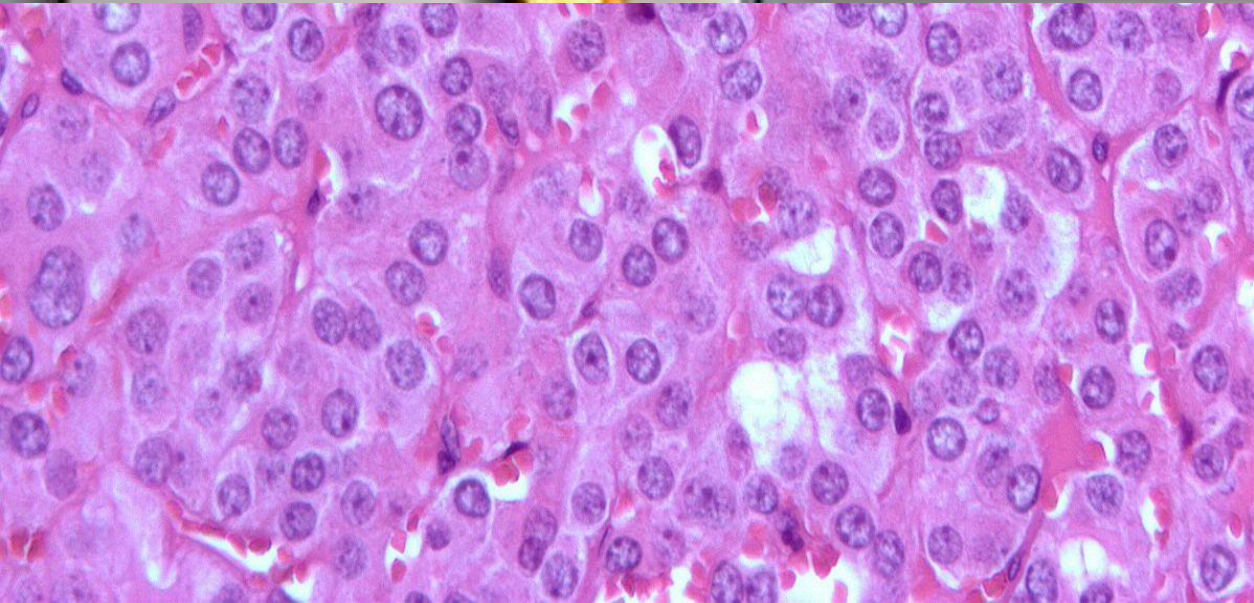
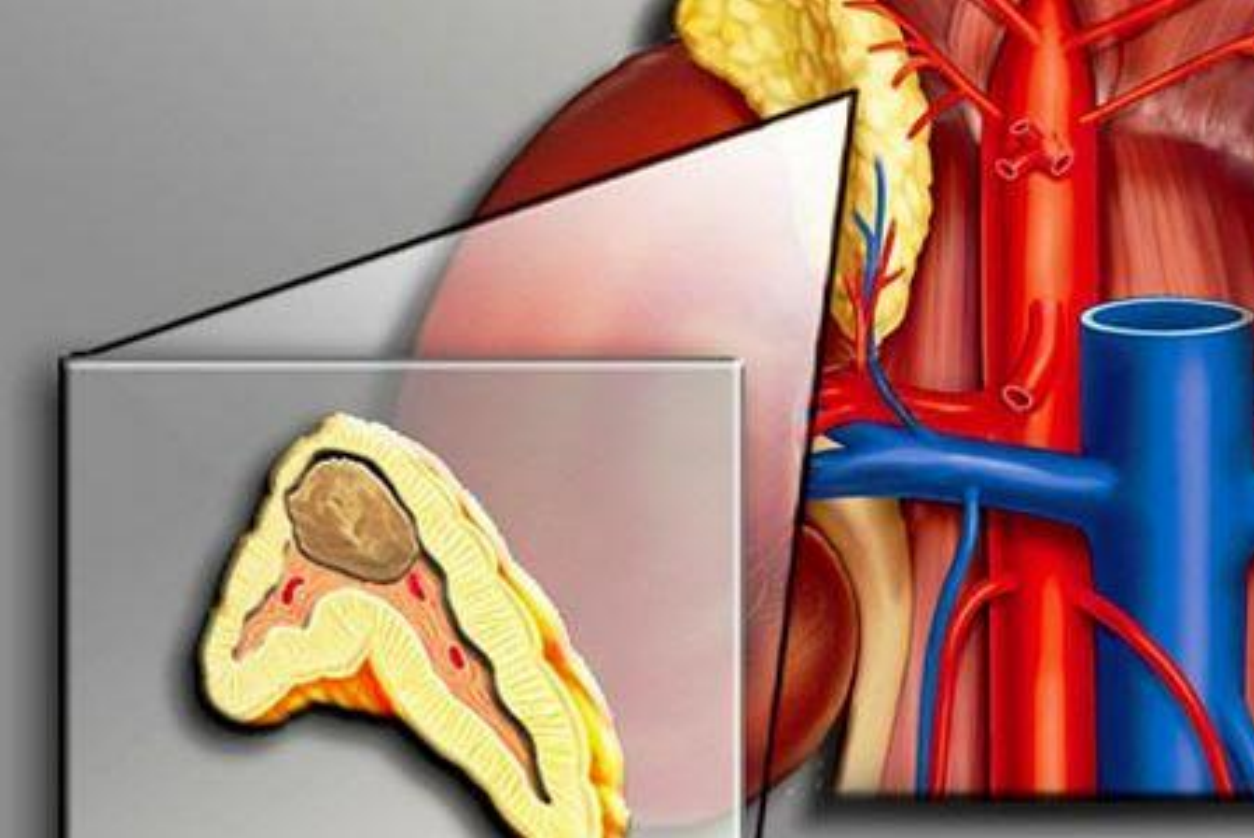




