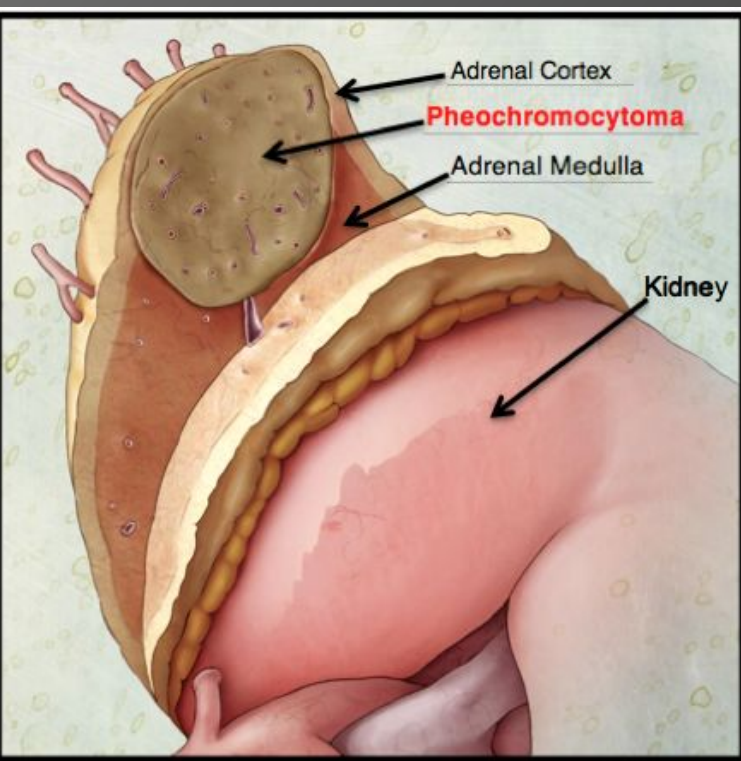


ГБОУ ВПО ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ
ИМ. И. М. СЕЧЕНОВА МИНЗДРАВА РОССИИ



Феохромоцитома



Подготовила студентка 6 курса лечебного факультета
Скидан Екатерина Сергеевна
Научный руководитель Моргунова Татьяна
Борисовна,
к.м.н., доцент кафедры эндокринологии

Феохромоцитома

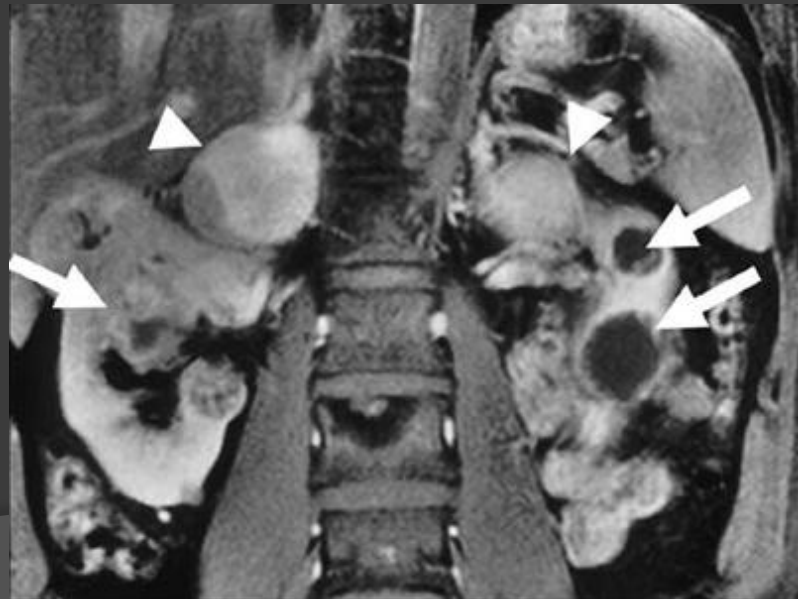
- ✦ Гормонально активная опухоль хромоффинных клеток симпатико-адреналовой системы надпочечниковой или вненадпочечниковой локализации, секретирующая большое количество катехоламинов
- ✦ Доброкачественная/злокачественная опухоль АПУД-системы
- ✦ Синдром множественной эндокринной неоплазия

