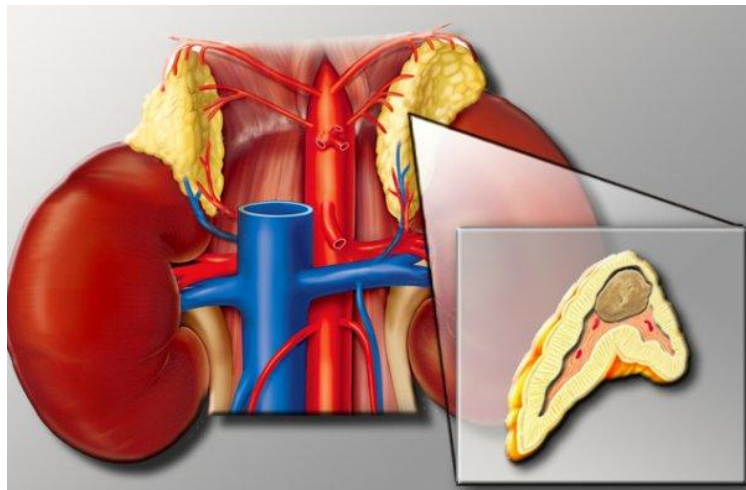




СЕЧЕНОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Феохромоцитома: трудности диагностики и лечения

Выполнила студентка 6 курса 35
группы Рябова Дарья



Определения

- Феохромоцитома - это опухоль из хромоаффинных клеток мозгового вещества надпочечника, продуцирующая катехоламины
- Параганглиома – это опухоль, состоящая из вненадпочечниковой хромоаффинной ткани симпатических паравертебральных ганглиев грудной клетки, брюшной полости и таза.

Эпидемиология

- Распространенность феохромоцитомы/ параганглиомы среди пациентов с гипертензией составляет 0,2–0,6%.
- У детей с гипертензией распространенность ФХЦ/ПГ выше – около 1,7%.
- Распространенность злокачественной феохромоцитомы составляет 10– 17%.

У кого стоит заподозрить ФХ?



Катастрофы!