Феохромоцитома (хромаффинома)  
– гормонально активная опухоль хромаффинных  
клеток симпато-адреналовой системы надпочечниковой или  
вненадпочечниковой локализации, секретирующая большое  
количество



## Исторические данные

- Заболевание впервые описал в 1886 г. Френкель. Термин «феохромоцитома» предложил в 1912 г. Пик по названию преобладающих клеток окрашивающихся солями хромовой кислоты в коричневый цвет.

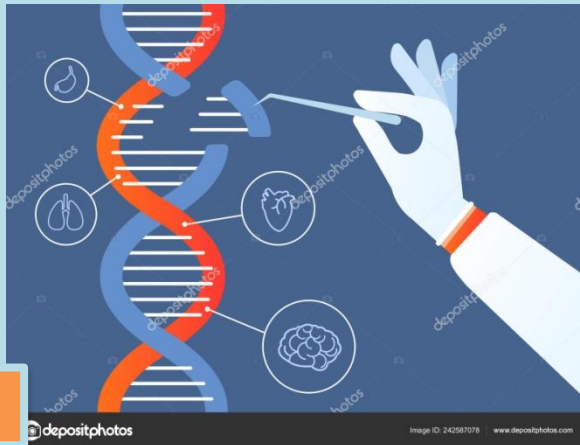
# Клиническая классификация феохромоцитом (хромаффином)

- 1. По течению: 1) Бессимптомное; 2) Типичное с повышением АД; Пароксизмальная форма (кризовые подъемы АД); Постоянная форма (постоянно повышенное АД); 3) Смешанная форма.
- 2. По тяжести: ☐ Легкое (редкие кризы или бессимптомная форма) ☐ Средней тяжести (частые кризы, осложнения отсутствуют) ☐ Тяжелое (наличие осложнений со стороны ЦНС, сердечно-сосудистой системы, почек; сахарный диабет).
- 3. По локализации: Надпочечниковые: односторонние, двусторонние. Вненадпочечниковые: в паравертебральных симпатических ганглиях; внутри-и внеорганные скопления хромаффинной ткани; хемодекомы (внутреннее ухо, glomus carotis);
- 4. По морфологическому строению: доброкачественные (трабекулярный, альвеолярный, дисконплексированный, смешанный типы); злокачественные (инвазирующие; метастазирующие); мультицентрические (тотальное генетическое поражение мозгового вещества надпочечников)

# Этиопатогенез



## Этиология



- Довольно часто феохромоцитома является компонентом синдрома множественных эндокринных неоплазий 2А и 2В типов, наряду с медуллярной карциномой щитовидной железы, гиперпаратиреозом и нейрофиброматозом. В 10% случаев наблюдается семейная форма заболевания с аутосомно-доминантным типом наследования и высокой степенью вариабельности в фенотипе. В большинстве случаев этиология хромаффинных опухолей остается не известной.

# ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРКАТЕХОЛАМИНЕМИИ ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ

АРТЕРИАЛЬНАЯ  
ГИПЕРТЕНЗИЯ

ГИПЕРТЕНЗИВНЫЕ  
КРИЗЫ

НАРУШЕНИЯ  
РИТМА СЕРДЦА

ОСТРЫЕ  
ГИПОТЕНЗИВНЫЕ  
РЕАКЦИИ С ОБМОРОКАМИ

ГИПЕРГЛИКЕМИЯ

ГИПЕРЛИПИДЕМИЯ

ДРУГИЕ:

- \* ПОТЛИВОСТЬ
- \* РЕТИНОПАТИИ
- \* ПОХУДАНИЕ
- \* ТРЕМОР
- \* ...

ПОВЫШЕНИЕ  
КОНЦЕНТРАЦИИ МЕТАБОЛИТОВ  
КАТЕХОЛАМИНОВ В МОЧЕ

# Симптомы феохромоцитомы

- Наиболее постоянным симптомом феохромоцитомы служит артериальная гипертензия, протекающая в кризовой (пароксизмальной) или стабильной форме. Во время катехоламинового гипертонического криза АД резко повышается, в межкризовый период держится в пределах нормы или остается стабильно повышенным. В некоторых случаях феохромоцитома протекает без кризов с постоянно высоким АД.

- Гипертонический криз при феохромоцитоме сопровождается сердечно-сосудистыми, желудочно-кишечными, нервно-психическими проявлениями, обменными нарушениями. Развитие криза характеризуется беспокойством, чувством страха, дрожью, ознобом, головной болью, бледностью кожных покровов, потливостью, судорогами. Отмечаются боли в сердце, тахикардия, нарушение ритма; возникают сухость во рту, тошнота и рвота. Характерными изменениями со стороны крови при феохромоцитоме служат лейкоцитоз, лимфоцитоз, эозинофилия, гипергликемия



- Криз может продолжаться от нескольких минут до 1 и более часов; типично его внезапное окончание с резким снижением АД вплоть до [гипотензии](#). Завершение пароксизма сопровождается профузным потоотделением, полиурией с выделением до 5 л светлой мочи, общей слабостью и разбитостью. Кризы могут провоцироваться эмоциональными расстройствами, физической нагрузкой, перегреванием или переохлаждением, проведением глубокой пальпации живота, резкими движениями тела, приемом лекарственных препаратов или алкоголя и другими факторами.
- Частота возникновения приступов различна: от одного в течение нескольких месяцев до 10 – 15 в день. Исходом тяжелого криза при феохромоцитоме может явиться кровоизлияние в сетчатку глаза, [инсульт](#), отек легких, [инфаркт миокарда](#), [почечная недостаточность](#), расслаивающая [аневризма аорты](#) и др.



- при оценке физикальных данных пациентов с феохромоцитомой обращает внимание повышение АД, ортостатическая гипотония, тахикардия, бледность кожи лица и груди. Попытка пальпации объемного образования в брюшной полости или в области шеи может спровоцировать катехоламиновый криз. У 40% пациентов с артериальной гипертензией обнаруживается [гипертоническая ретинопатия](#) различной степени, поэтому больные с феохромоцитомой должны быть проконсультированы [офтальмологом](#). Изменения на [ЭКГ](#) неспецифичны, разнообразны и обычно носят временный характер, обнаруживаясь во время приступов.
- Биохимическими критериями феохромоцитомы служат повышение содержания [катехоламинов в моче](#), [катехоламинов в крови](#), [хромогранина А](#) в сыворотке крови, [глюкозы крови](#), в некоторых случаях - [кортизола](#), кальцитонина, [паратиреоидного гормона](#), АКТГ, [кальция](#), [фосфора](#) и др.

