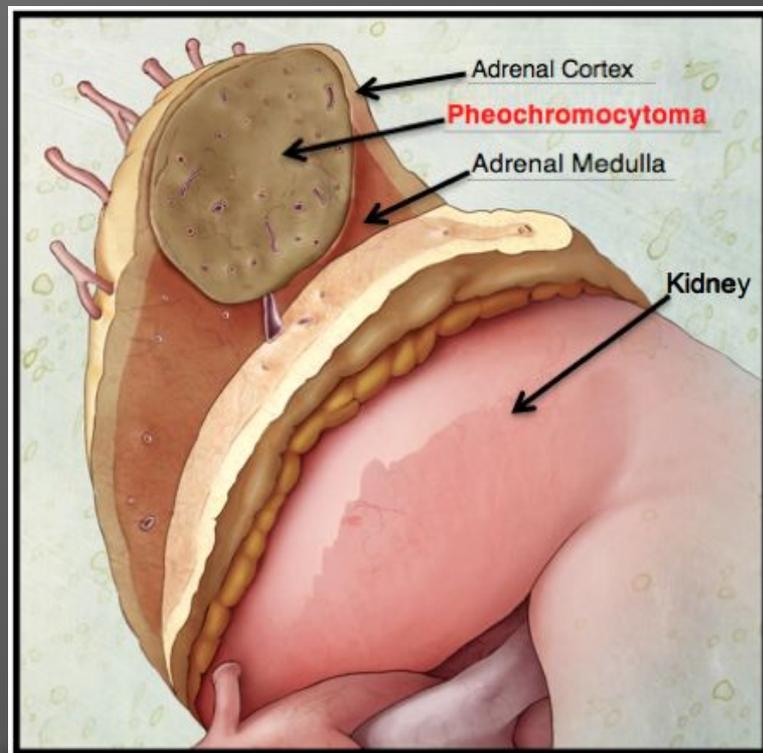


ГБОУ ВПО ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ  
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ  
ИМ. И. М. СЕЧЕНОВА МИНЗДРАВА РОССИИ



## Феохромоцитома



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

# Феохромоцитома

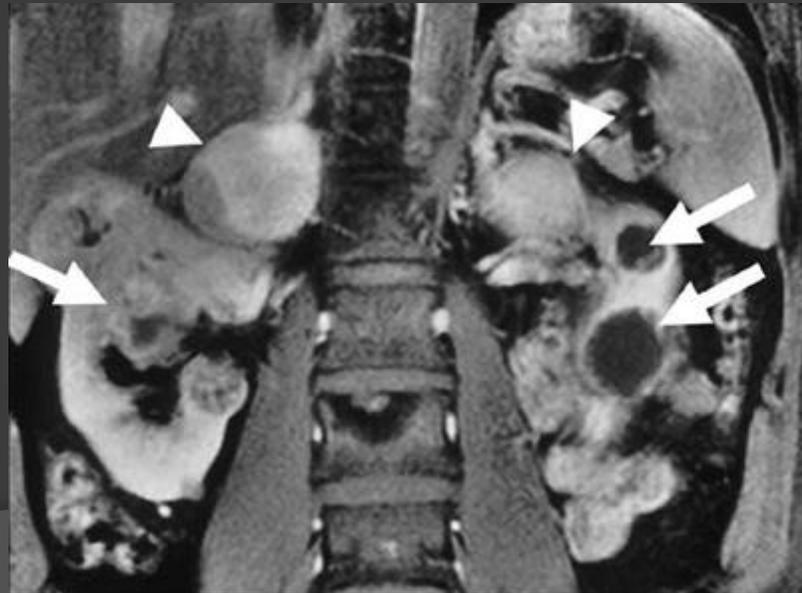
- ✦ Гормонально активная опухоль хромоффинных клеток симпатико-адреналовой системы надпочечниковой или вненадпочечниковой локализации, секретирующая большое количество катехоламинов
- ✦ Доброкачественная/злокачественная опухоль АПУД-системы
- ✦ Синдром множественной эндокринной неоплазия

# 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
- $\alpha$ -МСГ
- Кальцитонин
- Паратгормон- подобные пептиды
- Нейропептид У