Эпидемиология

- ✦ Частота в папуляции 3 случая на 100000 человек
- ✦ Среди больных с АГ 0,2-0,7% (2015г)
- ✦ В РФ 40-70 тысяч больных
- ✦ В 10% случаях двусторонняя локализация
- ✦ Феохромоцитома в 10% случаях имеет семейно-наследственный характер (аутосомно-доминантный тип наследования)
- ✦ Синдром Сипла, болезнь Хиппелл-Линдау, синдром МЭН 2а и 2б, болезнь фон Реклингхаузена
- ✦ Чаще у женщин 25-50 лет

Генетика

- ✦ RET-протоонкоген (МЭН 2а и 2б)
- ✦ VHL-ген (синдром фон Хиппель-Линдау)
- ✦ NF1-ген (болезнь фон Реклингхаузена)
- ✦ SDHD- SDHB-гены (семейные внесиндромные феохромоцитомы и параганглиомы)



Физиология

✧ Секретирует :

- Адреналин
- Норадреналин
- Дофамин
- Серотонин
- ВИП
- Соматостатин
- Опиоидные пептиды
- α -МСГ
- Кальцитонин
- Паратгормон- подобные пептиды
- Нейропептид У

Эффекты катехоламинов

✦ Альфа2-адренорецепторы

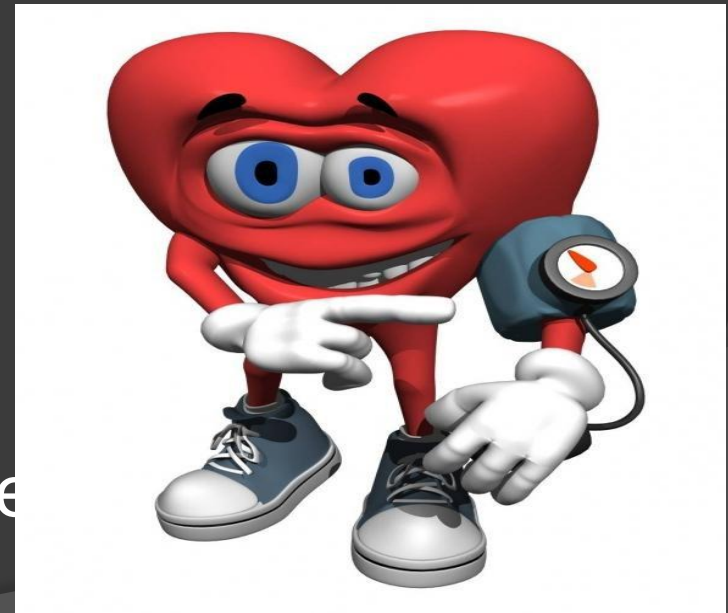
- Вазоконстрикция

✦ Бета2-адренорецепторы

- Положительный ино-, хроно-, дромо-, батмотропный эффект
- Вазодилатация
- Снижение тонуса сократительной активности миометрия
- Бронходилатация
- Стимуляция гликогенолиза

