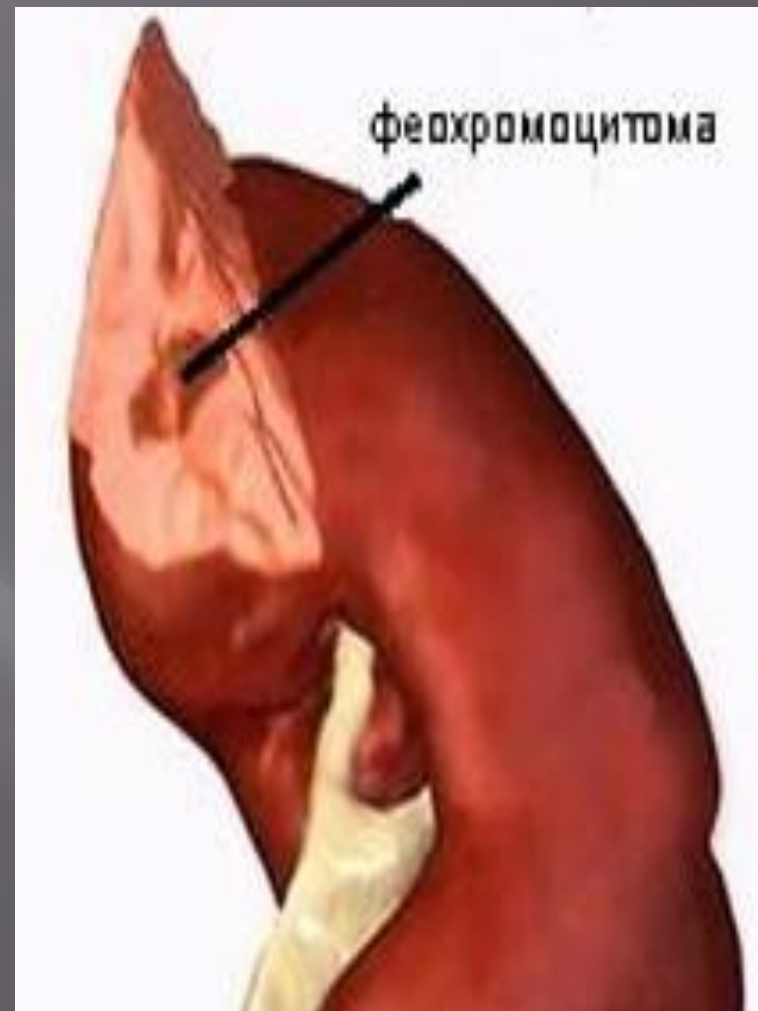


Феохромоцитома — доброкачественная опухоль, происходящая из хромаффинных клеток симпатoadреналовой системы. В 90% случаев феохромоцитомы возникают в мозговом веществе надпочечников, в 8% — в аортальном поясничном параганглии. Гораздо реже опухоли локализуются вне надпочечников: менее чем в 2% случаев — в брюшной и грудной полости и менее чем в 0,1% случаев — в области шеи.



Причины феохромоцитомы:

- **Наследственная предрасположенность.** В 10% случаев у больных есть родственники с опухолью надпочечников. Болезнь связана с мутациями гена, ответственного за работу надпочечников. В результате клетки мозгового вещества надпочечников неконтролируемо растут.
- **Множественная эндокринная неоплазия 2А типа (синдром Сиппла) и 2В типа (синдром Горлина).** Это наследственные заболевания, которые характеризуются разрастанием клеток эндокринных желез. Помимо надпочечников поражается ряд других органов: щитовидная и околощитовидные железы, слизистые оболочки и опорно-двигательный аппарат.

Провоцирующие факторы.

Приступы могут быть вызваны давлением на область локализации опухоли, психическим возбуждением, физической нагрузкой, изменением позы, половым актом, чиханием, пробой Вальсальвы, гипервентиляцией, мочеиспусканием и натуживанием при дефекации. Провоцировать приступы могут некоторые запахи, а также потребление сыра, пива, вина и крепких алкогольных напитков. Приступы могут быть также спровоцированы ангиографией, интубацией трахеи, общей анестезией, родами и оперативными вмешательствами.

Патогенез.

Феохромоцитома секретирует как *адреналин*, так и *норадреналин*. Некоторые опухоли секретируют только *норадреналин* или только *адреналин*. Очень редко преобладающим катехоламином является *дофамин*. Кроме катехоламинов феохромоцитома может продуцировать *серотонин*, *АКТГ*, *соматостатин*, *опиоидные пептиды*, *кальцитонин*. Избыточная продукция данных гормонов ведет к значительным нарушениям в различных органах и системах организма.

