

Włodzimierz Januszewicz¹, Andrzej Januszewicz², Aleksander Prejbisz²

ARTYKUŁ POGLĄDOWY

¹Warszawa²Klinika Nadciśnienia Tętniczego, Instytut Kardiologii w Warszawie

Pseudopheochromocytoma

Summary

Pseudopheochromocytoma is a rare syndrome resembling clinical manifestations of pheochromocytoma. It has been suggested that an enhanced release of adrenaline and exaggerated cardiovascular responses to catecholamines might contribute to the paroxysmal hypertension and clinical symptoms resembling pheochromocytoma. The proper diagnosis of this syndrome is difficult and must exclude the treatable pheochromocytoma.

key words: pseudopheochromocytoma, pheochromocytoma, autonomic system, diagnostics, hypertension

Arterial Hypertension 2009, vol. 13, no 1, pages 59–61,

W piśmiennictwie opisano rzadko występujący zespół objawów ludzko przypominających obraz kliniczny guza chromochłonnego i z tego powodu określono go mianem *pseudopheochromocytoma* [1, 2]. U takich chorych występują napadowe zwwyżki ciśnienia tętniczego osiągające nieraz bardzo wysokie wartości, którym towarzyszą: uczucie niepokoju, kołatanie serca, nadmierne pocenie się oraz bledność skóry. Mogą trwać od kilku minut do kilku godzin, a po ich ustąpieniu chory odczuwa duże osłabienie. Ustalenie właściwego rozpoznania może w tych przypadkach nasuwać bardzo duże trudności. Wnikliwie zebrany wywiad, prawidłowy wynik prób biochemicznych i metod wizualizacyjnych pozwalają na uchylenie rozpoznania *pheochromocytoma*. Trzeba jednak pamiętać, że u chorych z *pseudopheochromocytoma* w czasie napadowych zwwyżek ciśnienia obserwuje się niekiedy niewielki, przejściowy wzrost stężenia katecholamin we krwi.

Wiele stanów chorobowych przebiegających z dużymi wahaniami ciśnienia tętniczego może nasuwać mylne rozpoznanie omawianego zespołu.

Należy tu wymienić niektóre guzy mózgu przebiegające z napadowym nadciśnieniem, napady paniki [3, 4], zaburzoną funkcję baroreceptorów [5], a także przerost rdzenia nadnerczy [6, 7]. Trzeba pamiętać, że wiele trudności diagnostycznych sprawiają chorzy na nadciśnienie tętnicze z nasilonymi objawami wegetatywnymi [8]. Warto dodać, że już w latach 30. ubiegłego wieku Page opisał zespół objawów określany jako tzw. *hypertensive diencephalic syndrome*, wykazujący duże podobieństwo do *pseudopheochromocytoma* [9, 10]. Napadowe zwwyżki ciśnienia obserwowano u osób otrzymujących trójcykliczne leki przeciwdepresyjne i reboksetynę [11]. Opisano też przypadek napadowego nadciśnienia tętniczego spowodowanego przyjmowaniem izoprenaliny w celu symulacji choroby [12]. Objawy kliniczne podobne do *pseudopheochromocytoma* stwierdzono także u chorego z obturacyjnym bezdechem sennym [13].

Patomechanizm objawów występujących u chorych z *pseudopheochromocytoma* nie jest w pełni wyjaśniony. Według aktualnego stanu wiedzy uważa się, że etiologia *pseudopheochromocytoma* jest wieloczynnikowa i że różne mechanizmy patofizjologiczne mogą być odpowiedzialne za występowanie omawianego zespołu chorobowego. Podkreśla się duże znaczenie czynnika psychicznego (tłumione emocje, traumatyzujące przeżycia w dzieciństwie). Pośrednim argumentem na rzecz roli czynników psychicznych w wywoływaniu objawów *pseudopheochromocytoma* może być skuteczność metod psychoterapeutycznych w leczeniu niektórych chorych [14, 15]. Warto zwrócić uwagę na te badania, w których wskazuje się na zwiększoną wrażliwość receptorów adrenergicznych u takich osób [16]. Ciekawe było spostrzeżenie, że chorzy z *pseudopheochromocytoma* reagują znacznie większym wzrostem ciśnienia skurczowego w czasie próby Valsalvy niż osoby z nadciśnieniem pierwotnym i *pheochromocytoma* [17]. Z kolei wybitny badacz kanadyjski Kuchel uważa, że napadowe zwwyżki ciśnienia tętniczego występujące

