

Эндокринные артериальные гипертензии

Феохромоцитома

Подготовила: студентка лечебного
факультета

5 курса 32 группы

Коклина Анастасия Владимировна

Руководитель: к.м.н.

асс. кафедры эндокринологии

Моргунова Татьяна Борисовна

Артериальная гипертензия

Степени	САД, мм.рт.ст.	ДАД, мм.рт.ст.
1	140-159	90-99
2	160-179	100-109
3	≥180	≥110
Изолированная систолическая	≥140	<90

Guidelines for the management of arterial hypertension: The Task Force for the management of arterial hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC) 2013

«Красные флажки» вторичной АГ



- ✓ Внезапное начало до 30 или после 55 лет
- ✓ Высокие цифры АД (2 и 3 степень в дебюте)
- ✓ Кризовое течение
- ✓ Резистентная гипертензия (более 3 рационально подобранных препаратов)
- ✓ Злокачественное течение (необходимость коррекции ранее эффективной терапии)
- ✓ Без сопутствующего ожирения

Симптоматическая АГ

Нефрогенная

Эндокринная

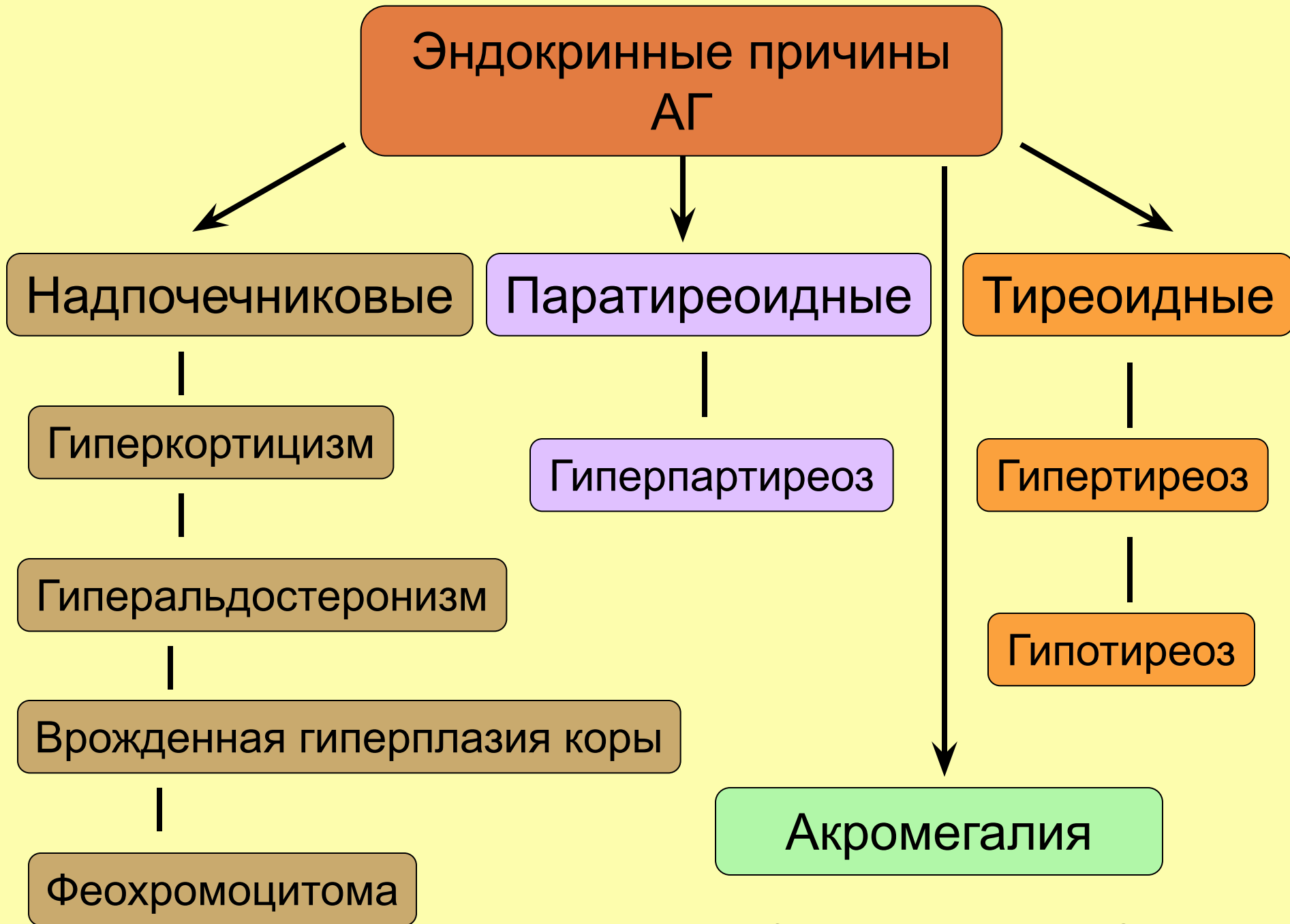
Гемодинамическая

Центрогенная

- Ренопаренхиматозная
- * Диабетическая нефропатия
- Вазоренальная

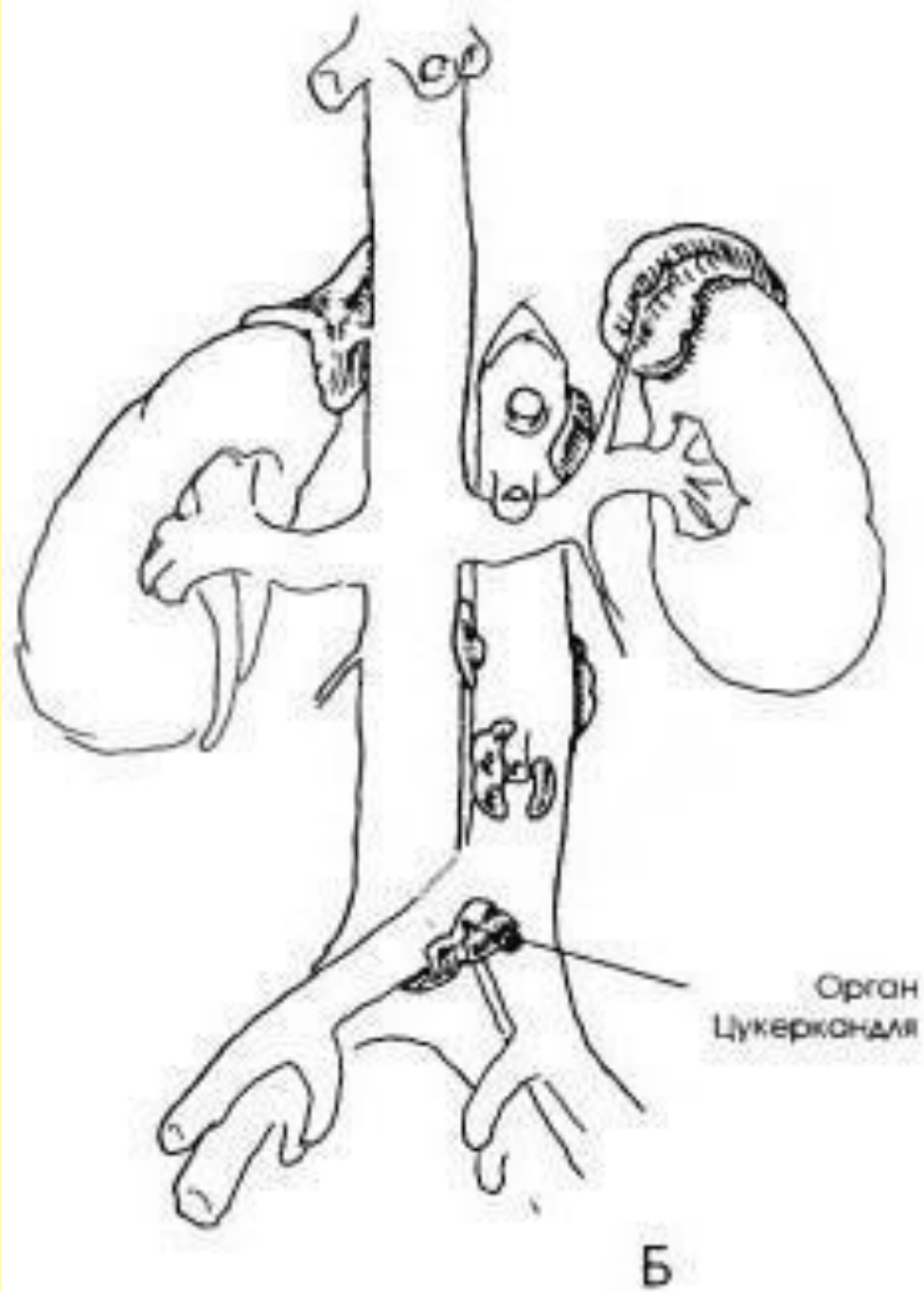
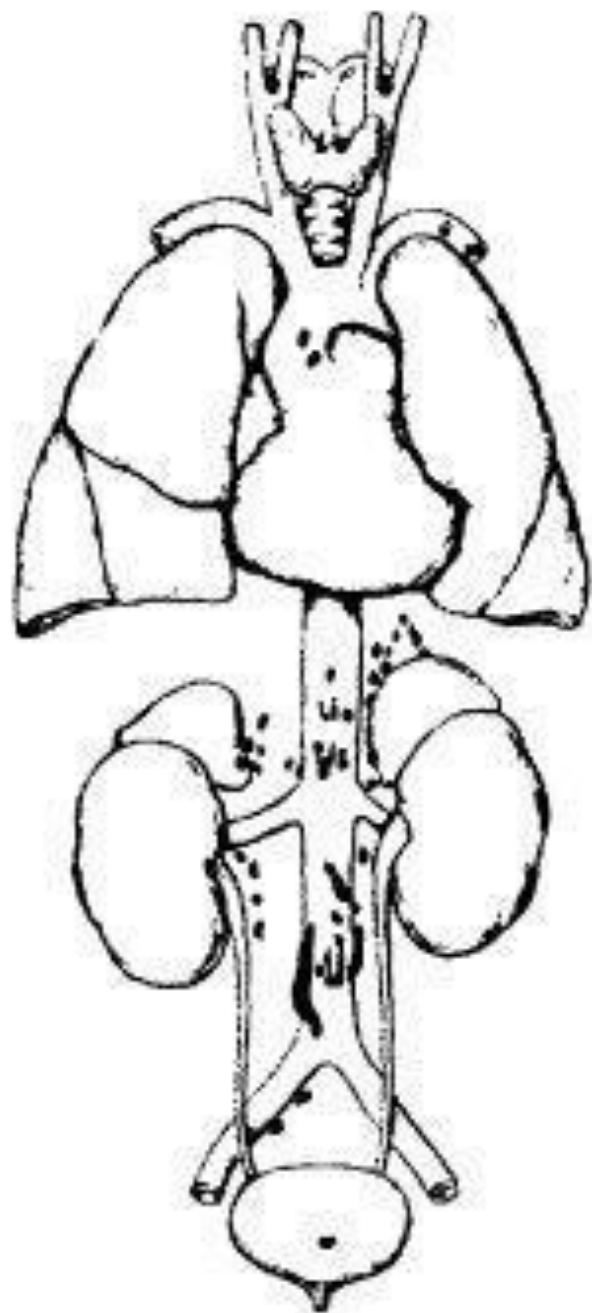
- Врожденные пороки сердца и сосудов
- Стенозирующие поражения артерий

