



# Αναισθησιολογική διαχείριση επινεφριδεκτομής σε ασθενή με φαιοχρωμοκύττωμα, νευροϊνωμάτωση τύπου 1 και πνευμονική υπέρταση. Αναφορά περιστατικού και βραχεία βιβλιογραφική ανασκόπηση.



Τσακουρίδου Ε.<sup>1</sup>, Ζαφειριάδης Δ.<sup>1</sup>, Καρράς Γ.<sup>1</sup>, Μήττα Σ.<sup>1</sup>, Κωνσταντά Ζ.<sup>1</sup>, Κατσανούλας Κ.<sup>1</sup>  
<sup>1</sup> Αναισθησιολογικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης «Ιπποκράτειο», Θεσσαλονίκη

## Νευροϊνωμάτωση τύπου 1 (NF1)

- Ορισμός:** αυτοσωμική-επικρατούσα γενετική νόσος, που χαρακτηρίζεται από νευροδερματικές αλλοιώσεις.
- Διαγνωστικά κριτήρια (τουλάχιστον 2):** (1)  $\geq 6$  café-au-lait κηλίδες, (2)  $\geq 2$  νευροϊνώματα, (3) μασχालιά ή μηροβουβωνική φακίδωση, (4) σπικτικό γλοιώμα, (5)  $\geq 2$  οζίδια Lisch, (6) χαρακτηριστικές οστικές αλλοιώσεις, (7) θετικό για NF1 οικογενειακό ιστορικό (α' βαθμού).

## Πνευμονική αρτηριακή υπέρταση (ΠΑΥ)

- Ορισμός:** αυξημένη mPAP ( $>20$ mmHg σε ηρεμία), μέσω δεξιού καρδιακού καθετηριασμού.
- Περιεγχειρητικές επιπλοκές:** (1) μυοκαρδιακή ισχαιμία, (2) συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια, (3) αρρυθμίες, (4) πνευμονική εμβολή, (5) σήψη, (6) οξεία αναπνευστική ανεπάρκεια, (7) οξεία νεφρική βλάβη.
- ΠΑΥ & NF1:** 31 περιπτώσεις παγκοσμίως, συχνότερα σε γυναίκες ( $\approx 62$  ετών), κακή πρόγνωση.

## Φαιοχρωμοκύττωμα (PCC)

- Ορισμός:** νευροενδοκρινής όγκος, από το μυελό των επινεφριδίων, που υπερεκκρίνει κατεχολαμίνες (επινεφρίνη, νορεπινεφρίνη, ντοπαμίνη).
- Κλινική εικόνα:** κεφαλαλγία, ταχυκαρδία, εφίδρωση.
- Διάγνωση:** επίπεδα μετανεφρινών ούρων, CT AKKO.
- PCC & NF1:** 0,1-5,7% συχνότητα συνύπαρξης.

## Αναισθησιολογική διαχείριση

### I. Προεγχειρητική αξιολόγηση:

- ΗΚΓ, u/s καρδιάς (OEM, ΚΑ, αρρυθμίες, ΠΑΥ).
- α- & β-αδρενεργικοί αποκλειστές (10-14 ημέρες πριν χειρουργείο).

### II. Φάσεις χειρουργείου:

**Φάση 1** (πριν την απολίνωση επινεφριδικών φλεβών-υπερτασικές κρίσεις):

- Ενδοτραχειακή διασωλήνωση (βαθιά αναισθησία).
- Πνευμοπεριτόναιο (ισχυρός νευρομυϊκός αποκλεισμός).
- Χειρισμοί επί του όγκου (αντιαρρυθμικά & αντιυπερτασικά φάρμακα).

**Φάση 2** (μετά την εκτομή του όγκου-υπόταση):

- Χορήγηση υγρών & αγγειοσυσπαστικών φαρμάκων.
- III. Αναισθησιολογικό πλάνο:**
  - Επεμβατική αιμοδυναμική παρακολούθηση (αρτηριακή γραμμή, Swan-Ganz, ΚΦΚ).
  - ΠΡΟΣΟΧΗ!** → κεταμίνη, δεσφλουράνιο, μετοκλοπραμίδη, γλουκαγόνο, μορφίνη, νευρομυϊκοί αποκλειστές.
  - Αντιυπερτασικά:** νιτροπρωσσικό,  $MgSO_4$ , νιτρογλυκερίνη (off-label), μιλρινόνη (ΠΑΥ).
  - Αντιαρρυθμικά:** λαβηταλόλη, εσμολόλη, λιδοκαΐνη, αμιωδαρόνη.
  - Αγγειοσυσπαστικά:** φαινυλεφρίνη, εφεδρίνη, νορεπινεφρίνη, βασοπρεσσίνη.

### IV. Μετεγχειρητική φροντίδα

- ΜΕΘ-ΜΜΑΦ: αιμοδυναμική αστάθεια, υπογλυκαιμία, ΟΝΑ, φλοιοεπινεφριδική ανεπάρκεια.

## Παρουσίαση περιστατικού

- Θήλυ, 75 ετών, ASA III, lap ΔΕ επινεφριδεκτομή.
- AI: AY, NF1, PCC, ΠΑΥ, ΔΛΔ, υποθυρεοειδισμός.

