

Fækromocytom debuterende som akut hjerteinsufficiens

Reservelæge Kim Munk & overlæge Morten Jønler

Aalborg Sygehus, Urologisk Afdeling

Resume

Fækromocytom er en endokrin katekolsæcerende tumor. Klassiske symptomer er hypertension, svedeture, hovedpine og bleghed i forbindelse med udslip af katekolaminer. Vi beskriver en case hos en 71-årig mand som debuterede med akut hjerteinsufficiens, svært reduceret venstre ventrikel-funktion og forhøjede koronare enzymer. Efterfølgende kunne man ikke påvise stenoser i koronar- kar, og myokardiet genvandt næsten normal systolisk funktion på ca. 1,5 måned. Et fækromocytom blev siden fjernet laparoskopisk. Vi diskuterer patofysiologien af katekolamin induceret kardiomyopati.

Fækromocytom (F) er en katekolaminproducerende tumor, der typisk ledsages af sekundær hypertension og anfaldsvis hjertebanken, hovedpine og svedeture. Cirka 60% af patienterne med F har vedvarende hypertension, resten har det kun under anfald [1]. Der er beskrevet en række kardi- ale manifestationer af F.

Vi omtaler en patient, der ikke havde kendt hypertension, men debuterede med akut hjertesvigt og koronart enzymudslip. Patienten blev efter kardial restitution opereret på mis- tanke om renalcellekarinom. Endelig histologi viste F.

Sygehistorie

En 71-årig mand med paroksyttisk atrieflimren blev indlagt med flanksmerter. Han kastede op, havde svedeture og feber (temperatur 38,5 °C). Blodtrykket var 130/80 mmHg. Der var lungestase. Man fandt forhøjede koronarenzymer, leukocytose og tegn på påvirkning af lever og nyrefunktion (**Tabel 1**). Et elektrokardiogram (ekg) viste hurtig atrieflimren med svag R-taks-progression. Man gav antibiotika på mistanke om sepsis. Urin- og bloddyrkninger var negative. Blodtrykket faldt til 90/65 mmHg. Et ekkokardiografi viste dilateret venstre ventrikel med kontraktilitet begrænset til basale segmenter, uddrivningsfraktion (EF): 10-15%. Koronarangiografi viste normale kranspulsårer. Man påbegyndte antikongestiv behandling med diuretika, β -blokker og angiotensinkonverterende enzym (ACE)-hæmmer og patienten kom sig på ca. halvanden måned.

I forløbet fik man mistanke om en tumor i maven. En computertomografi (CT) viste nyretumor. En biopsi viste: »adenokarcinom, formentlig renalcellekarinom«. Man anså bedøvelse for at være problematisk pga. hjerteinsufficiens.

Funtionsniveauet var genvundet, og en ny ekkokardiografi viste overraskende en ikkedilateret venstre ventrikel, EF: 50-55%. Man gennemførte nu en kirurgisk ukompliceret laparoskopisk tumornefektomi. Anæsthesiforløbet var præget af blodtrykssvingninger: 65/umåleligt-225/135 mmHg og takyarytmiløb. Postoperativt var der hypotension, og man måtte give volumenterapi og inotrop terapi. Patienten kunne udskrives på den fjerde postoperative dag.

Patologien viste F. Efterfølgende urinkatekolaminværdier og plasmametanefriner var normale og en magnetisk resonans (MR)-skanning af thorax og abdomen viste ingen metastaser.

Diskussion

F forbliver ofte udiagnosticeret [2]. Det skyldes formentlig tumorens sjældenhed (ca. ti operationer pr. år i Danmark [1]) og varierende symptomatologi. Der er beskrevet en række kardi- ale præsentationsformer fra arythmi til kliniske tilstande præget af hjerteinsufficiens, regional eller global EF-nedsættelse eller mere typisk akut myokardieinfarkt (AMI)-lignende tilstande [3, 4]. Vores patient debuterede med svær pumpe- funktionsnedsættelse med AMI-lignende koronart enzymudslip. Myokardiet genvandt pumpefunktionen. Retrospektivt konkluderede vi, at vores patient havde katekolamin- kardiomyopati [5].

Ziegler beskrev i 1905, at man ved infusion af katekolami- ner i forsøgsdyr kan inducere myokardieskade [5]. Herved fås

Tabel 1. Parakliniske fund ved indlæggelse.

