

Prikaz slučaja

Case report

AKUTNA DISEKCIJA AORTE KOD BOLESNIKA SA SUSPEKTNIM FEOHROMOCITOMOM

Jelena Lešanović¹, Miomir Jović^{1,2}, Nikola Joksić¹, Petar Vuković^{1,2}, Željko Bojović¹, Dragana Unić-Stojanović^{1,2}

¹Institut za kardiovaskularne bolesti „Dedinje“, Beograd, Srbija
²Medicinski fakultet, Univerzitet u Beogradu, Beograd, Srbija

ACUTE AORTIC DISSECTION IN PATIENT WITH SUSPECTED PHEOCHROMOCYTOMA

Jelena Lešanović¹, Miomir Jović^{1,2}, Nikola Joksić¹, Petar Vuković^{1,2}, Željko Bojović¹, Dragana Unić-Stojanović^{1,2}

¹Institute for cardiovascular disease „Dedinje“, Belgrade, Serbia
²School of Medicine, University of Belgrade

Sažetak

Uvod: Disekcija aorte je jedno od najhitnijih stanja u kardiovaskularnoj hirurgiji. Preko 40% pacijenata ne stigne do ustanove tercijarnog tipa, a više od četvrtine umire u prvih 24 časa po nastanku disekcije. **Prikaz slučaja:** Muškarac star 37 godina primljen je na Institut sa jakim retrosternalnim bolovima, koji su bili refraktorni na vazodilatatornu terapiju nitroglicerinom. Suspektna disekcija aorte dijagnostikovana je multidetektorskom kompjuterizovanom tomografijom (MDCT) grudnog koša i transtorakalnim ehokardiografskim pregledom (TTE). Na MDCT grudnog koša i abdomena registrovana je velika, heterogena, feohromocitomu slična masa nadbubrežne žlezde. Zbog hemodinamske nestabilnosti bolesnika i hitnosti operacije, indikovano endokrinološko ispitivanje i kompletna dijagnostika potencijalnog feohromocitoma su odloženi za period nakon operativnog lečenja. **Diskusija i zaključak:** U lečenju bolesnika sa suspektnim feohromocitomom i akutnom disekcijom aorte, od ključnog značaja je obezbediti hemodinamsku stabilnost pre same hirurške intervencije. Hronična vazokonstrikcija, uzrokovana visokim vrednostima cirkulišućih kateholamina, može izazvati tešku, malignu hipertenziju. Da bi se prevazišli najvulnerabilniji periodi, uvod u anesteziju i perioperativne hemodinamske oscilacije, u upotrebi je kratkodjelujući alfa-1 adrenergički blokator – fentolamin. Najveći izazov za anesteziologa u lečenju feohromocitoma i posledične disekcije aorte predstavlja brzo prepoznavanje simptoma bolesti i blagovremeno postavljanje prave dijagnoze, kako bi se smanjio mortalitet.

Ključne reči: disekcija aorte; operacija; feohromocitom; kokain; hipertenzivna kriza

Uvod

Disekcija aorte predstavlja najčešću netraumatsku komplikaciju bolesti aorte i jedno od najhitnijih hirurških stanja. Učestalost disekcije aorte je oko 10–

Summary

Introduction: Aortic dissection is one of the most fatal vascular emergencies. Almost 40% of the patients do not reach hospital in time while more than quarter die in the first 24 hours after the dissection begins. **Case Report:** A 37-year old man was admitted to our hospital with severe anterior chest pain which had lasted for over a week. Suspected aortic dissection was rapidly confirmed using imaging modalities – MDCT chest scan and TTE, followed by an urgent surgical management – Bentall procedure. MDCT chest scan also discovered adrenal incidentaloma defined as malignant, pheochromocytoma like mass. Due to the critical state of the patient, there was not enough time for further endocrinologic testing. **Discussion and conclusion:** When treating patients with pheochromocytoma and acute aortic dissection, it is crucial to obtain a stable hemodynamic state before the surgery, since they can trigger a severe hypertensive crisis due to high levels of catecholamines induced chronic vasoconstriction. The most vulnerable periods are the induction of anesthesia and perioperative hemodynamic oscillations, so treating patients with short acting alpha-1 adrenergic blocking agents preoperatively has proven to be helpful - Phentolamine. Both dissection of aorta and pheochromocytoma present challenges for anesthesiologists and early recognition of symptoms is essential in establishing the diagnosis and reducing the mortality rate.

