




# Νέος ασθενής με μόρφωμα επινεφριδίου και αρτηριακή υπέρταση

**Θ. Ρεπανάς<sup>1</sup>**  
**A. Λαζαρίδης<sup>1</sup>**  
**Ε. Γκαλιαγκούση<sup>1</sup>**  
**Δ. Σατραζάνης<sup>2</sup>**  
**I. Ζαρίφης<sup>2</sup>**  
**Σ. Δούμα<sup>1</sup>**

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Στο παρόν άρθρο περιγράφεται η περίπτωση ενός νεαρού ασθενούς 29 ετών με αρτηριακή υπέρταση και μόρφωμα επινεφριδίου. Το φαιοχρωμοκύττωμα είναι ένας σπάνιος όγκος που εκκρίνει κατεχολαμίνες και αποτελεί αιτία δευτεροπαθούς υπέρτασης. Τα συμπτώματα κυμαίνονται από παροξυσμική υπέρταση και την κλασική τριάδα κεφαλαλγία, ταχυκαρδία και εφίδρωση, μέχρι μη ειδικές κλινικές εκδηλώσεις, γι' αυτό και απαιτείται υψηλός βαθμός κλινικής υποψίας για τη διάγνωση. Η διάγνωση της νόσου αρχικά είναι βιοχημική με μέτρηση των μετανεφρινών στο πλάσμα και τα ούρα 24ώρου. Τη βιοχημική διάγνωση ακολουθεί κατάλληλος απεικονιστικός έλεγχος. Το φαιοχρωμοκύττωμα θα πρέπει να περιλαμβάνεται πάντα στη διαφορική διάγνωση ασθενούς με αρτηριακή υπέρταση και όζο επινεφριδίου. Με την επιβεβαίωση της διάγνωσης ο ασθενής υποβάλλεται σε κατάλληλη προεγχειρητική θεραπεία και ακολουθεί χειρουργική επέμβαση για αφαίρεση του φαιοχρωμοκυττώματος που οδηγεί συνήθως στην πλήρη ίαση και την υποχώρηση της αρτηριακής πίεσης σε φυσιολογικά επίπεδα.

 **Λέξεις-κλειδιά:** φαιοχρωμοκύττωμα, αρτηριακή υπέρταση, μετανεφρίνες, όζος επινεφριδίου

## ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Άρρεν ασθενής 29 ετών παραπέμφθηκε στην κλινική μας από την καρδιολογική κλινική τριτοβάθμιου νοσοκομείου για διενέργεια ορμονικού ελέγχου στα πλαίσια διερεύνησης μορφώματος επινεφριδίου.

Η συμπτωματολογία του ασθενούς άρχεται προ 10ημέρου, όταν εμφάνισε έντονη ινιακή κεφαλαλγία και προκάρδιο άλγος συσφυκτικού τύπου με αντανάκλαση στην κάτω γνάθο και συνοδούς εμέτους. Κατά τη μέτρηση της αρτηριακής πίεσης (ΑΠ) κατ' οίκον ο ασθενής διαπίστωσε υψηλή τιμή (190/95 mmHg). Δεν ανέφερε εφίδρωση, ωχρότητα ή αίσθημα παλμών. Λόγω της αιφνίδιας έναρξης των συμπτωμάτων και της υψηλής ΑΠ ο ασθενής επισκέφθηκε περιφερειακό νοσοκομείο

όπου επιβεβαιώθηκε υψηλή τιμή ΑΠ (240/130 mmHg), και λόγω επιμονής αυτής παρά τη χορήγηση αντιυπερτασικής αγωγής ο ασθενής στη συνέχεια παραπέμφθηκε σε τριτοβάθμιο εφημερεύον νοσοκομείο για περαιτέρω αντιμετώπιση. Στο τμήμα επειγόντων περιστατικών του τριτοβάθμιου νοσοκομείου διενεργήθηκε απεικονιστικός έλεγχος προς αποκλεισμό υπαραχνοειδούς αιμορραγίας, και λόγω εμμένουσας υψηλής ΑΠ (190/100 mmHg) και κινητοποίησης μυοκαρδιακών ενζύμων ο ασθενής τελικά εισήχθη σε καρδιολογική κλινική για περαιτέρω παρακολούθηση. Κατά τη διάρκεια της νοσηλείας του στην καρδιολογική κλινική ο ασθενής ετέθη σε αγωγή με ακετυλοσαλικυλικό οξύ, αμιλοδιπίνη, καρβεδιλόλη και σπιρονολα-

