

Feokromocytom kan lätt missas vid ovanlig symtombild

Hypotoni och synkope tolkades som ortostatism

JOHAN FRIDEGREN, ST-läkare, Boo vårdcentral, Stockholms läns landsting; vid tiden för fallet vik underläkare, ASIH Långbro Park

johan.fridegren@sll.se

ADAM ANDREASSON, AT-läkare, doktorand, Karolinska universi-

tetssjukhuset, Solna; institutonen för onkologi och patologi, Karolinska institutet, Stockholm
CLAES WALLIN, överläkare, specialistläkare i kirurgi och urologi, ASIH Långbro Park, Stockholms läns landsting

Feokromocytom är en välkänd men relativt ovanlig neuroendokrin tumör som oftast är lokaliserad till binjuremärgen, men även extraadrenala tumörer förekommer (paragangliom). Incidensen i Sverige för feokromocytom beräknas vara 4–5 fall per 1 000 000 invånare och år [1, 2].

Framsteg inom diagnostik och genetisk forskning har gjort att den tidigare enkla minnesregeln om »10« för denna tumörform har fått revideras (10 procent maligna, 10 procent extraadrenala, 10 procent hereditära och 10 procent bilaterala). Andelen maligna/metastaserande fall skiljer sig mellan adrenalna (5 procent) och extraadrenala (30 procent) tumörer. Feokromocytomen visar sig i ca 20 procent av fallen vara paragangliom och andelen hereditära fall utgör i dag ca 25 procent [3] och drabbar oftare patienter yngre än 40 år. Bland patienter med syndrom som vanligtvis innefattar feokromocytom – von Hippel–Lindau och MEN2A (multipel endokrin neoplasia typ 2A) – är andelen bilaterala tumörer högre [3, 4].

Feokromocytom är en viktig och potentiellt livshotande orsak till sekundär hypertoni [5], och behandlingen är kirurgisk i de flesta fall. På grund av insöndringen av katekolaminer från binjuremärgens kromaffina celler är kardiovaskulära symtom de vanligaste och mest framträdande. Blekhet och svettningar tillsammans med hypertoni, huvudvärk och palpitationer är klassiska symtom vid feokromocytom. Symtombilden kan vara komplex och innehålla buksmärter och psykiska besvär men feokromocytom kan också vara asymtomatiska och upptäckas först vid röntgenundersökning (incidentalom) [3].

Ovanliga kliniska manifestationer

Mer ovanliga kliniska manifestationer är hypotoni, hjärtsvikt och andnöd, vilka skulle kunna förklaras av en eller flera samverkande patofysiologiska modeller [6–8]. En större amerikansk studie från 1989 tyder på en total incidens på 2 procent av chock vid feokromocytom [8]. Andnöd förklaras ofta av lungödem, sekundärt till hjärtsvikt [2]. Förklaringsmodeller som beskrivits gällande chock inkluderar abrupt stopp av katekolaminproduktion på grund av tumörnekros, desensivering av adrenerga receptorer [9] och/eller minskning av intravaskulär blodvolym [3].

Vid hypotoni med samtidig eventuell svettning, mydrasis, hyperglykemi, buksmärta, lungödem och/eller leukocytos bör prov för metoxikatekolaminer i plasma tas följt av eventuell bildiagnostik med DT/MR för att inte missa ett feokromocytom med ovanlig symtomatologi [1–3].

En ovanlig manifestation av hypotoni och chock drabbade en patient som var inskriven inom palliativ ASIH (avancerad

»Här nämns som förväntat inget om symtom liknande dem i det aktuella fallet.«

sjukvård i hemmet), Långbro Park, Stockholm. Efter obduktion visade det sig att patienten hade ett feokromocytom i vänster binjure. Att feokromocytom ofta upptäcks i samband med obduktion har tidigare visats i ett större epidemiologiskt arbete, där 40 procent av tumörerna diagnostiserades post mortem [10].

