

Phaeochromocytoma és paraganglioma

Betegtájékoztató

Mi a phaeochromocytoma?

A phaeochromocytoma a mellékvesevelőből kiinduló daganat. Ezeknek a daganatoknak az a közös jellemzője, hogy –legalábbis potenciálisan- képesek adrenalint és noradrenalint termelni. Ezek a biogén aminok csoportjába tartozó anyagok a szív- és keringési rendszerre gyakorolt erőteljes hatásukról nevezetesek.

Miben különbözik a paraganglioma a phaeochromocytomától?

A paraganglioma és a phaeochromocytoma sok tekintetben nagyon hasonló daganatok. Az esetek 85%-ában a mellékvese velőállományából indulnak ki – ezeket hívjuk phaeochromocytomáknak. Az esetek 15%-ában nem a mellékvesében, hanem a szimpatikus idegrendszer perifériás végein, a szimpatikus dúcláncban alakulnak ki, ezek a paragangliomák. Szövetani vizsgálattal szerkezetük azonos. A sok közös tulajdonságra tekintettel a továbbiakban ezeket a daganatokat összefoglalóan phaeochromocytomának nevezzük.

Milyen tüneteket okoznak a phaeochromocytomák?

A leggyakoribb tünetek a fejfájás, verejtékezés és szívdobogásérzés. A phaeochromocytomás betegeknek általában- de nem szükségszerűen- magas a vérnyomása. Gyakori, hogy a magasvérnyomás rohamszerűen jelentkezik, a rohamok idején testszerte jelentkező elsápadás észlelhető. Váratlan vérnyomás-esés, megsédülés is gyakori. Ritkábban jelentkező lehetséges tünetek: hányinger, remegés, gyengeség/kimerültség, nagyfokú nyugtalanság, hasi/mellkasi fájdalom, fulladásérzés. A phaeochromocytomás betegek gyakrabban és fiatalabb korban kapnak szívinfarktust.

Hogyan lehet igazolni, hogy a tüneteket phaeochromocytoma okozza?

A phaeochromocytomát fennállását mindig laboratóriumiilag kell igazolni. Ehhez az adrenalin és a noradrenalin bomlástermékeit érdemes vizsgálni, vérből és vizeletből. A legfontosabb bomlástermékek a vanilmandulasav (VMA), metanefrin (MN) és normetanefrin (NMN). Ezek a laborvizsgálatok csak a nagyobb kórházakban és egyetemi klinikákon érhetők el. A MN és a NMN sokkal érzékenyebb vizsgálat, mint a VMA. Gyakran előfordul, hogy a laboratóriumi eredmény nem egyértelmű, ilyenkor meg kell ismételni a vizsgálatot. A laborvizsgálatok eredményét befolyásolhatja az étrend és számos gyógyszer. Biztosan kóros eredménynek a normál (referencia) érték felső határát többszörösen meghaladó értékek tekinthetők. A laboratóriumi leletek értékelését érdemes endokrinológusra bízni

Mi a teendő, ha a laboratóriumi leleteket negatívnak értékeli az endokrinológus?

Ilyenkor érdemes a tüneteket magyarázó egyéb betegségeket kell keresni. Ehhez általában alapos belgyógyászati kivizsgálás szükséges, a tünetektől függően kardiológiai, neurológiai, gasztroenterológiai kiegészítéssel. Ha ezek után is gyanú van még a phaeochromocytoma fennállására, az előző bekezdésben említett vizsgálatokat ismételni szükséges.

Mi a teendő, ha a laboratóriumi leleteket pozitívnak (kórosnak) értékeli az endokrinológus?

Ebben az esetben képalkotó vizsgálatokkal meg kell keresni a betegben a daganatot. Legtöbbször hasi CT-vel kezdünk (85%-ban a daganat a két mellékvese egyikében van). Amennyiben a mellékvesék épek, minden egyéb lehetséges helyen (egyebütt a hasban, húgyhólyagban, mellkasban, nyakon, koponya-alapon) kell keresni a daganatot, további CT és/vagy MRI vizsgálatokkal. Sokszor segít az izotóp vizsgálat (jódiszotóp-MIBG-vizsgálat).

Honnan tudjuk, hogy a CT-vel vagy MRI-vel kimutatott daganat a keresett phaeochromocytoma?

A műtét előtti vizsgálatok közül a jódiszotóp-MIBG-vizsgálattal lehet a legjobban megmondani, hogy több daganat közül melyik a phaeochromocytoma. Phaeochromocytomából –annak veszélyessége miatt- nem szabad biopsziát venni. Egészen biztosat csak az eltávolított daganat szövettani vizsgálata után mondhatunk.

Mindig meg kell operálni a phaeochromocytomát?

Igen, mindig. Kivételt csak az egyéb súlyos kísérő betegségek képezhetnek, ha ezek miatt az altatóorvos nem javasolja a műtétet. A műtét maga is veszélyes lehet, ezért speciális gyógyszeres előkészítést igényel, ennek a beállítása szintén az endokrinológus feladata.

Jó- vagy rosszindulatúak-e a phaeochromocytomák?

Az összes phaeochromocytoma (beleértve a paragangliomákat is) mintegy 10%-a malignus. A daganat jó- vagy rosszindulatúsága a szövettani vizsgálat alapján nem ítéhető meg. A malignitásnak az egyetlen biztos jele az áttétes daganat(ok) megjelenése. Az áttétes phaeochromocytomák kezelése újabb műtéttel, gyógyszeres és izotóp-kezeléssel lehetséges.

Öröklődhet-e a phaeochromocytoma/paraganglioma?

Mai tudásunk szerint az esetek 25%-ában öröklődő betegségek állnak a phaeochromocytoma hátterében. A phaeochromocytomára vezető leggyakoribb öröklődő betegségek: von Hippel-Lindau szindróma (egyéb daganatok: agyi és szemfenéki haemangioblastoma, veserák), multiplex endokrin neoplázia 2-es típusa (egyéb daganatok: medulláris pajzsmirigyák, mellékpajzsmirigy daganat), neurofibromatosis 1-es típusa (idegi eredetű bőrdaganatok, barna foltok a bőrön). A kísérő daganatok nemcsak az adott egyénben, hanem a közvetlen vérrokonokban is értékelendők, ezért örökletes betegség gyanúja esetén a közvetlen vérrokonok teljes dokumentációjának áttanulmányozására van szükség.

Ez a tájékoztató jellegénél fogva csak röviden tartalmazza az adott betegséggel kapcsolatos ismereteket. Részletesebb tájékoztatást az Ön vizsgálati eredményeit, esetleges egyéb betegségeit is ismerő kezelőorvosától kaphat.

A betegtájékoztató a Magyar Endokrinológiai és Anyagcsere Társaság vezetősége jóváhagyásával készült. Összeállította:

Dr. Tóth Miklós
egyetemi docens

Semmelweis Egyetem,
II. Belgyógyászati Klinika