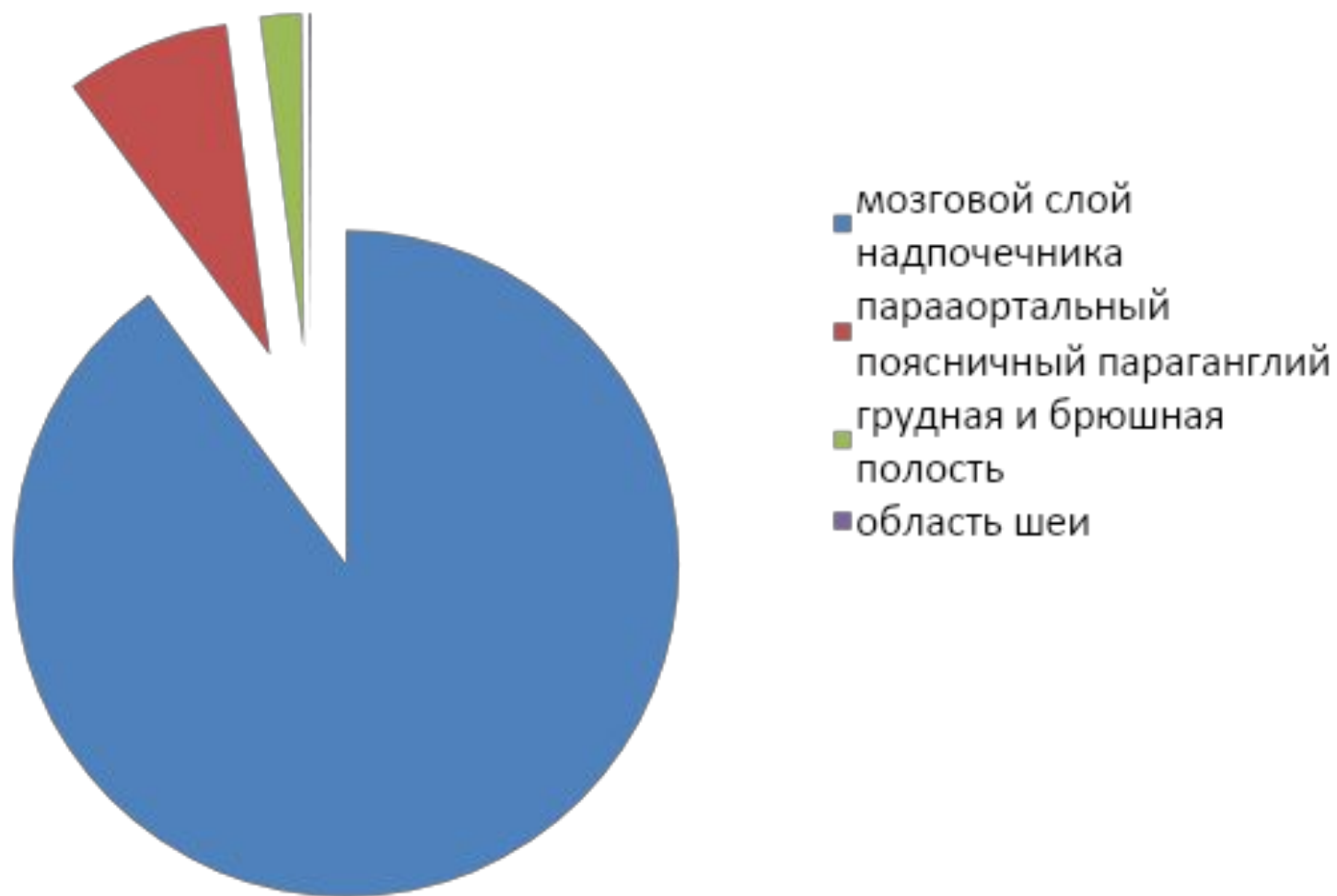
Сердечно-сосудистые нарушения

Церебральные нарушения

Компрессионный синдром

Смерть

варианты локализации опухоли, %



Генетика.

SDHD/SDHB



ФУНКЦИОНИ
РУЮЩИЕ
ПАРААНГЛИ
ОМЫ



НОРАДРЕНАЛ
ЬНОВЫЙ ТИП
СЕКРЕЦИИ

VHL 3 XР



СКИЕ
ПРОЯВЛЕНИЯ
В РАМКАХ
БОЛЕЗНИ ФОН
ХИППЕЛЯ-



НОРАДРЕНАЛ
ИНОВЫЙ ТИП
СЕКРЕЦИИ

RET-онкоген



В РАМКАХ
СИНДРОМА
МЭН 2-ГО
ТИПА



АДРЕНАЛИНО
ВЫЙ ТИП
СЕКРЕЦИИ

NF 1



БОЛЕЗНЬ
РЕКЛИНГХАУ
ЗЕНА



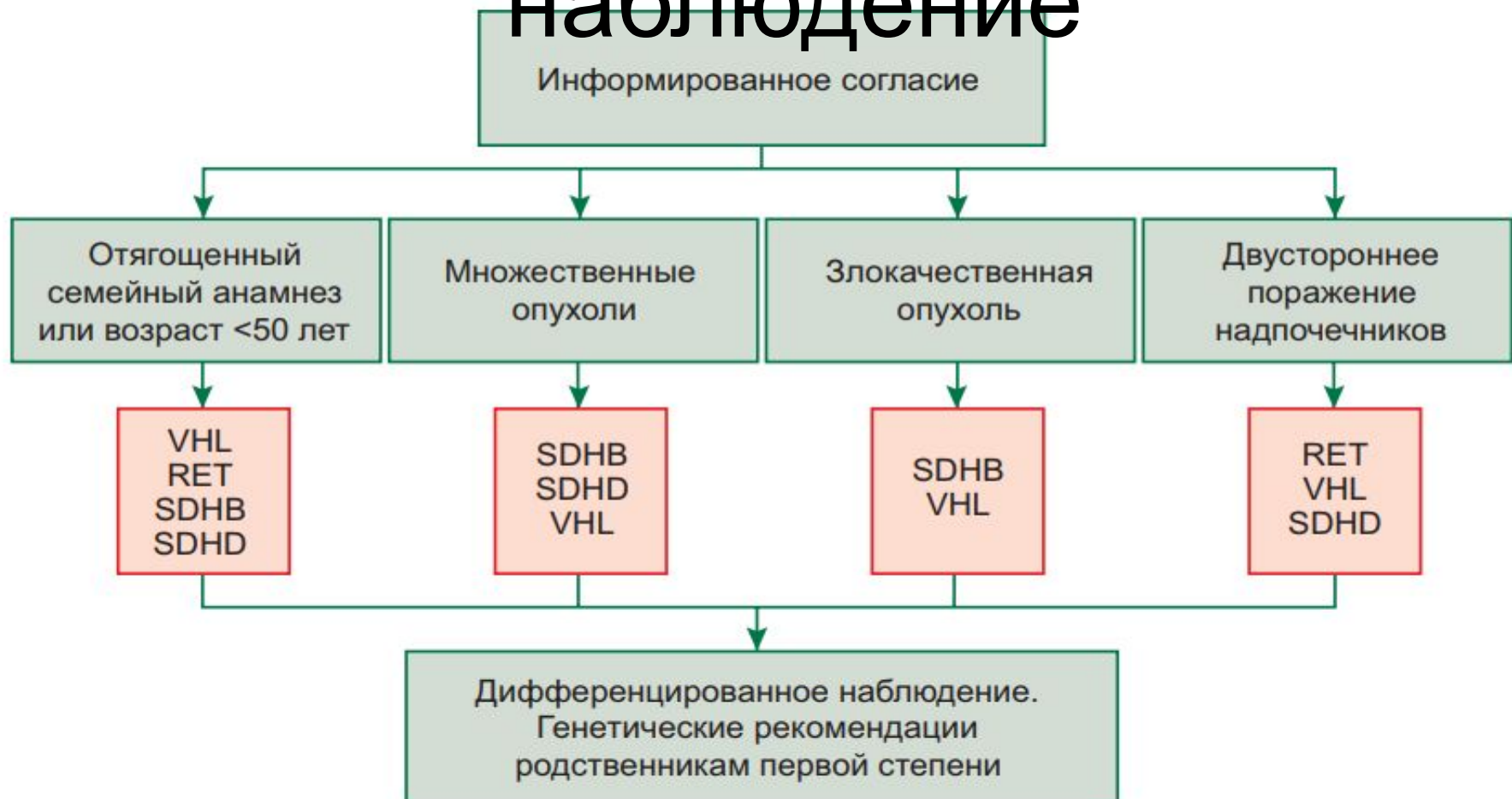
- Многократные попытки создания моделей клинического течения феохромоцитомы, в зависимости от преобладающего типа гормональной секреции, не имели сколько-нибудь успеха.