Key words: aortic dissection; surgery; pheochromocytoma; cocaine; hypertensive crisis

20% slučajeva na milion stanovnika godišnje, od čega preko 50% bolesnika ne stigne do bolničkog lečenja¹. Više od 30% bolesnika ima i pridružene ishemijske komplikacije, koje se mogu manifestovati kao cerebrovaskularni insult, paraplegija, gubitak perifernih

pulzacija, kompromitovana renalna ili mezenterična perfuzija, što mortalitet uvećava za 50%. Postoji više načina klasifikovanja disekcije aorte, a najčešće je u upotrebi klasifikacija po Stanfordu: tip A – disekcija koja obuhvata ascendentnu aortu i tip B – disekcija ograničena na descendentnu aortu¹. Jedan od glavnih predisponirajućih faktora za disekciju aorte je sistemska hipertenzija, a manje učestali faktori su: cistična nekroza medije, bolesnici sa Marfanovim sindromom, zdrave trudnice u trećem trimestru trudnoće i feohromocitom.

Feohromocitom pripada grupi retkih endokrinih tumora koji često ostaju nedijagnostikovani. Karakteriše se ekscesivnim lučenjem kateholamina. Klasičan trijas simptoma obuhvata palpitacije, glavobolju i pojačano znojenje, a ređe su prisutni bolovi u grudima koji mogu imitirati srčani udar². Zbog raznovrsnosti simptoma, feohromocitom je, baš kao i sama disekcija aorte, jedan od najvećih „imitatora“ u medicini^{2,3}.

Prikaz slučaja

Muškarac star 37 godina hitno je premešten na naš Institut iz lokalne bolnice, zbog sumnje na disekciju aorte. Bolesnik je na prijemu bio svestan, spontanog disanja, eupnoičan, hemodinamski i ritmički stabilan, hipertenzivan (BP 170/84 mmHg, HR 75/min). Glavni simptom je bol u sredogrudju, koji nije prolazio na sublingvalnu primenu nitroglicerina. Anamnestički su dobijeni podaci o višegodišnjem lečenju hipertenzije i zloupotrebi alkoholnih i psihoaktivnih supstanci, prevashodno kokaina. Po prijemu u jedinicu intenzivnog lečenja, plasiran je arterijski kateter u levu radijalnu arteriju (BP 192/110 mmHg), centralni venski trolumenski kateter kroz desnu unutrašnju jugularnu venu (CVP = 8 mmHg), kao i urinarni kateter (inicijalno dobijeno 50 ml bistrog urina). Potom je učinjen transtorakalni ehokardiografski pregled, koji je pokazao umereno sniženu ejectionu frakciju leve komore (EF = 50%), bez segmentnih ispada u kinetici, uvećane dimenzije leve komore (LV EDD / LV ESD = 62/43 mm), umerenu aortnu regurgitaciju, tešku dilataciju ascendentne aorte (51 mm) i vizuelizovana je ehogena trakasta struktura koja je odgovarala intimalnoj membrani. Postavljena je sumnja na spiralnu disekciju ascendentne aorte. Nadalje, učinjen je MDCT pregled grudnog koša i abdomena, kojim je potvrđena disekcija aorte tip A po Stanfordu (Slike 1, 2, 3). Na MDCT grudnog koša i abdomena registrovana je velika, heterogena, feohromocitomu slična masa nadbubrežne žlezde (Slika 4). Predloženo je dalje endokrinološko ispitivanje incidentaloma, koje zbog životne ugroženosti bolesnika nije bilo moguće sprovesti preoperativno.