- Опухоли
- Травмы
- Очаговая ишемия
- Энцефалит

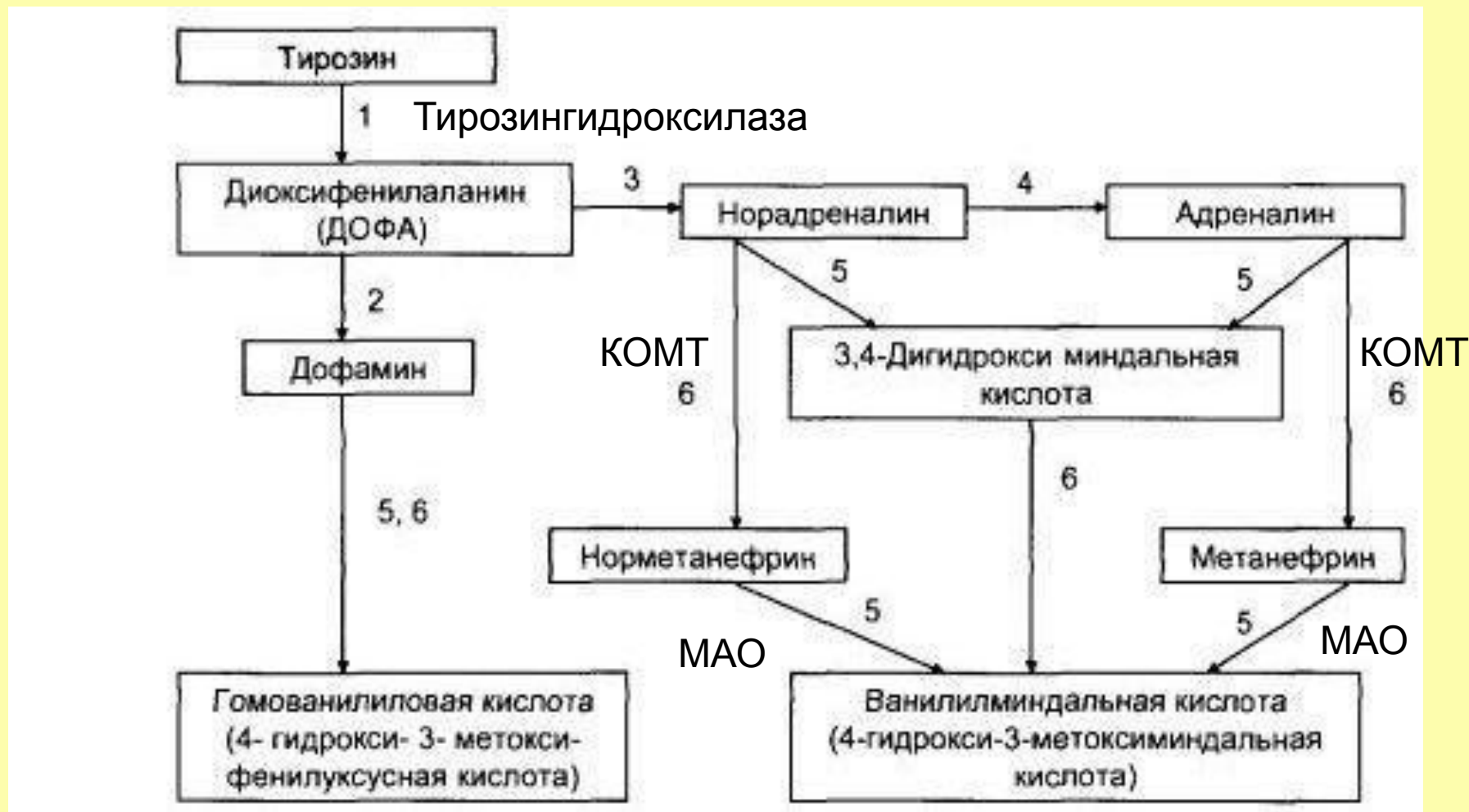


Хромаффинная ткань

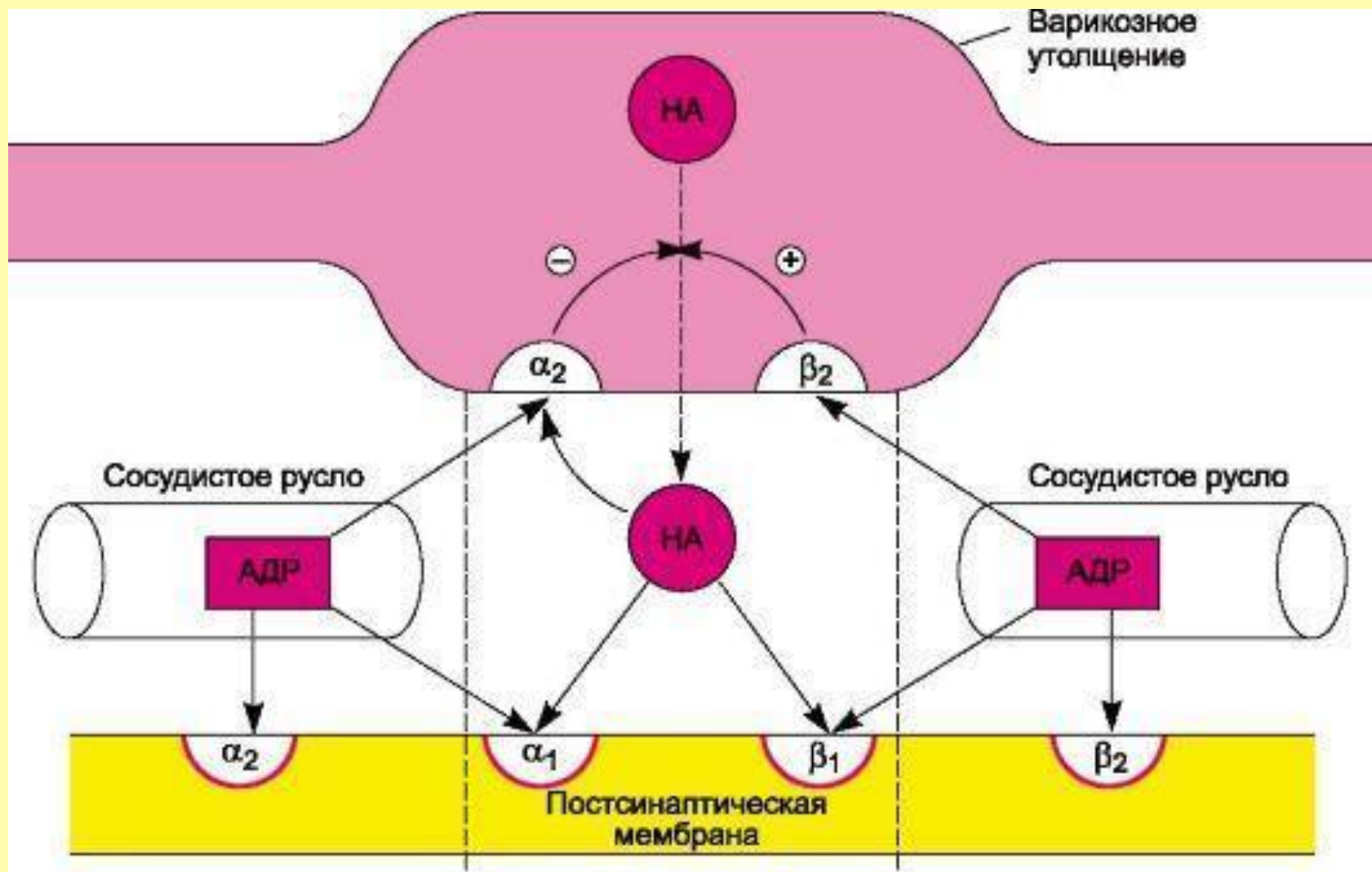
- Нейроэндокринное происхождение (клетки гребешка нервной трубки)
1. Клетки диффузной симпатической нервной системы
 2. Симпатических паравертебральные ганглии
 3. Мозговое вещество надпочечников
- Синтезирует катехоламины



Биосинтез и метаболизм катехоламинов



Локализация адренорецепторов



Эффекты катехоламинов = адаптация к острому стрессу

Альфа2-рецепторы (внесинаптические)

- Вазоконстриция

Бета2-рецепторы (внесинаптические)

- Положительный ино-, хроно-, дромо-, батмотропный эффект
- Вазодилатация (сосуды скелетных мышц)
- Снижение тонуса и сократительной активности миомерия
- Бронходилатация
- Стимуляция гликогенолиза



Опухоли из хромоффинных клеток

Надпочечниковые

Феохромоцитома

Феохромобластома
10%

Вненадпочечниковые

Хемодектомы

Параганглиома
10%

Феохромоцитома (phaios - бурый, chromos - хром)

1886 Frankel впервые описал макропрепарат

1893 Manasse окрасил препарат солями Cr

1912 Г.Пик ввёл термин

1926 первая успешная операция

- Опухоль хромоаффинной ткани, секретизирующая катехоламины, клинически проявляющаяся злокачественной АГ
- Тяжелые и фатальные осложнения при условии гиподиагностики

Эпидемиология

- 20-150/100тыс. по данным аутопсии
- 40-70 тыс.человек в РФ
- 0,2-0,6% в структуре АГ
- в 1% случаев является причиной гипертонии в возрасте от 30 до 50 лет
- 5% инсиденталом
- 30-70% случаев диагноз устанавливается посмертно

Варианты течения

1. Пароксизмальная (классическая) 35-87%
2. Постоянная 10-40%
3. Смешанная 15-30%
4. Бессимптомная («немая») 10-15%