	Biokemi og øvrige parakliniske fund	Reference- værdier		
C-reaktivt protein, mg/l	37	<10		
Hæmoglobin, mmol/l	12,2	8,0-11,0		
Leukocytter, $\times 10^9/l$	22,7	2,1-7,0		
Neutrofile, %	91	42-75		
Kreatinin, $\mu\text{mol/l}$	326	60-130		
Carbamid, mmol/l	9,6	2,5-7,5		
Amylase, U/l	602	70-300		
Laktatdehydrogenase, U/l	542	115-255		
Aspartat-aminotransferase, U/l	92	10-35		
Basisk fosfatase, U/l	151	70-330		
Billirubin, $\mu\text{mol/l}$	11	4-21		
Thyroideastimulerende hormon, mU/l	1,2	0,3-4,5		
	Koronare markører ^a			
	1.	2.	3.	
Kreatinkinase, U/l	1.097	-	-	50-270
Kreatinkinase MB, $\mu\text{g/l}$	52	152	41,9	<10
Troponin-T, $\mu\text{g/l}$	5,2	3,1	1,8	<0,1

A-punktur: pH: 7,33, BE:-7, pO₂: 8,4 pCO₂: 4,8, SatO₂: 0,92

a) 1. 2. 3. hold koronarenzymer

histologiske tilstande fra uspecifikke myokarditforandringer til egentlige myokardieinfarkter. Forandringer som ses hos patienter, der er døde af F [2].

I flere sygehistorier er pumpefunktionsnedsættelsen ved F beskrevet som værende reversibel. Patofysiologisk forståelse må søges i fællesvirkningen af en række skadelige forhold [5]: 1) direkte toksisk virkning af katekolaminer/oxidationsprodukter, 2) relativ hypoksi i myokardievæv med øget arbejdsbelastning, forkortet diastolevarighed og øget *afterload*, 3) spasmer i kranspulsårer og 4) metaboliske ændringer, nedsatte oxidative processer, adenosinrifosfatdepletion.

I overensstemmelse hermed er der beskrevet tilfælde med regional transmural eller subendokardial iskæmi eller som her mere globale forandringer.

Før operation for F, optitreres α -blokade over uger. Ved arytmier suppleres med β -blokade [1]. β -blokade alene kan give en paradoks forværring af spasmer i kranspulsårerne og stigning i et labilt blodtryk pga. α -adrenergt betinget kontraktion af koronare kar og perifere arterioler, og er følgelig kontraindiceret (*unopposed α -adrenerg stimulation*) [4]. Det kontinuerede katekolaminload ved F øger kardonus og mindsker plasmavolumen. Når man ved operation momentant frarøver kredsløbet dette katekolaminload, udvides kargebetet. Resultatet er hypovolæmi og hypotension, som beskrevet i denne sygehistorie.

Diagnosen F bør overvejes ved akut hjerteinsufficiens uden kendt årsag. Mistanken bør øges ved en forhistorie med behandlingsrefraktær hypertension og anfaldsfænomener. Hos sådanne patienter og patienter med nyrerelateret tumor kunne man overveje urinkatekoloaminscreening for at tilbyde medicinsk forbehandling før kirurgisk intervention over for en neoplasi, der i vækstmønster i 90% af tilfældene er benign [1], men som ved sin paraneoplastiske udvikling kan blive fatal.

Summary

Kim Munk & Morten Jønler:

Acute cardiac failure in pheochromocytoma

Ugeskr Læger 2008;170(23):2039

Pheochromocytoma (P) is an endocrine catecholamine-secreting tumor. Classical symptoms like hypertension, attacks of sweating, palpitations, headache and palor are related to catecholamine discharge. We provide a case of P in a 71 year old man presenting with acute cardiac failure, severe reduction in left ventricular function and elevated myocardial enzymes. No coronary stenoses were found. The myocardium regained nearly normal systolic function in one and a half month. A renal P was laparoscopically removed. We discuss the pathophysiology of catecholamine cardiomyopathy.

Antaget: 20. juli 2006

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Lorenzen I, Bendixen G, Hansen NE. Katekolaminer og fæokromocytom. Christensen NJ. Medicinsk Kompendium. 15. udgave. København: Nyt Nordisk forlag Arnold Busk, 1999:55.1-8.55.
2. Platts JK, Drew PJT, Harvey JN. Death from pheochromocytoma: lessons from a post-mortem survey. J R Coll Physicians Lond 1995;29:299-306.
3. Mohammed HA, Aldakar MO, Habib N. Cardiogenic shock due to acute hemorrhagic necrosis of a pheochromocytoma: a case report and review of literature. Can J Cardiol 2003;19:537-6.
4. Liao WB, Liu CF, Chiang CW et al. Cardiovascular manifestations of pheochromocytoma. Am J Emerg Med 2000;18:622-5.
5. Daniel Acosta, Jr. Cardiotoxicity of catecholamines and related agents. I: Dhalla NJ, Yates JC, Naimark B et al, red. Cardiovascular Toxicology. 2. edition. New York: Raven Press, 1992;10:239-82.

