

A MELLÉKVESEKÉREG BETEGSÉGEI

Dr. Baló Tímea

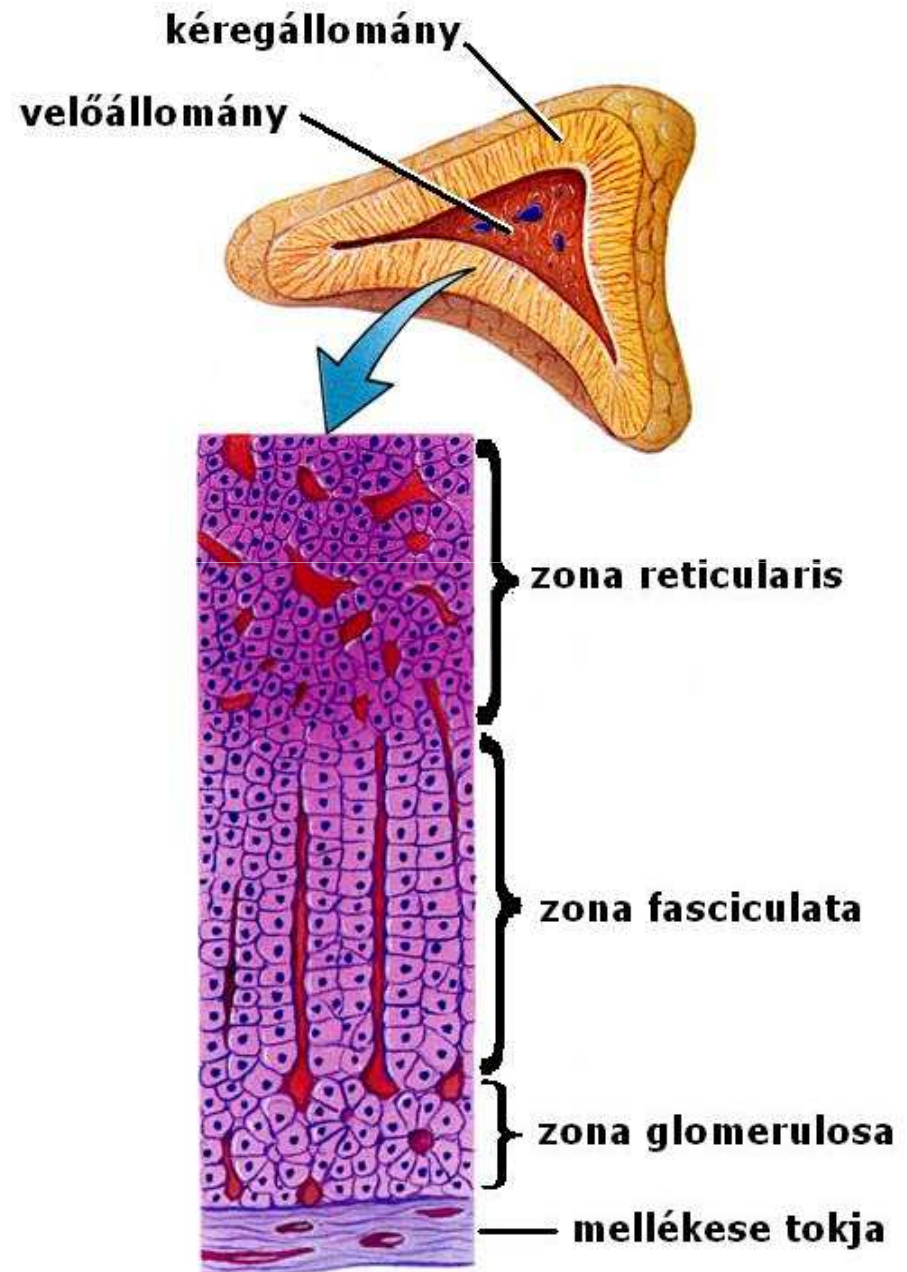
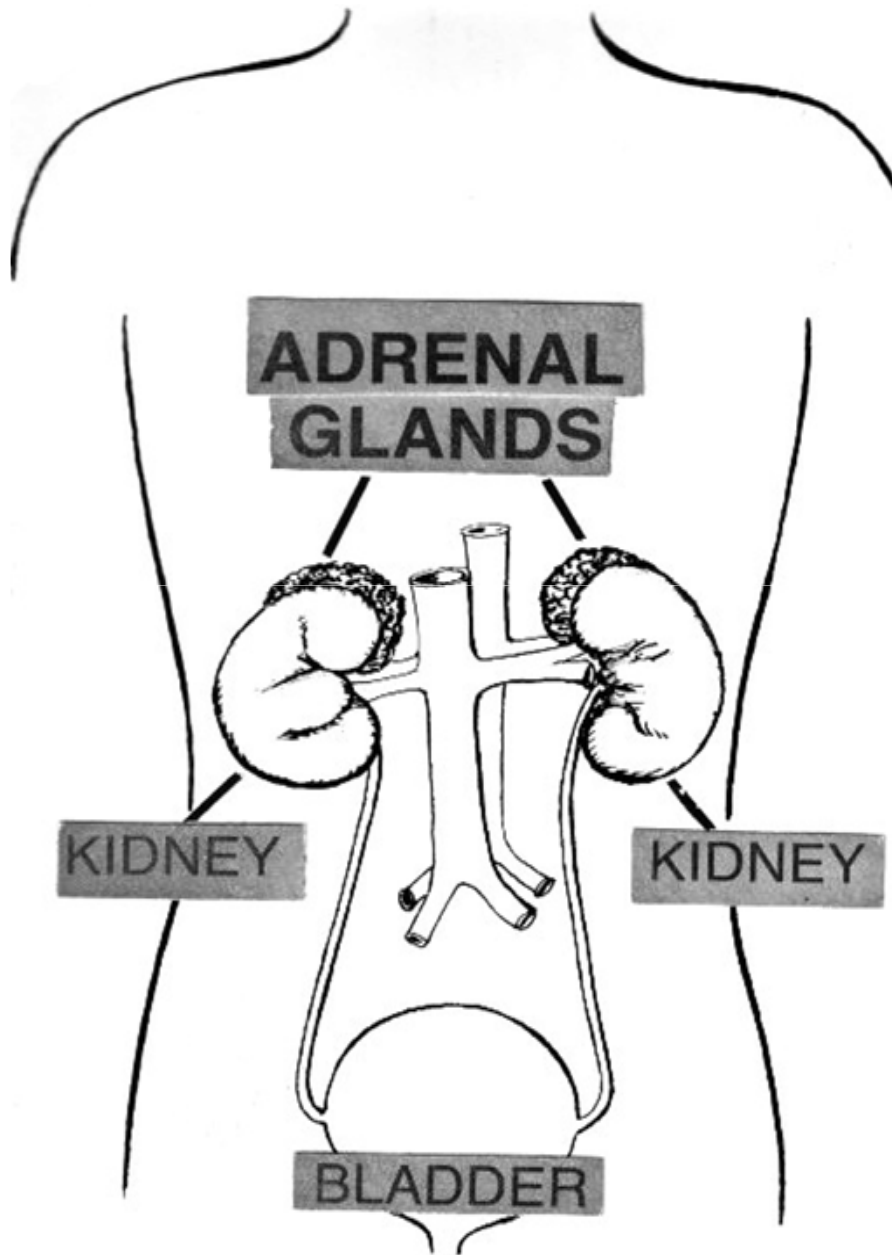
SE. III. Belgyógyászati Klinika