Наследственные синдромы

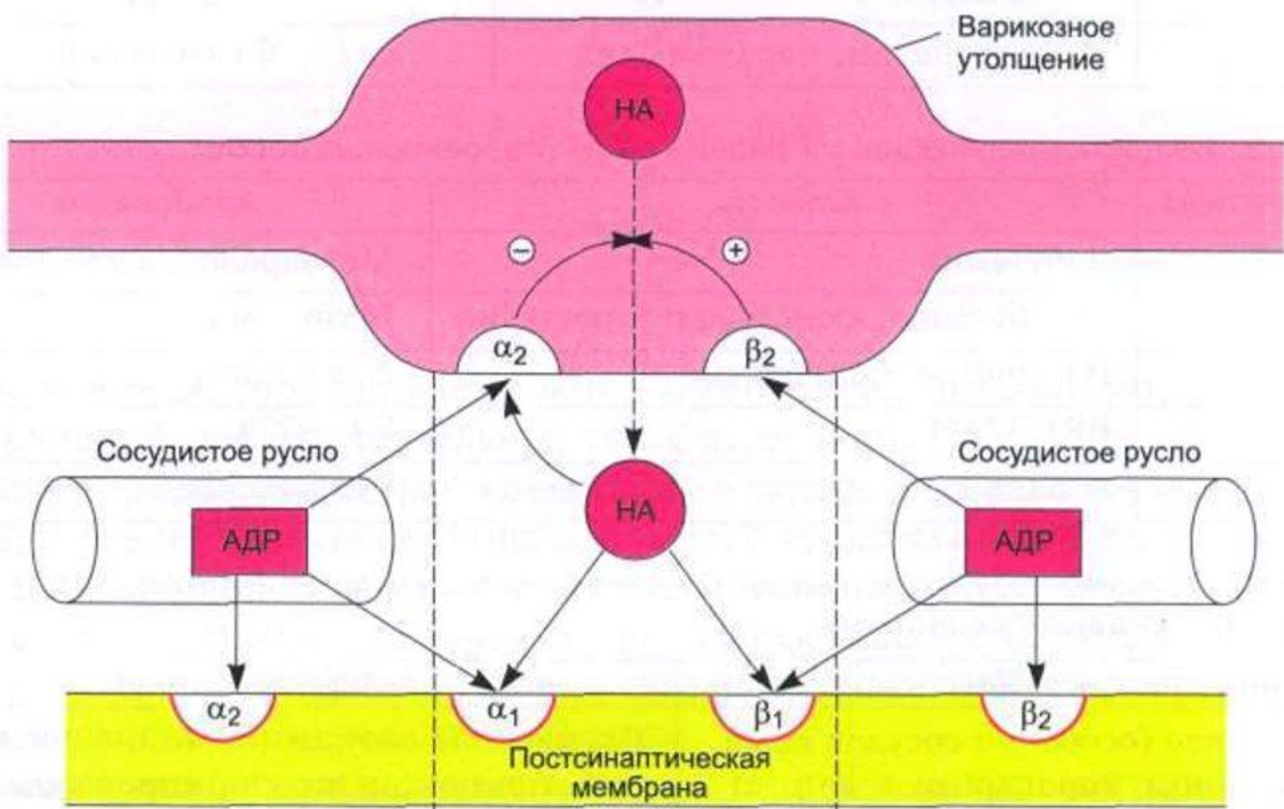
МЭН 2А	Медуллярный рак щитовидной железы, первичный гиперпаратиреоз, кожные амилоидные лихенификации
МЭН 2Б	Медуллярный рак щитовидной железы, деформации скелета, ганглионейроматоз
Болезнь фон Гиппеля–Линдау (VHL-синдром)	Гемангиобластомы центральной нервной системы (ЦНС) и сетчатки, карцинома почки, кисты и нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы, опухоль эндолимфатического мешочка среднего уха, папиллярная цистаденома придатка яичка и широкой связки матки
Нейрофиброматоз I типа	Кожный нейрофиброматоз, гиперпигментация подмышечной и/или паховой области, пигментные пятна цвета “кофе с молоком”, гамартомы радужной оболочки глаза (узелки Лиша), костные аномалии, глиомы ЦНС