FALLBESKRIVNING

En 67-årig man med prostatacancer och malignt mesoteliom skrevs in i ASIH för hjälp med smärtbehandling i hemmet. Patienten hade tidigare genomgått prostatektomi, pulm- och pleurektomi samt fått adjuvant strålbehandling med totalt 106 Gy och cytostatika. Som komplikation tillstötte makroskopisk hematuri, vilken bedömdes bero på hemorragisk strålcystit. Patienten hade också haft immunologisk trombocytopeni, som av hematologisk klinik bedömdes bero på benmärgspåverkan av strålbehandlingen och som behandlades med högdos kortison och gammaglobulin utan effekt, varför splenektomi utfördes. Pneumokockvaccin gavs.

Han led av svåra smärtor från höger sida av bröstkorgen, vilket var den primära orsaken till anslutningen till ASIH. Redan vid inskrivningen framfördes besvär med yrsel och balans; blodtrycket uppmättes då till 90/70 mmHg.

Ett par månader efter inskrivningen klagade patienten över hjärtklappning. Vid undersökning noterades takykardi, varför man satte in peroralt metoprolol 25 mg 1×1, vilket dosökades till 50 mg 1×1 med god effekt. På grund av trötthet gjordes ett 4 dagar långt behandlingsförsök med peroralt betametason om 4 mg dagligen med sedvanlig nedtrappning. Behandlingen hade inte någon tydlig effekt på patientens symtom.

Under den tid patienten var inskriven i ASIH gjordes flera akuta läkarbesök på grund av upprepade episoder av synkope. Vid läkarbesöken uppmättes patientens blodtryck till värden mellan 75/60 och 65/40 mm Hg. Han var kall perifert, trött men talbar. Patienten beskrev att det vid minst två av svimningarna kändes som att »det vitnar för ögonen och sedan för-

■ SAMMANFATTAT

Feokromocytom är en välkänd men relativt ovanlig katekolaminproducerande tumör, oftast utgången från binjuremärgen.

Hypotoni och upprepade episoder av synkope hos en patient inom ASIH (avancerad sjukvård i hemmet) bedömdes som ortostatism. Vid obduktion påvisades ett feokromocytom i vänster binjure.

För att inte missa ett feokromocytom med ovanlig symtomatologi – hypotoni samtidigt med eventuell svettning, mydrasis, hyperglykemi, buksmärta, lungödem och/eller leukocytos – bör metoxikatekolaminhalten mätas i plasma. Därefter görs eventuellt bildiagnostisk undersökning med DT/MR.

KLINIK & VETENSKAP FALLBESKRIVNING

svinner jag». Svimningarna bevittnades aldrig av medicinskt kunnig personal, men det fanns ingen anledning att inte tro på anhörigas uppgifter. Blodtrycket mättes även mellan svimningarna och varierade mellan 100/75 och 120/80 mmHg.

Patienten utreddes flera gånger på akutsjukhus, där man först bedömde att svimningarna berodde på betablockad (vilken sattes ut) alternativt ortostatism, men även ileus och röntgenverifierad pneumoni angavs som orsak till symtomen som då även innefattade buksmärta. Laboratoriemässigt fanns inget anmärkningsvärt fränsett leukocytos som återfanns endast i samband med pneumonin.

Patientens svimningsattacker fortsatte efter det att betablockaden hade satts ut, och situationen i hemmet blev alltmer ohållbar, vilket föranledde ineliggande vård på palliativ avdelning. Patienten försämrades snabbt och avled efter 3 veckor på avdelningen.

I samråd med patientens anhöriga utfördes klinisk obduktion, som fränsett status post högersidig pulmektomi, status post splenektomi och pleuraplack av asbestostyp även visade lung-/hjärtinsufficiens med lungödem och organstas samt förstörd vänster binjure (5 × 3 × 2 cm) med tumör utan nekros, vilken vid mikroskopisk undersökning bekräftades vara ett feokromocytom. Eftergranskning av den DT-undersökning som utfördes 2 månader innan patienten avled påvisade inte något incidentalom, däremot noterades lätt förstörd vänster binjure.