<sup>1</sup> Γ' Παθολογική Κλινική, Α.Π.Θ., Γενικό Νοσοκομείο Παπαγεωργίου, Θεσσαλονίκη. <sup>2</sup> Καρδιολογική Κλινική Γενικό Νοσοκομείο Παπανικολάου, Θεσσαλονίκη

✉ **Αλληλογραφία:** Αντώνιος Α. Λαζαρίδης, Γ' Παθολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Παπαγεωργίου, Α.Π.Θ., Δεληγιώργη 17, Θεσσαλονίκη 546 42 • Τηλ: 6977273883 • Email: spanbiol@hotmail.com

κτόνη, ενώ σταδιακά η συμπτωματολογία και τα μυοκαρδιακά ένζυμα υποχώρησαν. Στα πλαίσια περαιτέρω διερεύνησης ο ασθενής υποβλήθηκε σε υπερηχογράφημα καρδιάς, όπου δεν διαπιστώθηκαν παθολογικά ευρήματα, και σε υπερηχογράφημα άνω κοιλίας το οποίο ανέδειξε ισηχοϊκό μόρφωμα δεξιού επινεφριδίου με ήπια ανομοιογενή ηχοσύσταση, σπικτή ελασβέσωση στην περιφέρεια και συνοδό ήπια εσωτερική αγγείωση. Από τον υπόλοιπο έλεγχο διαπιστώθηκε: λεύκωμα ούρων 24ώρου (0,212 gr) και κορτιζόλη ούρων 24ώρου (21 μg/24h, φ.τ.: 9,5-100). Από τη βυθοσκόπηση διαπιστώθηκαν φυσιολογικά ευρήματα. Λόγω της ανεύρεσης του μορφώματος στο επινεφρίδιο και της αρτηριακής υπέρτασης (ΑΥ) ο ασθενής παραπέμφθηκε στην κλινική μας για περαιτέρω διενέργεια ορμονικού ελέγχου.

Από το ατομικό ιστορικό ο ασθενής ανέφερε παρόμοια επεισόδια κεφαλαλγίας από βμίνου διάρκειας λίγων λεπτών με συνοδό αίσθημα παλμών (110 σφύξεις/λεπτό σε μέτρηση κατ' οίκον) και ΑΥ (150/90 mmHg). Από το υπόλοιπο ιστορικό ήταν καπνιστής.

Τα επίπεδα ΑΠ του ασθενούς κατά την εισαγωγή στην κλινική μας ήταν 148/85 mmHg άμφω, υπό φαρμακευτική αγωγή, χωρίς την παρουσία ορθοστατικής υπότασης. Οι σφύξεις του ασθενούς ήταν 85/λεπτό. Από την κλινική εξέταση δεν διαπιστώθηκαν παθολογικά ευρήματα. Από τον εργαστηριακό (γενική αίματος, βιοχημικό προφίλ, γενική ούρων) και απεικονιστικό (ακτινογραφία θώρακος) έλεγχο εισόδου επίσης δεν διαπιστώθηκαν παθολογικά ευρήματα.

Στα πλαίσια πρωταρχικής διερεύνησης του μορφώματος επινεφριδίου διενεργήθηκε ορμονικός έλεγχος με πρωινή τιμή κορτιζόλης ορού ύστερα από ολονύκτια καταστολή με 1 mg δεξαμεθαζόνης (3,5 μg/dl, φ.τ.: 4,3-22,4) και θειική δεϋδροεπιανδροστερόνη (DHEAS) (273,2 μg/dl, φ.τ.: 34,5-568,9). Ακολούθως διενεργήθηκε μέτρηση ούρων 24ώρου για προσδιορισμό μετανεφρινών καθώς και βανιλυλμανδελικού οξέος λόγω διαθεσιμότητας της εξέτασης στο νοσοκομείο. Επίσης, διενεργήθηκε 24ωρη καταγραφή της ΑΠ με σκοπό τον έλεγχο της ρύθμισης της ΑΠ του ασθενούς (ΑΠ ημέρας: 168/95 mmHg) και στη συνέχεια έγινε τροποποίηση της αντιυπερτασικής του αγωγής (διακοπή καρβεδιλόλης, σπειρονολακτόνης, αμλοδιπίνης κι έναρξη τεραζοσίνης) με σκοπό τη διενέργεια του υπόλοιπου ορμονικού ελέγχου. Ο ασθενής καθ' όλη τη διάρκεια της νοσηλείας του στην κλινική παρέμεινε ασυμπτωματικός. Εξήλθε

από την κλινική υπό τεραζοσίνη και επανήλθε 15 ημέρες μετά για τη διενέργεια του υπόλοιπου ορμονικού ελέγχου με τον προσδιορισμό ρενίνης (1,2 ng/ml/h, φ.τ.: 0,5-1,9 ng/ml/h) και αλδοστερόνης (161 pg/ml, φ.τ.: 7,5-150 pg/ml) ηρεμίας, ύστερα από 2ωρη κατάκλιση. Ο ορμονικός έλεγχος των ούρων 24ώρου κατέδειξε: μετανεφρίνες (6.312 μg, φ.τ.: 100-800 μg/24h) και βανιλυλμανδελικό οξύ (19,52 mg, φ.τ.: 1-11 mg/24h), ευρήματα συμβατά με παρουσία φαιοχρωμοκυττώματος.