Дифференциальное наблюдение



Патогенез и патофизиология

Локализация разных типов АР в синапсах



Сердце

Сосуды

Почки

Бронхи

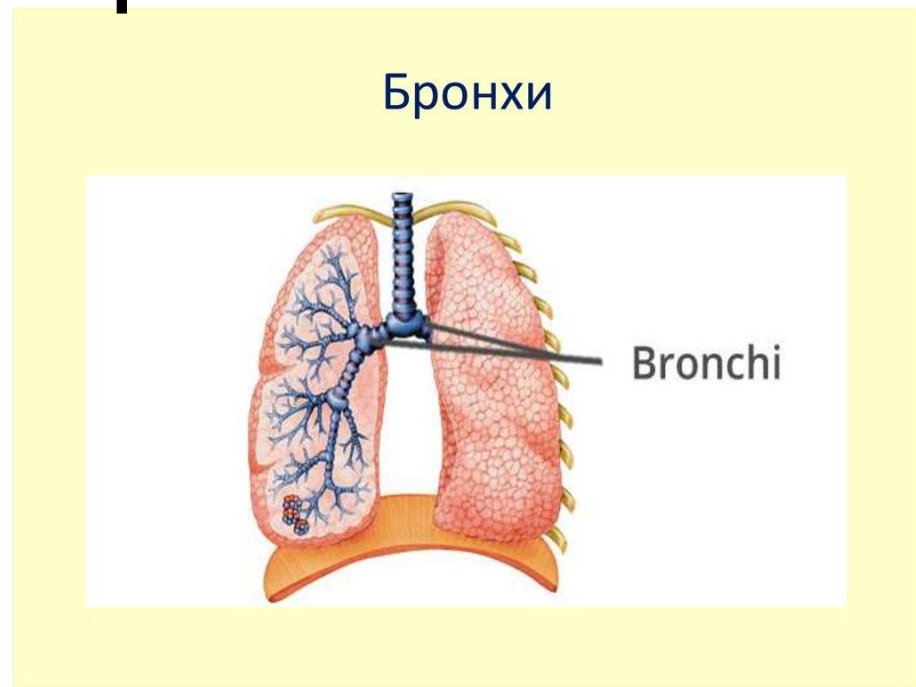
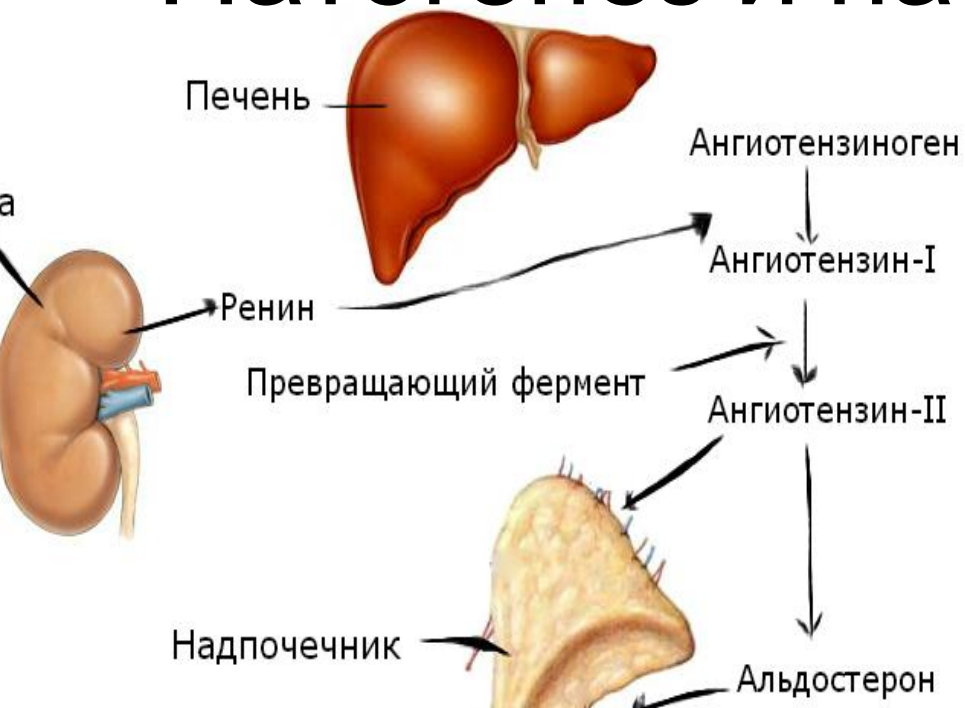
Кишечник

