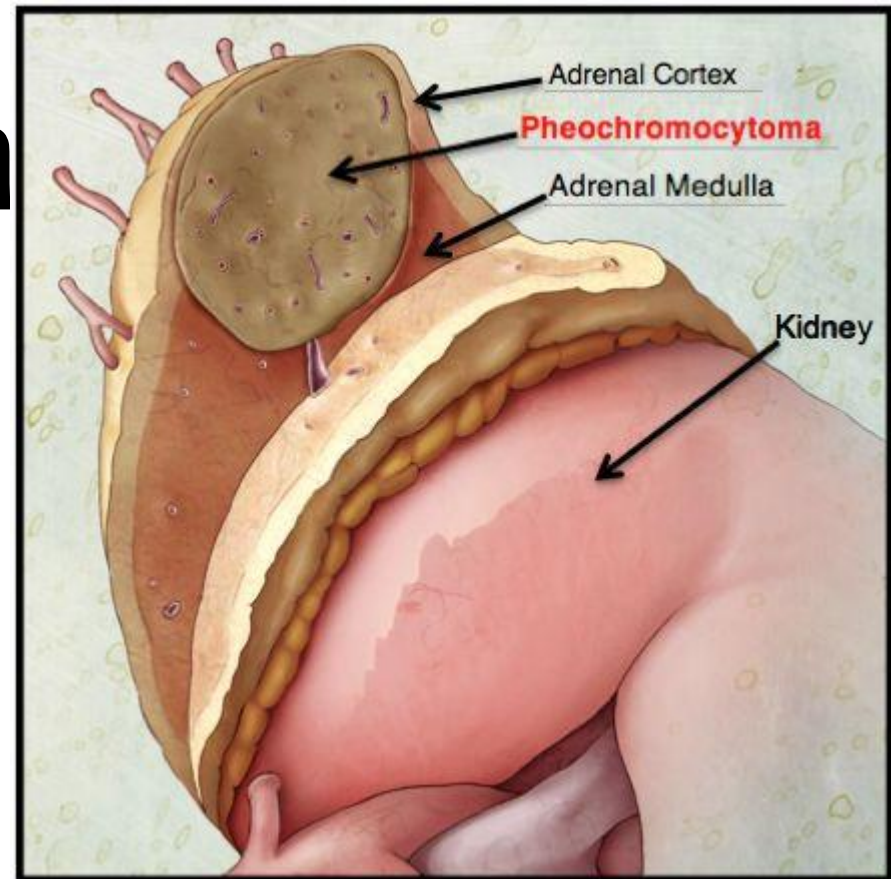


# Феохромоцитома

Катыба Ю.М.

Измайлова В.И.

МЛ-605



# Определение

- **Феохромоцитома** – опухоль из хромаффинной ткани (надпочечниковой или вненадпочечниковой тк.), продуцирующая и секретирующая **катехоламины** – норадрен