2017. 02. 15.

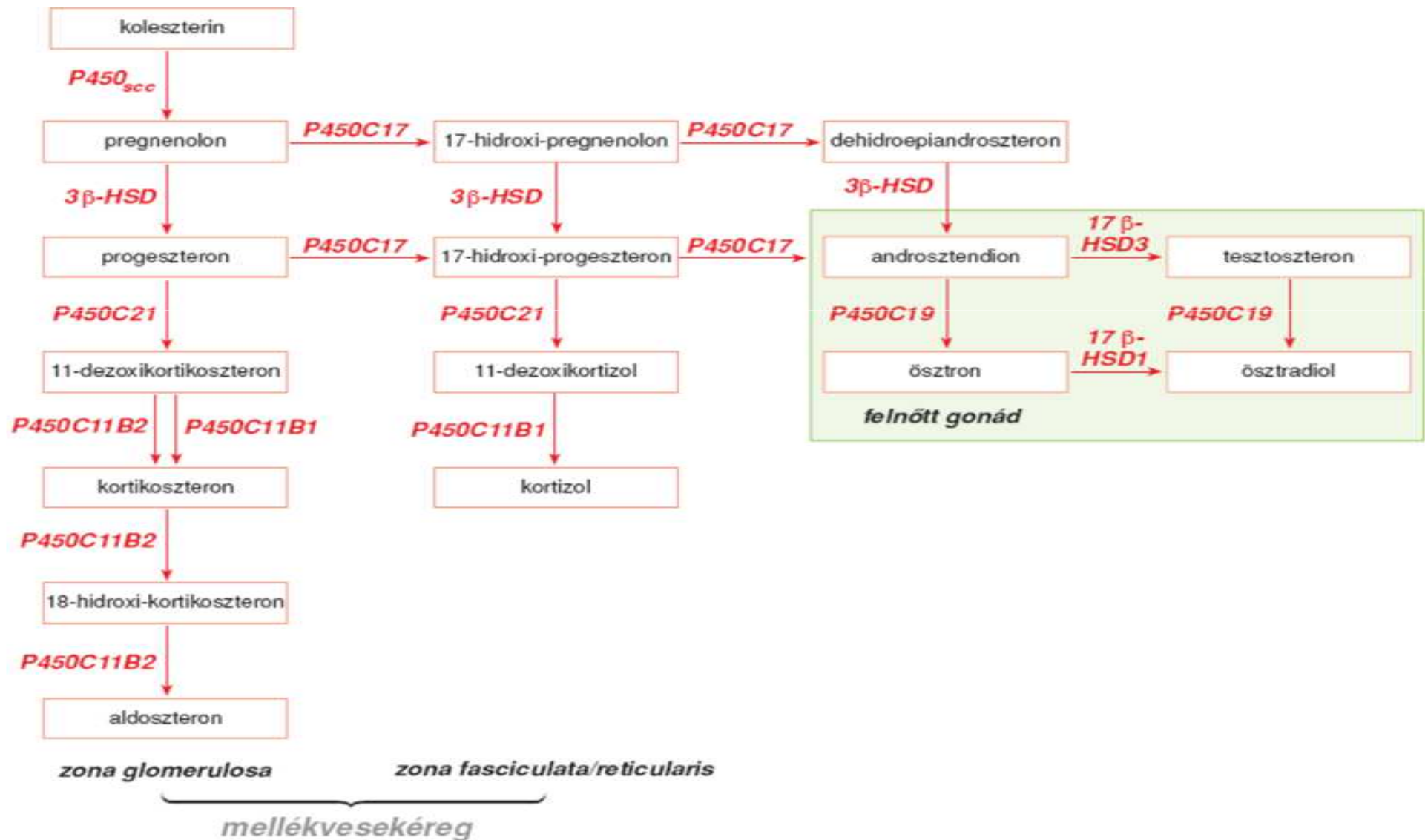


A mellékvese anatómiája





Szteroid hormonok bioszintézise



A mellékvesekéreg hormonjai

Mineralokortikoidok

- **aldoszteron**: Só-és vízháztartás szabályozása
- Zona glomerulosa sejtek termelik
- A vese szabályozza az aldoszteron termelődést a renin – angiotenzin rendszeren keresztül
- EC K^+ növekedése serkenti az aldoszteron képzést
- Fokozza a Na és víz visszaszívását a vese csatornáknál
- Emeli a szérumban Na koncentrációját, emelkedik a vérnyomás
- Fokozódik a sejtosztódás, elősegíti a gyulladáshoz vezető reakciókat
- Akut ACTH hatás serkenti, míg krónikus ACTH hatás gátolja az aldoszteron képzést

A mellékvesekéreg hormonjai II.

