

RARITNÍ ŽIVOT OHROŽUJÍCÍ KRVÁCENÍ NA PODKLADĚ SPONTÁNNÍ RUPTURY EXTRAADRENÁLNÍHO FEOCHROMOCYTOMU

Rare life-threatening bleeding due to spontaneous rupture of extraadrenal pheochromocytoma

Vít Paldus¹, Vladimír Šámal^{1,2}, Jan Mečl¹

¹Urologické oddělení Krajské nemocnice Liberec, a. s.

²Urologická klinika Fakultní nemocnice a Lékařské fakulty UK, Hradec Králové

Došlo: 30. 10. 2017

Přijato: 17. 1. 2018

Kontaktní adresa:

MUDr. Vít Paldus

Urologické oddělení,

Krajská nemocnice Liberec, a. s.

Husova 10, 460 63 Liberec

e-mail: vit.paldus@nemlib.cz

Střet zájmů: žádný

Prohlášení o podpoře:

Autor prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno farmaceutickou firmou.

SOUHRN

Paldus V, Šámal V, Mečl J. Raritní život ohrožující krvácení na podkladě spontánní ruptury extraadrenálního feochromocytomu.

V naší kazuistice prezentujeme raritní případ život ohrožujícího krvácení na podkladě spontánní ruptury extraadrenálního feochromocytomu – paragangliomu. Pacient, 38 let, s rozvojem hemoragického šoku byl indikován k urgentní operační revizi pro

život ohrožující spontánní krvácení do retroperitonea s překvapivým nálezem – histologicky verifikovaným extraadrenálním feochromocytomem.

KLÍČOVÁ SLOVA

Extraadrenální feochromocytom, Wunderlichův syndrom, spontánní krvácení do retroperitonea.

SUMMARY

Paldus V, Šámal V, Mečl J. Rare life-threatening bleeding due to spontaneous rupture of extraadrenal pheochromocytoma.

We present a case report of rare life-threatening bleeding due to spontaneous rupture of an extraadrenal pheochromocytoma – paraganglioma. A thirty eight year-old patient with developing hemorrhagic shock underwent emergency surgery due to life-threatening spontaneous retroperitoneal bleeding with surprising finding – histologically verified extraadrenal pheochromocytoma.

KEY WORDS

Extraadrenal pheochromocytoma, Wunderlich's syndrome, spontaneous bleeding into retroperitoneum.

ÚVOD

Spontánní krvácení do retroperitonea netraumatického původu jako tzv. Wunderlichův syndrom patří mezi raritní akutní urologické stavy. Typické pro tento syndrom je bolest bedra, hmatná rezistence boku, hypovolémie až šok. Za častý zdroj krvácení bývá označován angiomyolipom ledvin, vzácněji potom karcinom. Mezi jiné příčiny krvácení tzv. non-neoplastické mohou patřit aneurysma arterie renalis, polyarteritis nodosa, arteriovenózní malformace, cysty. Hlavní rizikové faktory pro vznik krvácení zahrnují velikost tumoru, grade angiogenní komponenty a přítomnost tuberózní sklerózy (1). Větší riziko spontánní ruptury angiomyolipomu a následného krvácení je popisováno v období těhotenství (2). V takovém případě je doporučován císařský řez a nefrektomie v jedné době (3). Chang upozorňuje na vyšší výskyt krvácení do retroperitonea u pacientů na perorální antikoagulační léčbě a u dialyzovaných (4). U pacientů se spontánním krvácením do retroperitonea pak doporučuje Kendall radikální nefrektomii, pokud nejde o komplikaci antikoagulační léčby, vaskulitidu nebo trauma, neboť v 50–70 % je ledvina postižena karcinomem (5). V případě známé nemaligní etiologie jsou možné i nefron sparing výkony jako selektivní embolizace, resekce, enukleace tumoru, radiofrekvenční ablace, kryoterapie (6).