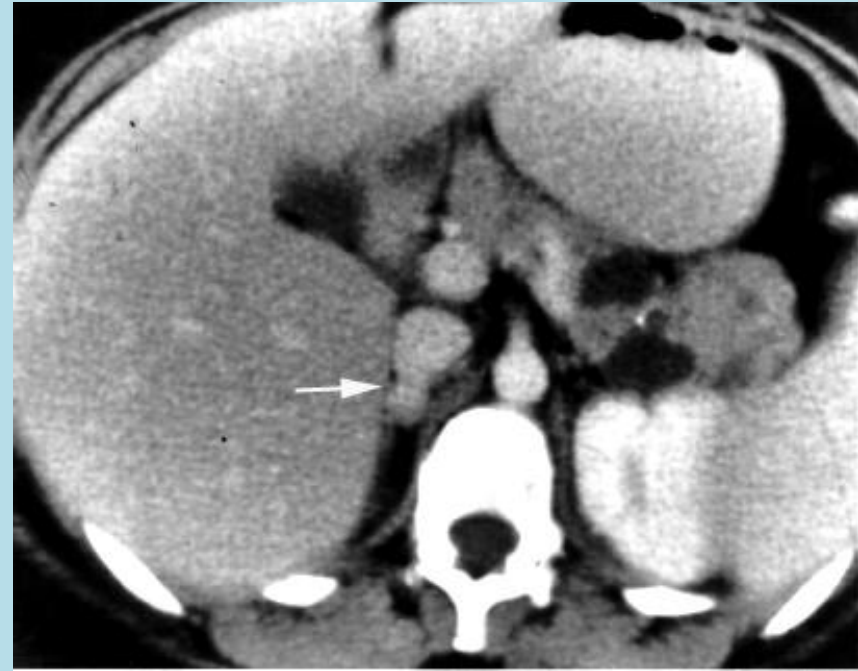
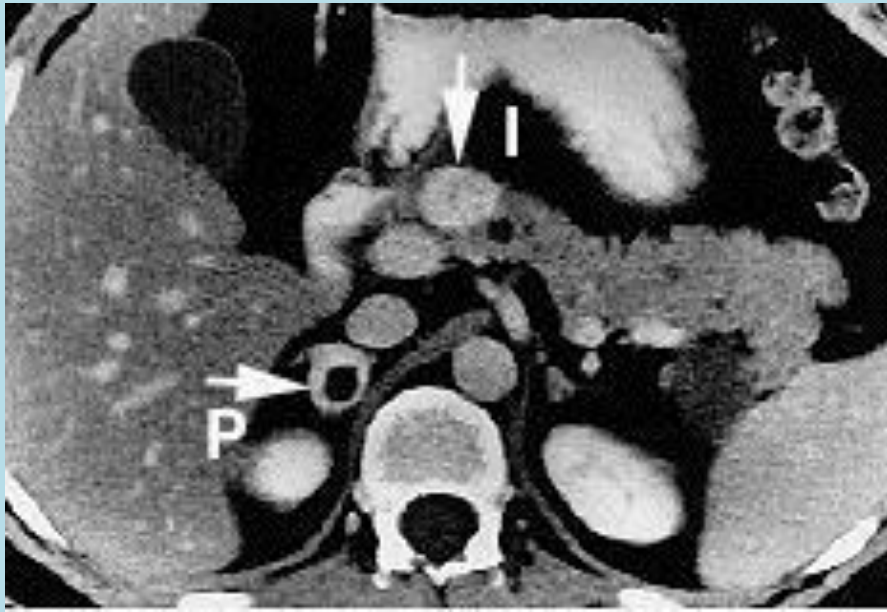


- Важное дифференциально-диагностическое значение имеют провокационные и супрессивные фармакологические пробы. Тесты направлены либо на стимуляцию секреции катехоламинов феохромоцитомой, либо на блокирование периферического вазопрессорного действия катехоламинов, однако при проведении проб можно получить как ложноположительные, так и ложноотрицательные результаты.
- С целью топической диагностики феохромоцитомы выполняются [УЗИ надпочечников](#) и [томография \(КТ или МРТ\)](#) надпочечников, [экскреторная урография](#), [селективная артериография](#) почечных и надпочечниковых артерий, [сцинтиграфия надпочечников](#), рентгеноскопия или [рентгенография органов грудной клетки](#) (для исключения внутригрудного расположения опухоли).

