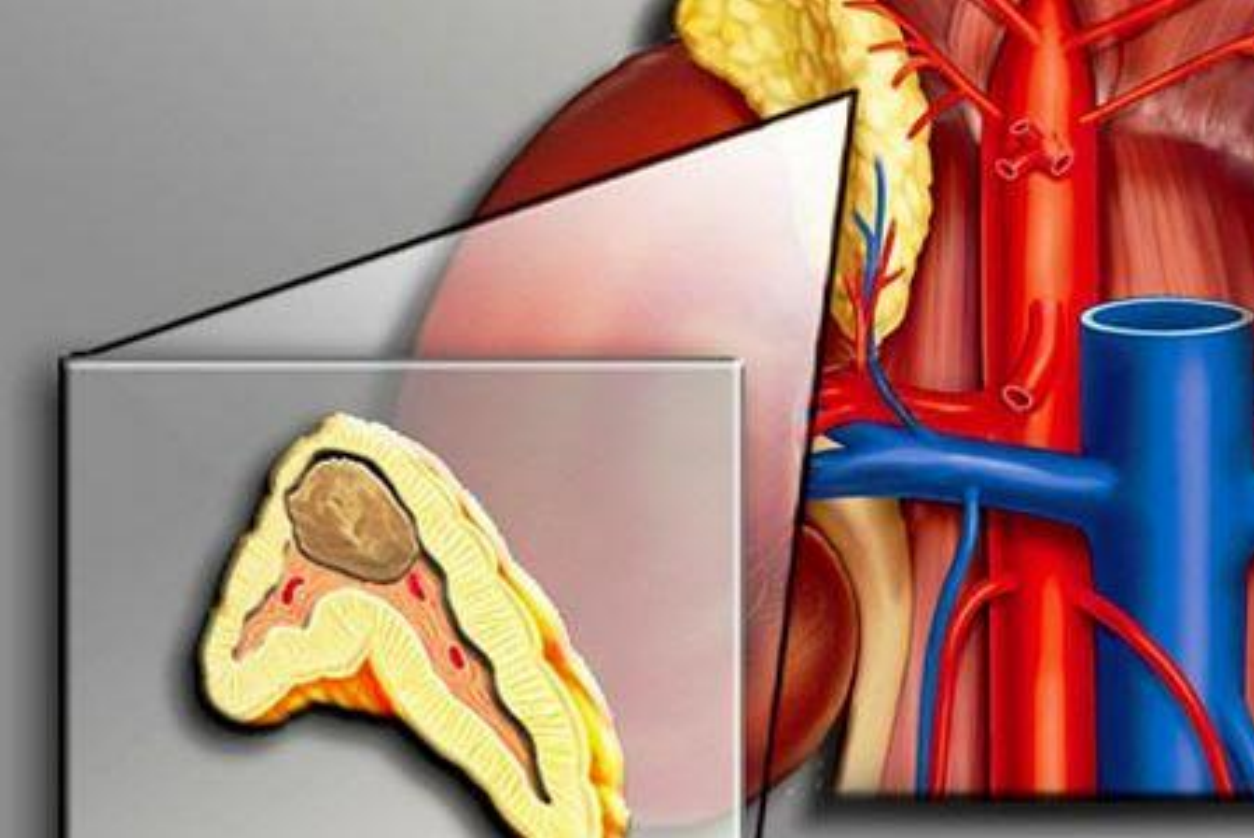


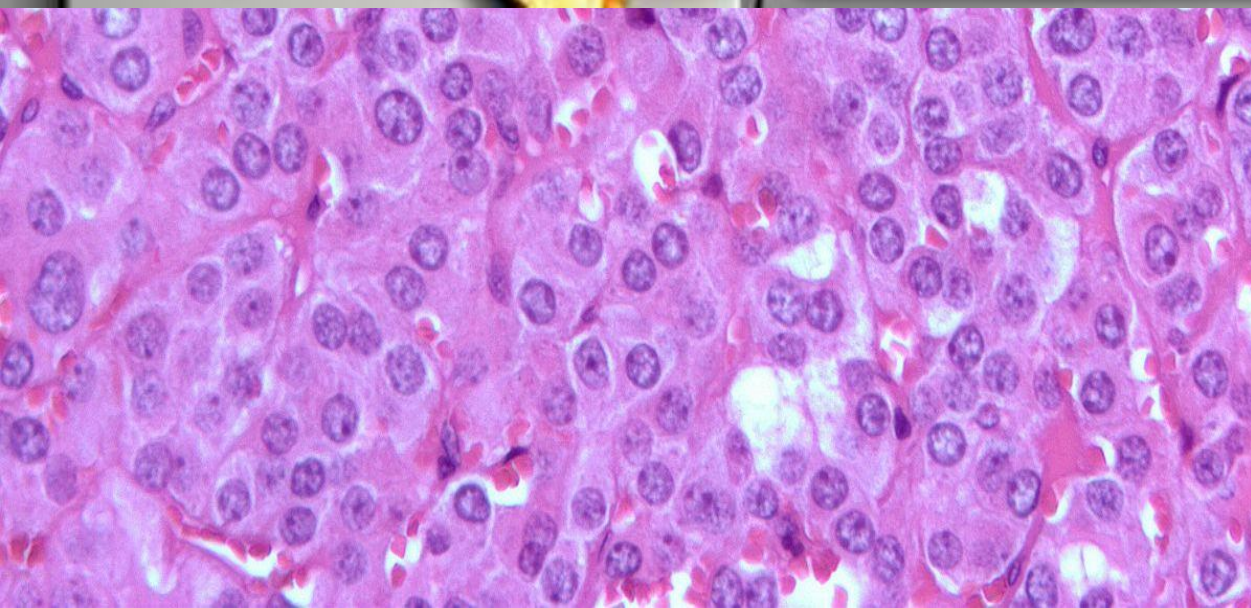


Феохромоцитома (хромаффинома)
– гормонально активная опухоль хромаффинных
клеток симпато-адреналовой системы надпочечниковой или
вненадпочечниковой локализации, секретирующая большое
количество



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.



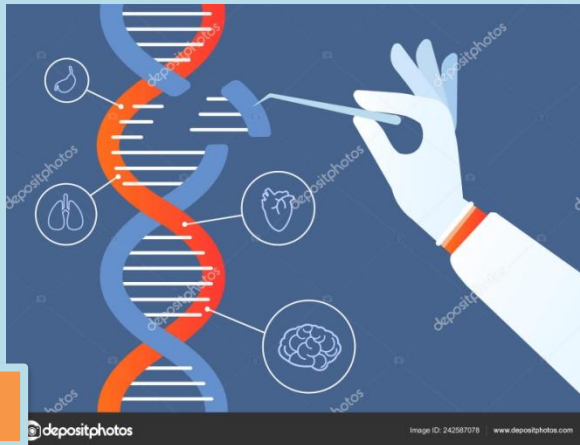
Клиническая классификация феохромоцитом (хромаффином)

- 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.