Поджелудочная железа

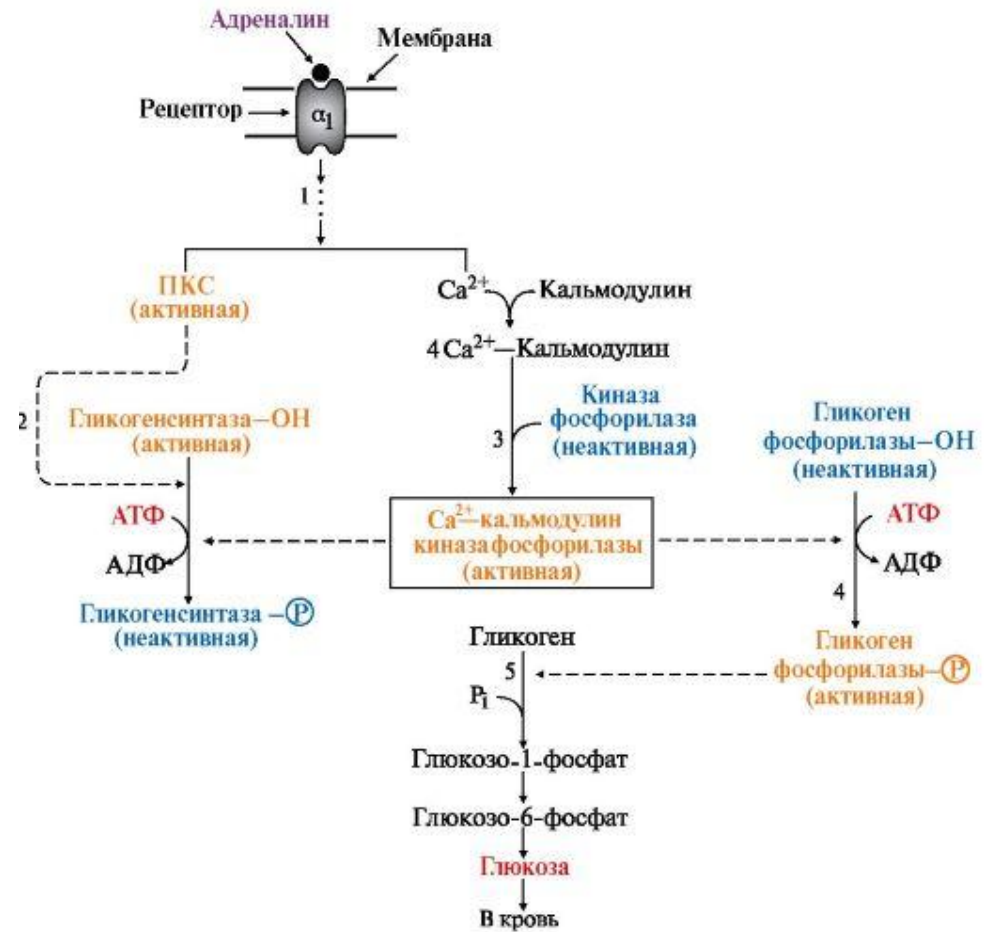
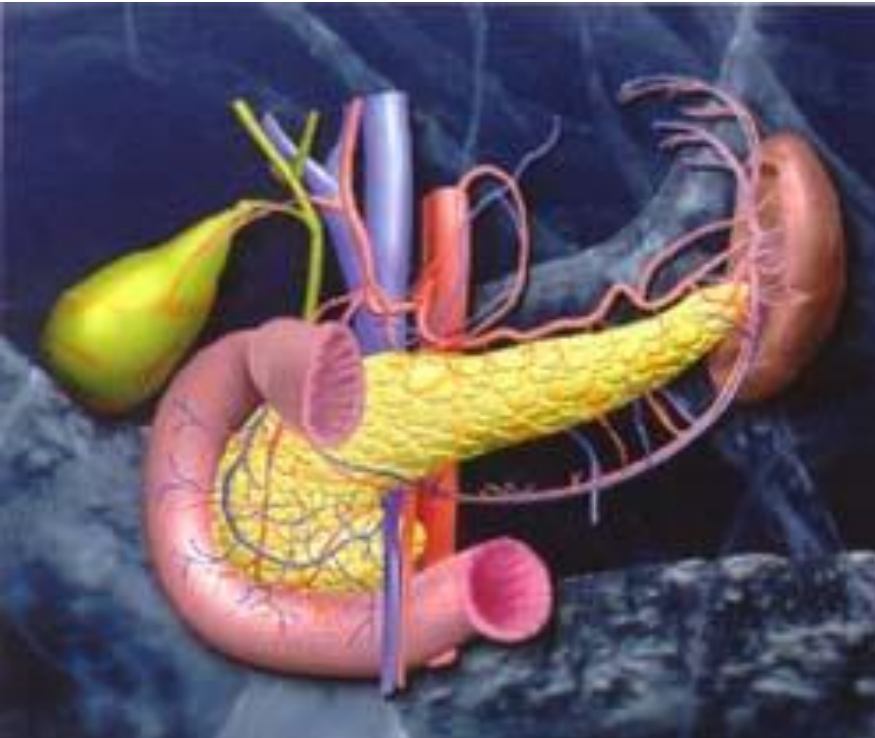
Печень

Потовые железы

Патогенез и патофизиология



Поджелудочная железа



Какие же эффекты стоит ожидать?