Preoperativna stabilizacija krvnog pritiska sprovedena je alfa-1 adrenergičkim blokatorom, fentolaminom (intravenska primena, frakcionisano po 5 mg). Fentolamin se koristi i u terapiji koronarne vazokonstrikcije, prouzrokovane alfa adrenergičkim efektom kokaina, pa je u ovom slučaju predstavljao lek izbora. Neposredno pred uvod u anesteziju, na primenjenu terapiju krvni pritisak je doveden na približno normalne vrednosti (140/78 mmHg). Bolesnik je nakon preoksigenacije u trajanju od 3 minuta, korišćenjem rapidno sekventne indukcije remifentanilom, propofolom i rokuronijumom, uveden u opštu endotrahealnu anesteziju. Prevencija intraoperativnih skokova pritiska vršena je kontinuiranom infuzijom nitroglicerina (1 µg/kg/min), natrijum nitroprusida (3 µg/kg/min) i bolus dozama urapidila (10mg). Intraoperativno nije bilo kritičnih skokova krvnog pritiska. Korišćenjem ekstrakorporalnog krvotoka (171 min) i dubokog hipotermnog cirkulatornog aresta (28 minuta), učinjena je rekonstrukcija ascendentne aorte i zamena aortne valvule kompozitnim graftom – operacija po Bentalu. Cerebralna protekcija obezbeđena je retrogradnom cerebralnom perfuzijom i lokalnim hlađenjem. Dubina anestezije je praćena entropijom, a monitoring regionalne cerebralne saturacije kiseonikom (rSO₂) pomoću INVOS-a. Nakon 330 minuta trajanja operacije, bolesnik je premešten u jedinicu intenzivnog lečenja, hemodinamski i ritmički stabilan, na niskim dozama inotropne (adrenalin 1,6 mcg/min) potpore. Neposredni postoperativni tok je protekao uredno, bolesnik je ekstubiran 12 sati nakon operacije. Zbog perioda hipotenzije refraktornih na nadoknadu volumena, prvog postoperativnog dana je uključena vazopresorna terapija (kontinuirana IV infuzija noradrenalin 3,6 mcg/min) tokom 7 sati. U daljem postoperativnom toku bolesnik je bio hemodinamski i ritmički stabilan, urednih laboratorijskih parametara. Bolesnik je nakon 9 dana otpušten kući u dobrom opštem stanju. Endokrinološko ispitivanje je sprovedeno nakon završenog kardiohirurškog lečenja.

Diskusija

Tip A akutne disekcije ascendentne aorte predstavlja visoko rizično i po život opasno stanje koje se mora hitno hirurški zbrinjavati. Nasuprot tome, tip B disekcije se uobičajeno medikamentozno leči. Mortalitet usled tip A disekcije, koja hirurški nije lečena, je 1% na sat tokom prvih 24 h od početka simptoma i 75% posle 2 nedelje, ako je ostala nezbrinuta. Uzroci smrtnog ishoda su ruptura aorte koja uzrokuje iznenadni smrtni ishod, tamponada perikarda, akutna insuficijencija aortnog zaliska i avulzija koronarne ili karotidne arterije, ili opstrukcija koja uzrokuje infarkt miokarda, ili moždani udar¹.

Slika 1, 2, 3: – MDCT grudnog koša i abdomena – Uvećanje ascendentne aorte



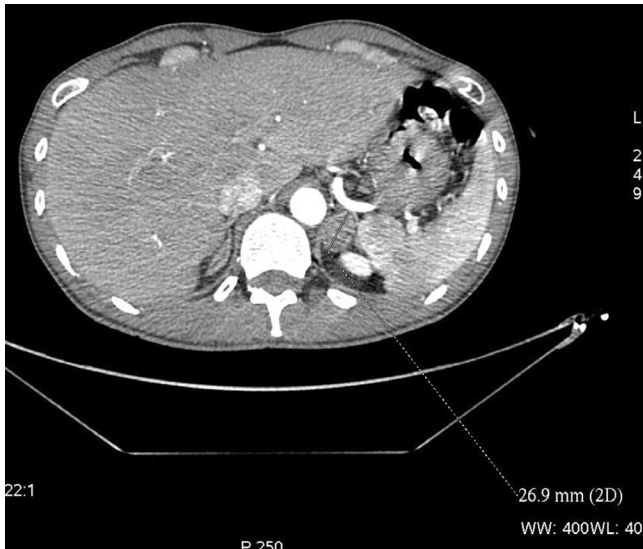
S druge strane, svakoj slučajno otkrivenoj adrenalnoj masi, treba pristupiti i evaluirati je kao da se radi o feohromocitomu, pre slanja bolesnika na operaciju bilo kakvog tipa^{2,4}. Čak i potentna antihipertenzivna terapija, poput natrijum nitroprusida, može biti neefikasna u terapiji feohromocitomom izazvane hipertenzivne krize⁴.