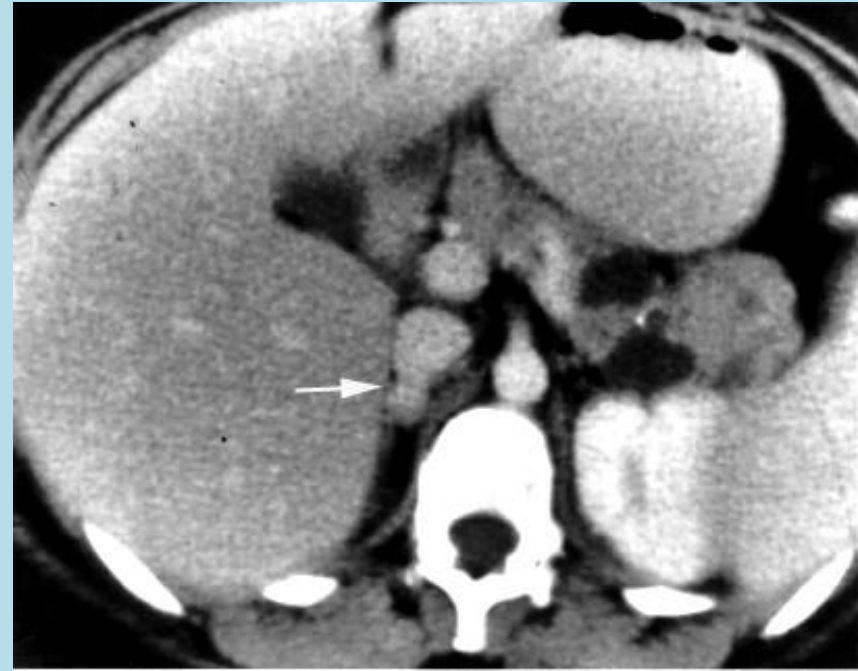
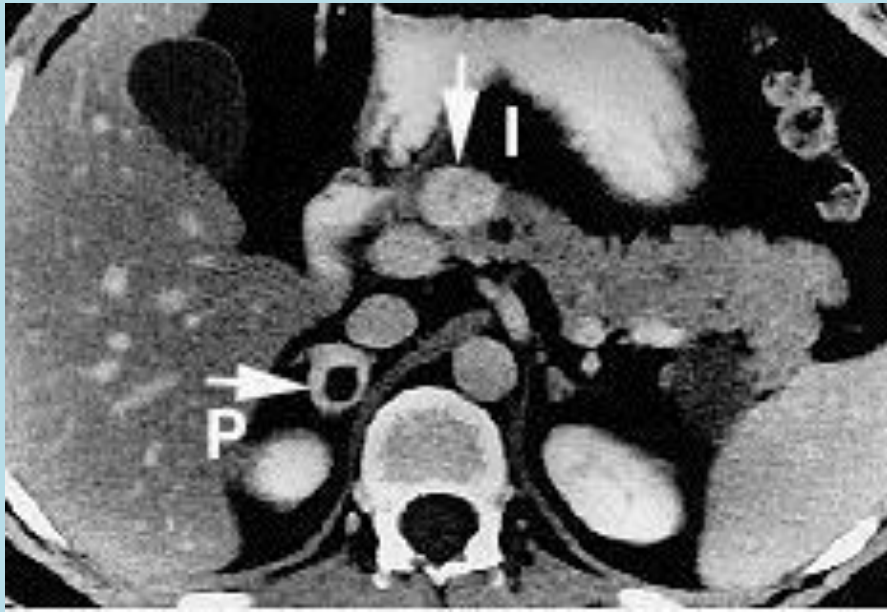


- Важное дифференциально-диагностическое значение имеют провокационные и супрессивные фармакологические пробы. Тесты направлены либо на стимуляцию секреции катехоламинов феохромоцитомой, либо на блокирование периферического вазопрессорного действия катехоламинов, однако при проведении проб можно получить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

-

Лабораторные исследования

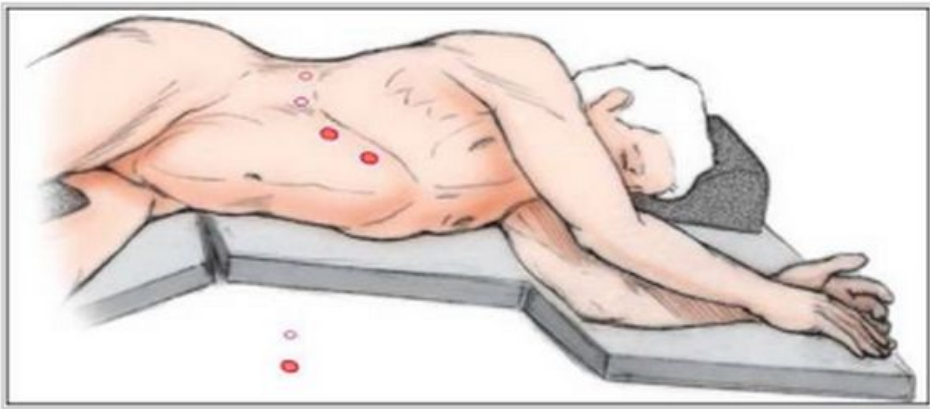
- 1. Повышение уровня адреналина в крови (в норме 0– 110 пг/мл или 0 – 600 пмоль/л).
- 2. Повышение уровня норадреналина в крови (в норме 70 – 750 пг/мл или 0,41 – 4,43 нмоль/л) и увеличение при переходе в вертикальное положение до 200 – 1700 пг/мл.
- 3. Повышение уровня метанефрина плазмы крови (в норме 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