Μετά τη βιοχημική διάγνωση φαιοχρωμοκυττώματος, προχωρήσαμε σε απεικονιστικό έλεγχο. Λόγω ιστορικού αλλεργικής αντίδρασης σε σκιαγραφική ουσία, ο ασθενής υπεβλήθη σε μαγνητική τομογραφία κοιλίας, που ανέδειξε ευμέγεθες μόρφωμα μεγίστης διαμέτρου 4,5 cm με χαρακτηριστικές συμβατούς με αδένωμα χαμηλής περιεκτικότητας σε λίπος, το οποίο, μετά τη χορήγηση παραμαγνητικής ουσίας ενδοφλεβίως, εμφάνισε ανομοιογενή ήπιο εμπλουτισμό εντονότερο περιφερικά. Τα ανωτέρω ευρήματα εκτιμήθηκαν ως μη χαρακτηριστικά φαιοχρωμοκυττώματος από τους ακτινοδιαγνώστες, χωρίς να μπορούσε να αποκλειστεί η συγκεκριμένη διάγνωση παρ' όλα αυτά με βάση τα απεικονιστικά κριτήρια. Με βάση τα ευρήματα του ορμονικού και του απεικονιστικού ελέγχου να συνηγορούν υπέρ φαιοχρωμοκυττώματος, διενεργήθηκε σπινθηρογραφικός έλεγχος με  $I^{123}$ -MIBG. Το σπινθηρογράφημα με  $I^{123}$ -MIBG ανέδειξε παθολογικά αυξημένη πρόσληψη του ραδιοφαρμάκου στη θέση του μορφώματος του δεξιού επινεφριδίου, εύρημα συμβατό με φαιοχρωμοκύττωμα.

Στα πλαίσια της θεραπευτικής αντιμετώπισης του ασθενούς κι ενώ βρισκόταν σε αγωγή με τεραζοσίνη, προστέθηκε μετοπρολόλη σε χαμηλή δόση με ικανοποιητική ανταπόκριση των καρδιακών παλμών. Έπειτα από διενέργεια δεύτερης 24ωρης καταγραφής διαπιστώθηκε ικανοποιητική ρύθμιση της ΑΠ του ασθενούς και συνεπώς επαρκής αποκλεισμός των α-υποδοχέων (ΑΠ ημέρας: 126/73 mmHg). Προεγχειρητικά ο ασθενής ενυδατώθηκε επαρκώς με κρυσταλλοειδή διαλύματα χωρίς να κριθεί αναγκαία η μετάγγιση. Ακολούθως, ο ασθενής διεκομίσθη σε χειρουργική κλινική του νοσοκομείου μας όπου και υπεβλήθη επιτυχώς σε χειρουργική επέμβαση με δεξιά επινεφριδεκτομή. Κατά τη διάρκεια της επέμβασης απομονώθηκε παρασκευάσμα διαστάσεων 8×6×4 cm με περιγραπτό όγκο στο εσωτερικό του, διαστάσεων 5×4 cm, με ινοελαστική σύσταση και λευκοκίτρινη χροιά. Από την ιστοπαθολογική εξέταση διαπιστώ-

θηκε φαιοχρωμοκύττωμα με θετικότητα στους ανοσοϊστοχημικούς δείκτες χρωμογρανίνη, συναπτοφυσίνη και CD56. Στον επανέλεγχο, μετά την πάροδο ενός και 3 μηνών, ο ασθενής είχε ΑΠ ιατρείου εντός φυσιολογικών τιμών (110/70 mmHg), χωρίς άλλα συμπτώματα ή μετεγχειρητικές επιπλοκές.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