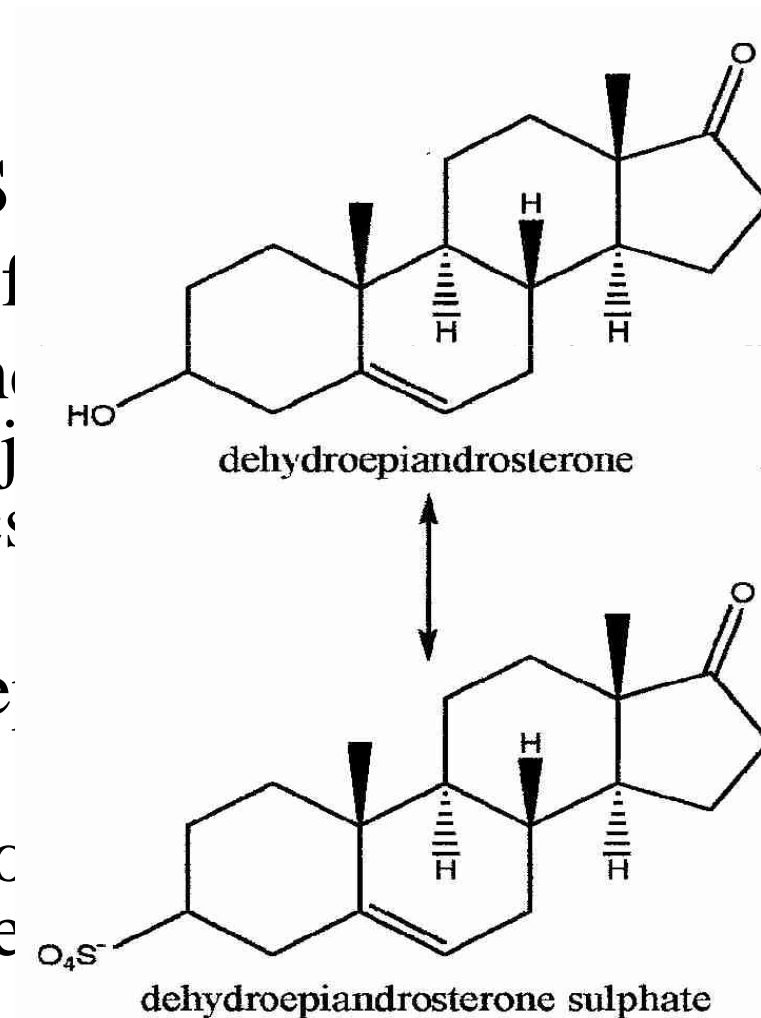
Glukokortikoidok

- **Kortizol:** A szervezet szénhidrát – és zsírsanyagcsere szabályozása
- Zona fasciculata sejtek termelik
- Szekrécióját ACTH szabályozza
- Napszaki ingadozás
- Fokozza az aminosavakból és zsírokból a cukorképződést, emeli a vércukorszintet
- Gátolja a sejtek cukorfelvételét és felhasználását
- Gátolja a sejtosztódást és a gyulladáisos reakciókat

A mellékvesekéreg hormonjai III.

• Androgének

- DHEA, DHEAS
- Hatásukat a periférián alakítják ki
- A mellékvese androgén előállításának változékonyságja a **adrenarche** után kezdődik
- Férfiakban szerepet játszik a szexuális kialakításában
- Nőkben meggátolja a szexuális fejlődést (menopausáig nem csökken)



szintjük általában fejtik ki az életkorral. A férfiakban sok DHEA, a nőkben kevesebb, ő ismét:

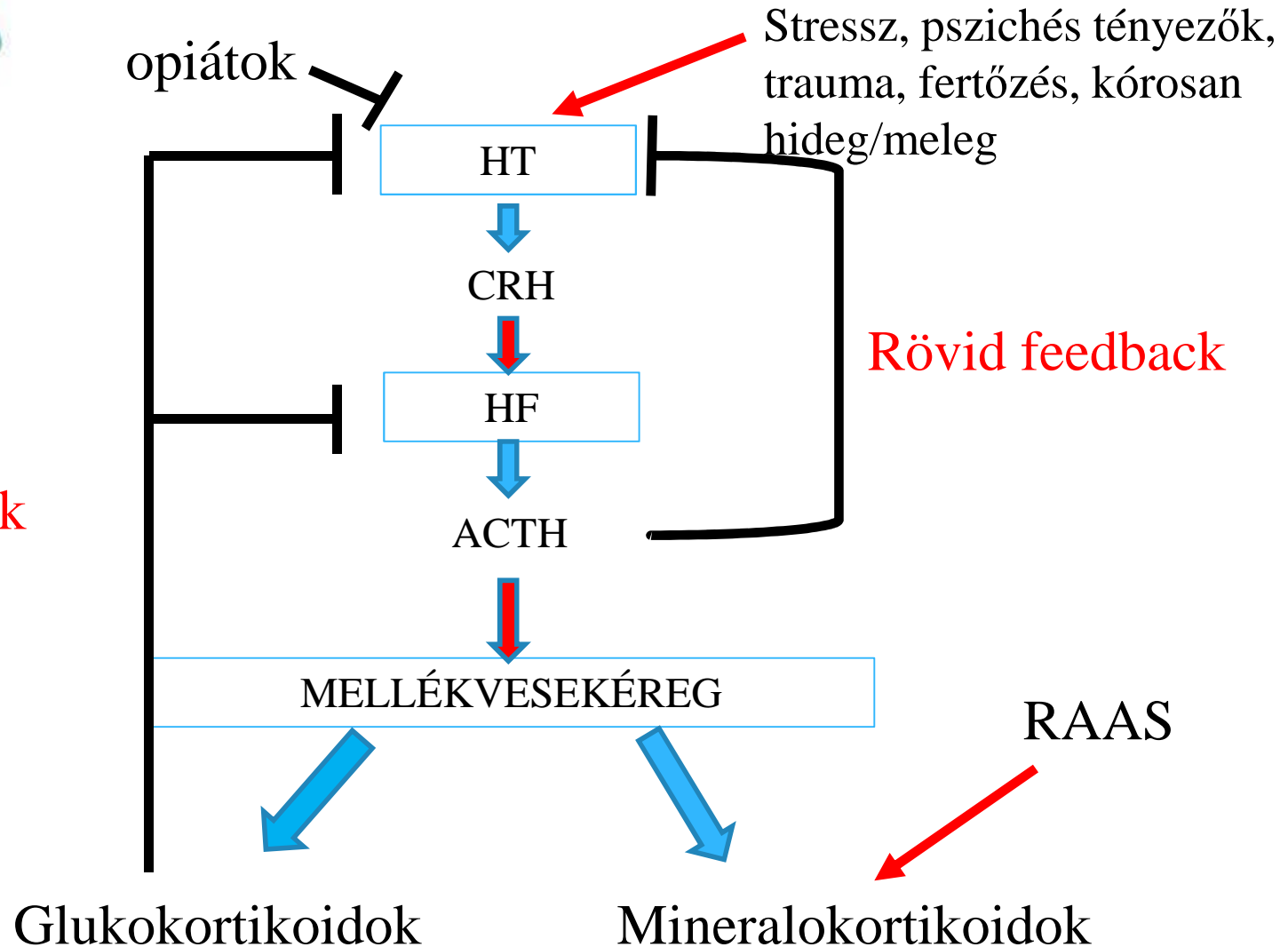
szintjük nem is jellemzően

csökken a termelődését

Szabályozás



Hosszú
feedback



Mellékvesekéreg eredetű szteroidok mérése

Mikor?

ALAP értékek
(reggeli, éhgyomor)

STIMULÁCIÓ utáni értékek
(specifikus endokrin tesztek)

Miből?

Vérből: teljes mennyiség, kötő fehérjék zavaró hatása

Vizeletből: egyszeri vs. gyűjtött

Nyálból: szabad frakció, könnyű kivitelezés (gyermekek)

Értékelés?

Figyelembe veendő paraméterek: diurnális ritmus
életkor és nem
gyógyszerek hatása

Megfelelő, módszer és populáció specifikus referencia tartományok

Leggyakrabban mért vegyületek

A szteroid bioszintézis végtermékei: - reggeli koncentrációk

Aldoszteron

Kortizol

Dehidroepiandroszteron-szulfát

Androsztendion



Indikációk:

mellékvesekéreg daganat hormontermelésének tisztázása

hipofízis - mellékvesekéreg tengely működési zavarai

hypertónia, obesitás, hyperandrogenizmus differenciál -
diagnosztikája

A beteg, mint hibaforrás

Fiziológiás állapotok, melyek befolyásolják a hormonvizsgálatokat:

- életkor
- terhesség
- menstruációs ciklus
- alimentáris állapot
- a vizsgált hormonok napszaki ritmusa
- alvás - ébrenlét ciklusa
- stresszhatás (pl. renin aktivitás, catecholaminok)



Primer hyperaldoszteronizmus

- Az aldoszteron primer túltermelése
- Szupprimált PRA
- Hypertonia
- 50% -ban hypokalemia
- APA vagy bilaterális hyperplasia (idiopathiás hyperaldoszteronizmus)



Hypertonia gyakorisága Magyarországon

Férfiak

- 41% fel nem ismert
- 29% kezelt, de nem kontrollált
- 30% jól kezelt

Nők:

- 60% fel nem ismert
- 19% kezelt, nem kontrollált
- 21% jól kezelt

Primer hyperaldoszteronizmus osztályozása

- Aldoszterontermelő adenoma 65%
- Idiopathiás hyperaldoszteronizmus (Bilaterális mellékvesekéreg hyperplasia) 34%
- Primer adrenocorticalis hyperplasia (féloldali) < 1 %
- Familiaris hyperaldoszteronizmus < 1 %
 - I. típus < 1 %
 - II. típus nem ismert
- Aldoszterontermelő mellékvesekéreg carcinoma < 1 %
- Aldoszterontermelő extraadrenális adenoma és carcinoma
kivételesen ritka

Primer aldoszteronizmus két fő típusa

Aldoszteron-termelő adenoma

- súlyosabb klinikai tünetek
- folyadék depléció/ortostasis, All nem növeli az aldoszteron szintet
- aldoszteron prekursorok (18-hidroxikortikoszteron) fokozott képzése
- sebészileg gyógyítható

Idiopathiás hyperaldosteronismus

- enyhébb klinikai tünetek
- folyadék depléció/ortostasis növeli az aldoszteron szintet
- sebészileg nem gyógyítható

Primer aldosteronizmus klinikai tünetei

- 35-50 év
- Hypertonia (esetek 100%-ában), fejfájás
- Hypokalaemia (esetek 50%-ában), normokalemia
 - izomgyengeség, izomparalysis, görcsök
 - szívritmus zavar, hypokalaemiás EKG-eltérések
 - polyuria, polydipsia, vesetubulus károsodás – nephrogén diabetes insipidus – csökkent ADH érzékenység
- Hypernatraemia (enyhe)
- Metabolikus alkalózis
- Accelerált atherosclerosis (korábban, súlyosabb)
- Gyakoribb szervkárosodás: szív, agy, vese (proteinuria)
- Metabolikus eltérések, diabetes, IGT

Primer aldoszteronizmus diagnosztikája napjainkban

Szűrővizsgálatok

ARR: plazma aldoszteron/PRA hányados (plasma renin konc?)

Bizonyító vizsgálatok

NaCl infúzió

Fludocortison szuppressziós teszt

Orális NaCl terhelés

Captopril teszt

Aldoszteron-termelő adenoma lokalizálása

CT (érzékenysége viszonylag kicsi)

Szelektív mellékvese vénás vérvétel („gold standard”)



Diagnosztika II.

Szuppressziós tesztek:

- **Orális só terhelés** → 6g-3napig + K⁺ pótlás, napi K⁺szint ellenőrzés → 24 órás vizelet aldoszteron
- **Parenteális só terhelés** → 2l/4óra → 0' , 240': PRA, aldoszteron, kortizol, Se K⁺
- **fludrocortison teszt** → 6 óránként 0,1mg + K⁺ + sóbevitel/ 4napig, napi 4x K⁺ meghatározás → reggel 7ó: kortizol, 10ó: kortizol, PRA, aldoszteron
- **captopril teszt** → 25 v. 50mg → 0'és. 120': kortizol, PRA, aldoszteron

Funder J, et. al. J Clin Endocrinol Metab 2008, 93(9): 3266-3281

- **Kóros ARR → 30-50% szupprimálható**

Mely gyógyszerek befolyásolják a diagnosztikát?