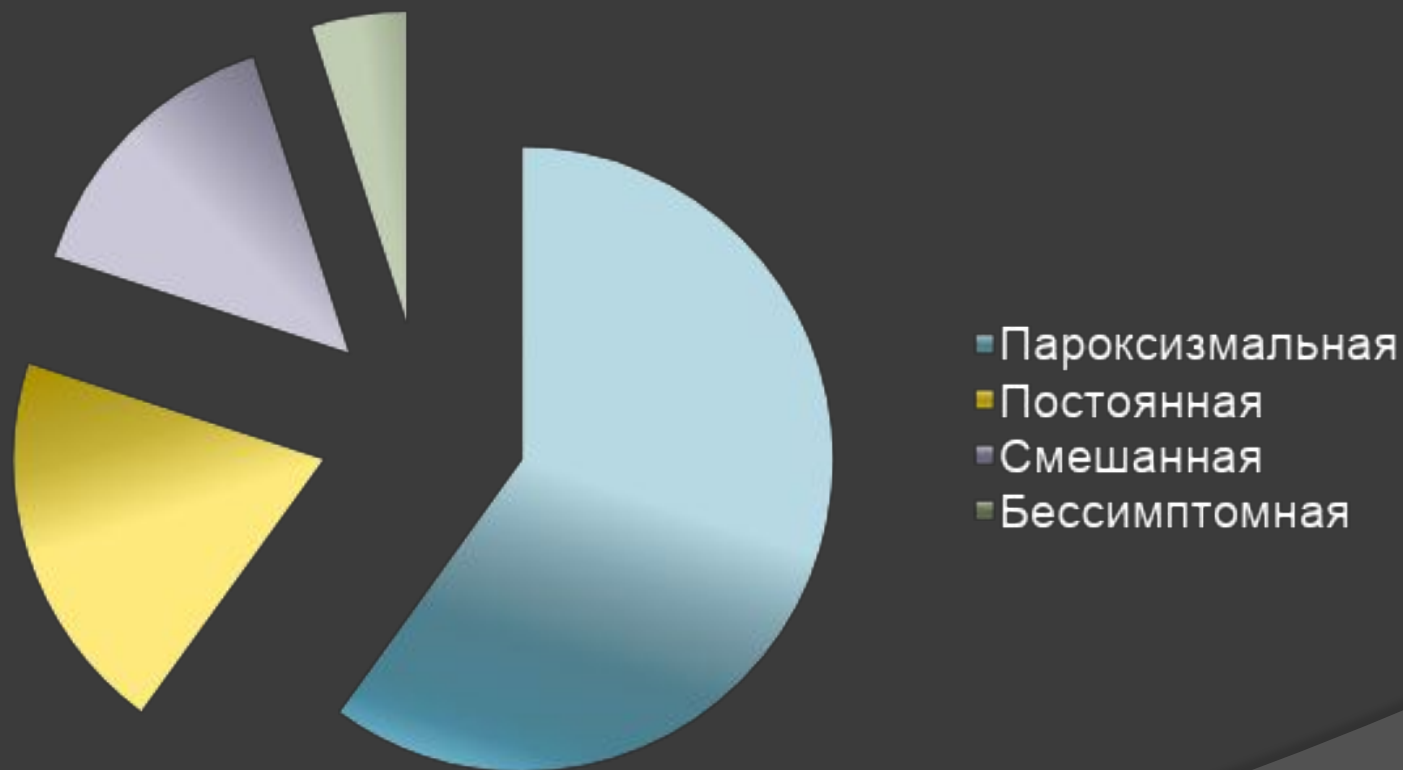
СИМПТОМЫ

- ✦ Артериальная гипертензия
 - Головная боль пульсирующего характера
 - Тошнота
 - Рвота
 - Бледность кожных покровов
 - Потливость
 - Дискомфорт/ боли в области груди и живота
 - Судороги мышц голеней
- ✦ Потеря массы тела
- ✦ Раздражительность
- ✦ Нарушение зрения
- ✦ Приливы
- ✦ Полиурия, полидипсия
- ✦ Ощущение комка в горле
- ✦ Шум в ушах



Течение заболевания

Феохромоцитома



Кризовое течение (пароксизмальная форма)

- Тахикардия 140-180 уд/мин
- Повышенная потливость
- Головная боль
- Беспокойство, страх смерти
- Дрожь, озноб
- Бледность кожных покровов
- Головная боль
- Боль в области сердца, за грудиные боли
- Тошнота, рвота
- Повышение температуры тела
- Сухость во рту
- Нарушение зрения



На фоне внезапного повышения АД до

Длится 5-20 мин

Приступ купируется самостоятельно

Кризовое течение (пароксизмальная форма)

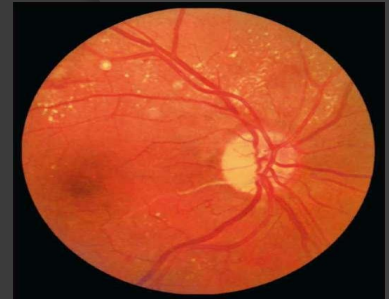
✦ После самостоятельного купирования приступа:

- Гипотония
- Слабость
- Гиперемия кожных покровов
- Профузное потоотделение
- Полиурия



Стабильная форма

- Постоянная высокая АГ
- Нарушение функционального состояния почек
- Изменения глазного дна
- Повышенная возбудимость
- Лабильность настроения
- Утомляемость
- Головная боль