Kod našeg bolesnika predloženo je dalje endokrinološko ispitivanje. Međutim, u tom trenutku je procenjeno da postoji veća životna ugroženost bolesnika zbog dijagnostikovane akutne disekcije aorte tip A, nego od istovremenog prisustva feohromocitoma, te

je odlučeno da se bolesnik hitno operiše, uz sprovođenje svih mera opreza i stabilizacije krvnog pritiska, kao da je dijagnoza feohromocitoma postavljena. Inicijalni terapijski pristup bolesniku sa disekcijom tip A podrazumeva agresivnu kontrolu krvnog pritiska na osnovu invazivnog i kontinuiranog monitoringa i kontrolu bola. Intravenski lekovi – alfa-blokatori, blokatori CA kanala i vazodilatatori su antihipertenzivni lekovi izbora zbog brzog dejstva⁵.

S druge strane, u okviru preoperativne pripreme, kod svih bolesnika sa tumorima koji sekretuju kateholamine, indikovano je dati lekove koji blokiraju

Slika 4: – MDCT grudnog koša i abdomena – Uvećana leva nadbubrežna žlezda



efekte cirkulišućih kateholamina. Fentolamin je lek izbora u ovakvim slučajevima⁴. Preoperativna upotreba beta-blokatora može dovesti do nekontrolisane stimulacije alfa adrenergičkih receptora i sledstveno paradoksalnog porasta krvnog pritiska. Kako su bolesnici sa feohromocitomom u hroničnoj vazokonstrikciji, zbog abnormalnih vrednosti kateholamina, preoperativna priprema uključuje i intravensko davanje izotoničnih rastvora natrijum hlorida. Savetuje se upotreba beta-blokatora, tek nakon saturacije receptora alfa-blokatorima. Za uvod u anesteziju može se bezbedno koristiti tiopental, niske doze benzodijazepina i propofol, zbog smanjenja kateholamina u plazmi. Efedrin, ketamin, morfin i meperidin ne predstavljaju lekove izbora, zbog indirektnog oslobađanja kateholaminskih depoa⁴. Iz grupe relaksanata treba izbegavati sukcinilholin, zbog fascikulacija i porasta naknadnog opterećenja miokarda. Anestezija se može održavati inhalacionim anestheticima^{6,7}.

Izazovi neposrednog postoperativnog toka, u obe grupe bolesti, su kontrola hemodinamske nestabil-

nosti i varijacija krvnog pritiska. Efekat alfa-blokade može perzistirati i duže od 36 sati nakon operacije, pa se nastala hipovolemijska hipotenzija koriguje velikom količinom kristaloidnih rastvora – i do 6,7 litara. Često hipotenzija može biti refraktorna na adrenalinsku i noradrenalinsku stimulaciju, pa se kao lek izbora koristi vazopresin.

Zaključak

Oba stanja, disekcija ascendentne aorte i feohromocitom, predstavljaju izazov za anesteziologe i rano prepoznavanje simptoma je od izrazite važnosti kako bi se postavila pravovremena dijagnoza i smanjio mortalitet.

Literatura:

1. Augoustides J, Pantin E, Cheung A. Thoracic Aorta. In: Kaplan J, Reich D, Savino J. Kaplan's Cardiac Anesthesia: The Echo Era. 6th ed. Saunders, Elsevier Inc, Missouri, 2011.
2. Därr R, Lenders J, Hofbauer L, Naumann B, Bornstein S, Eisenhofer G. Pheochromocytoma – update on disease management. *Ther Adv Endocrinol Metab* 2012; 3(1):11–26.
3. Myklejord D. Undiagnosed Pheochromocytoma: The Anesthesiologist Nightmare. *Clinical Medicine & Research* 2004; 2(1):59–62.
4. Domi R, Laho H. Management of pheochromocytoma: Old ideas and new drugs. *Nigerian Journal of Clinical Practice* 2012; 15(3):253–57.
5. Zheng SH, Sun YQ, Meng X, Zhang H, Hou XT et al. Surgical management for Stanford A aortic dissection. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2005; 43(18):1177–80.
6. Matadial C, Giquel J, Martinez-Ruiz R. Concomitant elective resection of pheochromocytoma and repair of aortic abdominal aneurysm. *JRSM Cardiovascular Disease* 2013; 0:1–4.
7. Kota S, Meher L, Jammula S, Panda S, Modi K. Coexistence of pheochromocytoma with uncommon vascular lesions. *Indian Journal of Endocrinology and Metabolism* 2012; 16(6):962–71.