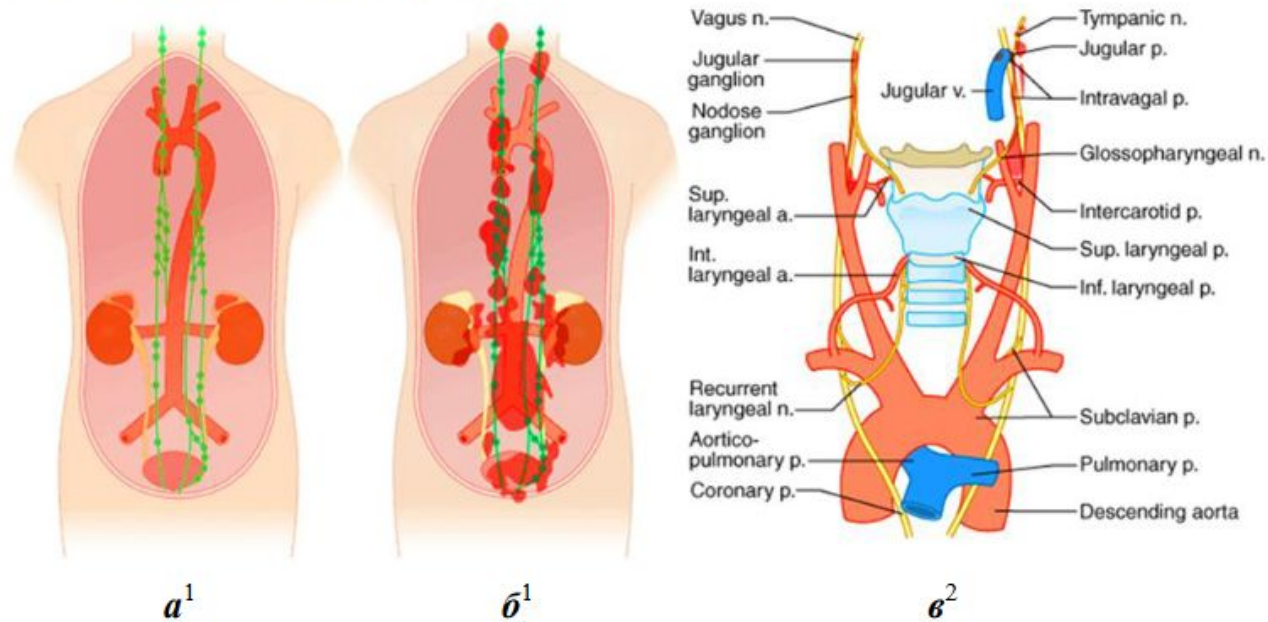


Рис. 1. Топическая локализация феохромоцитомы и параганглиомы (обозначены красным):

$a$  — феохромоцитома в надпочечнике;  $b$  — феохромоцитома вненадпочечниковой локализации;  $в$  — параганглиома в области головы и шеи

# Этиология



# Клиническая классификация феохромоцитом (по О.В. Николаеву, В.В. Меньшикову)

- 1. Бессимптомное течение
  - А) «Немая» форма (не регистрировались изменения АД и уровня катехоламинов; при гистологическом исследовании выявлена опухоль хромоаффинной ткани);
  - Б) Скрытая форма (лабораторно выявляется повышенный уровень катехоламинов при нормальных значениях АД).
- 2. Клинически выраженное течение:
  - А) Пароксизмальная форма (кривые подъемы АД, в межприступный период нормальные цифры АД);
  - Б) Персистирующая форма (постоянно повышенное АД);
  - В) Смешанная форма (на фоне постоянно повышенного АД периодически повторяются приступы еще большего подъема АД).
- 3. Атипичное течение:
  - А) гипотоническая форма;
  - Б) протекающее под клинической «маской», связанной с полигормональной продукцией (гиперкортицизм и т.д.).

# Классификация по морфологии

Выделяют:

- а) доброкачественные феохромоцитомы;
- б) злокачественные феохромоцитомы;
- в) мультицентрические феохромоцитомы (являются результатом тотального генетического поражения мозгового слоя надпочечников).

# Классификация по тяжести течения

- а) легкого течения (бессимптомная форма или феохромоцитома с редкими кризами);
- б) средней тяжести (частые кризы, отсутствие осложнений, патогенетически связанных с феохромоцитомой);
- в) тяжелого течения (наличие осложнений со стороны сердечно-сосудистой и центральной нервной систем или почек, а также осложнений сахарного диабета).

# Патогенез

Клиническая симптоматика феохромоцитомы связана с действием на организм избыточно продуцируемых опухолью катехоламинов.

Кроме катехоламинов (норадреналина, адреналина, дофамина) феохромоцитома может секретировать АКТГ, кальцитонин, серотонин, соматостатин, вазоактивный интестинальный полипептид, а также сильнейший вазоконстриктор - нейропептид Y и другие активные вещества, вызывающие характерные клинические симптомы.

Происходит спазм сосудов, централизация кровообращения, гиповолемия, нарушение микроциркуляции.

# Клиническая картина

стабильной форме. Развитие криза характеризуется беспокойством, чувством страха, дрожью, ознобом, головной болью, бледностью кожных покровов, потливостью, судорогами. Отмечаются боли в сердце, тахикардия, нарушение ритма:

Криз может продолжаться от нескольких минут до часа и более. Типично его внезапное окончание с резким снижением АД вплоть до гипотензии.