Картина гемодинамического криза

На фоне

- Головная боль
- Тахикардия
- Повышенное артериальное давление
- Боли в области сердца
- Страх смерти
- Тремор
- Нарушение зрения
- Тошнота
- Одышка
- Гипертермия
- Бледность



рт.ст:

ая триада



NB! Длится 5-20 минут, купируется самостоятельно

После приступа:

Тотальная вазодилатация:

- Постуральная гипотония
- Резко выраженная слабость (вплоть до синкопального состояния)
- Гиперемия кожных покровов
- Профузное потоотделение
- Обильное мочеотделение

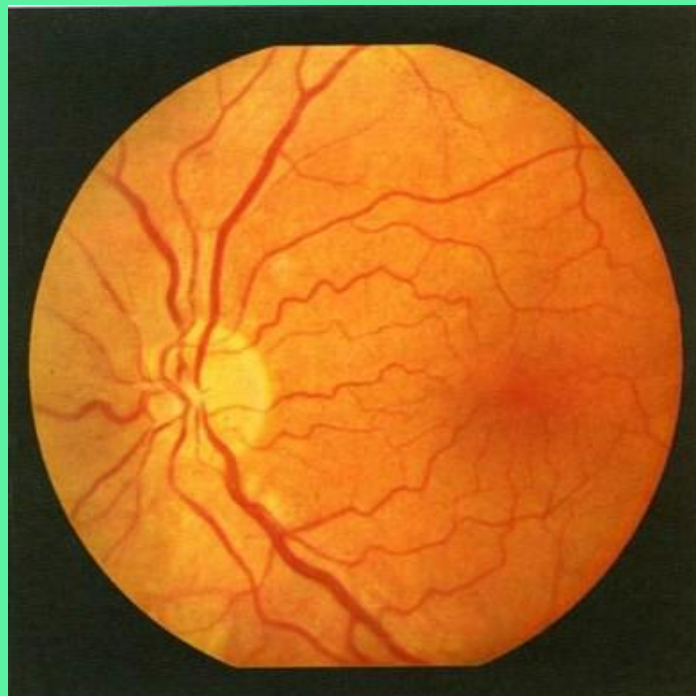
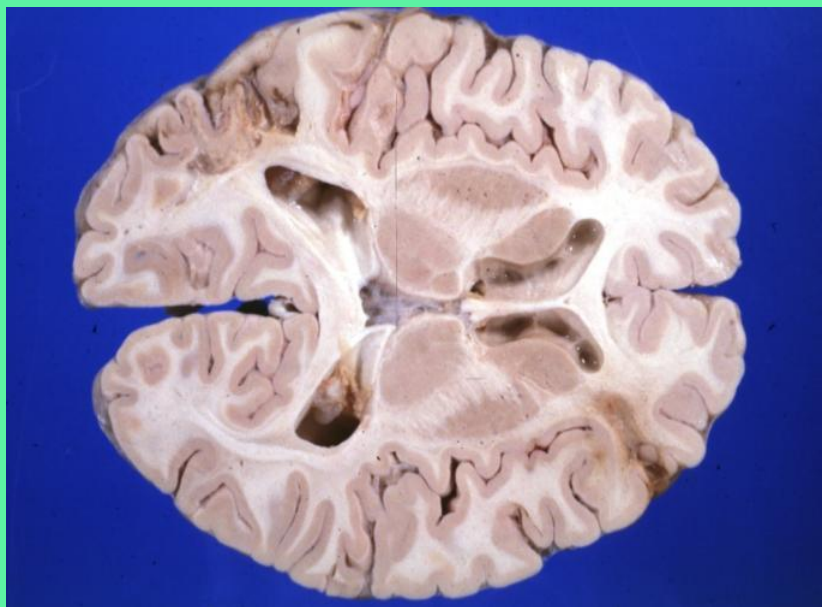


Варианты течения

1. Пароксизмальная (классическая) 35-87%
2. Постоянная 10-40%
3. Смешанная 15-30%
4. Бессимптомная («немая») 10-15%

Поражение органов-мишеней

- Гипертоническая энцефалопатия
- Гипертоническая ретинопатия



Варианты течения

1. Пароксизмальная (классическая) 35-87%
2. Постоянная 10-40%
3. Смешанная 15-30%
4. Бессимптомная («немая») 10-15%

