilisus peaaegu 100%) (1). 24 tunni uriini kogumisel ning säilitamisel külmkapis (mis põhjustab teatud ebamugavust) peaksid patsiendid hoiduma kohvist, banaanidest, vaniljest, šokolaadist ning veel hulgast toiduainetest kahe päeva jooksul enne testi. Paljud toiduained võivad põhjustada valepositiivseid tulemusi, kuid sagedasemaid valenegatiivseid tulemusi annab kofeiin. Ideaalis ei tohiks patsiendid kasutada ka teatud ravimeid (MAO inhibiitorid, klonidiin, amfetamiin, levodopa, kloorpromasiin, kinidiin, samuti teofülliin ning tetratsükliin jt).

Kasutusel on ka katehoolamiinide määramine seerumist, mis annab rohkem valenegatiivseid tulemusi võrreldes 24 tunni uriini analüüsiga.

Visualiseerimismeetodid

Feokromotsütoomi diagnoosiks piisab tavaliselt ultraheliuuringust koos sellele järgneva kompuutertomograafia või magnetresonantstomograafiaga (MRI), kuid on näidatud, et ka väga paljud teised radioloogilised uurimismeetodid võivad feokromotsütoomi diagnostikale kaasa aidata (isegi urogramm või seedetrakti kontrastuuring võib anda esimese vihje neerupealise kasvajale (2)). Samuti võib kõhu tühiülesvõttel näha kaltsifikaate, mis kaasnevad neerupealise tsüstidega.

UH on hea vahend sõeluuringuks, samuti eristab ta soliidset tuumorit tsüstjast moodustisest. UH aitab feokromotsütoomi diferentsida ka näiteks mitmekihilisest sapipõiest, maksa-, pankrease-, põrna- ning soolekinnitsüstidest, samuti aordi ja tema harude aneurüsmidest.

KT visualiseerib normaalse neerupealise 95%-l juhtudest (2). KT on tänapäeval hästi kättesaadav, mitteinvasiivne, ohutu, kiire ning neerupealise puhul eristab tuumori mõõtmetega alates 1 cm-st. Koos kontrasteerimisega ulatub KT sensitiivsus ning spetsiifilisus 98%ni.

MRI koespetsiifilisus võimaldab sageli eristada feokromotsütoomi teistest neerupealise kasvajatest. Retsidiivtuumorite, metastaaside ning ebatavaliste paikmete (nt kusepõis) puhul on võimalik kasutada ka MIBG (*meta-iododbenzylguanidine*) MRI-d, kuid võib esineda diferentsiaaldiagnostilisi probleeme neuroblastoomide, kilpnäärme medullaarsete kasvujate, kartsinoidi ja väikeserakulise kopsuvähi puhul. Samuti on ravimeid, mille kooskasutus MIBG MRI-ga vähendab tulemuse usaldusväärsust (nt labetalool, kaltsiumkanali inhibiitorid).

Ajalooliselt on olnud kasutusel ka mitmed provokatsioonitestid (klonidiini supressioontest, glükagooni provokatsioonitest), kuid neist on tänapäeval loobutud eluohtlikkuse tõttu.

Ravi

Feokromotsütoomi ravi on kirurgiline. Oluline on kirurgilise ning anestezioloogilise meeskonna tihe koostöö, mis peab algama juba varakult enne lõikust. Isegi asümptomaatilised patsiendid

vajavad tavaliselt ettevalmistust 7–14 päeva enne operatsiooni.

Minevikus 50% letaalsusega seotud feokromotsütoomilõikused (2) on tänapäevaks saavutanud 0–3% letaalsuse eeskätt tänu täpsele medikamentoossele ettevalmistusele, oskuslikule anesteesiajuhtimisele ning kirurgide ja anestezioloogide sujuvale koostööle.

Perioperatiivne ravi

Perioperatiivselt on oluline haigete ettevalmistus esmajoonel α -blokaatoriga (tahhükardia korral ka β -blokaatoriga), invasiivne hemodünaamika monitooring ja vastav ravi. Töenäoliselt on otstarbekas kasutada operatsiooni ettevalmistuseks α -blokaatorina doxazosiini, mille poolestusaeg on prasosiiniga võrreldes pikem ja mis seetõttu tagab stabiilsema vererõhu nivoo.

Intraoperatiivselt tekib tumori manipuleerimise ajal probleeme kõrge arteriaalse vererõhuga, mida korrigeeritakse lisaks inhalatsioonianestetikule nitroprussiidiga, labetalooli, droperidooli või Mg-sulfaadiga. Tuumori veresoonte ligeerimise järel on oodata kas kohe, operatsiooni lõpus või vahetult operatsiooni järel hüpotoonia teket (hoolimata eeldatavast normovoleemiast). Selle korrigeerimiseks kasutatakse noradrenaliini infusiooni 1–5 ööpäeva jooksul.

Operatiivne ravi

Feokromotsütoomi eemaldamine võib olla teostatud nii avatud kui laparoskoopilise lõikusena (esimest korda sooritati a-l 1992) (3), kusjuures laparoskoopiliseks lõikuseks võib kasutada nii transabdominaalset kui ka tagumist retroperitoneaalset juurdepääsu (2).