# Эффекты катехоламинов

## ✦ Альфа2-адренорецепторы

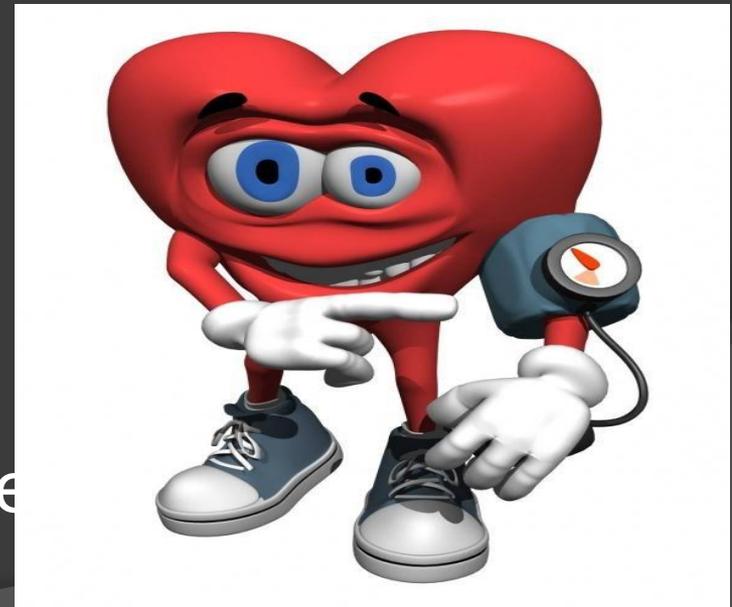
- Вазоконстрикция

## ✦ Бета2-адренорецепторы

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

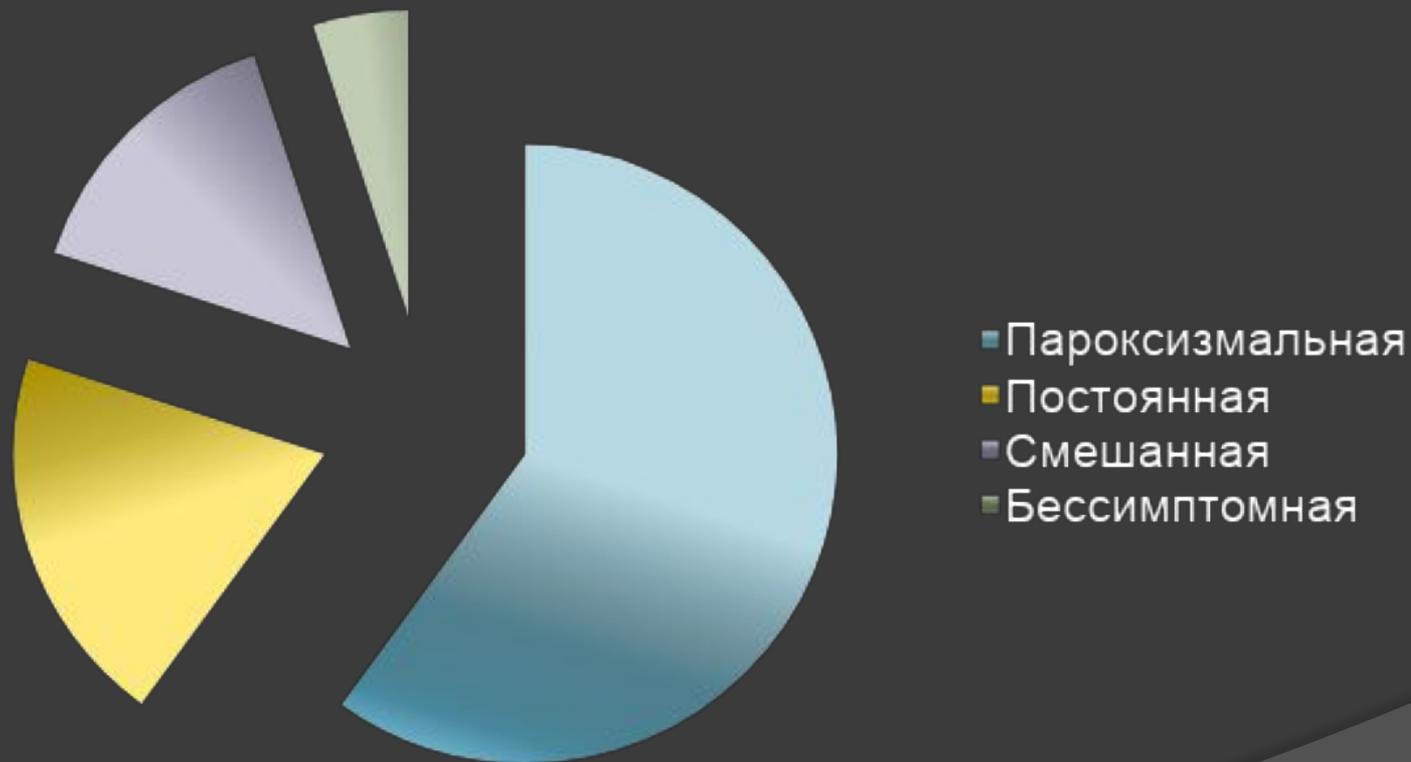
# СИМПТОМЫ

- ✦ 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)