Варианты дебюта «немой» формы

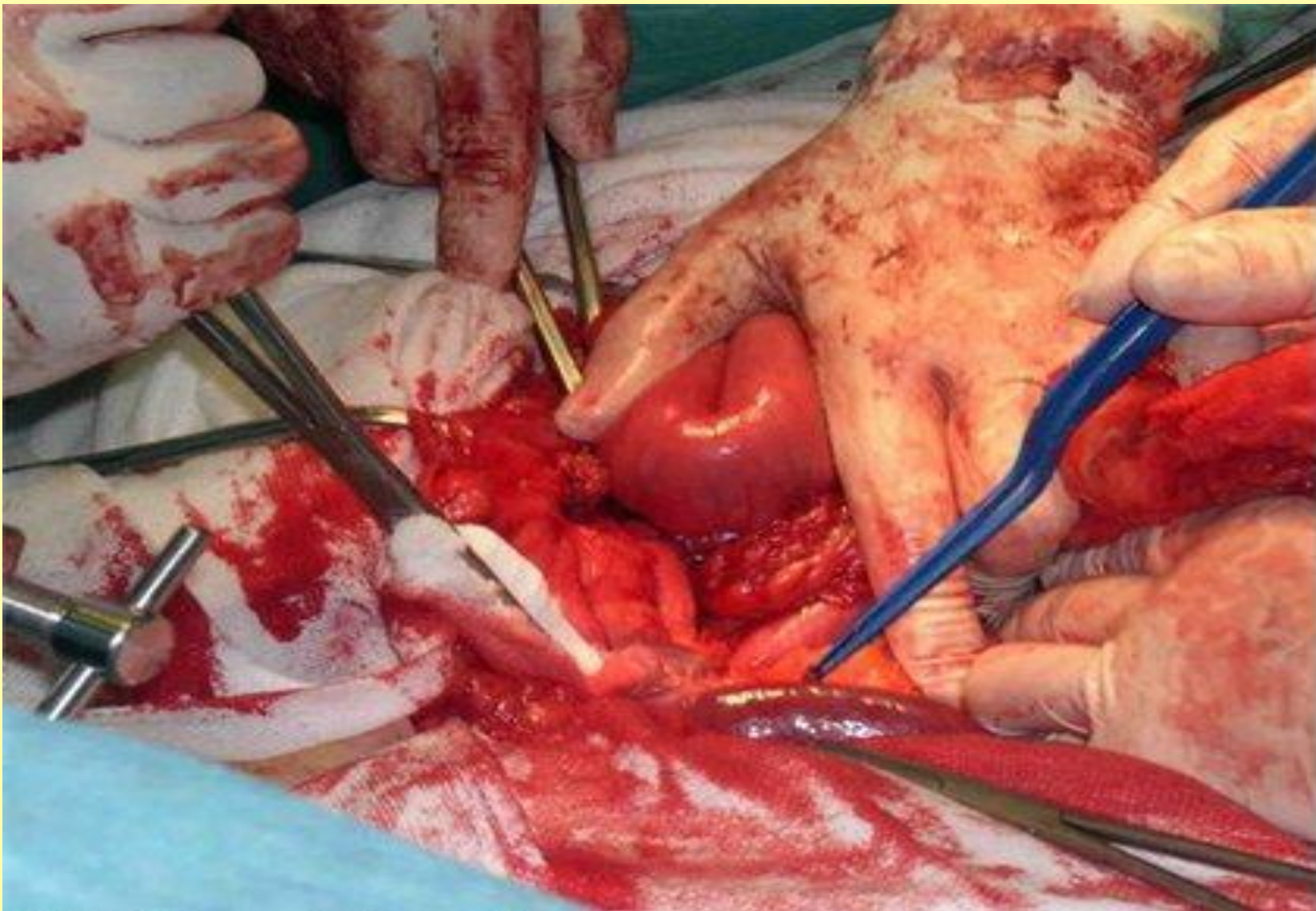
Острая левожелудочковая
недостаточность 0,5-1%



Псевдоангинозные
абдоминальные
боли 1-2%



«Ложный острый живот»



Б



MAMABUDETPROTIV.RU

Факторы, провоцирующие катехоламиновый шок:

- Хирургическое вмешательство
- Пункционная биопсия образования
- Анестезия, подобранная без учета заболевания
- Естественное родоразрешение
- Внутривенное введение ионизированного контраста
- Инъекция глюкагона
- Мочеиспускание



Правило «10%»

- 10% вненадпочечниковая локализация
- 10% двусторонняя локализация
- 10% злокачественный вариант
- 10% манифестация в детском возрасте
- 10% в рамках семейных синдромов
- 10% рецидивируют после хир.лечения
- 10% обнаруживаются случайно

Генетически детерминированные формы феохромоцитом



Ре
(ней)

Си

Сем
па

Е
Хи

ра

Дифференциальная диагностика

- Кризовое течение ГБ
- Тиреотоксикоз
- Симпатоадреналовые кризы в рамках панических атак
- Истерический невроз
- Нейроциркуляторная дистония
- Приливы (менопауза)

Группы диагностического поиска:

- Подозрительные в отношении симптоматической АГ
- Носители инсиденталомы
- Семейный анамнез по наследственным синдромам
- Операция по поводу феохромоцитомы в анамнезе

Методы лабораторной диагностики



Факторы, влияющие на результаты

Лекарства	Продукты	Состояния
<ul style="list-style-type: none">•Бронходилататоры•Нитроглицерин•Амфетамины<ul style="list-style-type: none">•Кокаин•Эфедрин•Изопроторенол•Лабеталол•Леводопа•Метоклопрамид•Каптоприл•Трициклические антидепрессанты<ul style="list-style-type: none">•Кодеин	<ul style="list-style-type: none">•Бананы•Кофеин•Ананас•Свекла•Грецкие орехи<ul style="list-style-type: none">•Кофе•Перец	<ul style="list-style-type: none">•Сильный эмоциональный стресс•Физические нагрузки•Синдром апноэ во сне<ul style="list-style-type: none">•Ишемия•Эклампсия•Хроническая болезнь почек•Гипогликемия<ul style="list-style-type: none">•Карциноид•Острый психоз

В плазме:

- норметанефрин > 200 пг/мл
- метанефрин > 90 пг/мл
- хромогранин А > 48нг/мл

В моче:

- > 2,2мкг метанефрин/1мг креатинин
- NB! У больных с ГБ в 10%
«ложноположительные» результаты

Топическая диагностика

- Полипозиционное УЗИ с цветным доплеровским картированием
- МСКТ и МРТ
- Радионуклидная сцинтиграфия с метайодбензилгуанидином, меченым ^{123}I (РНС с МИБГ)
- Октреосканирование
- ПЭТ/КТ
- Ангиография

МСКТ или МРТ?