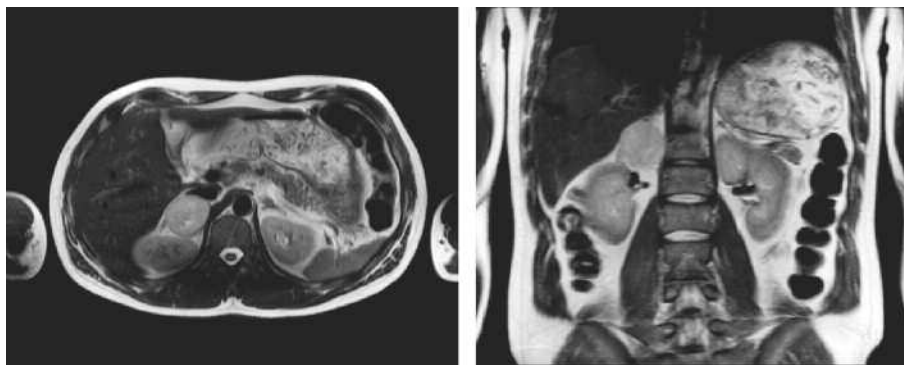
Το φαιοχρωμοκύττωμα είναι όγκος της μυελώδους μοίρας των επινεφριδίων που εξορμάται από τα χρωμαφινικά κύτταρα τα οποία συνθέτουν και απελευθερώνουν κατεχολαμίνες (επινεφρίνη, νορεπινεφρίνη, ντοπαμίνη). Αποτελεί σπάνιο όγκο με ετήσια επίπτωση 2-8 περιστατικά/1.000.000 άτομα ανά έτος και μέση ηλικία διάγνωσης τα 40-50 έτη, αν και μπορεί να εμφανιστεί από την παιδική ηλικία μέχρι και όψιμα στους ενήλικους<sup>1</sup>. Στους ασθενείς με ΑΥ εμφανίζεται με συχνότητα 0,2% και προκαλεί μια δυνητικά ιάσιμη μορφή δευτεροπαθούς υπέρτασης<sup>2</sup>. Σε 25-33% των περιπτώσεων εμφανίζεται στα πλαίσια οικογενών συνδρόμων, όπως τα σύνδρομα πολλαπλής ενδοκρινικής νεοπλασίας (MEN 2A, MEN 2B), η νευροϊνωμάτωση τύπου I, η νόσος Von Hippel Lindau, το σύνδρομο Sturge-Weber και σύνδρομο παραγαγγλιώματος (PGLs). Ο όρος παραγαγγλίωμα περιλαμβάνει όλους τους εξωεπινεφριδικούς όγκους που εξορμούνται είτε από συμπαθητικά είτε από παρασυμπαθητικά γάγγλια και οι οποίοι μπορεί να εκκρίνουν κατεχολαμίνες ή όχι.

Η κύρια και πλέον χαρακτηριστική κλινική εκδήλωση του φαιοχρωμοκυττώματος είναι η ΑΥ. Κλασικά, οι ασθενείς εμφανίζουν παροξυσμικά επεισόδια ΑΥ που οφείλονται στην τονική απελευθέρωση κατεχολαμινών από τον όγκο. Τα επεισόδια παροξυσμού διαφέρουν σε διάρκεια, συχνότητα και βαρύτητα, ωστόσο η διάρκειά τους κυμαίνεται συνήθως από λίγα λεπτά μέχρι σπανιότερα ώρες, και οι τιμές της ΑΠ κατά τη διάρκεια των επεισοδίων μπορεί να φτάσουν σε πολύ υψηλά επίπεδα<sup>3</sup>. Επιπρόσθετα, η ΑΥ σε ασθενείς με φαιοχρωμοκύττωμα μπορεί να είναι συνεχής ή, σπανιότερα, σε 5-15% των περιπτώσεων να απουσιάζει. Σε λιγότερο από τους μισούς ασθενείς μπορεί να εμφανισθεί η κλασική τριάδα συμπτωμάτων του φαιοχρωμοκυττώματος που περιλαμβάνει ταχυκαρδία, κεφαλαλγία και έντονη εφίδρωση<sup>4</sup>. Οι ασθενείς με φαιοχρωμοκύττωμα σε ποσοστό 50% εμφανίζουν επίσης ορθοστατική υπόταση ως επακόλουθο της αγγειοσύσπασης και της υποογκαιμίας από την υπέρμετρη έκθεση σε υψηλά επίπεδα