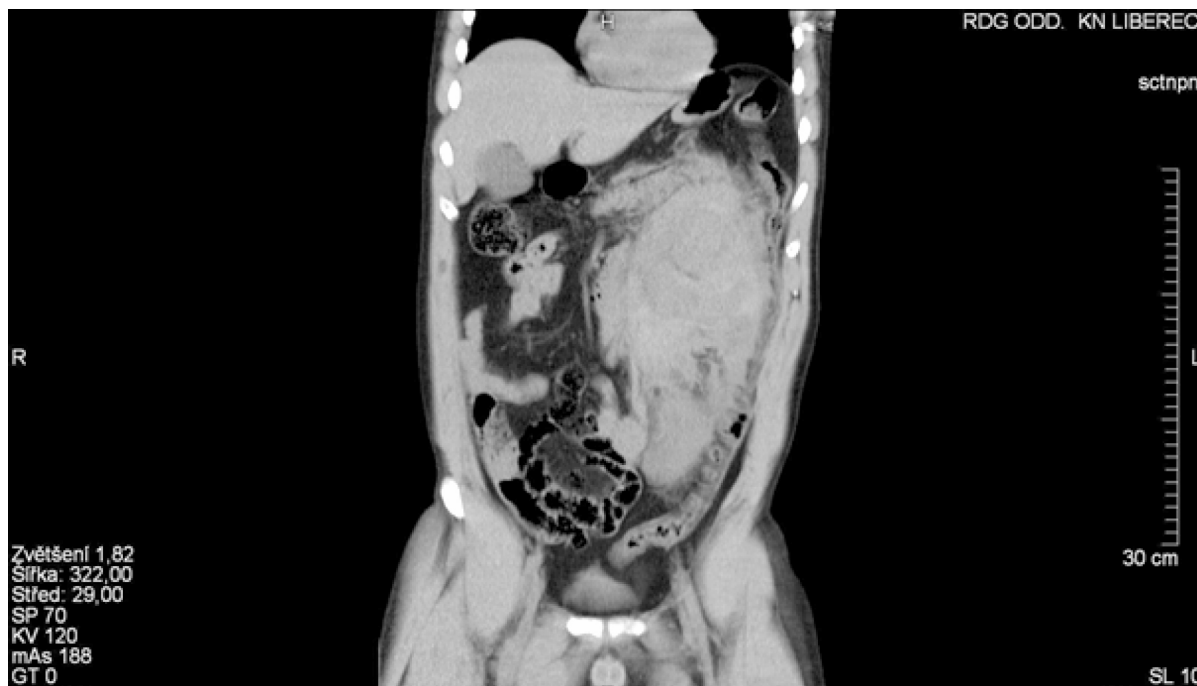
KAZUISTIKA

Pacient, 38 let, byl přivezen rychlou záchrannou službou (RZP) na urgentní příjem chirurgie pro kruté bolesti levé poloviny břicha. Nezvracel, močil bez obtíží, hematurii neměl, teploty a trauma negoval. Během transportu do nemocnice byl aplikován intravenózně Fentanyl 100 µg, ale jen s přechodným efektem. V anamnéze neměl žádné operace. Asi před třemi lety trpěl intenzivní bolestí hlavy, která následně vymizela. Před rokem byl vyšetřen praktickým lékařem pro hypertenzi s nálezem

systolického tlaku okolo 160 torr. Opět se objevily záchvatovité bolesti hlavy s tachykardií a tlaky na hrudi, proto provedeno CT mozku, rtg páteře a ergometrie s normálními nálezy. Kardiologem vyšetřen nebyl a nadále byl bez trvalé medikace.