Подтипы адренорецепторов	Эффекты, вызываемые стимуляцией адренорецепторов
α_1	Сокращение гладких мышц сосудов (сужение кровеносных сосудов)
	Сокращение радиальной мышцы радужки (расширение зрачков)
α_2 внесинаптические	Сокращение гладких мышц сосудов (сужение кровеносных сосудов)
α_2 пресинаптические	Снижение выделения норадреналина окончаниями адренергических волокон
β_1	Увеличение: силы сердечных сокращений; частоты сердечных сокращений; атриовентрикулярной проводимости
	Секреция ренина юкстагломерулярными клетками почек
β_2 внесинаптические	Расслабление гладких мышц сосудов, бронхов, матки; расширение кровеносных сосудов; расширение бронхов; снижение тонуса и сократительной активности миометрия
	Активация гликогенолиза в печени

Изменения сердечно-сосудистой системы

Внутриклеточное нарушение действия ферментов

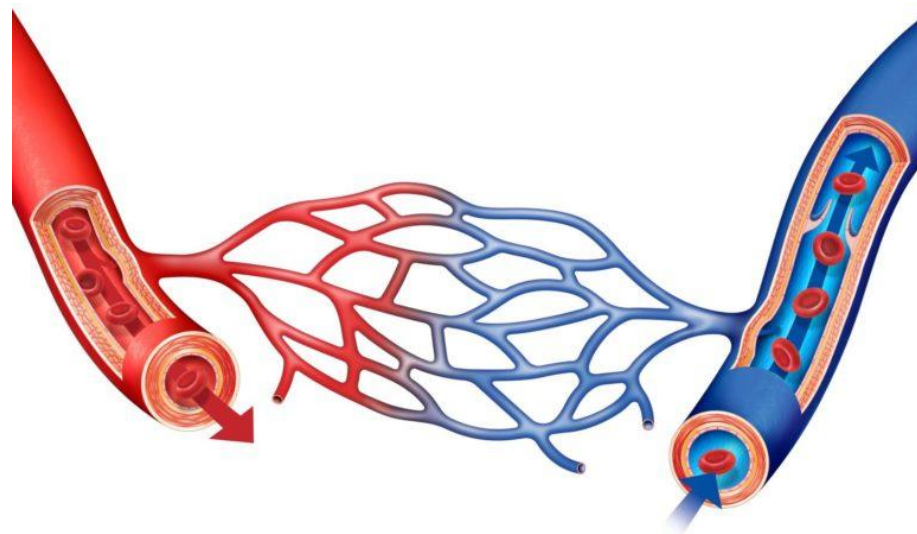
Токсическая катехоламиновая миокардиодистрофия

Острая левожелудочковая недостаточность

Вначале концентрическая, а затем дилатационная КМП

Относительная гиповолемия при феохромоцитоме

- Централизация кровообращения
- Выход жидкости из сосудистого русла в «третье пространство»
- Повышенная потливость



Неуправляемая гемодинамика

- частая и беспорядочная смена эпизодов повышенного и пониженного АД, которое практически не корректируется медикаментозно или дает парадоксальный ответ на введение препаратов.

Прогрессирующая
гипотония

Катехоламиновый
ШОК

Клиническая картина

- Головные боли
- Сердцебиение
- Повышенная потливость
- Тяжелая гипертония

- Тремор
- Тошнота
- Чувство страха
- «мраморный» кожный рисунок
- Снижение остроты зрения
- Двоение в глазах
- Нарушение ритма
- !!!одышка на фоне криза

Что же такое злокачественная феохромоцитома?

Метастазы



- Провоцирование приступа каким-нибудь фактором: физической нагрузкой, пальпацией опухоли, переменной позы, обильной едой, продолжительным голоданием, наркозом, эмоциональной травмой, приемом адреноблокаторов, дефекацией и в редких случаях (при локализации опухоли в мочевом пузыре) мочеиспусканием.



