

# 53. BÖLÜM

# FEOKROMASİTOMA/ PARAGANGLİOMA VE HİPERTANSİYON

Mert EVLİCE<sup>1</sup>

## GİRİŞ

Feokromositoma ve paraganglioma terimleri ilk kez sırasıyla 1908 ve 1912'de, patologlar Henri Alezais, Felix Peyron ve Ludwig Pick, ekstra-adrenal ve adrenal kromaffin dokusunda pozitif bir kromaffin reaksiyonu olan tümörler belirlediklerinde bahsedilmiştir.

Bununla birlikte, Welborne ve meslektaşlarına göre (1), Marcel Labbe ve meslektaşları (2), bir feokromositomalı bir hastada semptomatik paroksismal hipertansiyon vakası bildirdiklerinde, tümör ile semptomları arasındaki ilişki 1922 yılına kadar kurulmamıştı.

Feokromositoma, sempatoadrenal sistemin bir parçası olan nöroektodermal kromaffin hücrelerinden kaynaklanan, katekolamin salgılayan nadir görülen nöroendokrin tümörlerdir.

Kromaffin hücreleri, norepinefrin, epinefrin ve dopamin gibi katekolaminleri sentezleme, depolama, metabolize etme ve sekresyon kapasitesine sahiptir ve esas olarak adrenal medullada bulunur.

Adrenal medulladaki kromaffin hücrelerden kaynaklanan feokromositoma da, daha çok norepinefrin olmak üzere, epinefrin ve dopamin gibi katekolaminlerin aşırı salınımı söz konusuudur.

Kromaffin hücre kaynaklı tümörler sıklıkla adrenal medullada bulunmasına karşın, %15-30'u ekstra-adrenal yerlesimlidir (3, 4).

Paraganglioma ise, bu ekstra-adrenal yerleşimli sempatik veya parasempatik zincirin kromaffin hücreli tümörüdür. Feokromositoma /Paraganglioma en çok abdomen (%95), paraaortik bölge, mesane, böbrek, karaciğerde bulunur. Aşırı katekolamin salgılarlar. Paragangliomalar ayrıca boyunda ve kafatasının tabanında glossofarengal ve vagal sinirler boyunca yer alan parasempatik ganglionlardan kaynaklanır; bunlar katekolamin üretmez (5, 6).

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Adana Şehir Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, mertevlice@hotmail.com

## KAYNAKLAR

1. Welbourn RB. Early surgical history of phaeochromocytoma. *Br J Surg* 1987; 74(7):594–6.
2. Labbe M, Tinel J, Doumer E. Crises solaires et hypertension paroxystique en rapport avec une tumeur surrenale. *Bulletin et memoires de la Societe de Medicine de Paris* 1922;46:982–90.
3. Manger WM. An overview of pheochromocytoma: history, current concepts, vagaries, and diagnostic challenges. *Ann N Y Acad Sci*. 2006;1073:1–20.
4. Kaplan NM. Clinical Hypertension. 8th ed. Philadelphia, PA: Lippincott, William & Wilkins; 2002.
5. DeLellis RA, Lloyd RV, Heitz PU, (ed.). Pathology and genetics of tumours of endocrine organs. IARC, 2004.
6. Lenders, J. W., Duh, Q. Y., Eisenhofer, G., et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 2014, 99.6: 1915-1942.
7. Adrenal ve Gonadal Hastalıklar Kılavuzu Ankara: Türkiye Endokrinoloji ve Metabolizma Derneği; 2019
8. KIERNAN, Colleen M.; SOLÓRZANO, Carmen C. Pheochromocytoma and paraganglioma: diagnosis, genetics, and treatment. *Surgical Oncology Clinics*, 2016, 25.1: 119-138.
9. Chen H, Sippel RS, O'Dorisio MS, et al. The North American Neuroendocrine Tumor Society consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: pheochromocytoma, paraganglioma, and medullary thyroid cancer. *Pancreas* 2010;39(6):775–83.
10. Mantero F, Terzolo M, Arnaldi G, et al. A survey on adrenal incidentaloma in Italy. Study Group on Adrenal Tumors of the Italian Society of Endocrinology. *J Clin Endocrinol Metab*. 2000;85: 637– 644.
11. Mansmann G, Lau J, Balk E, et al. The clinically inapparent adrenal mass: update in diagnosis and management. *Endocr Rev*. 2004;25:309 –340.
12. Goldstein DS, Eisenhofer G, Flynn JA, et al. Diagnosis and localization of pheochromocytoma. *Hypertension*. 2004;43:907–910.
13. MANGER, W. M. The protean manifestations of pheochromocytoma. *Hormone and metabolic research*, 2009, 41.09: 658-663.
14. Karakurt, H. (2020). Primer koruma-ikincil hipertansiyon, Kozan Ö. (Ed.) Kalp içinde (s. 616-624). İstanbul:Nobel Tip Kitabevleri
15. ITO, Yukio; FUIMOTO, Yoshihide; OBARA, Takao. The role of epinephrine, norepinephrine, and dopamine in blood pressure disturbances in patients with pheochromocytoma. *World journal of surgery*, 1992, 16.4: 759-763.
16. Hoff, A. O., G. J. Cote, and Robert F. Gagel. "Multiple endocrine neoplasias." *Annual review of physiology* 62.1 (2000): 377-411.
17. Eisenhofer G, Goldstein DS, Walther MM, et al. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: how to distinguish true- from false-positive test results. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88(6):2656–66
18. Lenders JW, Pacak K, Walther MM, et al. Biochemical diagnosis of pheochromocytoma: which test is best? *JAMA* 2002;287(11):1427–34.
19. Sawka AM, Jaeschke R, Singh RJ, et al. A comparison of biochemical tests for pheochromocytoma: measurement of fractionated plasma metanephrenes compared with the combination of 24-hour urinary metanephrenes and catecholamines. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88(2):553–8.

20. Lenders JWM, Eisenhofer G, Mannelli M, et al. Phaeochromocytoma. Lancet 2005;366(9486): 665–75.
21. Grossman A, Pacak K, Sawka A, et al. Biochemical diagnosis and localization of pheochromocytoma: can we reach a consensus? Ann N Y Acad Sci 2006;1073: 332–47.
22. Elitok, A. Adalet, K. (2021). Sekonder Hipertansiyon. Kamil Adalet (Ed.) Pratik Klinik Kardiyoloji Tanı Tedavi içinde(s. 263-270).İstanbul: İstanbul Medikal Sağlık ve Yayıncılık Hizmetleri
23. Harrington, J. L., Farley, D. R., Van Heerden, J. A., et al. Adrenal tumors and pregnancy. World journal of surgery, 1999, 23.2: 182.
24. Sibal, L., Jovanovic, A., Agarwal, S. C., et al. Phaeochromocytomas presenting as acute crises after beta blockade therapy. Clinical endocrinology, 2006, 65.2: 186-190
25. SLOAND, Elaine M.; THOMPSON, B. Taylor. Propranolol-induced pulmonary edema and shock in a patient with pheochromocytoma. Archives of internal medicine, 1984, 144.1: 173-174.
26. PACAK, Karel. Preoperative management of the pheochromocytoma patient. The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, 2007, 92.11: 4069-4079.
27. Yabe, R., Suenaga, K., Niimura, S. et al. Treatment of pheochromocytoma with dilevalol. Journal of medicine, 1987, 18.3-4: 147-152.