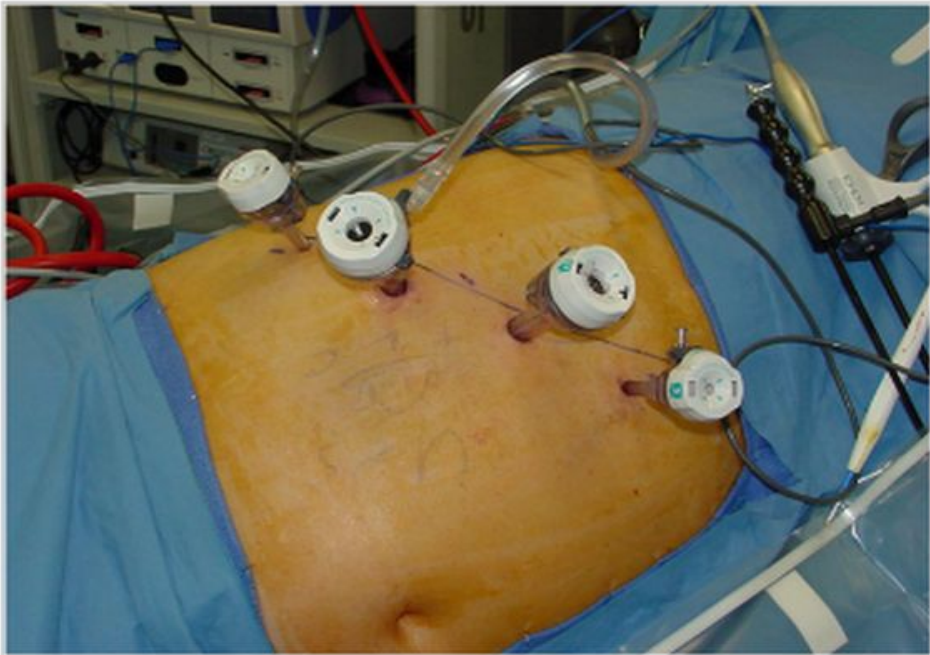
Лечение феохромоцитомы

- 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 α -адреноблокаторов (феноксибензамин, тропafen, фентоламин) и β -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.





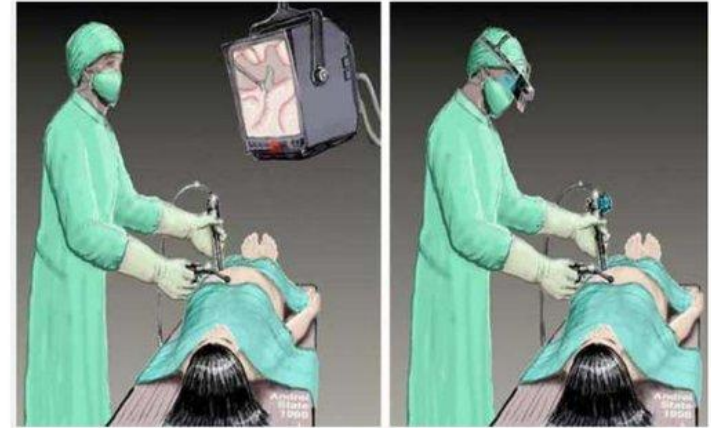
Положение пациента на операционном столе при проведении лапароскопической операции при феохромоцитоме



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 α -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 α -адренорецепторов назначаются β -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 α -адреноблокатора назначается быстро действующий – фентоламин.
- Для предупреждения послеоперационной гипотонии внутривенно капельно вводятся плазмозаменители до 1 литра под контролем гемодинамики