Таблица 1. Клинические проявления опухоли хромаффинной ткани

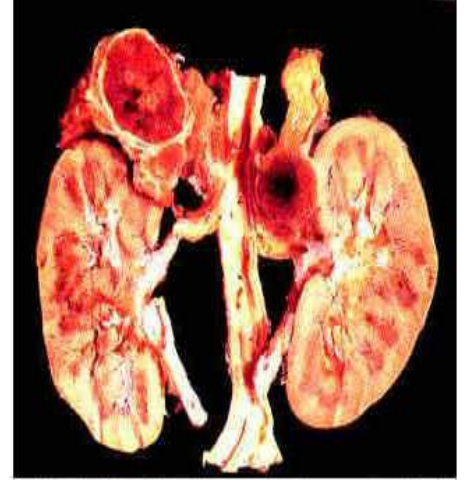
Симптомы	Характеристика симптомов
АГ	АГ с кризовым течением, резистентная к обычной гипотензивной терапии, со склонностью к ортостатической гипотонии
Катехоламиновая кардиомиопатия	Кардиомиопатия гипертрофическая или дилатационная, инфаркт миокарда, отек легких, сердечная недостаточность, расслаивающаяся аневризма аорты, мозговой инсульт, острая почечная недостаточность
Нарушения ритма сердца	Желудочковая экстрасистолия, желудочковая тахикардия и фибрилляция желудочков
Гипотензия	Встречается при скрытой форме опухоли (избыток только дофамина), сопровождается сердцебиением, болями в сердце, сочетается с гиперметаболизмом и гипергликемией
Гиперметаболизм	Снижение толерантности к теплу, потливость, уменьшение массы тела
Гипергликемия	Нарушение толерантности к углеводам или сахарный диабет



# Гипертонические кризы при феохромоцитоме

- Частота возникновения гипертонических 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, ИМ, почечная недостаточность, расслаивающаяся аневризма аорты и др.

# Феохромобластома



- Диагноз феохромобластомы устанавливается только при наличии отдаленных метастазов в кости, печень, легкие, головной мозг и другие органы, лишенные хромоффинной ткани.
- Феохромобластома сопровождается болями в животе, значительным похуданием, метастазированием.

# Анамнез

артериальная гипертензия;

резистентность к стандартной  
молодой возраст  
гипотензивной терапии;

нехарактерный для развития  
АГ с кризовым течением,  
раннее развитие осложнений

похудание;

выявление случайных  
образований в надпочечнике;

отягощенный семейный  
анамнез (наличие ФХЦ/ПГ);

наличие любых компонентов  
наследственных синдромов,  
включая редких с ФХЦ/ПГ.

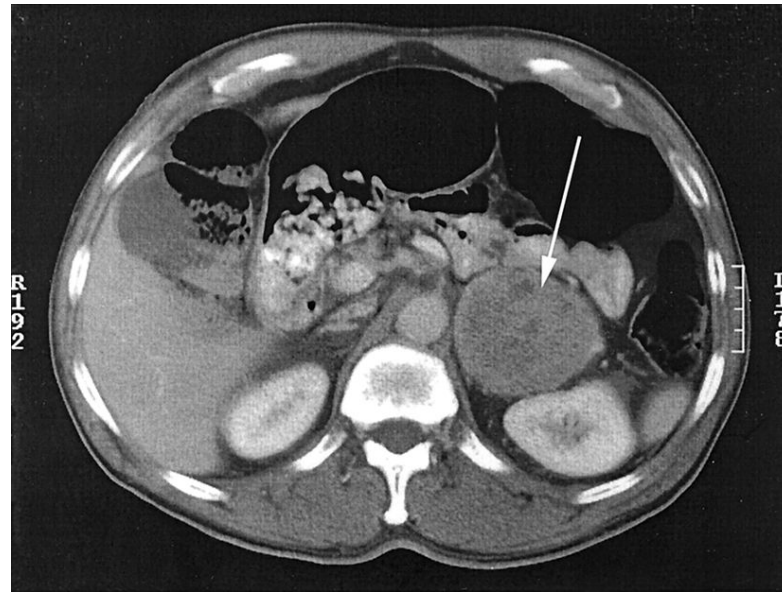
АГ в детском возрасте.