DISKUSSION

Feokromocytom är en ovanlig men välkänd tumörform. Redan under första terminen på läkarutbildningen får man lära sig om detta ovanliga tillstånd, som många erfarna endokrinologer aldrig får se under sin läkargärning. Arbetsgruppen »Feokromocytom diagnostik« definierade i början av 2000-talet en rad patientgrupper lämpliga för screening avseende feokromocytom [5], där framför allt symtom relaterade till högt sympatikuspåslag tas upp, men även syndromen von Hippel-Lindau och MEN2A. Här nämns som förväntat inget om symtom liknande dem i det aktuella fallet.

Eftersom vi i detta fall inte hade någon misstanke om feokromocytom när symtomen uppstod och diagnosen ställdes först post mortem, är det en hypotetisk fråga om det hade kunnat vara möjligt att rädda patienten till livet med en operation. Vi kan dock inte se några andra uppenbara kardiovaskulära förklaringar till patientens terminala hjärtsvikt. Behandlingen med betametason var för kortvarig och i för låg dos för att kunna ha orsakat binjurebarkssvikt.

Eftersom det är relativt vanligt att feokromocytom upp-

täcks post mortem, kan det diskuteras huruvida dessa tumörer är mer stillsamma i ett hormonellt perspektiv. I det aktuella patientfallet är det svårt att uttala sig om detta, eftersom någon mätning av katekolaminer aldrig gjordes.

Den klassiska symtomatologin till trots vill vi lyfta fram att man bör tänka på denna ovanliga diagnos även vid oförklarliga blodtrycksfall och synkope.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

REFERENSER

1. Svenska endokrinologföreningen. Feokromocytom [citerad 28 jan 2013]. <http://endokrinologföreningen.se/index.php/feokromocytom>
2. Schürmeyer TH, Engeroff B, Dralle H, et al. Cardiological effects of catecholamine-secreting tumours. *Eur J Clin Invest.* 1997;27(3):189-95.
3. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, et al. Pheochromocytoma. *Lancet.* 2005;366(9486):665-75.
4. Kaltsas GA, Papadogias D, Grossman AB. The clinical presentation (symptoms and signs) of sporadic and familial chromaffin cell tumours (pheochromocytomas and paragangliomas). *Front Horm Res.* 2004;31:61-75.
5. Manhem P, Wahrenberg H. Feokromocytom – ovanligt och ofta odiagnotiserat tillstånd. *Läkartidningen.* 2002;99:1585-9.
6. Ueda T, Oka N, Matsumoto A, et al. Pheochromocytoma presenting as recurrent hypotension and syncope. *Intern. Med.* 2005;44(3):222-7.
7. Park M, Hryniewicz K, Setaro JF. Pheochromocytoma presenting with myocardial infarction, cardiomyopathy, renal failure, pulmonary hemorrhage, and cyclic hypotension: case report and review of unusual presentations of pheochromocytoma. *J Clin Hypertens (Greenwich).* 2009;11(2):74-80.
8. Bergland BE. Pheochromocytoma presenting as shock. *Am J Emerg Med.* 1989;7(1):44-8.
9. Deighton NM, Hamilton CA, Howie CA, et al. Effects of short-term exposure to noradrenaline and adrenaline on adrenoceptor responses. *Eur J Pharmacol.* 1989;169(1):95-101.
10. Stenström G, Svärdsudd K. Pheochromocytoma in Sweden 1958–1981. An analysis of the National Cancer Registry Data. *Acta Med Scand.* 1986;220(3):225-32.

SUMMARY

Pheochromocytomas are rare but well known tumors, often located within the adrenal gland. Due to their catecholamine production they are often associated with cardiovascular symptoms such as hypertension and palpitations, but headache, perspiration and pallor are also frequently shown within the patient group. Unusual symptoms may be hypotension, cardiac insufficiency and dyspnea. A patient within a palliative care unit presented with low blood pressure and repeated syncope, which was assessed as orthostatic hypotension. Autopsy showed a pheochromocytoma in the left adrenal gland. If hypotension is present together with perspiration, mydriasis, hyperglycemia, abdominal pain, pulmonary edema and/or leukocytosis the patient may be examined with plasma metoxycatecholamines and/or CT/MR to not miss an unusual presented pheochromocytoma.