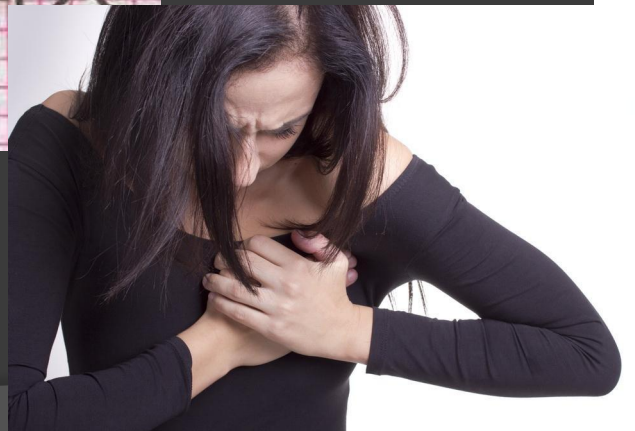
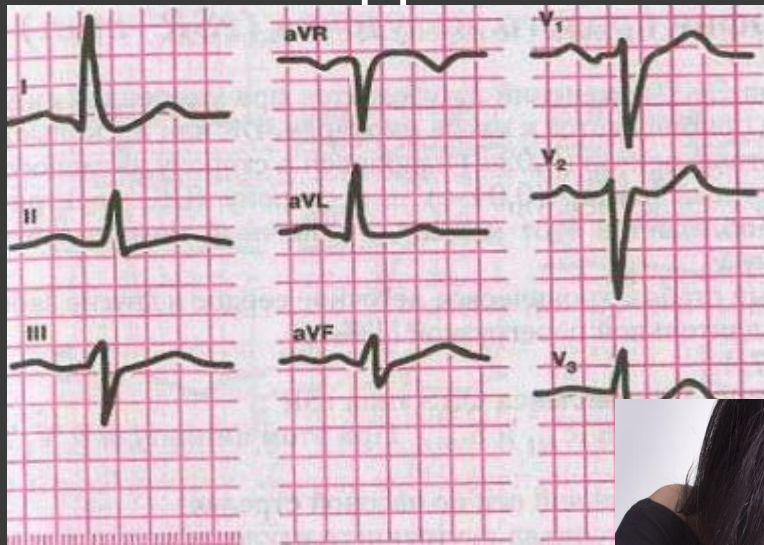


Поражение органов-мишеней.

- Гипертоническая энцефалопатия
- Гипертоническая ретинопатия

Бессимптомная форма

- Острая левожелудочковая недостаточность
- Псевдоангинозные абдоминальные боли



“Провокаторы”

- ✦ Хирургическое вмешательство
- ✦ Пункционная биопсия новообразования
- ✦ Анестезия
- ✦ Естественное родоразрешение
- ✦ Внутривенное введение ионизированного контраста
- ✦ Инъекция глюкагона
- ✦ Мочеиспускание/ акт дефекации
- ✦ Нервно-эмоциональное потрясение

Дифференциальная диагностика

- ✦ Кризовое течение ГБ
- ✦ Тиреотоксикоз
- ✦ Панические атаки (симпатоадреналовый криз)
- ✦ Истерия/ истерический невроз
- ✦ Приливы во время менопаузы

Диагностический поиск

- ✧ АГ у пациентов моложе 40, плохо поддающаяся гипотензивной терапии
- ✧ Семейный анамнез по наследственным синдромам
- ✧ Лечение феохромоцитомы в анамнезе

Диагностика

✧ Плазма крови:

- Норметанефрин более 200 пг/мл
- Метанефрин более 90 пг/мл
- Хромографин А более 48 нг/мл

✧ Моча:

- Более 2,2 мкг метанефрина на 1 мг креатинина

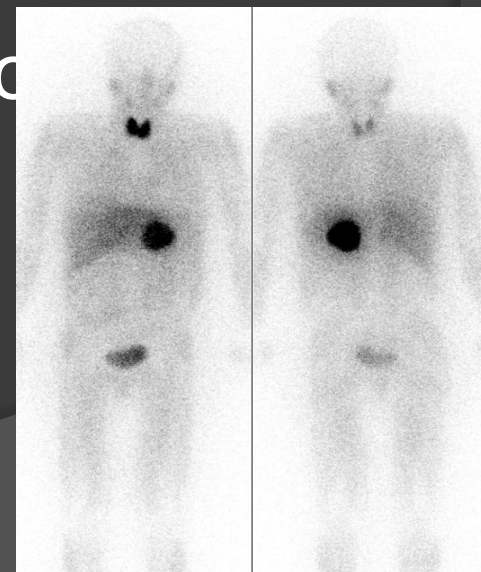
Топическая диагностика

- ✦ УЗИ (89-90%)
- ✦ КТ / ПЭТ (85-90%)
- ✦ МРТ и МСКТ (90-100%)
- ✦ Сцинтиграфия с метайодбензилгуанидином
- ✦ Тонкоигольная пункционная биопсия под контролем КТ/УЗИ
- ✦ Ангиография
- ✦ Селективная флебография