Při příjezdu na ambulanci byl pacient schvácený bolestí, bledý, krevní tlak byl 150/90 torr, puls 92/min. Bylo provedeno sonografického vyšetření s nálezem lemu tekutiny okolo levé ledviny, jinak byl terén nepřehledný, proto indikováno urgentní CT vyšetření. Při vyšetření na CT došlo k rozvoji hypotenze s poklesem tlaku 90/60 torr a pulzové alteraci 110/min, objevila se i přechodná alterace vědomí. Na nativním CT byl verifikován objemný hematoma retroperitonea 20x15x10 cm před levou ledvinou, neoddiferencovatelný od sleziny, zasahující za pankreas a žaludek. Jako zdroj krvácení byla zvažována ledvina nebo slezina (obrázek 1). Na místě byl sloužící urolog, který s ohledem na progresi klinického stavu a rozvoj hemoragického šoku indikoval urgentní operační revizi, CT s kontrastní látkou s ohledem na stav pacienta již provedeno nebylo.

Na operačním sále byla provedena laparotomie ze subkostálního řezu s nálezem hemoragického transudátu v dutině břišní, dále objemný hematoma retroperitonea vlevo a prokrvácené závěsy tlustého střeva. Laterokolicky bylo otevřeno retroperitoneum, kde se nacházelo velké množství koagul, mezi kterými i suspektní tumorózní hmoty. Dále bylo patrné masivní čerstvé krvácení od horního pólu ledviny, kde nález rozpadlé expanze s kapsulou uloženou v oblasti od hilu ledviny až k nadledvině. Etiologie a zdroj krvácení byl nejasný. Určit, zda se jedná primárně o ložisko ledviny či nadledviny, bylo problematické. Pro bezpečné ošetření krvácení a možný přístup k expanzi byla provedena nejprve nefrektomie s následnou levostrannou adrenalektomií a nakonec kompletní odstranění tumorózního ložiska, které fixováno kapsulou k ledvině, nadledvině až aortě. Následná revize operačního pole již neprokázala další zdroj aktivního krvácení. Vstupní bedside hemoglobin byl před začátkem výkonu dle anestezie 38 g/l, kdy celkem byla podána 12 x erymasa, 9 x plazma a 4 g fibrinogenu. Operační výkon i pooperační období proběhly



Obr. 1. CT vyšetření před operační revizí. Na snímku patrný retroperitoneální hematoma

Fig. 1. CT scan prior to surgical revision. The image shows a retroperitoneal haematoma

bez komplikací a pacient byl 10. pooperační den propuštěn do domácí péče.

Pro překvapivý výsledek histologie extraadrenálního feochromocytomu byl pacient následně vyšetřen na III. interní klinice Všeobecné fakultní nemocnice v Praze, kdy plazmatické hodnoty metanefrinu, normetanefrinu a chromograninu byly zcela v normě. Stav byl zhodnocen jako prognosticky příznivý a v dalším sledování bylo s odstupem doporučeno kontrolní vyšetření PET/CT.

DISKUZE

Spontánní krvácení do retroperitonea není častou, ale ani vzácnou komplikací. Soubor devíti pacientů ošetřených za 20 let dvěma centry ve Finsku publikoval Hellstrom (7). Na našem pracovišti jsme v posledních letech provedli celkem pět akutních revizí – nefrektomií pro krvácení (dvakrát se jednalo o renální karcinom, dvakrát o angiomyolipom a jedenkrát o zde publikovaný feochromocytom). Obecně přístupy k řešení vychází zejména z klinického stavu pacienta a zna-

losti etiologie krvácení. Přes maximální snahu zachovat orgán je bohužel nefrektomie často jediným řešením.

V našem případě jsme neznali zdroj krvácení, ani etiologii, pacient byl oběhově nestabilní, při lokalizaci tumoru mezi hilem ledviny a aortou byla nefrektomie před vlastním odstraněním tumoru nezbytná. Překvapivý histologický nálezní zdroje krvácení, extraadrenálního feochromocytomu, atypický operační nálezní potvrdil.