# Диагностика

Определение свободных метанефринов плазмы или фракционированных метанефринов суточной мочи.

Топическая диагностика только после лабораторного подтверждения диагноза

- КТ
- МРТ
- Сцинтиграфия
- ПЭТ
- Генетическое обследование

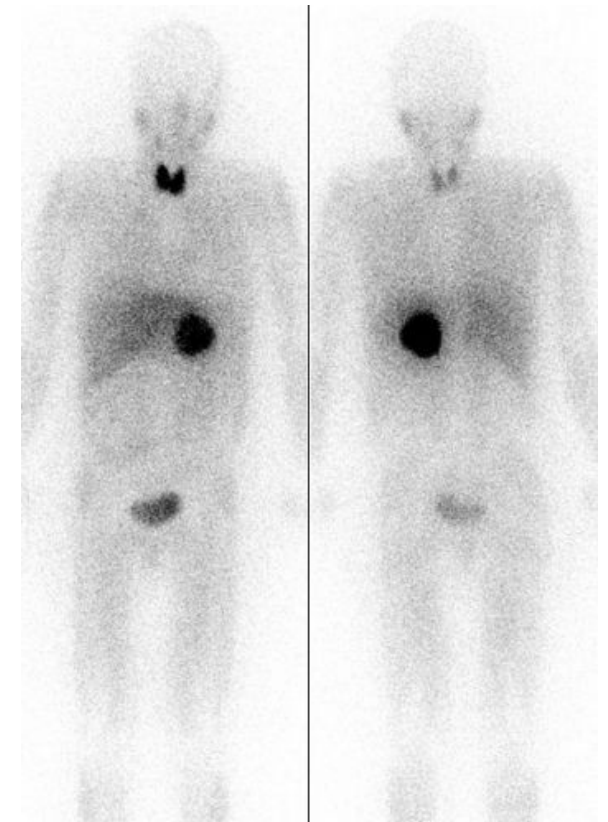


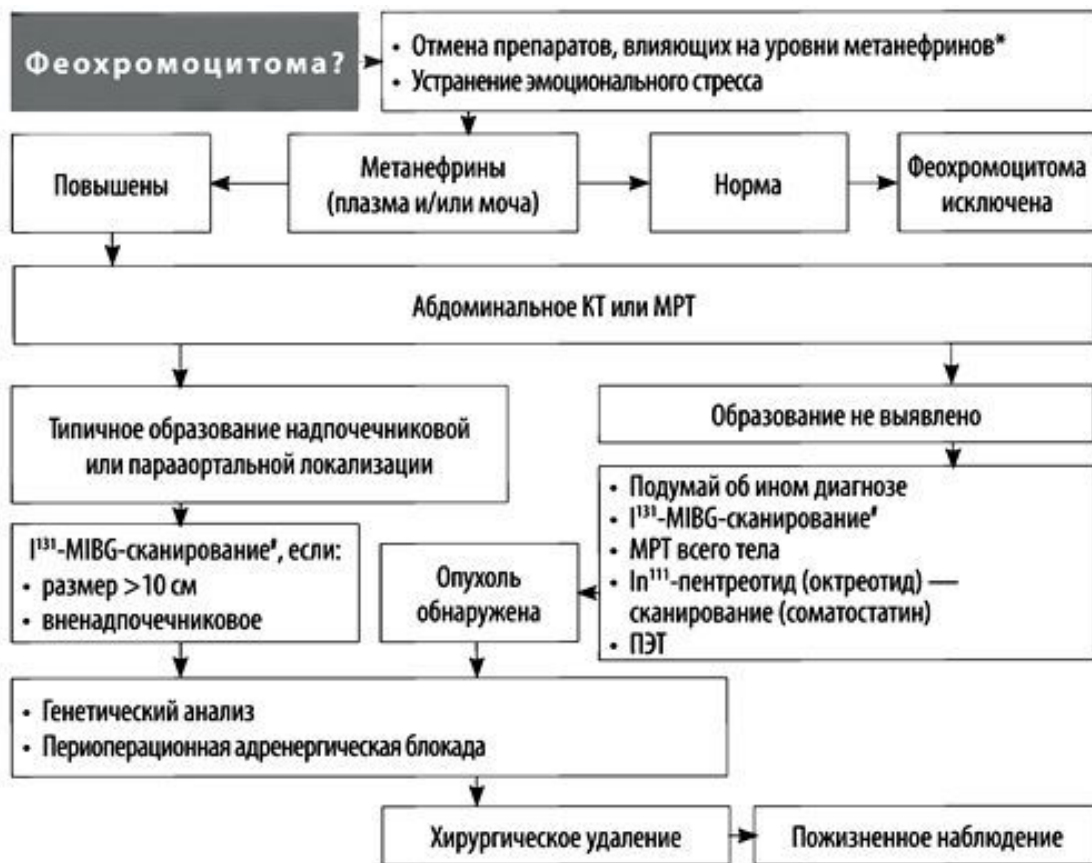
- Метанефрин свободный

Пол	Референсные значения, мкг/сут
Женский	7.69 - 33.33
Мужской	8.84 - 53.25

- Норметанефрин свободный

Пол	Референсные значения, мкг/сут
Женский	7.91 - 35.18
Мужской	8.76 - 43.24





**Примечания.** ПЭТ — позитронно-эмиссионная томография. \* Антидепрессанты, леводопа, клофелин, антипсихотики, α-АБ. † Сканирование с изотопом йода <sup>131</sup>I (метайодбензилгуанидином) для выявления катехоламинсекретирующих опухолей. \*\* Сканирование с изотопом индия <sup>111</sup>In для выявления опухолей с рецепторами к соматостатину

Таблица 2. Лекарственные препараты и другие вещества, которые могут вызвать ложное изменение уровня метанефринов в плазме крови и моче (по [16])

Лекарственные препараты, другие вещества	Метилированные катехоламины	
	норметанефрин	метанефрин
Трициклические антидепрессанты (амитриптилин, имипрамин, нортриптилин)	+++	—
Неселективные α-адреноблокаторы (феносибензамин)	+++	—
