

Feochromocytom a paragangliom jsou vzácné nádory s maximální incidencí 0,05 až 0,1 % mezi pacienty se setrvalou hypertenzí. Jsou odvozeny z chromafinní tkáně, která se nachází buď ve dřeni nadledviny (feochromocytom) nebo z paraganglií mimo dřev nadledviny (paragangliom). Ty mohou vznikat jednak z parasympatických paraganglií oblasti hlavy, krku a předního mediastina, jednak ze sympatických s výskytem od baze lební až po malou pánev. Zatímco parasympatické paragangliomy bývají sekrečně němé, feochromocytom a sympatický paragangliom (FEO) bývají sekrečně aktivní. Sekrece katecholaminů je zodpovědná za většinu klinických příznaků a projevů. Typickými projevy jsou záchvatovité obtíže v podobě bolestí hlavy, palpitací nebo opocení. Mezi časté příznaky řadíme arteriální hypertenzi (může být setrvalá nebo záchvatovitá) a poruchy metabolismu glukózy, k méně častým ortostatickou hypotenzí. Vzhledem k tomu, že klinický průběh může být velmi variabilní, je dnes většina FEO diagnostikována jako náhodně zjištěné tumory při zobrazovacím vyšetření břicha (sonografie, CT nebo výjimečně MR) z jiné indikace. Na naší klinice má péče o pacienty s FEO dlouhou tradici. Představuje příklad multioborové spolupráce v rámci interního lékařství, především mezi endokrinology a kardiology. Ročně je na našem pracovišti diagnostikováno 10-15 nových případů.

Vliv katecholaminů na kardiovaskulární systém u FEO můžeme rozdělit na akutní a dlouhodobý. K akutním projevům patří i samotné záchvaty doprovázené výrazným vzestupem krevního tlaku. Ve zvláštních případech mohou být záchvaty mnohem závažnější a mohou být spojeny s akutním ohrožením pacienta na životě. Mohou vzniknout spontánně nebo mohou být vyvolané podáním různých látek nebo drog. V retrospektivní analýze kardiovaskulárních komplikací 145 pacientů s FEO jsme zjistili u 28 pacientů přítomnost některé z kardiovaskulárních komplikací. K těm typickým akutním komplikacím patřila takotsubo kardiomyopatie nebo srdeční selhání, infarkt myokardu bez elevace ST úseku (výskyt této komplikace bude ještě narůstat, neboť často dochází během FEO záchvatu k vzestupu srdečních troponinů). Dalšími častými komplikacemi byly arytmie (jak tachyarytmie včetně život ohrožujících komorových tachykardií, tak i bradyarytmie, které se mohou vyskytovat i v kombinaci). Setkali jsme se i cerebrovaskulárními komplikacemi jako je cévní mozková příhoda nebo subarachnoidální krvácení.

Dlouhodobé působení katecholaminů jsme studovali na prvním místě pomocí 24hodinového monitorování krevního tlaku. V prvotní fázi jsme zjistili, že pacienti s FEO nemívají tak těžkou hypertenzi jako například pacienti s primárním hyperaldosteronismem. Od těchto pacientů stejně jako od pacientů s esenciální hypertenzí je odlišuje výrazně nižší pokles krevního tlaku v noci. S tímto fenoménem se můžeme setkat i u normotenzních FEO.

V následující studii jsme prokázali, že pacienti s FEO mají vyšší variabilitu krevního tlaku než pacienti s esenciální hypertenzí. Při analýze mnohem většího počtu pacientů (179) s FEO jsme zjistili, že pacienti s nočním vzestupem krevního tlaku mají výrazně vyšší výskyt známek poškození cílových orgánů jako je hypertrofie stěn levé komory nebo zvýšená cévní tuhost. Pacienti s FEO, kteří vylučovali jen noradrenalin, pak měli významně vyšší hodnoty krevního tlaku než pacienti, kteří vylučovali i adrenalin.

V našich dalších studiích jsme prokázali větší intimo-mediální tloušťku společné karotidy a subklinickou systolickou dysfunkci levé komory ve srovnání s esenciálními hypertoniky. Úspěšná operace vedla ke snížení rychlosti šíření pulzní vlny, poklesu intimo-mediální tloušťky společné karotidy a hypertrofie stěn levé komory.

Časná diagnóza FEO je velmi důležitá pro nejen pro snížení jistého rizika založení metastáz, ale také jako prevence rozvoje kardiovaskulárních komplikací, a to jak akutních, tak i

chronických. Nejdůležitější fází diagnostiky je na možnost diagnózy FEO vůbec pomyslet. V některých případech totiž může být akutní kardiovaskulární komplikace prvním projevem FEO.

Literatura:

- 1) Zelinka T, Štrauch B, Petrák O, Holaj R, Vranková A, Weisserová H, Pacák K, Widimský J, Jr. Increased blood pressure variability in pheochromocytoma compared to essential hypertension patients. *J Hypertens* 2005;23:2033-2039.
- 2) Zelinka T, Petrák O, Turková H, Holaj R, Štrauch B, Kršek M, Brabcová-Vránková A, Musil Z, Dušková J, Kubinyi J, Michalský D, Novák K, Widimský J, Jr. High incidence of cardiovascular complications in pheochromocytoma. *Horm Metab Res* 2012;44:379-384.
- 3) Petrák O, Rosa J, Holaj R, Štrauch B, Krátká Z, Kvasnička J, Klímová J, Waldauf P, Hamplová B, Markvartová A, Novák K, Michalský D, Widimský J, jr., Zelinka T. Blood Pressure Profile, Catecholamine Phenotype and Target Organ Damage in Pheochromocytoma/Paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab* 2019 – přijato k otištění.