Показания к диагностике ФХЦ/ПГ

- симптомы ФХЦ/ПГ, особенно пароксизмального типа;
- инциденталомы надпочечника (независимо от наличия АГ);
- симптомы ФХЦ/ПГ, спровоцированные медикаментозно или при повышении давления в брюшной;
- отягощенный семейный анамнез;
- наличие ФХЦ/ПГ в анамнезе у пациента;
- наличие любых компонентов наследственных синдромов, ассоциированных с ФХЦ/ПГ

Диагностика

- определение свободных метанефринов плазмы или фракционированных метанефринов суточной мочи. (А)

Гипическая диагностика только после лабораторного подтверждения диагноза

- КТ (А)
- МРТ (А)
- Сцинтиграфия (В)
- ПЭТ(В)
- Генетическое обследование

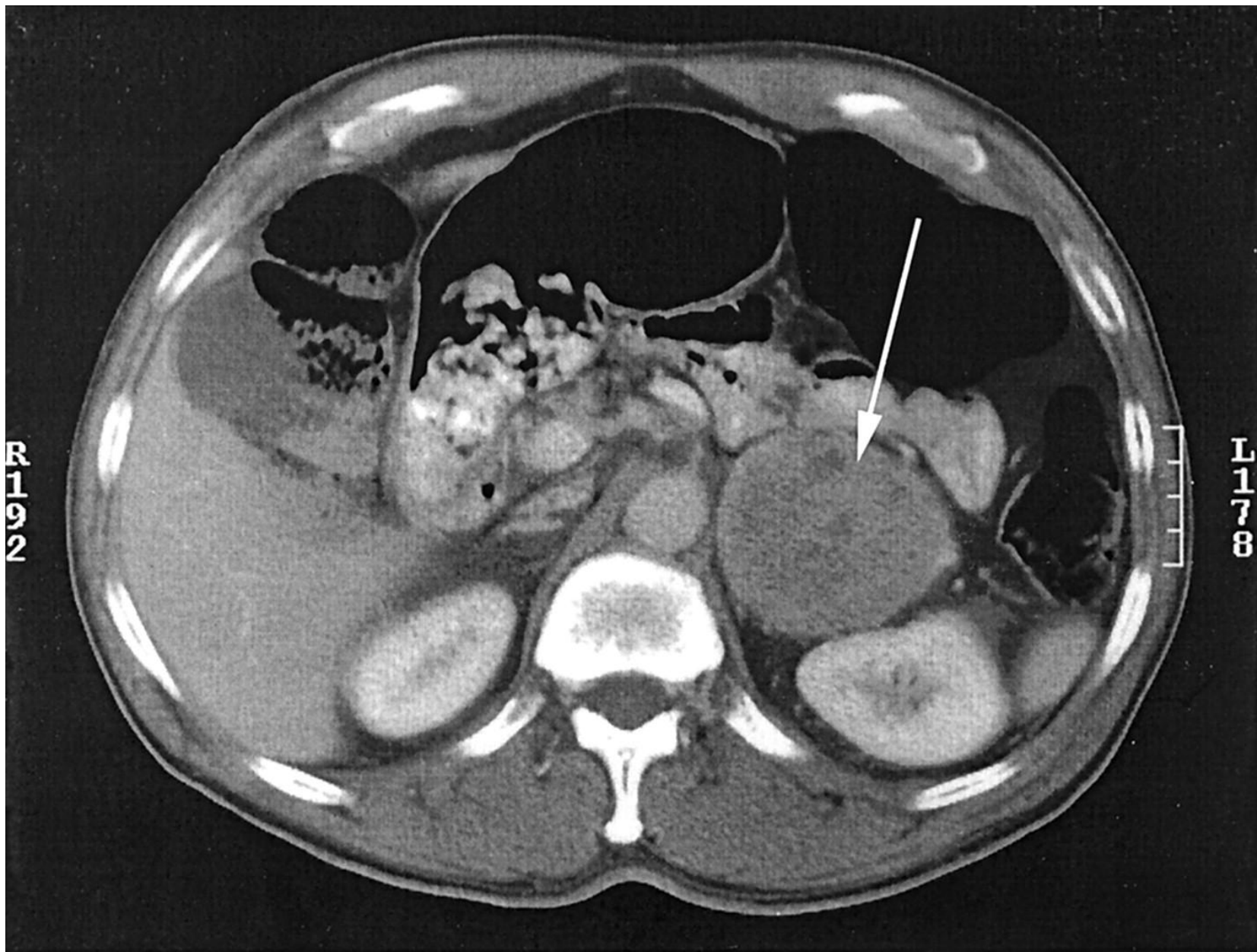
Заподозрить ФХ можно после приема следующих препаратов

Группа препаратов	Пример
Блокаторы дофаминовых D ₂ -рецепторов (включая некоторые противорвотные препараты и нейролептики (антипсихотические средства))	Метоклопрамид, сульпирид, амисульпирид, тиапирид, хлорпромазин, прохлорперазин, дроперидол
Блокаторы β-адренорецепторов (неселективные и в больших дозах – селективные)*	Пропранолол, соталол, тимолол, надолол, лабеталол
Симпатомиметики	Эфедрин, псевдоэфедрин, фенфлурамин, метилфенидат, фентермин, дексамфетамин
Опиоидные анальгетики	Морфин, трамадол, петидин
Ингибиторы обратного захвата норадреналина (включая трициклические антидепрессанты)	Амитриптилин, имипрамин
Ингибиторы обратного захвата серотонина	Пароксетин, флуоксетин
Ингибиторы MAO	Транилципромин, моклобемид, фенелзин
Глюкокортикостероиды	Дексаметазон, преднизолон, гидрокортизон, бетаметазон
Пептиды	Адренокортикотропный гормон, глюкагон
Миорелаксанты	Сукцинилхолин, тубокурарин, атракурий

Этапы диагностики



КТ- картина



Лечение

- В большинстве наблюдений успешным признано оперативное лечение!(А)
- Необходимо проведение предоперационной подготовки!