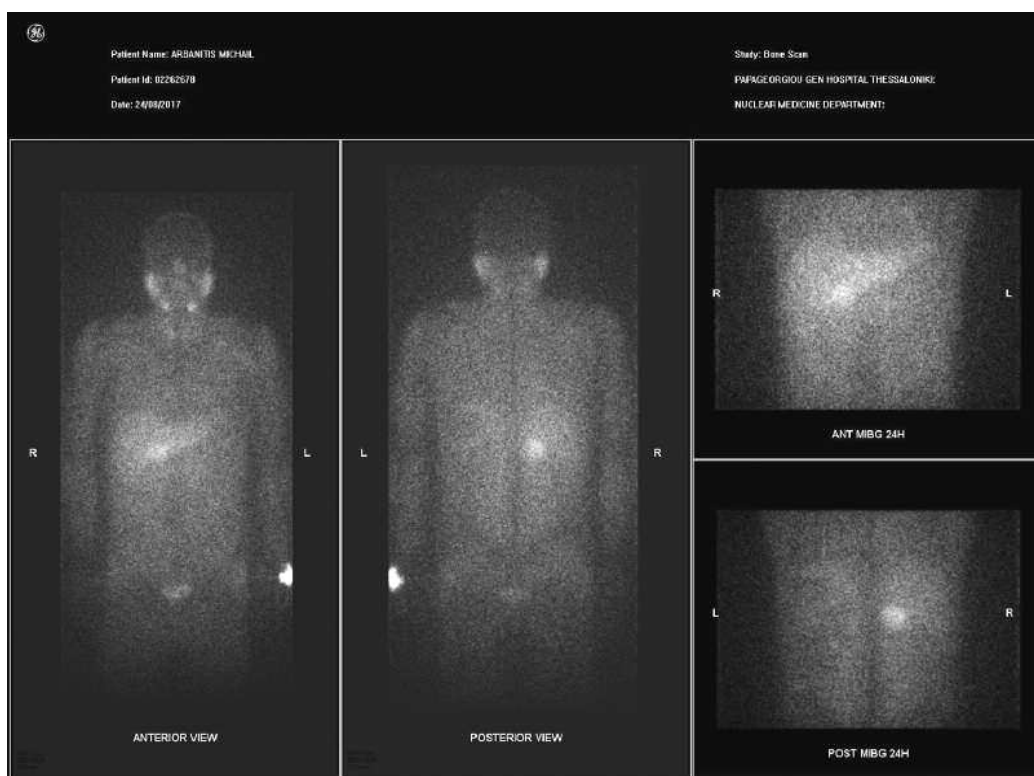
κατεχολαμινών, που οδηγεί τόσο σε αρτηριακή όσο και σε φλεβική αγγειοσύσπαση. Άλλα μη ειδικά συμπτώματα που μπορεί να εμφανισθούν είναι ανησυχία, νευρική κατάσταση, τρόμος, καταβολή, απώλεια βάρους, ναυτία, ζάλη, έμετος, δυσκοιλιότητα ή διάρροια, ενώ από τα κλινικά ευρήματα μπορεί να παρατηρηθεί ωχρότητα προσώπου, υπεργλυκαιμία ή ακόμη σημεία καρδιομυοπάθειας και καρδιογενούς καταπληξίας λόγω της συμπαθητικής υπερδιέγερσης<sup>5</sup>. Οι παροξυσμοί και κατ'επέκταση η συμπτωματολογία συνήθως εκλύονται αυτόματα, ενίοτε ωστόσο μπορεί να προκαλούνται από τη χορήγηση αναισθησίας ή από άλλα εκλυτικά ερεθίσματα, όπως αλλαγή θέσης σώματος, άσκηση, εγκυμοσύνη, ούρηση, και σπανιότερα από τη χορήγηση φαρμάκων όπως π.χ. β-αποκλειστών, τρικυκλικών αντικαταθλιπτικών, συμπαθητικομιμητικών, οπιοειδών και κορτικοστεροειδών. Σε 10% των περιπτώσεων το φαιοχρωμοκύττωμα ανευρίσκεται τυχαία κατά τη διάρκεια απεικονιστικού ελέγχου για άλλα συμπτώματα.

Η διάγνωση σε ασθενή με υποψία φαιοχρωμοκυττώματος βασίζεται πρωτίστως στη βιοχημική επιβεβαίωση ορμονικής υπερέκκρισης, η οποία περιελάμβανε παλαιότερα τη μέτρηση κατεχολαμινών ή/και των μεταβολιτών τους (μετανεφρίνες, νορμετανεφρίνες) στο πλάσμα και τα ούρα. Τελευταία προτείνονται η μέτρηση των κλασματοποιημένων μετανεφρινών στα ούρα 24ώρου και των ελεύθερων μετανεφρινών στο πλάσμα δεδομένου ότι παρουσιάζουν την υψηλότερη ευαισθησία και ειδικότητα σε σχέση με άλλες μεθόδους<sup>6</sup>. Απαραίτητο για τη σωστή ερμηνεία της εξέτασης είναι να απέχει ο ασθενής από αλκοόλ, σωματικό στρες καθώς και να διακοπεί η χρήση φαρμάκων, όπως μεθυλντόπα, λεβοντόπα, φαινοθειαζίνες, α και β αποκλειστές, τρικυκλικά αντικαταθλιπτικά και διάφορες κατηγορίες αντιψυχωσικών, για τουλάχιστον δύο εβδομάδες.