	МСКТ	МРТ
Показания	Для первичной топической диагностики	Дети, беременные, лактирующие Подозрение на рецидив и метастазы
Чувствительность	85-95%	~100%
Необходимость введения контраста	Неионногенный контраст	-
Лучевая нагрузка	+	-
Цена, руб	5000+	>10000

Радионуклидная сцинтиграфия с МИБГ, меченым ^{123}I

Чувствительность 94%, специфичность 92%

До исследования следует исключить:

1. Циклические антидепрессанты и циклобензаприн за 6 недель
2. Фенотиазин, галоперидол, лабетолол и психостимуляторы за 2 недели

NB!спросить про аллергию на йод

Показания к сцинтиграфии

- 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



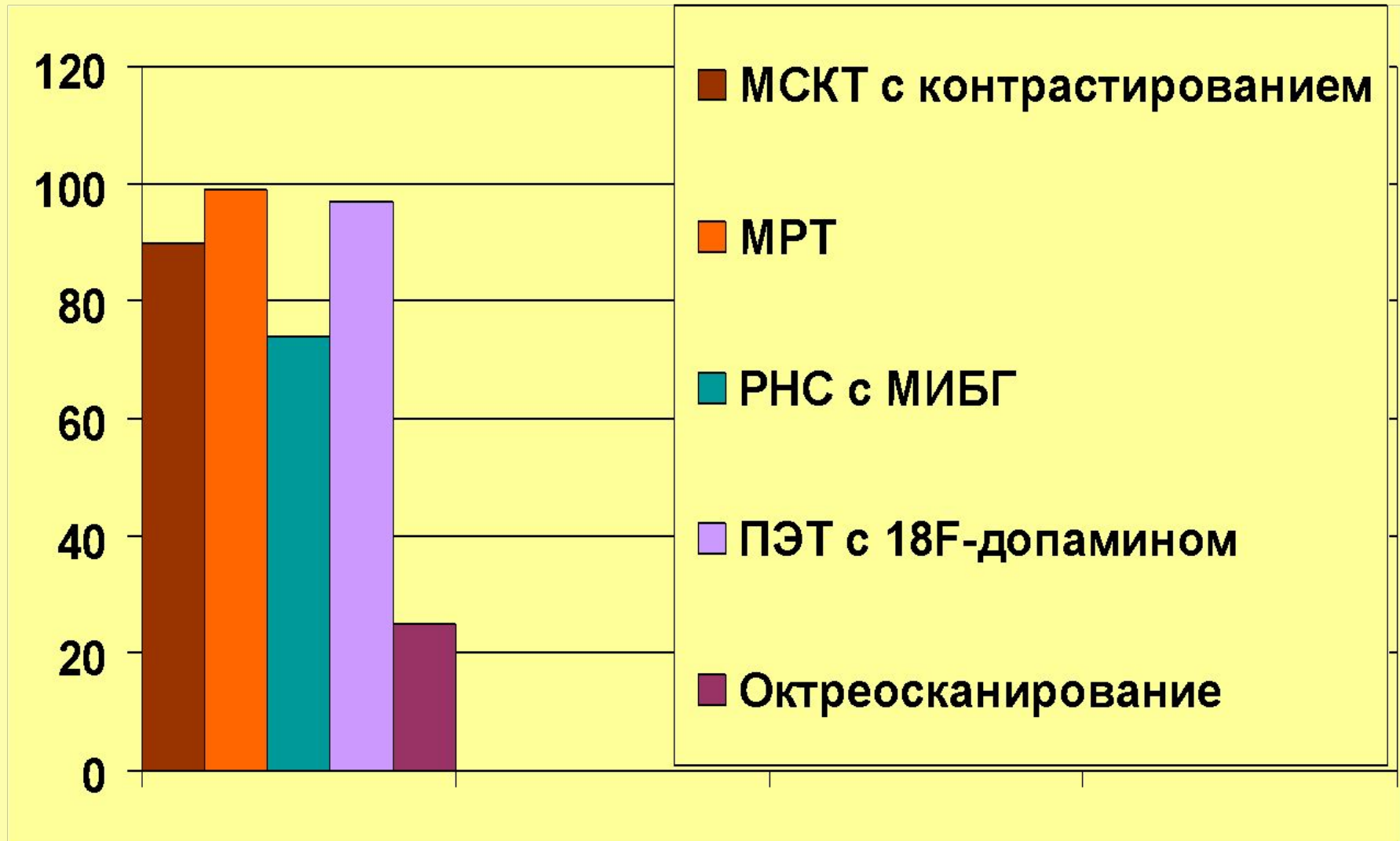
При неэффективности РНС с МИБГ

1. Октреосканирование -
радионуклидная сцинтиграфия с
октреотидом, меченым ^{111}In
(чувствительность 25%)
2. ПЭТ/КТ с меченым ^{18}F -допамином или
 ^{18}F -деоксигенированной глюкозой
(чувствительность стремится к 100%)

Показания к ангиографии

- Большие размеры опухоли
- Уточнение источников кровоснабжения опухоли
- Уточнение возможной инвазии «соседних органов»
- Исключение стеноза почечных артерий

Чувствительность методов топической диагностики



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. α -адреноблокаторы

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

NB! Отменяются накануне плановой операции

2. β -адреноблокаторы (при тахиаритмиях)

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

NB! Только после достижения эффекта α -адреноблокаторов

3. Блокаторы Са-каналов дигидроперидинового ряда

- Нифедипин-ретард 40-60мг 1раз/день, амлодипин 5-10мг/день

Предоперационная подготовка

Патогенетическая терапия

Ингибитор синтеза катехоламинов

- Метирозин внутрь по 0,25-5г/сут в 4 приема

NB! Отменяются накануне плановой операции

Диета: с повышенным содержанием NaCl,
достаточная водная нагрузка (профилактика
послеоперационной гипотензии)

Контроль: АД, ЧСС, гликемия

Хиру

Критерии под
стабильны
дней!

