Laporan Kasus

FEOKROMOSITOMA DENGAN TROMBUS DI VENA CAVA INFERIOR

Fikri Rizaldi*, Tarmono *

Abstrak

Feokromositoma dengan thrombus di vena cava inferior merupakan kasus yang jarang terjadi. Sebuah kasus Feokromositoma dengan thrombus di vena cava inferior telah dilaporkan pada seorang wanita berusia 21 tahun. Feokromositoma dapat atau tanpa disertai dengan gejala klinis. Gambaran klinis yang muncul dikarenakan sekresi berlebihan katekolamin, gejala utama adalah hipertensi dan gejala tambahan seperti nyeri kepala, keringat berlebihan dan palpitasi. Diagnostik paling penting dalam hal ini adalah pemeriksaan MRI atau CT-Scan. Penanganannya dengan adrenalektomi serta pengambilan thrombus intravena.

Kata Kunci : Feokromositoma, thrombus vena cava inferior, adrenalektomi

Abstract

Pheochromocytoma with inferior vena cava thrombus is a rare case. A case of pheochromosytoma with inferior vena cava thrombus has been reported in 21-year old woman. Pheochromocytoma could or couldn't be accompanied by clinical symptoms. Clinical symptoms of pheochromocytoma based on cathecolamin release, main symptoms is hypertension and additional symptoms are headaches, excessive sweating and palpitations. The most important diagnostic tool is MRI or CT-Scan. The treatment is adrenalectomy with excision of intravenous thrombus

Keyword : Pheochromocytoma, inferior vena cava thrombus, adrenalectomy

Korespondensi (correspondence) : dr. Fikri Rizaldi, c/o: Bagian/SMF Urologi FKUA/ RSU Dr. Soetomo Surabaya. Jl. Prof. Dr. Moestopo 6-8 Surabaya 60286

PENDAHULUAN

Feokromositoma adalah neoplasma sel jaringan kromaffin sistem saraf ektodermik. Tumor ini terkenal dengan efek hipertensi malignan yang tidak dapat diprediksi. Angka keganasan feokromositoma sekitar 10%. Faktor klinis yang berhubungan dengan feokromositoma malignan antara lain ukuran lebih dari lima sentimeter, berat lebih dari 80 gram, dan letak ekstra adrenal.[1,2,3]

Diagnosis klinis feokromositoma berdasarkan evaluasi subyektif terhadap tanda dan gejala serta konfirmasi laboratoris dan radiologis. Manifestasi klinis yang timbul berasal dari efek fisiologis vasoaktif amin yang dikeluarkan oleh tumor. Frekuensi dan durasi serangan bervariasi mulai dari beberapa kali dalam satu tahun sampai beberapa episode perharinya, durasi serangan bervariasi 15 menit sampai kurang dari satu jam.[1,2] Pada serial otopsi, diketahui bahwa tidak sedikit pasien feokromositoma yang tidak didiagnosa dengan baik berakhir dengan kematian. [3]

Gejala utama berupa hipertensi, disertai nyeri kepala, keringat berlebih, takikardia dengan palpitasi, hipotensi postural, penurunan berat badan, cemas dan penurunan motilitas usus.[2] Hipertensi yang timbul dapat berupa hipertensi berat yang resisten terhadap pengobatan standar hipertensi.[3]

Terdapat beberapa macam manajemen feokromositoma. Terapi awal dan utama adalah pembedahan. Terapi ini untuk mengambil tumor sebanyak mungkin *(surgical debulking)* dengan tujuan menghilangkan resiko katekolamin berlebih.[2,4,5] Menurut Schlumberger, pasien dengan tumor tumbuh lambat atau terisolasi diterapi dengan pembedahan mempunyai respon terapi jangka panjang yang baik.[3]