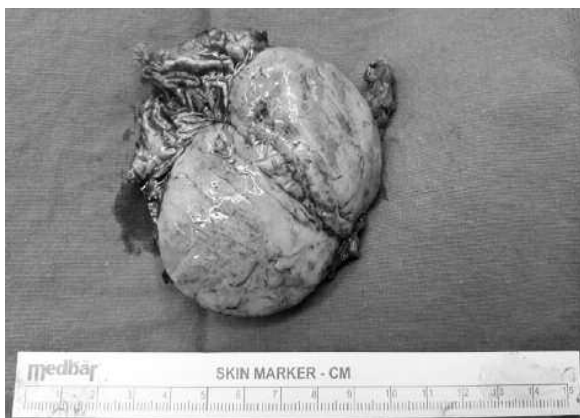
Η βιοχημική επιβεβαίωση της διάγνωσης πρέπει να ακολουθείται από τον απεικονιστικό έλεγχο για την ακριβή εντόπιση της νόσου. Η αξονική τομογραφία (CT) κοιλίας με ενδοφλέβια χορήγηση σκιαγραφικής ουσίας αποτελεί μία αρχική απεικονιστική μέθοδο εκλογής για τη διάγνωση φαιοχρωμοκυττώματος λόγω της υψηλής ευαισθησίας (88-100%) και δεδομένου ότι η πλειονότητα των φαιοχρωμοκυττωμάτων εντοπίζονται ενδοκοιλιακά<sup>6</sup>. Στην αξονική τομογραφία τα φαιοχρωμοκυττώματα παρουσιάζονται ως ομοιογενείς ή ετερογενείς μάζες, με νεκρωτικά στοιχεία και επασβετώσεις. Συνήθως 87-100% των φαιοχρωμοκυττω-



**Εικόνα 1.** Μαγνητική τομογραφία κοιλίας. Μόρφωμα στην ανατομική περιοχή του δεξιού επινεφριδίου.



**Εικόνα 2.** Σπινθηρογράφημα με  $I^{123}$ -MIBG. Παθολογικά αυξημένη πρόσληψη του ραδιοφαρμάκου στη θέση του μορφώματος του δεξιού επινεφριδίου.



μάτων παρουσιάζουν μέση ένταση σήματος >10 μονάδες Hounsfield (HU) προ της έγχυσης σκιαγραφικής ουσίας, ενώ στις καθυστερημένες λήψεις μετά 15 min από τη χορήγηση αυτής μπορεί να παρουσιάσουν μέχρι και >60% έμπλυση του σκιαστικού μέσου<sup>7</sup>. Η μαγνητική τομογραφία (MRI) πλεονεκτεί στη διάγνωση εξωepινεφριδικών όγκων

**Εικόνα 3.** Χειρουργικό παρασκεύασμα όπου απεικονίζεται το δεξί επινεφρίδιο και το εξωμώμενο φαιοχρωμοκύττωμα.

και κυρίως παρααγγλιωμάτων που εντοπίζονται στη βάση του κρανίου και στον τράχηλο. Το σπινθηρογράφημα με ραδιενεργό ιώδιο ( $I^{123}$ -MIBG) προτείνεται να διενεργείται προς αποκλεισμό μεταστατικής νόσου, ιδιαίτερα σε περιπτώσεις φαιοχρωμοκυτωμάτων μεγάλου μεγέθους (>10 cm) ή σε περιπτώσεις εξωεπινεφριδικών, πολυεστιακών όγκων και υποτροπιάζουσας νόσου<sup>6</sup>. Ακόμα μεγαλύτερη ευαισθησία για την ανάδειξη της μεταστατικής νόσου εμφανίζει η ποζιτρονική τομογραφία (PET/CT) με χορήγηση 18-φθοριο-δεοξυγλυκόζης (FDG). Γενετικός έλεγχος θα πρέπει να γίνεται σε ασθενείς με παρααγγλίωμα, αμφοτερόπλευρο φαιοχρωμοκύττωμα, ετερόπλευρο φαιοχρωμοκύττωμα και θετικό οικογενειακό ιστορικό καθώς και σε ετερόπλευρο φαιοχρωμοκύττωμα που εμφανίζεται σε νεαρούς ασθενείς (<40 ετών) με ευρήματα που παραπέμπουν σε κάποιο οικογενές σύνδρομο<sup>8</sup>.