	МСКТ	МРТ
Показания	Первичная топическая диагностика	У детей и беременных, кормящих женщин для первичной топической диагностики
Чувствительность	88-95%	95-100%
Необходимость введения контраста	Неионногенный контраст	-
Лучевая нагрузка	+	-
Цена (руб)	5000	От 10000

Радионуклидная сцинтиграфия с МИБГ, меченым ^{123}I

- ✦ Нельзя проводить при аллергии на йод
- ✦ Во время приема циклических антидепрессантов и циклобензаприн, фенотиазина, галоперидола, лабетолола, психостимуляторов



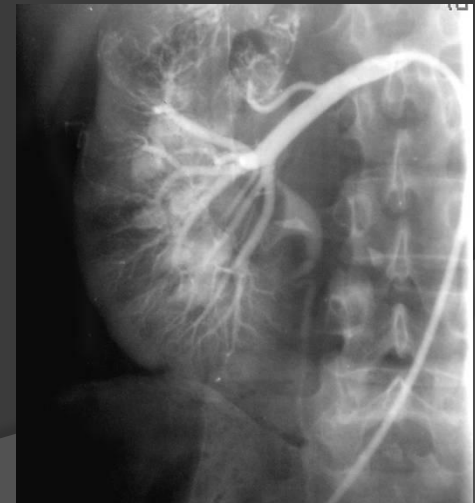
Показания к Радионуклидная сцинтиграфия с МИБГ, меченым ^{123}I

- ✦ Неясная органная принадлежность забрюшинной опухоли
- ✦ Вненадпочечниковая локализация
- ✦ Двусторонняя локализация
- ✦ Размер опухоли больше 10см
- ✦ Наличие отдалённых метастазов
- ✦ Рецидив злокачественного варианта
- ✦ Неоднозначные данные КТ/МРТ и послеоперационный контроль
- ✦ Возможное сочетание с другими эндокринными неоплазиями
- ✦ Обследование больных с семейным анамнезом

Артериография

✧ Показания:

- Большие размеры опухоли
- Уточнение источников кровоснабжения опухоли
- Уточнение возможной инвазии «соседних органов»
- Исключение стеноза почечных артерий



Дополнительные методы

Суточное мониторирование АД

- ✦ Достоверная диагностика гипертензии
- ✦ Определение формы гипертензии
- ✦ Оценка частоты и выраженности кризов



Биохимический анализ крови

- ✦ Гипергликемия

Генетическое исследование

- ✦ Параганглиома – на мутацию гена сукцинатдегидрогеназы



Предоперационная подготовка

Симптоматическая терапия:

1. **α -адреноблокаторы**

- Неселективные (Феноксифензамин 10-120мг 2 раза/день)
- Селективные (Доксазозин 0,25-2г 4 раза/день)

Отменяются накануне плановой операции

2. **β -адреноблокаторы (при тахиаритмиях)**

- ⦿ атенолол 25-100мг 1р/день,
метопролол 50-150мг

Только после достижения эффекта
 α -адреноблокаторов

3. **Блокаторы Са-каналов дигидроперидинового ряда**

- ⦿ Нифедипин-ретард 40-60мг 1раз/день, амлодипин 5-10мг/день



Патогенетическая терапия:

Ингибитор синтеза катехоламинов

- Метирозин внутрь по 0,25-5г/сут в 4 приема
(Отменить накануне плановой операции)

Диета: с повышенным содержанием NaCl,
достаточная водная нагрузка
(профилактика послеоперационной
гипотензии)

Контроль: АД, ЧСС, гликемия

Лечение

- Хирургическое лечение:
 - ▣ 140/90 мм рт ст
 - ▣ Стабильная ЭКГ не менее 4-7 дней