Avatud lõikuse pooldajate väitel annab avatud operatsioon hea ülevaate kogu kõhuõõnest, võimaldab avastada lisakoldeid ning väldib ülemäärast manipulatsiooni tumoriga. Laparoskopistide väitel on võimalik aga kõik lisakolded enne operatsiooni KT-s või MIBG-MRIs korralikult sedastada, ning kuna laparoskoopiline instrumentarium on küllalt väiksemõõtmeline ja õrn, pole trauma laparoskoopilisel

lõikusel sugugi suurem võrreldes avatud lõikusega. Tavaliselt on avatud lõikus teostatav kiiremini, kuid postoperatiivne hospitaliseerimisperiood on lühem laparoskoopilisel lõikusel. Praegu on suudetud ka küllalt veenvalt tõestada, et kindlate kriteeriumite järgi valitud patsientidel, kogenud anestezioloogilise ja kirurgilise meeskonna olemasolul on laparoskoopiline lõikus teostatav turvaliselt ning efektiivselt (7). Tänapäeval soovitatavad kriteeriumid laparoskoopiliseks lõikuseks on järgmised (3):

- üksik, selgepiiriline tuumor;
- tumori mõõtmed maksimaalselt 7–8 cm;
- preoperatiivselt hästi kontrollitav vererõhk.

Väga raske on enne lõikust raviarstil ning kahjuks ka patoloogilisel selgitada, kas feokromotsütoom on hea- või pahaloomuline (10%-l juhtudest) (2). Kindla tõestuse annab vaid metastaaside olemasolu või mikrovaskulaarse invasiooni leid preparaadis. Seetõttu tuleb kõiki feokromotsütoome lõikusel käsitleda kui potentsiaalselt pahaloomulisi, eemaldades tumori koos piisava hulga side- ning rasvkoega. Kui preoperatiivselt esinevad selged viited pahaloomulisusele (metastaasid paraaortaalselt või paravesikaalselt), soovivatatakse eelistada avatud lõikust laparoskoopilisele.

Võimalikud retsidiivid esinevad tavaliselt retroperitoneaalkoes, metastaasid aga kopsudes, maksas või luudes. Pahaloomulise protsessi ravi hõlmab agressiivset kirurgilist tegevust kombineerituna kemoterapiaga ja radioterapiaga, kuid sellega jääb 5 aasta elulemuseks alla 50%.

Postoperatiivselt peavad ravitud patsiendid jääma pikaajalisele jälgimisele (ka healoomulistel juhtudel). Maliigse protsessi puhul on kirjeldatud retsidiivi isegi 20 aastat pärast esmast lõikust (3).

Kokkuvõtteks

Kirurgiliselt eemaldatud healoomulise feokromotsütoomiga patsientide 5 aasta elulemus on üle 95% ning retsidiivide oht 10%. 75%-l juhtudest ei vaja hilisemat ravi ka hüpertensioon, ülejäänud 25%-l juhtudest on hüpertensioon (sageli essentsiaalne) hästi kontrollitav medikamentooselt.

Feokromotsütoom on harva esinev, kuid ravita potentsiaalselt letaalne haigus (8), mille kliinilises diagnostikas on tähtsaimal kohal hüpertensiooni esinemine koos nn feokromotsütoomi triaadiga (peavalu, higistamine, südamekloppimine). Laboratoorselt kinnitatakse diagnoos katehoolamiinide või nende metaboliitide määramisel 24 h uriinis ning instrumentaalselt KTs või MRIs. Kirurgiline ravi (laparoskoopilise või avatud lõikusena) on

efektiivne tsentraliseeritud keskustes ning nõuab anestezioloogide ja kirurgide tihedat koostööd nii operatsiooniks ettevalmistusel, lõikuse käigus kui ka pärast operatsiooni. Vaatamata patoloogia harvale esinemissagedusele oli 2003. aasta TÜ Kliinikumi üld- ja plastilise kirurgia osakonnale siiski tavatu, kuna kõigest poole aasta jooksul opereeriti kolme feokromotsütoomiga patsienti.

Kirjandus

- 1 Prys-Roberts C. Pheochromocytoma - recent progress in its management. *Br J Anaesth* 2000;85:44-57.
- 2 Klingler HC, Klingler PJ, Martin JK Jr, Smallridge RC, Smith SL, Hinder RA. Pheochromocytoma. *Urology* 2001;57:1025-32.
- 3 Suzuki K. Surgical management of pheochromocytoma. *Biomed Pharmacother* 2000;54(Suppl 1):150-6.
- 4 <http://www.endocrineweb.com/>
- 5 Bentrem DJ, Pappas SG, Ahuja Y, Murayama KM, Angelos P. Contemporary surgical management of pheochromocytoma. *Am J Surg* 2002;184:621-5.
- 6 Hernandez FC, Sanchez M, Alvarez A, Diaz J, Pascual R, Perez M, et al. A five-year report on experience in detection of pheochromocytoma. *Clin Biochem* 2000;33(8):649-55.
- 7 Easter DW, Katz M. Laparoscopic adrenalectomy for pheochromocytoma - a new standard? *Curr Surg* 2002;59:450-4.
- 8 Chung-Yau Lo, King-Yin Lam, Ming-Sun Wat. Adrenal pheochromocytoma remains a frequently overlooked diagnosis. *Am J Surg* 2000;179:212-5.

Summary

Phaechromocytoma in clinical practice

Phaechromocytoma is a rare tumour of the adrenal gland medulla, which produces catecholamines and can be localized also outside the adrenal gland. Important clinical symptoms are hypertension, headache, palpitation, excessive sweating. The most important diagnostic modality is detection of catecholamines or their metabolites in 24 h urine. Visualisation of tumour can be done by UH, CT or MRI. Treatment is surgical, performed either by open method or laparoscopically,

preferably at medical centres with ample experience. Preoperative, perioperative and postoperative cooperation of the surgical and the anesthesia teams is important. Despite its low incidence, within the first half of 2003, three consecutive patients with phaechromocytoma were successfully operated at the Department of General and Plastic Surgery of Tartu University Clinics.

urmas.lepner@kliinikum.ee