Με τη διάγνωση του φαιοχρωμοκυτώματος ο ασθενής θα πρέπει να υποβληθεί προεγχειρητικά σε ειδική φαρμακευτική θεραπεία διάρκειας 10-14 ημερών<sup>9</sup>. Στόχοι της προεγχειρητικής θεραπείας είναι ο έλεγχος της ΑΠ και ιδιαίτερα η αναπλήρωση του ενδαγγειακού όγκου. Ο έλεγχος της ΑΠ (στόχος: <130/80 mmHg) και κατ' επέκταση η έκπτυξη του ενδαγγειακού όγκου γίνεται αρχικά με τη χορήγηση α αποκλειστών και στη συνέχεια με την προσθήκη β αποκλειστών<sup>6</sup>. Οι α αποκλειστές που προτιμούνται είναι η τεραζοσίνη και δοξαζοσίνη σε μικρή δόση αρχικά με σταδιακή τιτλοποίηση. Σε κάθε περίπτωση ο ασθενής θα πρέπει να ενημερώνεται για τον κίνδυνο εμφάνισης ορθοστατικής υπότασης κυρίως με την πρώτη δόση, γι' αυτό και συστήνεται έναρξη της αγωγής πριν από την κατάκλιση. Σε διάστημα 4-5 ημερών μετά τη χορήγηση α αναστολέων, θα πρέπει να πραγματοποιείται έναρξη αγωγής με β αποκλειστή για τον έλεγχο της ταχυκαρδίας (στόχος: 60-80 σφύξεις/λεπτό). Η χορήγηση των β αποκλειστών δεν πρέπει σε καμία περίπτωση να επιχειρείται πριν από τους α αποκλειστές γιατί εγκυμονεί τον κίνδυνο υπερτασικής κρίσης από την υπέρμετρη διέγερση των α υποδοχέων. Σε περίπτωση μη ικανοποιητικής ρύθμισης της ΑΠ του ασθενούς δύναται να προστεθεί στην αγωγή ανταγωνιστής διαύλων ασβεστίου. Για την αναπλήρωση του ενδαγγειακού όγκου και προς αποφυγή μετεγχειρητικής υπότασης συστήνεται στον ασθενή ελεύθερη διαίτα υψηλής περιεκτικότητας σε νάτριο και ύδωρ, ενώ άμεσα προεγχειρητικά χορηγούνται κρυσταλλοειδή-αλατούχα διαλύματα ή ακόμη και μεταγγίσεις. Η χειρουργική αντι-

μετώπιση τείνει να γίνει λαπαροσκοπική τα τελευταία χρόνια λόγω μικρότερης μετεγχειρητικής θνησιμότητας, διάρκειας νοσηλείας και κόστους. Ο ασθενής μετεγχειρητικά θα πρέπει να παρακολουθείται τακτικά δεδομένου ότι η χειρουργική εξαίρεση δεν οδηγεί πάντοτε στην πλήρη ύφεση της νόσου ή στην επάνοδο της ΑΠ σε φυσιολογικά επίπεδα. Πιο συγκεκριμένα, συνιστάται ετήσιος ορμονικός έλεγχος για 10 χρόνια σε ασθενείς με σποραδικό αδένωμα και εφ' όρου ζωής σε ασθενείς με οικογενή σύνδρομο<sup>10</sup>.

Η διαγνωστική προσέλαση σε κάθε ασθενή με όζο επινεφριδίου πρέπει να περιλαμβάνει πρωταρχικά τη διενέργεια ορμονικού ελέγχου. Κι αυτό γιατί στη διαφορική διάγνωση περιλαμβάνονται εκτός από το φαιοχρωμοκύττωμα, ο πρωτοπαθής υπεραλδοστερονισμός, το σύνδρομο Cushing καθώς και η πρωτοπαθής νεοπλασία ή η μεταστατική νόσος στα επινεφρίδια. Σε κάθε περίπτωση η κλινική εικόνα και τα εργαστηριακά ευρήματα θα καθοδηγήσουν τη διαγνωστική προσέλαση. Στην περίπτωσή μας ο βιοχημικός έλεγχος του ασθενούς ήταν αρνητικός για υπερέκκριση άλλων ορμονών (φυσιολογικές τιμές ρενίνης, αλδοστερόνης πλάσματος, κορτιζόλης ορού και ούρων 24ώρου, θεικής δεϋδροεπιανδροστερόνης), ενώ επιπλέον η κλινική του εικόνα δεν ήταν συμβατή με αυτή των υπόλοιπων παθήσεων που περιλαμβάνονται στη διαφορική διάγνωση.