β-блокаторы (атенолол, метопролол, пропранолол, лабеталол)*	+	+
Ингибиторы MAO (фенелзин, транилципромин, селегилин и др.)	+++	+++
Симпатомиметики (эфедрин, псевдоэфедрин, амфетамин, альбутерол и др.)	++	++
Противопаркинсонические средства (леводопа, карбидопа)*	Неизвестно (++) для норадреналина)	Неизвестно
Разное:		
кофеин* (кофе, чай), никотин (табак), теофиллин	Неизвестно (++) для катехоламинов)	Неизвестно (++) для катехоламинов)
кокаин	Неизвестно (++) для катехоламинов)	Неизвестно (++) для катехоламинов)
парацетамол*	++	
ингибиторы КОМТ	Снижение!	Снижение!

**Примечание.** +++ — значительное увеличение; ++ — умеренное увеличение; + — незначительное увеличение; прочерк — минимальное увеличение или его отсутствие; \* — вещество, которое также может вызвать прямое влияние на методику измерения. MAO — моноаминоксидаза; КОМТ — катехоламин-О-метил-трансфераза.

# Лечение

В большинстве наблюдений успешным признано оперативное лечение

Необходимо проведение предоперационной подготовки!


- $\alpha$ -адреноблокаторами
- Блокаторы кальциевых каналов
- $\beta$ -адреноблокаторы
- назначения диеты с высоким содержанием натрия и приема повышенного количества жидкости
- Внутривенное введение физиологического раствора (1–2 литра) также эффективно, особенно вечером накануне операции.