Kemoterapi dapat digunakan kombinasi CVD (Cyclophosphamide, Vincristine, Dacarbazine), hasil terakhir menunjukkan respon tumor yang baik meskipun durasi efektivitas tetap terbatas. Radioterapi MIBG *(Metaiodobenzylguanidine)* dapat diberikan jika pasien memberi hasil positif pada skintigrafi MIBG *(Metaiodobenzylguanidine)*, sedangkan terapi somatostatin analog dapat diberikan pada pasien dengan SRI *(Somatostatin Receptor Imaging)* Lesion positif.[4,5] Teknik operasi adrenalektomi sendiri bisa dilakukan secara terbuka

atau laparoskopik.[3] Ukuran tumor dan ada tidaknya infiltrasi sangat menentukan pilihan.[1]

LAPORAN KASUS

Seorang wanita usia 21 tahun datang ke RSU Dr. Soetomo atas konsulan dokter penyakit dalam. Pasien mengeluh pusing, mudah capek bila beraktivitas, jantung berdebar dan berkeringat banyak. Keluhan ini mulai ada sejak empat tahun yang lalu, saat itu pasien juga didiagnosa sakit darah tinggi oleh dokter umum.

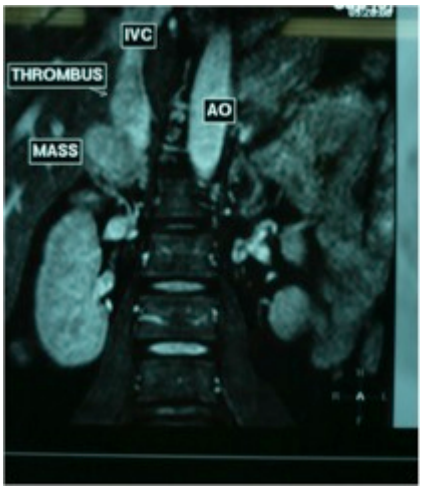
Reporting 21 year old woman came to Soetomo Hospital with chief complaint headache, dizziness, palpitation and excessive sweating from four years ago. On physical examination we found hypertension, laboratory finding was normal and abdominal CT found hypervascularized adrenal mass with inferior vena cava thrombus.

Dari pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum yang cukup, tekanan darah 140/104 mmHg, frekuensi nadi 80 kali/menit, frekuensi nafas 20 kali/menit, suhu aksiler 37 °C, dan status generalis dalam batas normal. Tidak didapatkan tanda-tanda sindroma cushing. Dari status urologis flank mass tidak didapatkan, vesica urinaria dan genitalia eksterna dalam batas normal.

Dari pemeriksaan laboratorium didapatkan darah lengkap, fungsi ginjal, fungsi hati, dan serum elektrolit dalam batas normal. Pemeriksaan urine lengkap tidak dilakukan. Pada pemeriksaan tambahan USG *(Ultrasonography)* Abdomen didapatkan tumor suprarenal kanan ukuran 4x3 cm padat dengan *vessel within the tumor* (+), curiga feokromositoma. Pemeriksaan lain MRI *(Magnetic Resonance Imaging)* Abdomen (Gambar 1) didapatkan massa kelenjar suprarenal kanan dengan tumor thrombus vena cava inferior dan melekat pada liver. Pembesaran kelenjar paraaorta tidak didapatkan. Kemudian dilakukan pemeriksaan MSCT *(Multi-Slice Computed Tomography)* Abdomen (Gambar 2-3), didapatkan hipervaskularisasi massa adrenal kanan dengan nekrosis sentral dan infiltrasi ke vena cava inferior.

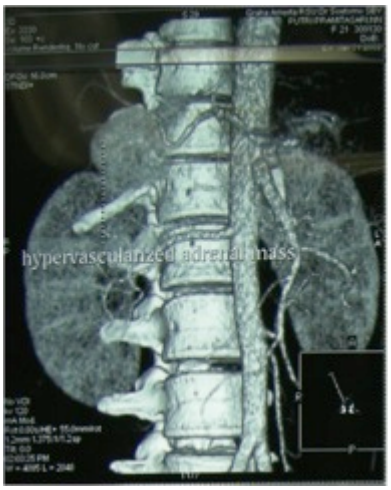
Gambar 1.