Obecně pro feochromocytom jako neuroendokrinní nádor z chromafinních buněk platí pravidlo 10 %. V 10 % se vyskytuje jako extraadrenální paragangliom (dnes udáváno spíše 15–20 %), v 10 % je maligní, v 10 % se týká dětí, v 10 % se vyskytuje v rámci familiálního výskytu a v 10 % může být oboustranný. Klinické příznaky bývají rozmanité. Typická je hypertenze často paroxysmální s bolestí hlavy, pocení, zblednutí, eventuálně palpitace až bolest na hrudi. V diagnostickém algoritmu se dnes uplatňuje biochemické stanovení hladin metanefrinů a normetanefrinů (8). Ze zobrazovacích vyšetření je nejprůběžnější vyšetření PET/CT s 18 F-fluorodehydrogenázou či 18 F-fluorodopaminem, nebo scintigrafie s ra-

dioaktivním jodem značeným metajodbenzylguanidinem ^{123}I -MIBG (9, 10). Daná zobrazovací vyšetření se uplatňují jak v diagnostice, zejména při pátrání po extraadrenální lokalizaci, tak při sledování možných recidiv (pacienti s hereditárním feochromocytomem) či při verifikaci maligní formy, kdy pouze vzdálené metastázy jsou jasnou známkou maligní formy feochromocytomu. Sledování pacientů s feochromocytomem by pak mělo být dlouhodobé, neboť k recidivě může dojít i po dvaceti letech.

ZÁVĚR

Spontánní krvácení do retroperitonea může mít různé příčiny. Není-li příčinou krvácení komplikace antikoagulační léčby, pak je terapeutický přístup ovlivněn zejména celkovým klinickým stavem pacienta a možnou etiologií krvácení. Přes maximální snahu zachovat orgán je nutno řešit některé případy operační revizí. S vědomím urgency těchto stavů a současně i jejich možných příčin, je někdy nutno radikálně odstranit dotčené orgány.

LITERATURA

1. Sýkora R, Fabišovský M, Němec D, Vašík J, Krhut J. Život ohrožující krvácení do dutiny břišní na podkladě spontánní ruptury angiomyolipomu. *Ces Urol* 2013; 17(1): 51–54.
2. Klézl P, Richterová R, Štanc O, Klečka J, Zátūra F. Objemný angiomyolipom pravé ledviny u mladé ženy. *Urol List* 2013; 11(4): 45–48.
3. Gyimadu AO, Kara O, Basaran D, Esinler I. Conservative management of a retroperitoneal hemorrhage following a ruptured renal angiomyolipoma in pregnancy. *J Obstet Gynaecol Res* 2011; 37(2): 156–159.
4. Chang SY, Ma CP, Lee SK. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from kidney causes. *Eur Urol* 1988; 15 (3–4): 281–284.
5. Kendall AR, Senay BA, Coll ME. Spontaneous subcapsular renal hematoma: diagnosis and management. *Urology* 1988; 139(2): 246–250.
6. Moratalla MB. Wunderlich's syndrome due to spontaneous rupture of large bilateral angiomyolipomas. *Emerg Med J* 2009; 26(1): 72.
7. Hellstrom PA, Mehik A, Talja MT, et al. Spontaneous subcapsular or perirenal haemorrhage caused by renal tumours. A urological emergency. *Scand J Urol Nephrol* 1999; 33 (1): 17–23.
8. Pacak K, Linehan WM, Eisenhofer G, Walther MM, Goldstein DS. Recent advances in genetics, diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma. *Ann Intern Med* 2001; 134(4): 315–329.
9. Ferdová E, Ferda J, Hes O, et al. Zobrazení feochromocytomů a paragangliomů retroperitonea pomocí ^{18}F -FDG-PET/CT. *Ceska Radiologie* 2010; 64(4): 259–265.
10. Rubello D, Vui C, Casara M, et al. Functional scintigraphy of the adrenal gland. *Eur J Endocrinol* 2002; 147: 13–27.