

Katecholamínmi indukované kardiomyopatie u pacientov s feochromocytómom

Zora Lazúrová

IV. interná klinika UPJŠ LF a UNLP, Košice

Feochromocytóm/paraganglióm (PPGL) je zriedkavý neuroendokrinný nádor z chromafinných buniek sympatikových ganglií. V 90 % prípadov je lokalizovaný v dreni nadobličiek (feochromocytóm), ak je uložený extraadrenálne (cca 10 %), ide o paraganglióm. PPGL sú nádory produkujúce katecholamíny – adrenalín a/alebo noradrenalín, v prípade extraadrenálnych foriem zriedkavo dopamín. Nadprodukcia týchto hormónov sa u väčšiny pacientov prejaví kardiovaskulárnym ochorením, najčastejšie artériovou hypertenziou. U 8 – 11 % pacientov s PPGL dochádza v dôsledku kardiotoxicity katecholamínov k poškodeniu srdca. Katecholamínmi indukované kardiomyopatie (CICMP) predstavujú závažné, až potenciálne fatálne komplikácie PPGL. Klinický obraz je variabilný, od asymptomatických pacientov až po dramatický priebeh s ťažkým srdcovým zlyháváním s pľúcnym edémom alebo kardiogénnym šokom. Existujú tri formy CICMP asociovaných s PPGL. Akútne, takotsubo-like kardiomyopatia, typická pre adrenalín produkujúce tumory, a dva chronické typy – dilatovaná kardiomyopatia a hypertrofická kardiomyopatia, typická pre nádory produkujúce noradrenalín. Včasná diagnostika a adekvátny manažment vedie u väčšiny pacientov k významnej regresii kardiálnych zmien. Kauzálna liečba spočíva v chirurgickom odstránení PPGL. Inoperabilné alebo metastatické formy PPGL majú častejšie recidívy CICMP a významne horšiu prognózu.

Kľúčové slová: feochromocytóm, kardiomyopatia, katecholamíny, srdcové zlyhanie.

Catecholamine induced cardiomyopathies in patients with pheochromocytoma

Pheochromocytoma/paraganglioma (PPGL) is a rare neuroendocrine tumour arising from chromaffine cells of sympathetic ganglia. 90% of PPGLs are located in adrenal medulla (pheochromocytoma), the rest are extraadrenal paragangliomas. PPGLs produce catecholamines – adrenaline and/or noradrenaline, in case of extraadrenal forms, dopamine may be rarely secreted. An overproduction of these hormones usually manifests by the cardiovascular diseases, mostly with arterial hypertension. In 8-11% of patients, catecholamine excess leads to heart injury. Catecholamine-induced cardiomyopathies (CICMP) are severe, potentially fatal complications of PPGLs. Clinical manifestation may vary, from asymptomatic forms up to severe heart failure with pulmonary edema or cardiogenic shock. Three types of CICMPs associated with PPGL have been identified. Acute, takotsubo-like cardiomyopathy, typical for adrenalin producing tumours, and two types of chronic forms – dilated cardiomyopathy and hypertrophic cardiomyopathy, the last one typical for noradrenalin-secreting PPGLs. Early diagnosis and appropriate management leads to significant improvement in most of the patients. Though recidivating forms have worse prognosis.

Key words: pheochromocytoma, cardiomyopathy, catecholamines, heart failure.

Úvod

Feochromocytóm/paraganglióm (PPGL) je zriedkavý neuroendokrinný nádor z chromafinných buniek sympatikových ganglií. Vo väčšine prípadov je lokalizovaný v dreni nadobličiek (feochromocytóm), ak je uložený extraadrenálne (cca 10 %), ide o paraganglióm. Prevalencia má

stúpajúci trend, aktuálne dosahuje 8 prípadov na milión obyvateľov. Bilaterálny feochromocytóm sa vyskytuje u 10 % pacientov, predovšetkým u geneticky podmienených foriem. Posledné, tzv. „pravidlo 10%“, sa pri PPGL týka malígneho potenciálu, t. j. približne 10 % pacientov má metastatický PPGL (1, 2). PPGL môže byť sporadický alebo hereditárny