Foto MRI yang menunjukkan adanya massa suprarenal kanan



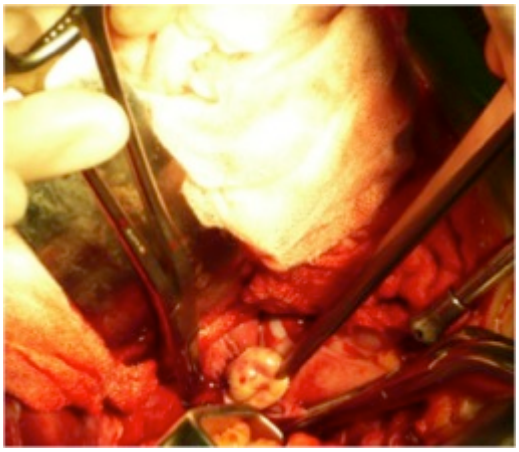
Gambar 2.

Foto MSCT yang menunjukkan adanya massa suprarenal disertai trombus vena cava inferior



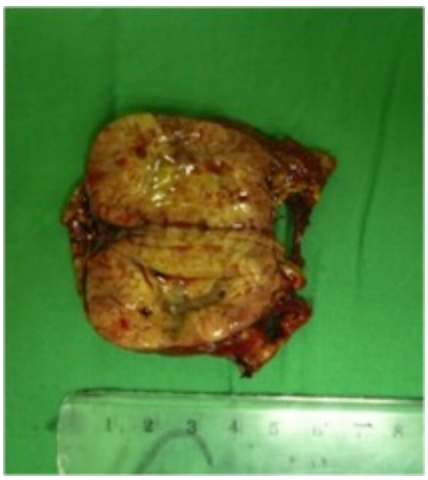
Gambar 3.

Foto MSCT menunjukkan massa suprarenal dengan hipervaskularisasi



Gambar 4

Tampak thrombus vena cava inferior



Gambar 5

Tampak massa suprarenal dengan ukuran 5x4 cm

Dari anamnesis, pemeriksaan fisik, dan pemeriksaan penunjang yang telah dilakukan, maka penderita didiagnosis dengan feokromositoma adrenal kanan dengan infiltrasi ke vena cava inferior. Kemudian penderita direncanakan untuk dilakukan tindakan operasi adrenalektomi kanan dengan eksisi thrombus vena cava inferior.

Pasien dipuasakan untuk persiapan operasi dengan anestesi umum. Posisi pasien miring kiri *(flank position)*. Operasi dimulai jam 10.00 menggunakan insisi *thoracotomy (flank approach)* dengan membuka *intercostal space* X dan reseksi *costae* X. Kemudian diafragma dan peritoneum posterior dibuka. Didapatkan tumor adrenal 5x4 cm dengan infiltrasi vena adrenal sampai masuk ke vena cava inferior. Dilakukan adrenalektomi, eksisi infiltrasi tumor di vana cava (Gambar 4) dan pemasangan patch vena cava. Rawat perdarahan yang ada, pasang drain dan tutup lapangan operasi lapis demi lapis. Hasil operasi berupa massa adrenal (Gambar 5) dan infiltrasi tumor vana cava dikirim ke Laboratorium Patologi Anatomi.

Pada hari pertama setelah operasi di ICU didapatkan tekanan darah 110/70 mmHg, frekuensi nadi 80 kali permenit, pasien masih mengeluh lemas badan. Penderita mendapatkan terapi injeksi cefuroksim 3x1, injeksi antrain 3x1, injeksi lovenox (Na-enoksaparin) 40mg subkutan. Didapatkan drain 150 cc, urine

1450 cc/16 jam jernih. selama di ICU tidak didapatkan tekanan darah tinggi. Hari kedua setelah operasi pasien kembali ke ruangan dengan tekanan darah 110/80 mmHg. Selama di ruangan tekanan darah stabil 110/80 dan frekuensi nadi 80 kali permenit, keluhan pusing juga tidak didapatkan.

