

s metastatickým FEO, kde liečebné podávanie MIBG môže byť jednou z možností terapie (18).

Jedinou kauzálnou liečbou feochromocytómu je chirurgická liečba. U pacientov s dokázaným FEO treba hneď začať pre toto ochorenie špecifickú antihypertenzívnu liečbu, ktorej ťažiskom sú alfablokátory. Dávka sa postupne zvyšuje do dosiahnutia normotenzie alebo miernej hypertenzie. Pri nedostatočnom efekte, alebo pretrvávajúcej tachykardii sa pridávajú betablokátory. Ďalej možno pridať blokátory kalciových kanálov (amlodipín). V liečbe sa kladie dôraz na to, že sa vždy musí začať alfablokádou a nie betablokádou.

Chirurgická liečba je jedinou kuratívnu terapeutickou modalitou FEO. Dnes sa odporúča laparoskopická minimálne invazívna adrenalectómia. Laparoskopicky je možné operovať i pacientov s nádorom väčším ako 9 cm. Otvorená resekcia sa odporúča pre veľké alebo invazívne feochromocytómy, aby sa zabezpečila kompletnosť resekcie a prevencia ruptúry nádoru. Manažment FEO je multidisciplinárny, a mal by sa uskutočniť v centrách, kde má každý člen tímu dostatočné skúsenosti. Mimoriadne dôležitá je prítomnosť skúseného anesteziológa.

V zahraničnej literatúre sa uvádza potenciálne nová súvislosť Lynchovho syndrómu s FEO spôsobená mutáciou (patogénnym variantom) MSH6 génu (12,13). V našej kazuistike sa FEO vyskytol u pacienta s patogénnym variantom MLH1 génu. Imunohistochemické vyšetrenie MMR proteínov sme realizovali aj z tumorového tkaniva feochromocytómu, výsledkom však na rozdiel od nádorového tkaniva z tumoru rekta bola intaktná nukleárna expresia všetkých štyroch MMR proteínov (MLH1, MSH2, MSH6 aj PMS2). Uvedeným vyšetrením sa nám nepodarilo potvrdiť súvislosť feochromocytómu a Lynchovho syndrómu u nášho pacienta, môžeme zatiaľ iba konštatovať koinci-

denciu ochorení. V prípade nových poznatkov ohľadom kauzálnej súvislosti Lynchovho syndrómu a FEO by bolo prospešné dispenzarizáciu Lynchovho syndrómu doplniť o skríning na zachytenie včasných štádií FEO s možnosťou ich liečby a v prípade simultánneho výskytu, upraviť poradie operačných zákrokov. Zvýšený záchyt prípadov FEO u pacientov s Lynchovým syndrómom oproti bežnej populácii však môže byť spôsobený i zvýšeným využívaním zobrazovacích vyšetrení za účelom skríningu nosičov HNPCC (10, 11).

Záver

Fechochromocytóm sa môže prejavovať rôznymi klinickými príznakmi v dôsledku nepretržitého alebo paroxyzmálneho uvoľňovania katecholamínov. V niektorých prípadoch sa môžu vyskytnúť závažné kardiovaskulárne komplikácie, ako sú hypertenzná kríza, srdcový infarkt, srdcové zlyhanie ale aj šokový stav. Pretože mnoho z týchto komplikácií môže byť život ohrozujúcich, jedinou prevenciou je včasná diagnostika FEO a jeho správna liečba. Kazuistika poukazuje na dôležitosť hormonálneho prešetrenia každého incidentalómu nadobličky i u onkologických pacientov. Lynchov syndróm je najčastejším zo syndrómov s dedičnou predispozíciou ku kolorektálnemu karcinómu. Každý pacient s LS vyžaduje genetickú konzultáciu, genetické testovanie MMR génov, špeciálnu zdravotnú starostlivosť zameranú na skoré rozpoznanie s LS asociovaných malignít a celoživotnú dispenzarizáciu.