Длительная гиперкатехоламинемия и артериальная гипертензия приводят к изменениям миокарда (так называемая катехоламиновая миокардиодистрофия) вплоть до развития некоронарогенных некрозов миокарда. Избыточное поступление катехоламинов в кровь вызывает спазм периферических сосудов с централизацией кровообращения, гиповолемической артериальной гипертензией, ишемическую атрофию канальцевого эп



Клиническая картина.

Характерны кризы с резким повышением артериального давления. Во время приступа появляется чувство страха, беспокойство, дрожь, озноб, бледность кожных покровов, головная боль, боль за грудиной, в области сердца, тахикардия, экстрасистолия, тошнота, рвота, повышение температуры тела, потливость, сухость во рту. В крови — лейкоцитоз, лимфоцитоз, эозинофилия, гипергликемия. Приступ завершается полиурией.

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, расслаивающая 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

- ▣ Приступы возникают, как правило, внезапно и могут провоцироваться переохлаждением, физическим или эмоциональным напряжением, резким движением, приемом алкоголя или некоторых лекарств. Частота приступов различная: от 10 – 15 кризов в день до одного в течение нескольких месяцев.
- ▣ Продолжительность криза от нескольких минут до нескольких часов. Криз может осложниться кровоизлиянием в сетчатку глаза, нарушением мозгового кровообращения, отеком легких. Возможны нарушения функционального состояния почек, изменения глазного дна.

Таблица 2. Сердечно-сосудистые проявления феохромоцитомы в зависимости от типа гормональной секреции

Форма АГ	Тип гормональной секреции	Клинические проявления
Пароксизмальная	Адреналин	Эпизоды периодического повышения АД с последующей ортостатической гипотонией, повышение АД ночью, нарушение ритма сердца, тахикардия
Постоянная	Норадреналин (или норадреналин + адреналин)	Стабильная систоло-диастолическая гипертензия, резистентная к гипотензивным средствам
Скрытая	Дофамин	Периодическое сердцебиение, боли в сердце, похудение, гипергликемия, глюкозурия, повышение температуры, ускоренное СОЭ
Неуправляемая гемодинамика		Частая смена эпизодов повышения и снижения АД, прогрессирующая гипотония
Катехоламиновый шок		Резкое падение АД после его подъема, гипертермия, профузное потоотделение, нарушение ритма сердца, гипергликемия, глюкозурия

Особые клинические проявления феохромоцитомы.

- 1. Если опухоль локализована в стенке мочевого пузыря, мочеиспускание может вызывать приступы. Они часто сопровождаются безболезненной гематурией, сердцебиением, головной болью, тошнотой и повышением артериального давления..
- 2. У женщин феохромоцитома может проявляться приливами. У беременных феохромоцитома иногда имитирует эклампсию, преэклампсию или разрыв матки.
- 3. У детей с феохромоцитомой обычно имеется артериальная гипертензия (более чем в 90% случаев). Примерно у 25% больных детей отмечаются полиурия, полидипсия (связанные с глюкозурией) и судороги. Тяжелое осложнение феохромоцитомы у детей — задержка роста. Чаше, чем у взрослых, наблюдаются потеря веса, вазомоторные нарушения, нарушения зрения, потливость, тошнота и рвота.

Лабораторная диагностика.

- Основной критерий диагноза феохромоцитомы — повышенный уровень катехоламинов в моче или плазме.



- Самая надежная и доступная проба — определение общей концентрации метанефринов (метанефрина и норметанефрина — биологически неактивных продуктов метилирования адреналина и норадреналина) в суточной моче. Более чем у 95% больных с феохромоцитомой уровень метанефринов в моче повышен. Можно определять общую концентрацию метанефринов и в разовой порции мочи; этот анализ особенно информативен, когда исследуют мочу, полученную сразу после приступа. Ложноположительные результаты могут быть получены у больных, принимавших хлорпромазин, бензодиазепины или симпатомиметики.

- Для подтверждения диагноза феохромоцитомы у больных с повышенным уровнем метанефринов или ванилилминдальной кислоты (конечный продукт метаболизма адреналина и норадреналина) определяют общую концентрацию свободных катехоламинов (норадреналина, адреналина и дофамина) в моче. Для дифференциальной диагностики целесообразно определять отдельные катехоламины, особенно в тех случаях, когда опухоль секретирует только адреналин или только дофамин.

- ▣ Определение концентрации ванилилминдальной кислоты в моче — простой и доступный метод, но он наименее надежен, поскольку часто дает ложноотрицательные или ложноположительные результаты. Многие лекарственные средства и пищевые продукты влияют на результат этого анализа.