DISKUSI

Feokromositoma adalah faktor penyebab hipertensi 0,1% dari seluruh populasi penderita hipertensi, oleh karena itu skrining penyakit ini tidak dianjurkan pada penderita hipertensi. Bila penyakit tersebut disertai dengan nyeri kepala, keringat berlebih, dan palpitasi maka dapat dilakukan pemeriksaan untuk menegakkan diagnosis feokromositoma. [1,2]

Pemeriksaan feokromositoma dapat dilakukan dengan pemeriksaan kadar katekolamin dalam urine tampung 24 jam. 80% penderita mempunyai hasil dua kali atau lebih dari harga normal. Cara lain dengan pemeriksaan katekolamin plasma.[1,2,3] Kemudian dilanjutkan dengan pemeriksaan radiologis. Pasien ini datang membawa USG Abdomen dengan hasil tumor suprarenal dan pembuluh darah dalam tumor kemudian dilanjutkan MRI untuk lebih menegakkan diagnosis dan lokasi. Dilakukan Multi-Slice CT Scan (MSCT) untuk memastikan infiltrasi vena cava inferior, besar tumor dan ekstensinya.

Akurasi CT Scan untuk deteksi massa adrenal >90%, alat ini mampu mengganti angiografi, venografi dan ultrasonografi untuk deteksi feokromositoma, tetapi alat ini tidak mampu membedakan feokromositoma atau lesi adrenal yang lain. MRI mampu mendeteksi tumor ini sama akurat dengan CT Scan, feokromositoma akan tampak seperti bola lampu menggunakan MRI.[1] Pada pasien ini didapatkan massa adrenal ukuran 32x46x26 mm,disertai infiltrasi trombus ke vena cava inferior. Oleh karena itu, pilihan adrenalektomi terbuka lebih diutamakan. Pemilihan insisi *thoracotomy (flank approach)* agar lebih memudahkan adrenalektomi unilateral dan eksisi infiltrasi trombus yang ada.[6] Setelah operasi, masih mungkin didapatkan hipertensi. Ini dikarenakan nyeri atau koreksi berlebih terhadap hilangnya darah.[3] Pada pasien ini, tekanan darah relatif stabil sejak selesai operasi.

KESIMPULAN

Feokromositoma adalah kasus neoplasma yang jarang. Feokromositoma malignan disertai thrombus vena cava inferior adalah kasus yang lebih jarang sehingga membutuhkan penanganan khusus. Hanya terdapat 12 laporan kasus di jurnal internasional pada tahun 1992. Gambaran klinis utama adalah hipertensi disertai beberapa keluhan tambahan. Diagnostik lokasi tumor dengan CT Scan atau MRI. Operasi adrenalektomi dan eksisi thrombus vena cava inferior adalah penanganan utama untuk mengatasi kadar katekolamin berlebih yang dialami pasien.

DAFTAR PUSTAKA

1. Vaughan ED, Blumenfeld JD. Malignant Pheochromocytoma. In: Campbell-Walsh Urology, 9th edition. Wein AJ, Kaveussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA (Eds). Philadelphia; Saunders Publishers, 2007. chapter 53, pp.4846-4868.
2. Kane CJ. Pheochromocytoma. In: Smith's general Urology 17th edition. Tanagho EA, McAninch JW (Eds). New York : McGraw–Hill, 2008. chapter 30,pp 498-501.
3. Walther MM, Eisenhofer G, Pacak K, Linehan WM. Pheohromocytoma. In: Renal and adrenal tumors: biology and management. Belldegrun A, Ritchie AWS, Figlin RA, Oliver RTD, Vaughan ED (Eds). New York : Oxford University Press Inc, 2003. chapter 54,pp550-557.
4. Scholz T, Eisenhofer G, Pacak K, Dralle H, Lehnert H. Clinical Review: Current Treatment of Malignant Pheochromocytoma. J Clin Endocrinol Metab 2007; 92:12-17-1225.
5. Fitzgerald P, Goldsby RE, Huberty JP. Malignant Pheochromocytoma and Paragangliomas. Ann. N.Y. Acad. Sci 2006; 1073: 465–490.
6. Krettek C, Ascheman D. Positioning technique in surgical application. Hamburg : Springer Medizine verlag, 2006.chapter 14,pp178-179.