Συμπερασματικά, το φαιοχρωμοκύττωμα είναι ένας σπάνιος όγκος που μπορεί να προκαλέσει μια δυνητικά ιάσιμη μορφή δευτεροπαθούς υπέρτασης. Παρόλο που η κλινική εικόνα είναι χαρακτηριστική, σε αρκετές περιπτώσεις μπορεί να είναι μη ειδική και να μιμείται πολλές διαφορετικές καταστάσεις, οπότε απαιτείται υψηλός βαθμός κλινικής υποψίας όχι μόνο για τη διάγνωση του όγκου αλλά και για την ανίχνευση συνυπάρχοντος γενετικού συνδρόμου. Η διάγνωση φαιοχρωμοκυτώματος σε ασθενή με όζο επινεφριδίου και ΑΥ προϋποθέτει τον αποκλεισμό άλλων αιτιών δευτεροπαθούς υπέρτασης και τεκμηριώνεται με τον κατάλληλο βιοχημικό κι ακολούθως απεικονιστικό έλεγχο. Η αντιμετώπιση περιλαμβάνει κατάλληλη προεγχειρητική θεραπεία και στη συνέχεια χειρουργική αφαίρεση του όγκου. Η εξαίρεση του όγκου συνήθως οδηγεί σε πλήρη ίαση και επάνοδο της ΑΠ σε φυσιολογικά επίπεδα. Σε κάθε περίπτωση προτείνεται η παραπομπή των ασθενών σε ειδικά κέντρα με εμπειρία στη διάγνωση και αντιμετώπιση τέτοιων καταστάσεων.

**SUMMARY**

Repanas T, Lazaridis A, Gkaliagkousi E, Satrazanis D, Zarifis I, Douma S

**A young patient with adrenal mass and arterial hypertension**

*Arterial Hypertension* 2018; 27: 60-65.

This case report describes a young patient with high blood pressure and the presence of an adrenal mass which proved to be pheochromocytoma. Pheochromocytoma is a rare catecholamine-secreting tumor and a cause of secondary hypertension. It should be always included in the differential diagnosis of a young patient presenting with hypertension and the finding of adrenal nodule. Symptoms can vary from paroxysmal hypertension and the classic triad of headache, palpitations and perspiration to non-specific, thus high clinical suspicion of the disease is warranted. The diagnosis of pheochromocytoma is based upon biochemical testing including urine and plasma metanephrines followed by appropriate imaging. Upon diagnosis, appropriate preoperative, pharmacological treatment should be administered followed by surgical removal which is the definite treatment of choice that usually leads to cure and normalization of blood pressure.

Key-words: Pheochromocytoma, arterial hypertension, metanephrines, adrenal nodule.

**BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Guerrero MA, Schreinemakers JM, Vriens MR, et al. Clinical spectrum of pheochromocytoma. *J Am Coll Surg* 2009; 209: 727.
2. Pacak K, Linehan WM, Eisenhofer G, et al. Recent advances in genetics, diagnosis, localization, and treatment of pheochromocytoma. *Ann Intern Med* 2001; 134: 315
3. Manger WM, Gifford RW. Pheochromocytoma. *J Clin Hypertens (Greenwich)* 2002; 4: 62.
4. Bravo EL, Gifford RW Jr. Pheochromocytoma. *Endocrinol Metab Clin North Am* 1993; 22: 329.
5. Baguet JP, Hammer L, Mazzuco TL, et al. Circumstances of discovery of phaeochromocytoma: a retrospective study of 41 consecutive patients. *Eur J Endocrinol* 2004; 150: 681.
6. Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Endocrine Society. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2014; 99(6): 1915-1942.
7. Caoili EM, Korobkin M, Francis IR, et al. Adrenal masses: characterization with combined unenhanced and delayed enhanced CT. *Radiology* 2002; 222: 629-633.
8. Pawlu C, Bausch B, Reisch N, Neumann HP. Genetic testing for pheochromocytoma-associated syndromes. *Ann Endocrinol (Paris)* 2005; 66: 178.
9. Pacak K. Preoperative management of the pheochromocytoma patient. *J Clin Endocrinol Metab* 2007; 92: 4069-4079.
10. Plouin PF, Amar L, Dekkers OM, et al. Guideline Working Group. European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline for long-term follow-up of patients operated on for a phaeochromocytoma or a paraganglioma. *Eur J Endocrinol* 2016; 174(5): G1-G10.