-

# Лабораторные исследования

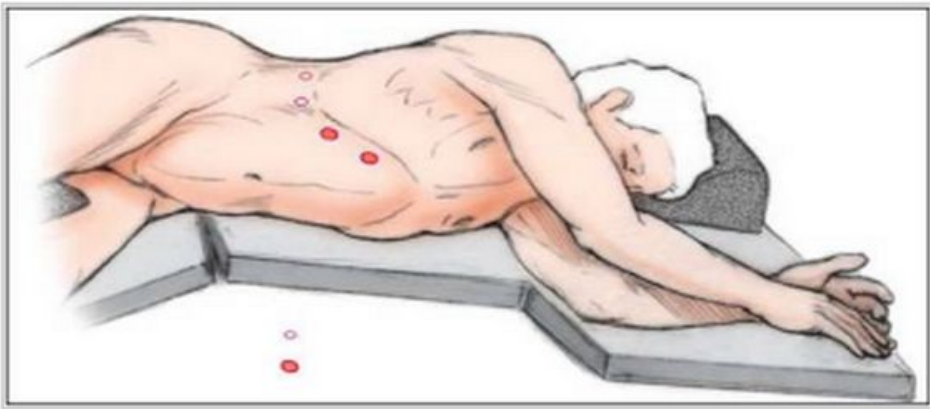
- 1. Повышение уровня адреналина в крови (в норме 0– 110 пг/мл или 0 – 600 пмоль/л).
- 2. Повышение уровня норадреналина в крови (в норме 70 – 750 пг/мл или 0,41 – 4,43 нмоль/л) и увеличение при переходе в вертикальное положение до 200 – 1700 пг/мл.
- 3. Повышение уровня метанефрина плазмы крови (в норме 0 – 90 пг/мл) до диагностических значений – 20% выше нормы.
- 4. Повышение экскреции ванилилминдальной кислоты (ВМК) с мочой (в норме 2,5-45 мкмоль или 0,5-9 мг/сут).
- 5. Повышение экскреции адреналина с мочой (в норме 0-70 нмоль/л/сут или 0-13 мкг/сут).
- 6. Повышение экскреции норадреналина с мочой (в норме 0-190 нмоль/л/сут или 0–32 мкг/сут).
- 7. Повышение экскреции метанефрина с мочой (в норме