V zahraničnej literatúre pribúdajú kazuistiky vzájomného výskytu LS a feochromocytómu (12, 13), podobne aj LS a adrenokortikálneho karcinómu (14, 15). Nakoľko molekulárna medicína i genetika idú dopredu míľovými krokmi, v budúcnosti sa možno odhalia spojitosti medzi nimi.

LITERATÚRA

- Zelinka T, Widimský J. Pheochromocytoma – Why is its early diagnosis so important for patient? | Feochromocytom – Proč je jeho časná diagnóza pro pacienta důležitá? *Vnitř Lék.*, 2015; 61 (5) : 487–491.
- Pacák K, Lazúrová I. Endokrinní nádory nadledvin v současné klinické praxi. *Galen*; 2011: 240 s.
- Amar L, Bertherat J, Baudin E, et al. Genetic testing in pheochromocytoma or functional paraganglioma. *Journal of Clinical Oncology*, 34, 2005; 34: 8812–8818.
- Martucci VL, Pacak K. Pheochromocytoma and Paraganglioma: Diagnosis, Genetics, Management and Treatment. *Curr Probl Cancer*, 2014; 38: 7–41.
- Jochmanova I, Wolf KI, King KS, et al. SDHB-related pheochromocytoma and paraganglioma penetrance and genotype-phenotype correlations. *J Cancer Res Clin Oncol*, 2017; 143: 1421–1435.
- Costa MHS, Ortiga-Carvalho TM, Violante AD, et al. Pheochromocytomas and paragangliomas: clinical and genetic approach. *Frontiers in Endocrinology*. 2015, 6: 1–9.
- Lenders JWM, Eisenhofer G, Mannelli M, et al. Phaeochromocytoma. *Lancet* 2005; 366: 665–675.
- Jochmanová I, Lazúrová I. Diagnostika a manažment metastatického feochromocytómu a paragangliómu. *Vnitř Lék*, 2017; 63(9): 580–588.
- Lenders JWM, Duh QY, Eisenhofer G, et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*, 2014; 99: 1915–1942.
- Závodná K, Vávrová L, Hamidová O. Diagnostika pacientov s Lynchovým syndrómom. *Onkológia*, 2017; 12(6): 414–420.
- Ilenčíková D, Bartošová Z, Babál P. Lynchov syndróm – novinky v diagnostike a liečbe. *Onkológia*, 2010; 5 (2): 70–77.
- Perrier RL, Van Galen P, Pasiaka JL, et al. An unusual tumor spectrum in Lynch syndrome caused by MSH6 mutation. *Hereditary Cancer in Clinical Practice*. 2010; 8: 17.
- Riff BP, Katona BW, Wilkerson M, et al. HNPCC-associated pheochromocytoma: expanding the tumor spectrum. *Pancreas* 2014; 44: 676–678.
- Kaur RJ, Pichurin PN, Hines JM. Adrenal Cortical Carcinoma Associated With Lynch Syndrome: A Case Report and Review of Literature. *Journal of the Endocrine Society*, 2019; 3(4): 784–790.
- Benjamin G. Challis, Narayanan Kandasamy, Andrew S. Powlson, et al. Familial Adrenocortical Carcinoma in Association With Lynch Syndrome, *J Clin Endocrinol Metab*. 2016; 101(6): 2269–2272.
- Young WF. The incidentally discovered adrenal mass. *Clinical practice. The New England journal of medicine*, 2007; 356: 601–610.
- Čtvrtlík F, Tudos Z, Szász P, et al. Characteristic CT features of pheochromocytomas – probability model calculation tool based on a multicentric study. *Biomedical Papers*, 2019; 163 (3): 212–219.
- Balogova S, Talbot JN, Nataf V, et al. 18 F-Fluorodihydroxyphenylalanine vs other radiopharmaceuticals for imaging neuroendocrine tumours according to their type. *European Journal of Nuclear Medicine and Molecular Imaging*, 2013; 40: 943–966.