Предоперационная подготовка.

- α -адреноблокаторами
- Блокаторы кальциевых каналов
- β -адреноблокаторы

- назначения диеты с высоким содержанием натрия и приема повышенного количества жидкости(С)
- Внутривенное введение физиологического раствора (1–2 литра) также эффективно, особенно вечером накануне операции.

Лекарственные препараты предоперационного периода

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 подготовки



Нормализация АД

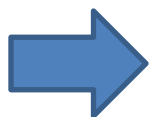


Достижение целевой ЧСС



Ликвидация
гиповолемического
синдрома

Критерии эффективности предоперационной подготовки



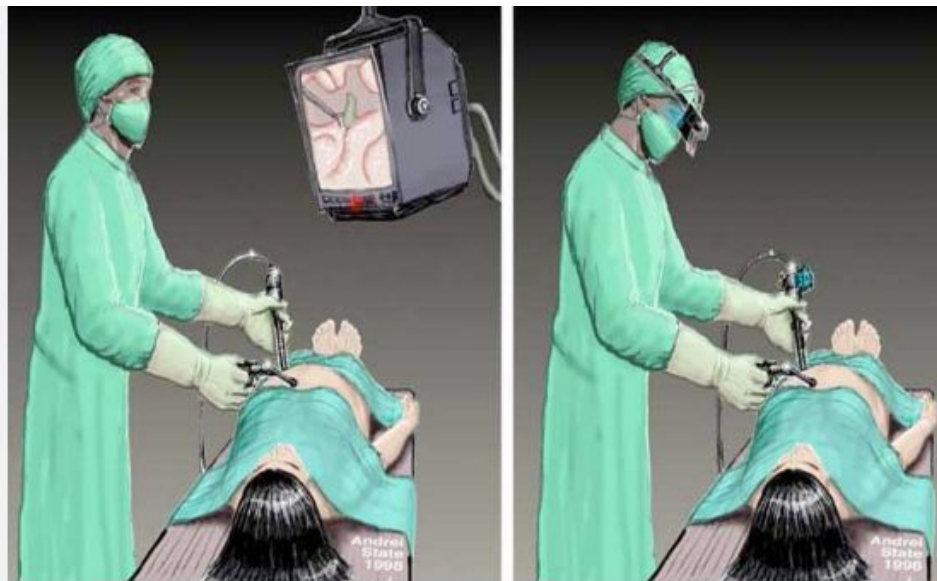
АД- 130/80 мм.рт.ст
ЧСС – 60-70 уд. в мин



АД более 90 мм.рт.ст для
систолического АД в
положении стоя

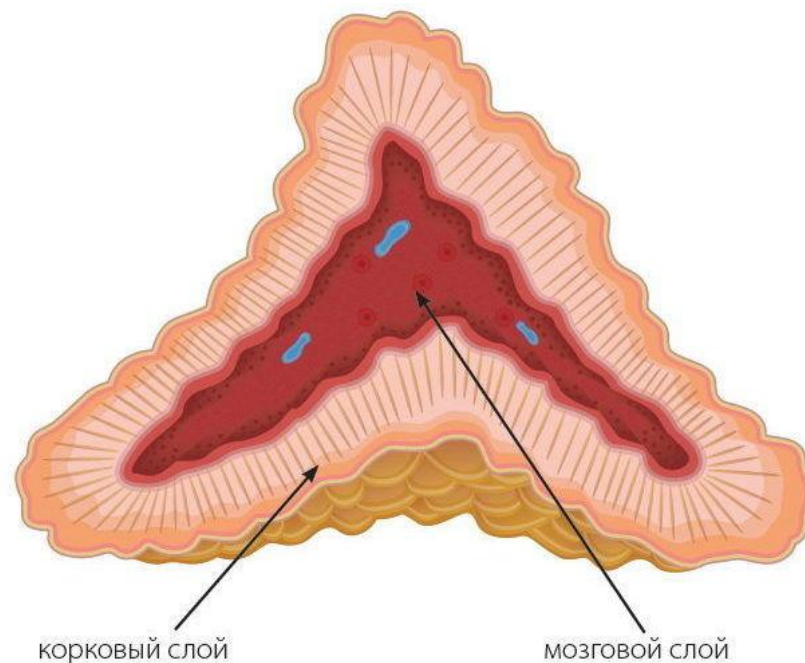
Оперативное лечение

- 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)



Оперативное лечение

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



Прогноз

- Феохромоцитома – доброкачественное заболевание
- После удаления хирургическим путем прогноз благоприятный
- Частота рецидивов 10%

Спасибо за
внимание!