- **ARR nem értékelhető:** spironolacton
eplerenon
amilorid
- **ARR álpozitív:** Béta blokkolók
alfa-metildopa
clonidin
NSAIDs
- **ARR álnegatív:** ACE – gátlók
AII receptorblokkolók
nem kálium spóroló diuretikumok
dihidropiridin kalcium csatorna blokkolók
ösztrogének



© Can Stock Photo - csp1875151

Szűrés – kiket?



Szűrés indokolt:

- Hypertoniás betegeket (különösen hypokalaemia, diuretikum-provokálta hypokalaemia vagy rezisztens hypertonia esetén)
- Fiatal korban kezdődő hypertonia (20 év alatt)
- Véletlenszerűen felfedezett mellékvese daganat esetén
- Primer aldosteronizmus a családi anamnezisben

Kezelés

- **Sebészi:** laparoscopos egyoldali adrenalectomia
- **Gyógyszeres:** kompetitív aldoszteron antagonisták:
spironolacton
nagy adag: 200-400 mg
(Eplerenon, amilorid, ritkán steroid bioszintézis gátló: trilostan)

Szekunder hyperaldosteronizmus

Hypertoniával

- A. renalis stenosis
- Coarctatio aortae
- Malignus hypertonia
- Krónikus nephritis
- Renin termelő vesedaganat
- Terhességi nephropathia
- Gyógyszerek (ösztrogének)

Normotoniával

- Pangásos szívelégtelenség
- Májcirrhosis
- Idiopathiás oedema
- Emésztőrendszeri betegségek (hányás, hasmenés, famil. chlorid hasmenés)
- Vesebetegség (RTA, nephrosis, cystinosis, kálium vesztő vese)
- Bartter sy
- Gitelman sy
- Perodikus hypokalemiás paralysis
- Pseudo Bartter sy



Cushing szindróma

Osztályozás

ACTH dependens

- Hypophysis adenoma (Cushing kór)
- Hypothalamicus CRH túltermelés
- Ectopiás ACTH/CRH szindróma
- Ectópiás CRH szindróma

ACTH independens

- Mellékvesekéreg daganat
 - Adenoma
 - Carcinoma (bimodális életkori csúcs, 1-5 év és 5-7. évtized)
- Bilaterális mellékvesekéreg hyperplasia
- PPNAD (primer pigmentált nodularis adrenocorticalis betegség)
AIMAH (macronodularis hyperplasia)
- McCune Albright szindróma
- Ectópiás mellékvesekéreg adenoma

Iatrogén Cushing szindróma

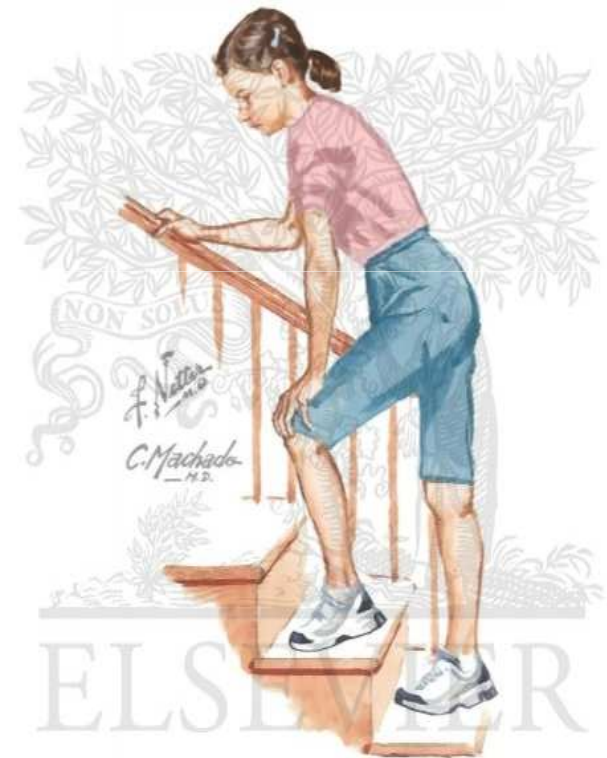
Cushing szindróma klinikai tünetei

rendszerint fokozatos lassú progresszió
(ciklikus lefolyású is lehet)

- hízás, kóros zsíreloszlása
- holdvilágarc
- bőr vékony, sérülékeny, enyhén pigmentált, lilás-vörös striák, acnék, nőkben hirsutismus
- polyglobulia
- Proximális izomgyengeség, izomatropia
- osteoporosis, gyakori csonttörés (gyermekekben növekedés elmaradás)
- Hypokalemia, alkalosis
- vesekövesség, hypertonia, diabetes mellitus, lipid-anyagcsere zavar
- nőkben menstruációs zavarok, amenorrhoea, infertilitás
- Infekció - hajlam
- psychés eltérések , depresszió

Vázrendszeri problémák

- Gyengeség, proximális izmok fogyása (lépcsőn járás, karosszékből felállás)
- Hypokalemia, (a fokozott mineralokort. aktivitás miatt) fokozza az izomgyengeséget
- **Csontvesztés – osteoporosis:**
- Csigolyák kompressziós fraktúrái: betegek 20%-ban
- Pathológiás borda és hosszú csont törés
- Femurfej osteonecrosis (aseptic necrosis)
- Alsó háti fájdalom
- Fokozott csont rezorpció hypercalciuriához és vesekövességhez vezethet



Cushing szindróma diagnózisa

Hormonvizsgálatok döntőek

1. **Hypercortisolismus bizonyítása**

24 órás gyűjtött vizelet **kortizol (min 2x)**

kis adag dexamethason teszt (1 mg)

plazma kortizol napszaki ritmus

éjszakai nyál kortizol (min 2x)

2. **Cushing szindróma egyes formáinak elkülönítése**

(leggyakoribb 3 ok: Cushing kór, ectopiás ACTH - túltermelés, kortizol-termelő mellékvese daganat)

- plazma ACTH
- nagy dózis dexamethason teszt
- CRH teszt (vasopressin, desmopressin, metyrapon teszt)
- Kombinált tesztek (CRH + vasopressin)
- Sinus petrosus inferior vérvétel
- Képképző vizsgálatok (sella MRI, mellékvese CT, (ectopiás ACTH-túltermelés gyanú esetén egyéb vizsgálatok)



Az ACTH és kortizol szekréció normál mintázata

- Pulzatis szekréció
- Cirkadián ritmus

Pseudo-Cushing szindróma

- Hypercortizolizmus, melyet nem endokrin betegség okoz
- CRH termelő neuronok hyperaktivitása, krónikus CRH stimuláció
- Pszichiátriai kórkép (szorongás, depresszió, alkoholizmus, alkohol megvonási szindróma)
- Súlyos elhízás
- Rosszul beállított diabetes mellitus
- PCOS
- Alvási apnoe szindróma
- **Differenciáldiagnosztika nehéz!**

Kezelés II.