- Лапароско
- Полостная
- Двухсторон
- адреналэк
- контрлатер
- Вненадпоч
- Размеры о
- степень ин

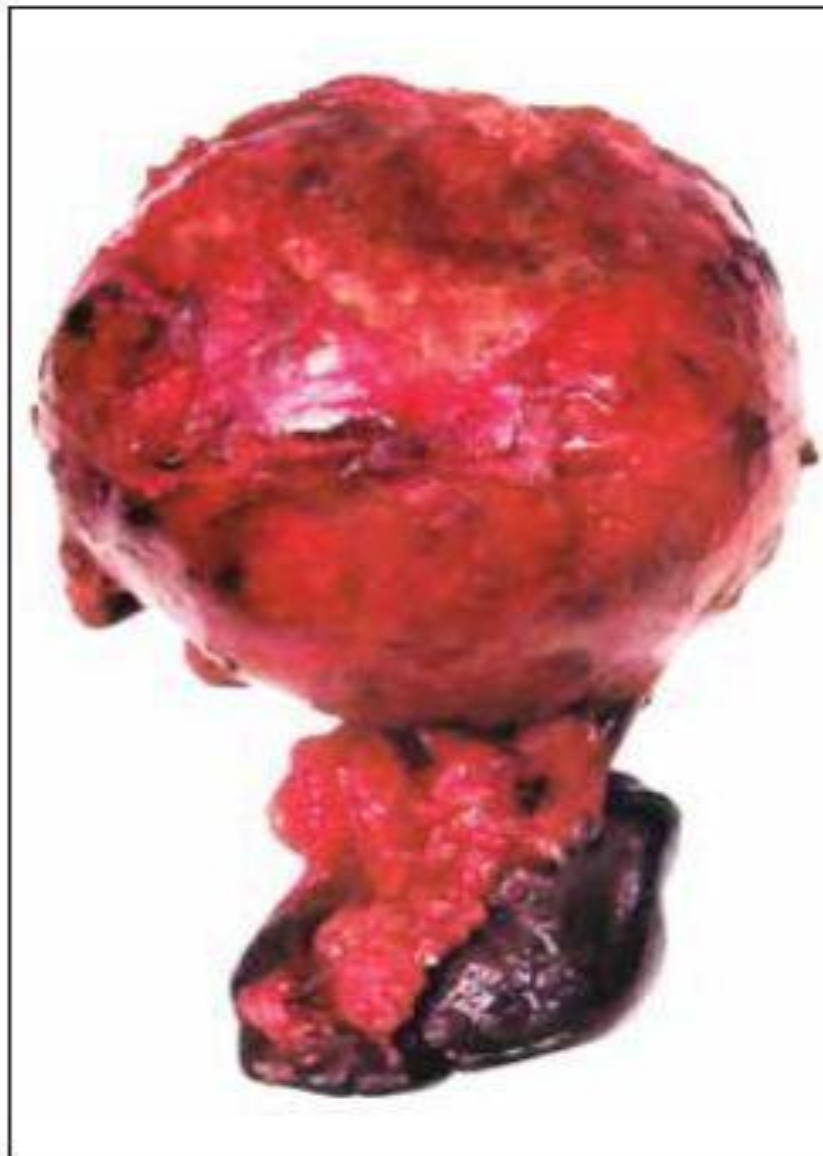


Рис. 3. Макропрепарат удаленной
феохромоцитомы. Опухоль весом 1330 г,
до 13 см в диаметре

ение

м.рт.ст. и
ее 4-7

мия

торонняя

ьяная

НИ

Послеоперационное ведение

- При развитии послеоперационного гипотензивного шока: коллоидные р-ры и норэпинефрин в/в
- Контроль уровня метанефрина через 2-4 недели после операции, а затем пожизненно ежегодно
- РНС с МИБГ через 3 месяца, а затем каждые полгода в течение 5 лет
- Ежедневный пожизненный самоконтроль АД

Метастазы?

Химиотерапия

- Циклофосфамид, винкристин, дакарбазин
- Темозоломид
- Сунитиниб – ингибитор тирозинкиназы
- Метирозин – ингибитор тирозингидроксилазы

Радиойодтерапия

В/в ведение высокоактивного ^{131}I -МИБГ

Прогноз определяется:

- Наличием метастазов
- 5-лет-выживаемость при доброкачественном варианте 95%, при злокачественном <50%
- Своевременностью диагностики (до/после поражения органов-мишеней)
- Наличием отягощающих факторов (возраст, беременность, сопутствующие заболевания, генетическая детерминированность)
- Объемом проведенного лечения



Не пропусти феохромоцитому!