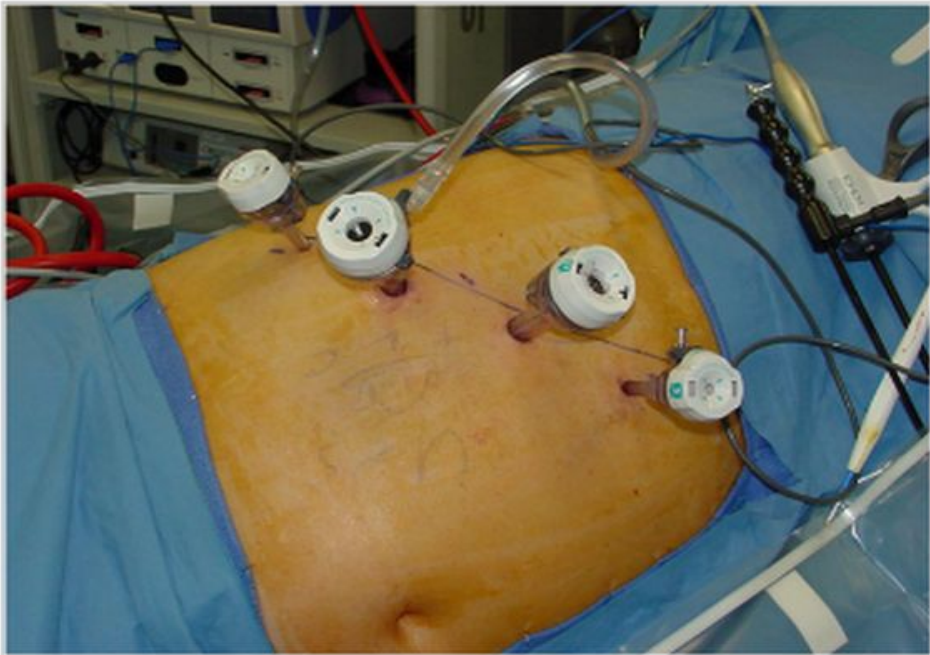
# Лечение феохромоцитомы

- Основной метод лечения феохромоцитомы – хирургический. Пред планированием операции проводится медикаментозное лечение, направленное на снятие симптомов криза, уменьшения тяжести проявлений заболевания. Для снятия пароксизмов, нормализации АД и купирования тахикардии назначают сочетание  $\alpha$ -адреноблокаторов (феноксибензамин, тропafen, фентоламин) и  $\beta$ -адреноблокаторов (пропранолол, метопролол). При развитии гипертонического криза показано введение фентоламина, нитропруссида натрия и др.
- В ходе операции по поводу феохромоцитомы используется только лапаротомический доступ ввиду высокой вероятности множественных опухолей и вненадпочечниковой локализации. На протяжении всего вмешательства осуществляется контроль гемодинамики (ЦВД и АД). Обычно при феохромоцитоме выполняется [тотальная адреналэктомия](#). Если феохромоцитома является частью множественной эндокринной неоплазии, прибегают к [двусторонней адреналэктомии](#), что позволяет избежать рецидивов опухоли на противоположной стороне.





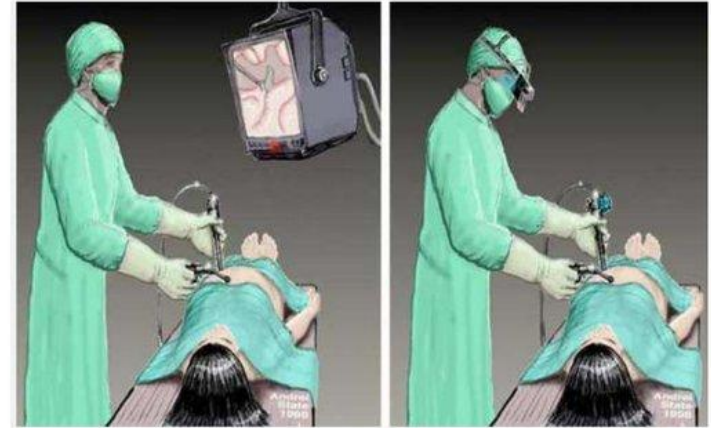
Положение пациента на операционном столе при проведении лапароскопической операции при феохромоцитоме



Установка троакаров для введения инструментов при лапароскопической операции по удалению феохромоцитомы

## Оперативное лечение

- Пациентам с надпочечниковой феохромоцитомой необходимо проводить лапароскопическую адреналэктомию. Для больших (более 8 см) и инвазивных опухолей предпочтителен открытый доступ во избежание повреждения капсулы опухоли и ее диссеминирования. (А)



# Медикаментозное лечение

- С целью нормализации АД и гемодинамических расстройств назначается курсовая терапия  $\alpha$ -адреноблокаторами – инфузии феноксибензамина в дозе 0,5 мг/кг массы тела больного в 250 мл 5% раствора глюкозы в течение 2 часов, либо феноксибензамин или празозин внутрь в начальной дозе 10 мг с увеличением до 1 мг/кг массы тела больного в 3-4 приема в день.
- Только после блокады  $\alpha$ -адренорецепторов назначаются  $\beta$ -блокаторы в небольших дозах (40-60 мг обзидана).
- Для ингибирования биосинтеза катехоламинов может использоваться альфа-метилпаратирозин, начиная с дозы 250 мг через каждые 6 часов, с увеличением ее от 500 мг до 4 г в сутки (средняя доза 1-2 г в сутки).
- Для проведения симптоматической терапии применяются сердечные гликозиды, диуретики, нитраты.

# литература

- -Эндокринология И.И.Дедов Мельниченко
- -Кикшун, А.А. Гормональные и генетические исследования в клинической практике /А.А. Кикшун
- -Клинические лекции по гинекологической эндокринологии: руководство – 2-е изд. – М.:ГЭОТАР-Медиа, 2010 – 320 с.



- - Для купирования феохромоцитарного криза используется фентоламин внутривенно струйно или капельно 5-10 мг. В случае отсутствия эффекта вводят повторно струйно, затем – инфузионно 2-3,5 мкг/кг/мин до 60 мг максимально. Затем назначается нитропруссид натрия в дозе 1-6 мкг/кг массы/мин или лабеталол. Также назначается празозин по 5 мг с дальнейшим повышением дозы до 20 мг в сутки. В случае использования пропранолола после блокады для лечения тахиаритмий его доза должна не превышать 10 мг из расчета 1 мг/мин

ВНУТРИВЕННО

- - За 5 дней до операции вместо длительно действующего  $\alpha$ -адреноблокатора назначается быстро действующий – фентоламин.
- Для предупреждения послеоперационной гипотонии внутривенно капельно вводятся плазмозаменители до 1 литра под контролем гемодинамики