- Primer adrenális Cushing: féloldali – sebészi
- Gyógyszeres: steroid bioszintézis gátlók
- Thrombosis, antibiotikum profilaxis
- Műtét után MVK hypofunkció, akár 1 évig is
- Kétoldali adrenalectomiát követően gluko - és mineralokortikoid szubsztitúció (**Figyelem: Lázás infekció !**)

Mellékvese eredetű hyperandrogenizmus

- Heterogén etiológia
- Veleszületett és szerzett betegségek
- **Adrenarche:** mellékvese androgén szekréció élettan fokozódása kb 2 évvel a HT-hypophysis-gonad tengely érése előtt
- Mechanizmusa nem ismert, hypophysis gonad tengelytől független
- Adrenarche precox – lányokban 8, fiúkban 9 év előtt, csontkor acceleráció meghaladja az életkorhoz képest előrehaladott hosszkort
- Mellékvese daganat – CAH virilizáló formához hasonló
- Gyermekkorban - androgén+ cortizol termelő daganat (Cushing, hirsutizmus, acne hajhullás)
- **Congenitális adrenális hyperplasia** (21- OHáz, 11 β OH-áz, 3 β – OH-steroid dehidrogenáz)
- Glukokortikoid rezisztencia

Epidemiológia és tünetek

- Reproductív korú nők 5-10%-át érinti, ezen nők 70-80%-ban hirsutizmus
- **Klinikai kép attól függ, mely életkorban kezdődött:**
- **Magzat:** 46XX-átmeneti külső nemi szervek (clitoromegalia, hátsó labialis fúzió); 46XY: nem okoz eltérést
- **Gyermekkor:** felgyorsult növekedés és csontérés, de epiphysis fugák korai záródása alacsonyabb végmagasság, fokozott izzadékonyság, acnék
- Lányok, 8 év előtt: pubarche precox, korai HT-HY-gonad tengely aktiváció, centralis pubertas precox
- Fiúk, pubertas előtti állapotnak megfelelő hereméret (4 ml alatt), de pigmentált szeméremszőrzet, (pubarche precox)
- Az esetek 5-10%-ban congenitális adrenális hyperplasia áll a secunder nemi jelleg korai kialakulása mögött

Tünetek II.

- **Pubertas és felnőttkor:**
- Nők: hirsutizmus (androgénfüggő területeken), acne, menstruáció diszfunkció, infertilitás
- Ferriman Gallwey score (18 területen 1-4-ig), 8-nál nagyobb esetén hirsutizmus
- Hyperandrogén állapot súlyos eseteiben virilizáció is: hang mélyül, férfias izomzat, emlő atrophia, clitoris nagyobbodás, amenorrhoea, infertilitás
- MV, petefészek malignus daganata kizárandó!!!



Hirsutismus és virilizáció

Diagnosztika

- Szérum androgén szintek
- Se testosteron, SHBG, DHEAS, 17 OH progesteron
- Nőkben a ciklus 1-7. napján + oestradiol, FSH, LH
- Synacthen teszt (21 OH-áz defektus esetén Se 17 OH progesteron nagymértékben nő, míg kortizol alig)
- **Differenciál diagnosztika:** mellékvese-petefészek eredet elkülönítése
- Kis és nagy dózisú DXM szuppressziós teszt (MV eredetű: tesztó 40%-kal, DHEAS 60%-kal csökken), petefészek eredetű: kortizol és DHEAS csökken, tesztó magas marad

Kezelés

- **Glukokortikoid kezelés:** 10-15 mg/m² hydrocortizon, esetleg mineralokortikoiddel kiegészítve
- Nem-klasszikus CAH-ban cyproteron acetát is mellé
- **Antiandrogén** kezelés: petefészek eredet esetén (spironolakton –androgén antagonistá hatás min100 mg), drospirenon+etinil-ösztradiol;
- **flutamid** - androgének sejtekbe való felvételét gátolja
- **5 α reduktáz gátló:** finaszterid
- Daganat esetén sebészi eltávolítás



Mellékvese incidentaloma

- „Véletlenül felfedezett” mellékvese daganat
- Hormonálisan inaktív-aktív
- Mérete rendszerint > 1 cm
- Egy vagy kétoldali
- Benignus – malignus
- Solid vagy cystosus
- Ismert malignus tumoros betegnél a mv régióban észlelt daganat nem incidentaloma – össz tumor 10-15%-a met.
- Szövetteni vizsgálattal heterogén csoport
- Kiindulás: mv. kéregből (adenoma, hyperplasia, cc), mv. velőből (phaeo, neuroblastoma, ganglioneurinoma), egyéb szöveti elemekből (lipoma, haemangioma, leiomyoma)
- Mv. áttétek, infekciók, haematomák

Epidemiológia

- Mv incidentalomák előfordulása az életkorral nő:
30 éves kor alatt kevesebb, mint 1%, 70 év felett 7 – 10 % (férfi/nő azonos)
- Más okból végzett hasi CT során átlag 2% (50-60 éves kor, női nem)



- Prevalencia magasabb kövér, diabeteses és hypertoniás betegekben
- Műtéti eltávolítás indikációi: malignitás, vagy ennek gyanúja, hormonális aktivitás
- Kétoldali daganat összes incidentaloma 10-15 %-ban
- Kétoldali daganat: metastasis, CAH, kéregadenoma, lymphoma, infekció, vérzés, phaeo, amyloidosis, infiltratív betegség

Diagnosztika

Szükséges-e a műtéti eltávolítás?