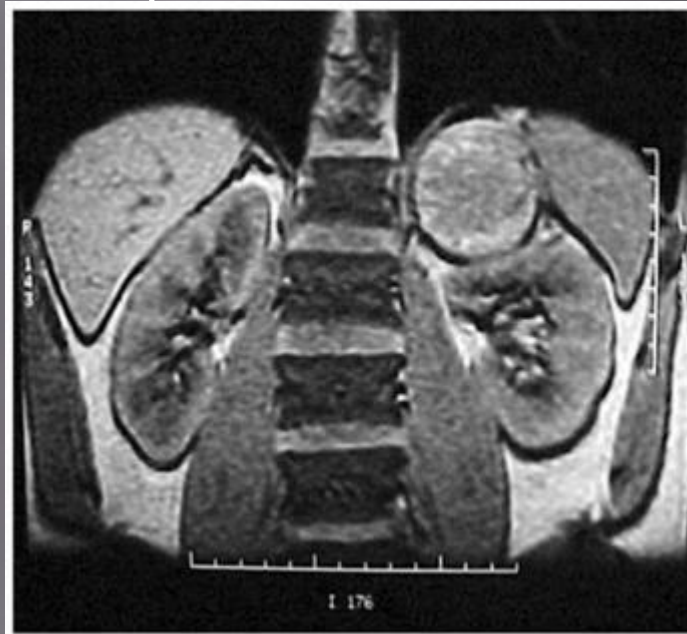


- В последнее время для подтверждения диагноза феохромоцитомы измеряют уровень катехоламинов в плазме. В периферическую вену устанавливают постоянный катетер; перед взятием крови больной должен спокойно лежать на спине не менее 30 мин. Необходимо помнить, что уровень катехоламинов может повышаться и в отсутствие феохромоцитомы при тревожных состояниях, уменьшении ОЦК, ацидозе, артериальной гипотонии, гипоксии, физической нагрузке, курении, почечной недостаточности, повышенном ВЧД, ожирении, а также на фоне лечения леводофой, метилдофой, гистамином, глюкагоном.

Установление локализации опухоли.

- КТ позволяет выявить до 95% феохромоцитом, если размер опухоли при локализации в надпочечниках 1 см, а при вненадпочечниковой локализации в брюшной полости 2 см. КТ дает надежные результаты и при выявлении опухолей в грудной полости, но менее информативна при локализации опухоли в области шеи. Сначала проводят бесконтрастную КТ, но если опухоль выявить не удастся, обследование повторяют с контрастными веществами (их вводят в/в либо дают внутрь). Перед введением контрастного вещества следует провести медикаментозную профилактику приступа, а во время процедуры необходимо внимательно следить за состоянием больного.

- МРТ также используют для визуализации феохромоцитомы. Хотя разрешающая способность МРТ ниже, чем КТ, на T2-взвешенных томограммах удается отличать феохромоцитомы от других опухолей надпочечников. Лишь изредка другие доброкачественные новообразования надпочечников имитируют феохромоцитому на T2-взвешенных томограммах.



Лечение.

- Самый надежный способ лечения феохромоцитомы — ее удаление. Однако перед операцией необходимо стабилизировать АД; как правило, этого удастся достичь за несколько дней. Во многих лечебных учреждениях больным со стабильной гемодинамикой непосредственно перед операцией альфа-адреноблокаторы не назначают. Полная блокада альфа-адренорецепторов противопоказана, поскольку хирург лишается возможности найти опухоль по реакции АД на пальпацию.

Неотложные мероприятия:

- 1. Постельный режим; изголовье кровати должно быть приподнято.
- 2. Блокада альфа-адренорецепторов (фентоламин в/в; 2—5 мг каждые 5 мин, пока АД не стабилизируется).
- 3. Для снижения АД можно использовать нитропруссид натрия (100 мг в 500 мл 5% глюкозы; скорость инфузии регулируют до достижения эффекта).
- 4. Блокаду бета-адренорецепторов для предупреждения или устранения аритмий можно проводить только на фоне блокады альфа-адренорецепторов. Используют пропранолол (1—2 мг в/в каждые 5—10 мин) или эсмолол (0,5 мг/кг в/в в течение 1 мин, затем инфузия со скоростью 0,1—0,3 мг/кг/мин).
- 5. Если блокада альфа-адренорецепторов оказалась эффективной, может потребоваться восполнение ОЦК. Для определения нужного количества жидкости измеряют ДЗЛА.

Прогноз.

- Выживаемость на протяжении 5 лет у больных с доброкачественными опухолями составляет 95%; при злокачественных опухолях — 44%. После удаления опухоли АД нормализуется примерно у 75% больных.