Adres do korespondencji: prof. dr hab. med. Włodzimierz Januszewicz
ul. Prezydencka 3, 02-072 Warszawa



Copyright © 2009 Via Medica, ISSN 1428-5851

u chorych z omawianym zespołem są spowodowane upośledzeniem unieczynniania katecholamin na drodze ich wiązania z siarczanami [18, 19].

Warto wspomnieć, że u 2 chorych przebywających w końcu lat 80. XX wieku w Klinice Nadciśnienia Tętniczego i Chorób Naczyń AM w Warszawie, u których rozpoznano *pseudopheochromocytoma*, stwierdzono znacznie zmniejszony odsetek unieczynniania katecholamin przez działanie fenylsulfotransferazy. Wysłunięto przypuszczenie, że „zmieniony metabolizm, a nie zwiększona synteza przyczynia się do zwiększenia stężenia wolnych amin katecholowych w obrębie receptorów” [2].

W piśmiennictwie światowym jest niewiele prac poświęconych *pseudopheochromocytoma*. Stąd też na szczególną uwagę zasługuje praca ostatnio opublikowana w „Journal of Hypertension”, której autorami są wybitni uczeni amerykańscy [20]. Badaniami objęto dużą, jak na ten rzadko występujący zespół, grupę pacjentów (n = 11), u których wszechstronnie przeprowadzona diagnostyka pozwoliła na rozpoznanie *pseudopheochromocytoma*. Autorzy wykazali u tych chorych podwyższone stężenie adrenaliny i metanefryny w osoczu oraz większy wzrost tej aminy katecholowej po podaniu glukagonu w porównaniu z grupą kontrolną. Trzeba dodać, że stężenie noradrenaliny w osoczu było prawidłowe. Stwierdzono również wzmoczoną reakcję układu sercowo-naczyniowego na działanie katecholamin. Autorzy konkludują, że zwiększona sekrecja adrenaliny przez nadnercza i wspomniana wyżej wzmoczona wrażliwość układu sercowo-naczyniowego na wpływ katecholamin może przyczyniać się do napadów wzrostów ciśnienia tętniczego i towarzyszących im objawów klinicznych. Wyrażono opinię, że leki hamujące wydzielanie adrenaliny, a także leki blokujące receptory adrenergiczne mogą znaleźć zastosowanie w terapii tych chorych. W tym samym numerze czasopisma ukazał się artykuł redakcyjny, w którym szeroko omówiono różne aspekty patogenetyczne i kliniczne *pseudopheochromocytoma* [21]. Lekarz w swojej codziennej praktyce często spotyka się z chorymi, u których występują znaczne wahania ciśnienia tętniczego. Stąd też wnikliwe ich omówienie w najnowszym piśmiennictwie przez wybitnych znawców przedmiotu jest szczególnie cenne.

Kończąc, należy wyrazić przekonanie, że konieczne są dalsze badania, które pogłębią wiedzę o patofizjologii *pseudopheochromocytoma*. Mogą przyczynić się do skuteczniejszego leczenia tego zespołu chorobowego.

Streszczenie

Pseudopheochromocytoma jest rzadkim zespołem objawów lędnąco przypominających obraz *pheochromocytoma*. Wyniki ostatnio opublikowanych badań sugerują, że zwiększona sekrecja adrenaliny przez nadnercza i wzmoczona wrażliwość układu sercowo-naczyniowego na oddziaływanie katecholamin może przyczyniać się do napadów zwyżek ciśnienia tętniczego. Ustalenie właściwego rozpoznania może być szczególnie trudne i wymaga przeprowadzenia szczegółowej diagnostyki w celu wykluczenia guza chromochłonnego.

słowa kluczowe: *pseudopheochromocytoma*, *pheochromocytoma*, naciśnienie tętnicze, układ współczulny, diagnostyka