Таблица 4. Лекарственные препараты предоперационного периода

Препарат	Начало применения	Начальная дозировка	Максимальная дозировка
Препараты первой линии			
Доксазозин	10–14 дней до операции	2 мг в сутки	32 мг в сутки
Препараты второй линии			
Нифедипин	Добавляется к препаратам первой линии при необходимости	30 мг в сутки	60 мг в сутки
Амлодипин		5 мг в сутки	10 мг в сутки
Препараты третьей линии			
Пропранолол	Минимум через 3 дня после назначения препаратов первой линии	20 мг 3 раза в сутки	40 мг 3 раза в сутки
Атенолол		25 мг в сутки	50 мг в сутки



# Критерии эффективности предоперационной терапии

 Нормализация АД

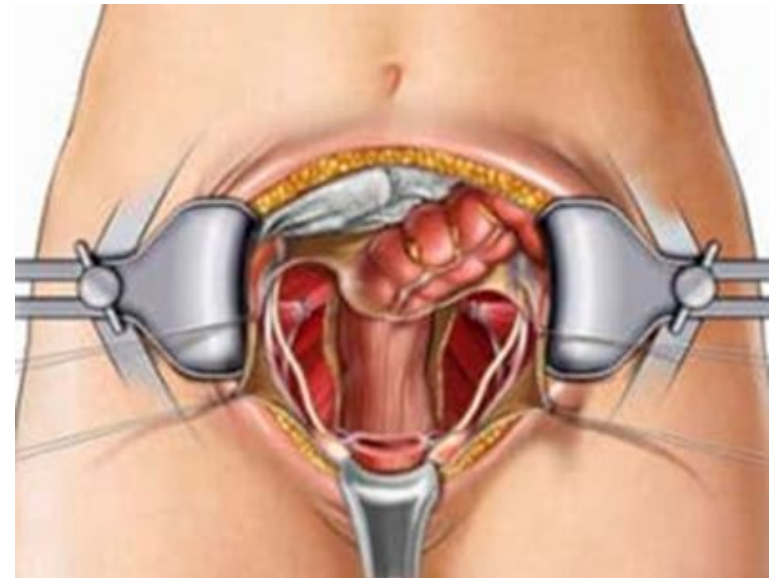
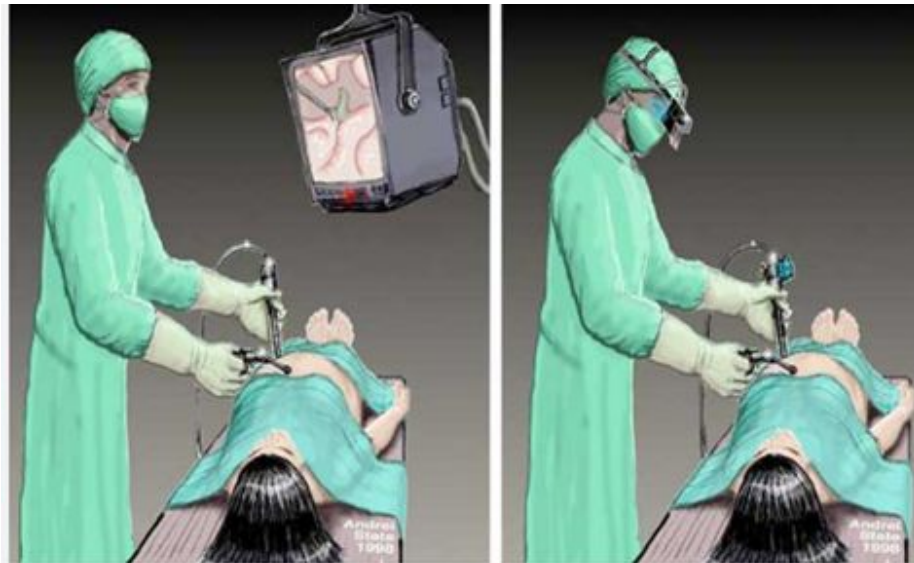
 Достижение целевой ЧСС

 Ликвидация гиповолемического синдрома

АД- 130/80 мм.рт.ст  
ЧСС – 60-70 уд. в мин

# 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. С целью предотвращения хронической надпочечниковой недостаточности при наследственной двусторонней ФХЦ/ПГ возможно проведение с одной из сторон частичной адреналэктомии (предпочтительнее слева)





# Прогноз

Феохромоцитома – доброкачественное заболевание

После удаления хирургическим путем прогноз благоприятный

Частота рецидивов 10%

# Список литературы

- Дедов, И. И. Российские клинические рекомендации. Эндокринология / Дедова И. И. , Мельниченко Г. А. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019.