Лапароскопическая адреналэктомия

Полостная адреналэктомия

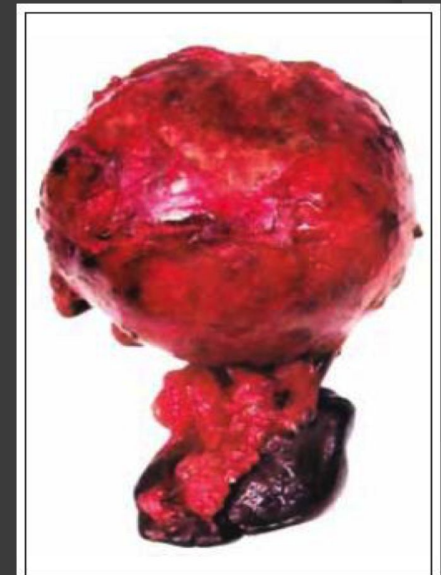
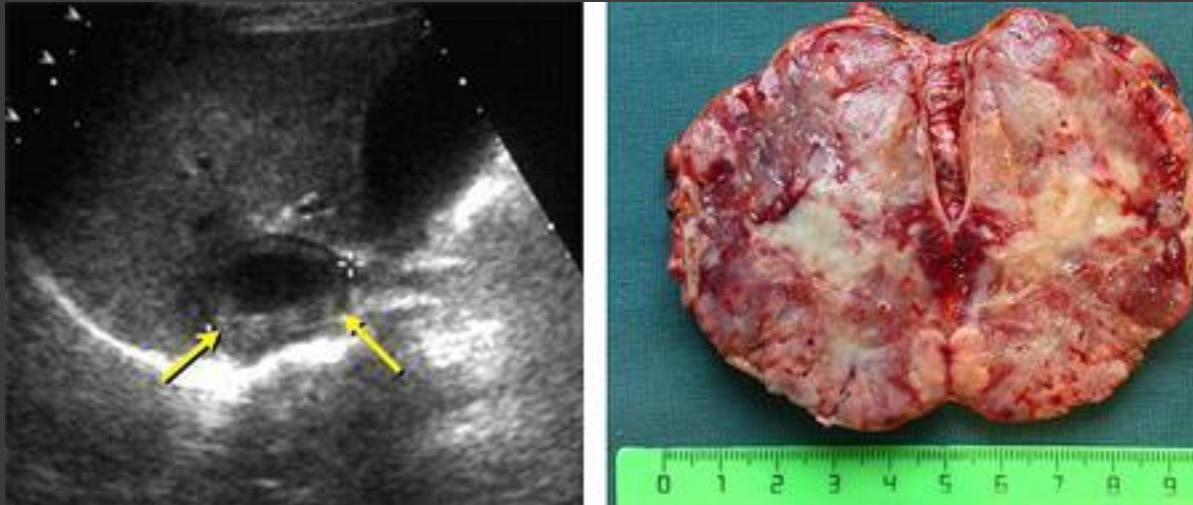


Рис. 3. Макпрепарат удаленной феохромоцитомы. Опухоль весом 1330 г, до 13 см в диаметре

Показания к полостной операции

- ✧ Двухсторонняя локализация
(односторонняя адреналэктомия +
резекция с контрлатеральной стороны)
- ✧ Вненадпочечниковая локализация
- ✧ Размеры опухоли (>6см) и значительная
степень инвазии в окружающие ткани



Послеоперационное ведение

- ✦ При развитии гипотензивного шока:
 - Коллоидные растворы
 - Норэпинефрин в/в
- ✦ Контроль уровня метанефрина через 2-4 нед после операции, затем пожизненно ежегодно
- ✦ Ежедневный пожизненный самоконтроль АД
- ✦ МИБГ –сцинтиграфия через 3 мес после операции, затем каждые 6 месяцев в течение 5 лет

Рецидив

- ✧ 10% рецидивов среди прооперированных больных
- ✧ Метастазы-> химиотерапия:
 - Циклофосфамид, винкристин, дакарбазин
 - Темозоломид
 - Сунитиниб
 - Метирозин



Прогноз

- ✦ Наличие метастазов
- ✦ Наличие поражения органо-мишеней
- ✦ Своевременная диагностика поражения органов-мишеней
- ✦ Наличие отягощающих факторов:
 - Возраст
 - Беременность
 - Сопутствующие заболевания
 - Генетическая детерминированность
- ✦ Пятилетняя выживаемость
 - ✦ При доброкачественном варианте 95%
 - ✦ При злокачественном варианте менее 50%

Спасибо за внимание!