Naciśnienie Tętnicze 2009, tom 13, nr 1, strony 59–61,

Piśmiennictwo

1. Kuchel O. Pseudopheochromocytoma. *Hypertension* 1985; 7: 151–158.
2. Januszewicz W., Wocial B., Chodakowska J. i wsp. Pseudopheochromocytoma. *Pol. Tyg. Lek.* 1991; 46: 660–663.
3. Davies S.J., Ghahramani P., Jackson P.R. Panic disorder, anxiety and depression in resistant hypertension — a case — control study. *J. Hypertens.* 1997; 15: 1077–1082.
4. Wilkinson D.J., Thompson J.M., Lambert G.W. i wsp. Sympathetic activity in patients with panic disorder at rest, under laboratory mental stress and during panic attacks. *Arch. Gen. Psychiatry* 1998; 55: 511–520.
5. Ketch T., Biaggioni I., Robertson R. i wsp. Four faces of baroreflex failure: hypertensive crisis, volatile hypertension orthostatic tachycardia and malignant vagotonia. *Circulation* 2002; 105: 2518–2523.
6. Bailey J., Van Herle A.J., Guliano A. i wsp. Unilateral adrenal medullary hyperplasia: another form of curable hypertension. *Int. J. Clin. Pract.* 1999; 53: 149–151.
7. Dupont A.G., Vandermiepen P., Gerlo E.A. A case of unilateral adrenal epinephrine excess: adrenal medullary hyperplasia? *Acta Clin. Belg.* 1985; 40: 230–235.
8. Januszewicz W., Wocial B., Sznajderman M., Januszewicz A. Guz chromochłonny. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2000.
9. Page I.H. Syndrome simulating diencephalic stimulation occurring in patients with essential hypertension. *Am. J. Med. Sci.* 1935; 190: 9–14.
10. Chapman J.N., French A.T., Poulter N.R. i wsp. Page's syndrome: a case of pseudopheochromocytoma. *J. Hum. Hypertens.* 2000; 14: 149–150.
11. Zomitzki T., Knobler H., Schattner A. Reboxetine treatment and pseudopheochromocytoma. *OJM* 2007; 100: 61–62.
12. Lurvey A., Yusin A., De Quattro V. Pseudopheochromocytoma after self-administrated isoproterenol. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 1973; 36: 766–769.
13. Hoy L.J., Emery M., Wedzicha J.A. i wsp. Obstructive sleep apnea presenting as pseudopheochromocytoma a case report. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2004; 89: 2033–2038.

14. Mann S.J. Severe paroxysmal hypertension (pseudopheochromocytoma) understanding the cause and treatment. *Arch. Intern. Med.* 1999; 159: 670–674.
15. Mann S.J. Severe hypertension paroxysmal: An autonomic syndrome and its relationship to repressed emotions. *Psychosomatics* 1996; 37: 444–450.
16. Blum L., Weinstein R., Sztern M. i wsp. Adrenergic receptor hyperactivity — a cause of for pseudopheochromocytoma? *Med. Hypoth.* 1987; 22: 89–96.
17. Hamada M., Shigematsu Y., Mukai M. i wsp. Blood pressure response to the Valsalva maneuver in pheochromocytoma and pseudopheochromocytoma. *Hypertension* 1995; 25: 266–271.
18. Kuchel O., Buu N.T., Hamet P. i wsp. Dopamine surges in hyperadrenergic essential hypertension. *Hypertension* 1982; 4: 845–852.
19. Kuchel O. Increased plasma dopamine in patients presenting with the pseudopheochromocytoma quandary: retrospective analysis of 10 years experience. *J. Hypertens.* 1998; 16: 1531–1537.
20. Sharabi Y., Goldstein D.S., Bentho O. i wsp. Sympathoadrenal function in patients with paroxysmal hypertension — pseudopheochromocytoma. *J. Hypertens.* 2007; 25: 2286–2295.
21. Mackenzie I.S., Brown M.J. Pseudopheochromocytoma. *J. Hypertens.* 2007; 25: 2204–2206.