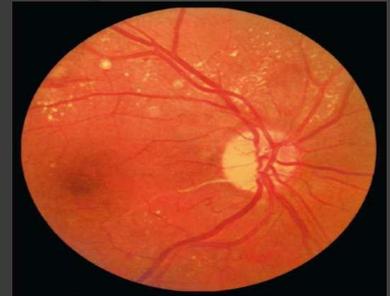
✦ После самостоятельного купирования приступа:

- 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

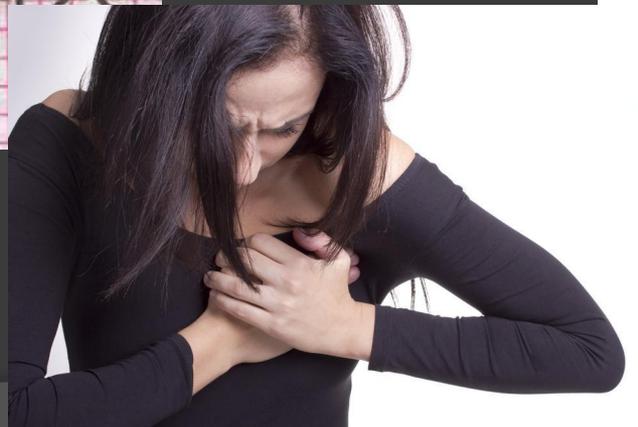
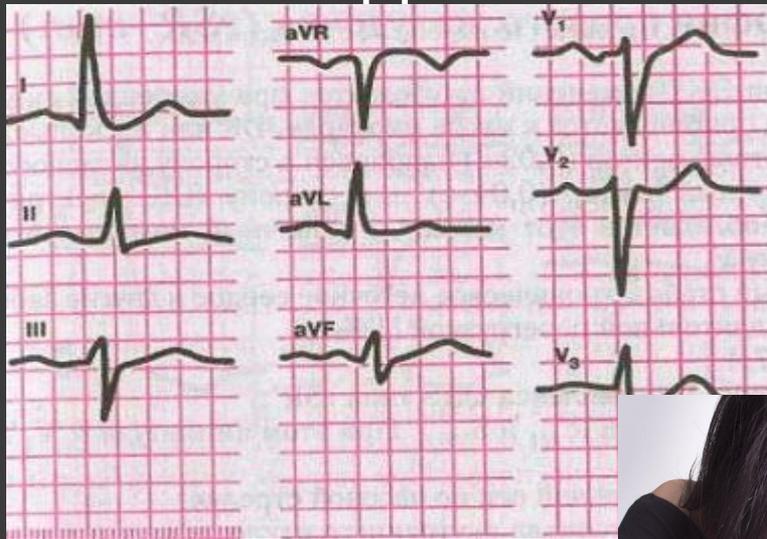


Поражение органов-мишеней.

- 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 $^{123}\text{I}$

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



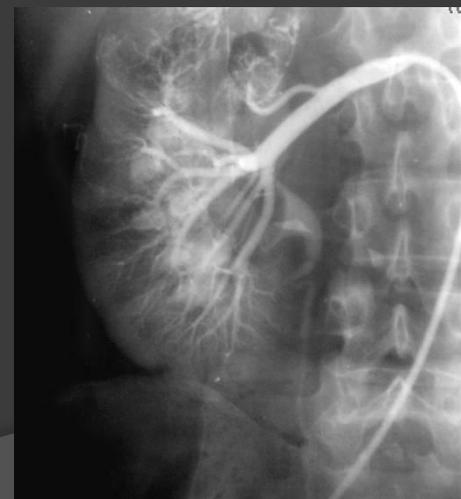
# Показания к Радионуклидная сцинтиграфия с МИБГ, меченым $^{123}\text{I}$

- ✦ 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. **$\alpha$ -адреноблокаторы**

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

Отменяются накануне плановой операции

### 2. **$\beta$ -адреноблокаторы (при тахиаритмиях)**

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

Только после достижения эффекта  
 $\alpha$ -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