Radiológia: UH – 3 cm-nél nagyobb

CT - 1 mm-es szeletvastagság, natív, ka kimosódás,
kalcifikáció

MR - nincs sugárterhelés, környező képletekhez való viszony
mellékvesekéreg izotóp – tumorok funkcióját mutatja, Se75
koleszterin, MIBG, octreotid

Hormonvizsgálatok - hormonális aktivitás?

Primer aldosteronizmus – incidentalomák 1.6-3.8%-ban

Szexuálsteroidok meghatározása nem rutinszerűen, csak hirsutizmus
esetén

„Néma „adenoma – gyakran szubklinikai Cushing, diagnosztikai
kritériuma nem egységes, ezért gyakorisága 5-47%

Mellékvese adenoma

- Keressük a hormonális aktivitás jeleit
- Hypadrenia tüneteit nagy tumor, kétoldali megjelenés esetén

Hypodense adrenal adenoma



Abdominal CT showing a 1.5-cm round hypodense left adrenal cortical adenoma (arrow).

Courtesy of William F Young, Jr, MD.

Incidentalomák kezelése

- **Féloldali – műtét:**

phaeocromocytoma és adrenocorticalis cc.
aldoszteron, kortizol termelő adenoma

4 cm-nél nagyobb tumor

Subklinikai Cushing (fiatal betegek, akiknek
meglévő tüneteik, pl HT, DM, csökkent csonttömeg
őf-ben lehet a hypercortizolizmussal)

myelolipoma ha >6 cm, nyomási tünetek

- **Kétoldali:** - gyógyszeres
vizsgáljuk CAH irányában



sca0488 www.fotosearch.com



nri0245 www.fotosearch.com

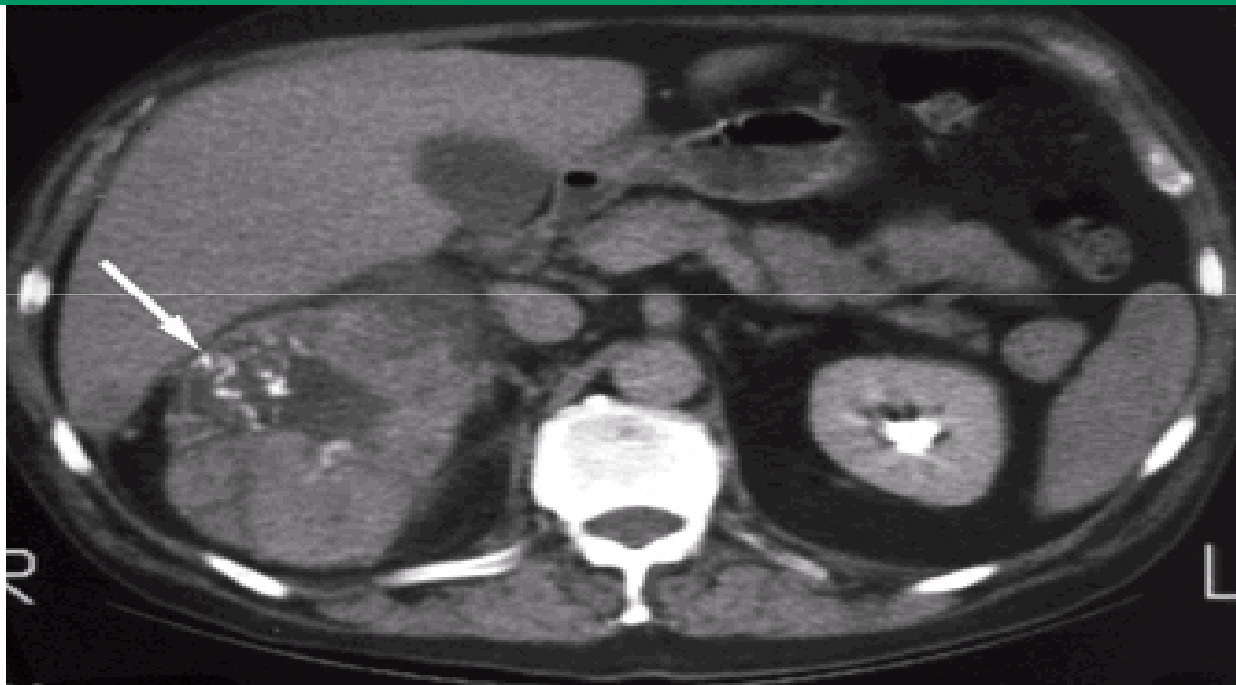
Mellékvese malignus daganatai

Primer mellékvesekéreg carcinoma:

- Ritka (1/1 millió lakos/év)
 - Össz mellékvese incidentaloma 2-5 %-a
 - Összes műtéttel kezelt incidentaloma 4-5 %-a
- Bimodalis eloszlás: csúcs az 1. és 5. évtizedben
- Rossz prognózis
 - 5 éves túlélés: III-IV st: 16%
 - I-II. st: 46%
- Méretük csaknem mindig > 3 cm, rendszerint 5-15 cm
- 50% hormonálisan inaktív, 50% hormontermelő
- Tartós túlélés egyetlen biztosítéka a korai felismerés és sebészi eltávolítás

Adrenocortikális carcinoma

Adrenal cancer



Contrast-enhanced CT scan through the abdomen of a 56-year-old man reveals a complex solid and cystic, calcified mass (arrow) in the right suprarenal fossa extending into the adjacent liver. The tumor proved at surgery to be a carcinoma of the adrenal cortex.

Courtesy of Jonathan Kruskal, MD.

A mellékvese malignus daganatai II.

Összes mellékvese incidentaloma 10-15%-a
metastasis

Leggyakoribb: tüdő, emlő, colon, vese,
melanoma

Ismert malignus tumoros betegnél a mv. régióban
leírt daganatok $\frac{3}{4}$ -e metastasis, 25%-a benignus
kéregadenoma

Számít a méret?