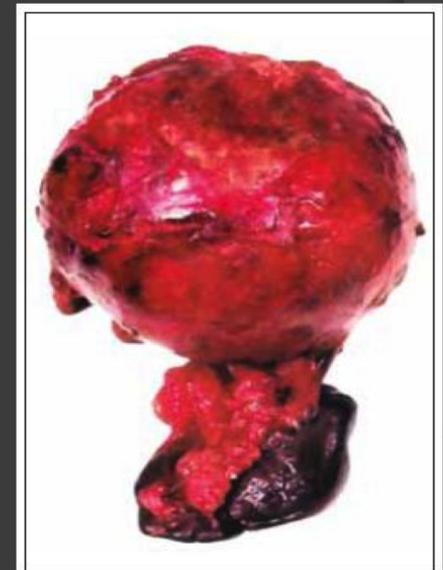
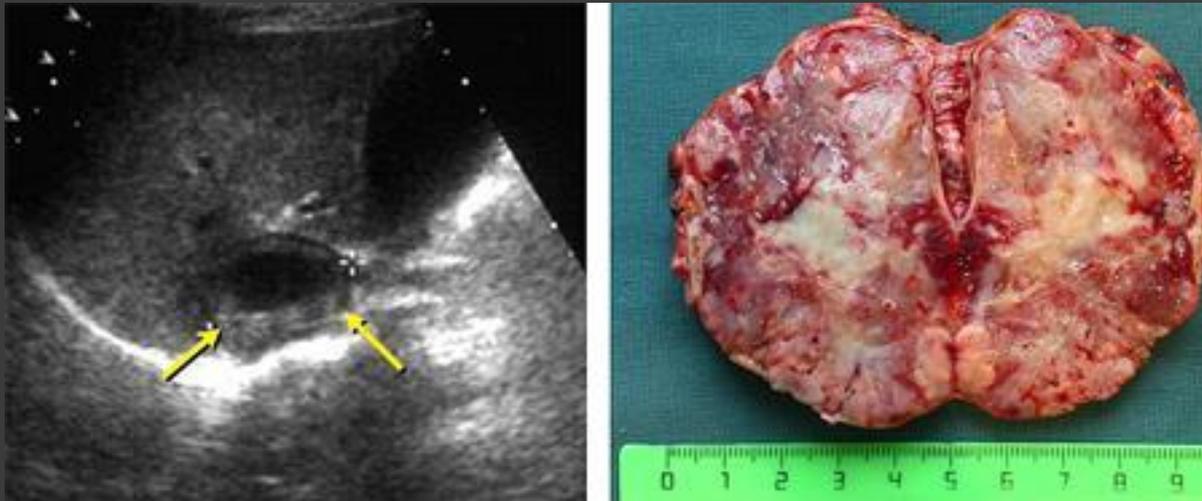


Рис. 3. Макропрепарат удаленной феохромоцитомы. Опухоль весом 1330 г, до 13 см в диаметре

# Показания к полостной операции

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

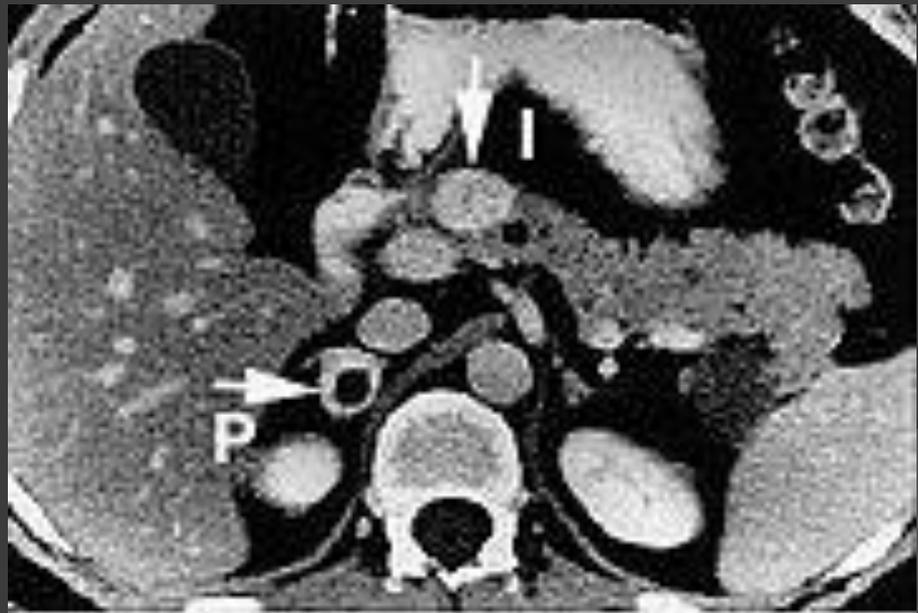


# Послеоперационное ведение

- ✦ 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!