- Benignus adenomák 60%-a
4 cm-nél kisebb, 15%-uk
6 cm-nél nagyobb
- Primer mellékvesekéreg
carcinoma előfordulása 4 cm
tumorátmérő alatt
< 2%, 4.1-6 cm között 6%,
6 cm felett 25%
- 6 cm felett műtét!
- 4-6 cm között műtét vs.
várakozás és követés
- 4 cm alatt beteg ellenőrzése

Tünetek

- Hormontúltermelés felnőttekben 60%, gyerekekben 90%-ban
- 45%-ban Cushing, illetve Cushing/virilizációs sz., aldoszteron túltermelés ritka 2-3%
- Ha nincs hormontúltermelés előrehaladott állapotban okoz tünetet (méretbeli növekedés), lokális tünetek esetén



Addison kór

Primer mellékvesekéreg elégtelenség okai

Autoimmun adrenalitis **60%**

Tuberculosus adrenalitis **30%**

Egyéb **10%**

nem tuberculosus infekciók
disszeminált gomba infekciók
syphilis
mellékvesét infiltráló folyamatok
metastasis
primer mellékvesekéreg lymphoma
kétoldali adrenalectomia
steroid bioszintézist gátló gyógyszerek
veleszületett örökletes betegségek

Primer mellékvesekéreg elégtelenség jellegzetes klinikai tünetei

• Gyengeség, fáradékonyság	100%
• Súlyvesztés	100%
• Gastrointestinalis tünetek	95%
• Hányás	85%
• Hányinger	80%
• Hasi fájdalom	30%
• Obstipatio	30%
• Diarrhoea	25%
• Hyperpigmentatio	95%
• Hypotonia vagy orthostaticus hypotonia	90%
• Hypoglycaemia	50%
• Anaemia	40%
• Só-éhség	20%
• Vitiligo	15%
• Izomfájdalom	15%
• Izületi fájdalom	10%

Bőr és nyálkahártya hyperpigmentáció Addison kórban

Primer akut mellékvesekéreg elégtelenség

- Mk. mellékvese akut károsodása
- Pl. mellékvese bevérzés – meningococcus sepsis
- Trauma, antikoaguláns kezelés, vérzékenység, iatrogén ártalmak

**Keringési shock és akut hasi katasztrófa
tüneteivel jár!**

Addison kór diagnózisa: biokémiai tesztek

Hyponatremia, hyperkalemia, hypoglykaemia, eosinophilia, relativ lymphocytosis

Biokémiai tesztek

- reggeli **plazma kortizol és ACTH**
(plazma kortizol ↓, plazma ACTH ↑)
- **standard rövid corticotropin test** (plazma kortizol mérés a 0, 30 és 60 percben 250 µg ACTH1-24 iv adása után
(normális válasz: csúcs plazma kortizol >20 µg/dl)
- (plazma aldoszteron, PRA - magas, DHEAS - csökkent)

Egyéb tesztek (etiológiától függően)

- Szteroid bioszintézis enzim elleni antitestek P450c21 (P450scc, P450c17) - 21 hidroxiláz elleni At
- APS: társuló betegségek szűrése
- Fiúknál: very long chain fatty acids - adrenoleukodystrophia
- Onkológiai betegek: bilaterális mellékvese metasztázisok

Addison kór kezelése

- **Glukokortikoidok:** hydrocortizon 15-25 mg (reggel-délután)
- prednizolon (mineralocortikoid aktivitása kisebb – 5 mg)
- **Mineralokortikoid:** Fludrocortizon 0.05-0.2 mg napi 2 részben
- Vérnyomás, testsúly, folyadékstatusz ellenőrzése, Se Na, K, PRA
- **DHEAS pótlás** – hangulatjavítás, postmenopausás nőkben, 25-50 mg
- **Addison krízis:** stresszhatásra, akut elesett állapot (hányás, hasmenés, hasi fájdalom, exsiccosis, súlyos hyponatremia, epilepsiás görcsök, rhabdomyolysis, veseelégtelenség)

Phaeochromocytoma

Katekolamin termelő mellékvese daganat, felismerés nélkül potenciálisan letális

Régen „10%-os szabály”: 10% gyermekkor, 10% bilaterális, 10% extraadrenális, 10% öröklődő betegség része, 10% malignus

Mára ez több ponton megdőlt

- **Prevalencia:**

- hypertóniás betegek 0.1 – 0.6 %-a

- **Incidencia:**

- 3-8/millió lakos/év

- Incidentalomák 5-8%-a

- **Klinikailag felismeretlen marad:**

- összes eset 74 - 17%-a (1950 – 1998)

- 4 - 5 évtized

Vizsgálatok indikációi

Phaeochromocytoma lehetőségét fel kell vetni

- Fiatal hypertóniás beteg
- paroxizmális vagy rezisztens hypertonia
- Súlyos hypertonia vagy ismeretlen okú hypotonia műtét, anesthesia vagy angiographia alatt
- Családi anamnézisben phaeochromocytoma, multiplex endokrin neoplasia 2A vagy 2B, von Hippel- Lindau, neurofibromatosis vagy glomus tumor
- Véletlenszerűen felfedezett (látszólag tünetmentes) mellékvese daganat
- Idiopathias cardiomyopathia
- Ismeretlen eredetű shock
- Kifejezett vérnyomás labilitás



Tünetek:

Fejfájás
Palpitáció
Izzadás
Tartós hypertonia
Elsápadás
Hyperglükémia
Paroxizmális hypertonia
Fáradtság
Hányinger
Fogyás
Szorongás, pánik
Orthostatikus hypotonia

Pheochromocytoma silent



Abdominal CT showing an 8-cm left adrenal mass (arrow) discovered incidentally. Note the vascular and inhomogenous imaging characteristics of this mass. Biochemical evaluation was consistent with a clinically silent pheochromocytoma, which was confirmed at surgery.

Courtesy of William F Young, Jr, MD.

Diagnosztikai feladatok

- **Biokémiai tesztek (katekolamin és katekolamin metabolit, chromogranin A)**
 - Legpontosabb: metanephrinek szelektív vizsgálata (szérum, vizelet)
 - Legkevésbé pontos: vizelet VMA
- **Lokalizáció** (radiológiai képalkotó vizsgálatok)
 - **Ultrahang** (klinikai tüneteket okozó adrenalis phaeochromocytoma ultrahang vizsgálattal gyakorlatilag **minden esetben** kimutatható)
 - CT, MRI, MIBG-szcintigráfia, (PET)
- **Genetikai ok keresés**
 - MEN2A, Neurofibromatosis 1-es típus, vonHuppel-Lindau szindróma, phaeochromocytoma-paraganglioma szindróma)
- **Malignitás előrejelzés**
 - Metasztázison kívül egyéb biztos klinikai kritérium nincs