

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**КОЛЛЕДЖ**

Реферат на тему:

**«Клинический случай нераспознанной при жизни  
феохромоцитомы надпочечника»**

Выполнила студентка 4 курса 42 группы  
специальности «Лечебное дело»  
Куторко Ю.С.

Проверила Бледнова А.М.

Ростов-на-Дону  
2022

## **СОДЕРЖАНИЕ**

<b>Введение .....</b>	<b>3</b>
<b>Глава 1. Теоретическая часть</b>	
1.1. Анатомия надпочечников .....	5
1.2. Определение болезни. Статистические данные. Этиология и патогенез. Прогноз и профилактика.....	8
1.3. Клинические проявления .....	10
1.4. Диагностика феохромоцитомы.....	13
<b>Глава 2. Клинический случай нераспознанной при жизни феохромоцитомы надпочечника</b>	
2.1. Клиническое наблюдение.....	17
2.2. Заключительный клинический диагноз .....	21
2.3. Анализ поставленного диагноза.....	24
<b>Заключение.....</b>	<b>27</b>
<b>Список литературы.....</b>	<b>29</b>

## **Введение**

Актуальность данной темы заключается в том, что различные заболевания и патологические состояния могут быть очень схожими по клиническому течению. В таких случаях очень важно правильно провести дифференцированную диагностику, чтобы вовремя назначить подходящее лечение. От того, как будет поставлен диагноз фельдшером или врачом, будет зависеть жизнь и здоровье пациента.

В соответствии с рекомендациями Всемирной организации здравоохранения, к основным неинфекционным заболеваниям относятся:

- сердечно-сосудистые заболевания (болезни системы кровообращения),
- злокачественные новообразования,
- хронические болезни органов дыхания,
- сахарный диабет.

В настоящее время в России смертность от основных неинфекционных заболеваний составляет 67,6 % от общей смертности населения. Поэтому для своего доклада я взяла тему нераспознанной феохромоцитомы надпочечника, так как она входит в список злокачественных новообразований, которые очень распространены, а также может проявляться клиническим течением болезней системы кровообращения.

Необходимость дальнейшего научного изучения: заключается не только в изучении злокачественных новообразований, методах их диагностики и лечения, профилактики, но и сопутствующей патологии.

Объект исследования: развитие феохромоцитомы надпочечника

Предмет исследования: клинический случай пациентки Н.

Цель работы: изучить особенности клинического течения феохромоцитомы, методы диагностики и лечения, факторы риска и способы профилактики.

Методы исследования: анализ учебной литературы, клинических рекомендаций.

Задачи исследования:

1. Провести анализ учебной литературы и периодической печати по вопросам феохромоцитомы.
2. Изучить методы профилактики данного заболевания
3. Изучить и проанализировать клинический случай пациентки Н.
4. Проработать статистические данные злокачественных новообразований.

Структура исследования: работа представлена на 28 страницах, состоит из введения, 2 глав, 7 параграфов, заключения, списка использованных источников, 4 рисунков.

# Глава 1. Теоретическая часть

## 1.1. Анатомия надпочечников

Надпочечники [*glandulae suprarenales* (PNA); син. *надпочечные железы*] — парные органы внутренней секреции, расположенные в забрюшинном пространстве над верхними полюсами почек. Каждый надпочечник состоит из внутреннего мозгового вещества (*medulla*) и наружного коркового вещества (*cortex*); на долю мозгового вещества приходится около 20% массы железы. Мозговое вещество и корковое вещество являются двумя различными по происхождению, строению и функции железами. [10]

По форме надпочечники человека напоминает уплощенный в переднезаднем направлении конус со сглаженной вершиной, у которого различают три поверхности: переднюю (*facies ant.*), заднюю (*facies post.*) и нижнюю, почечную (*facies renalis*). Вогнутость основания соответствует выпуклости верхнего полюса почки. Передняя и задняя поверхности имеют общие верхний и медиальный края (*margines sup. et med*). Левый спереди удлиннен в поперечном направлении, верхний угол отсутствует; правый имеет форму треугольника со сглаженными углами. Длина органа взрослого человека от 30 до 70 мм, ширина от 20 до 35 мм, толщина от 3 до 8 мм. Общая масса обоих надпочечников составляет 13 — 14 г.

Поверхность надпочечника слегка бугристая, на передней поверхности видна глубокая борозда – ворота, через которые из него выходит центральная вена. Снаружи надпочечник покрыт фиброзной капсулой, плотно сращенной с паренхимой, отдающие в глубь органа многочисленные соединительнотканые трабекулы. К фиброзной капсуле изнутри прилежи корковое вещество, состоящее из трёх зон: снаружи, ближе к капсуле располагается клубочковая зона, а за ней следует средняя – пучковая зона, затем внутренняя сетчатая, лежащая на границе с мозговым веществом.

Перечисленные зоны функционально обособлены, так как клетки каждой из них вырабатывают гормоны, отличающиеся друг от друга не только по химическому составу, но и по физиологическому действию. В центр надпочечниками располагается мозговое вещество, образованное крупными клетками, окрашивающимися солями хрома в желтовато- бурый цвет (хромаффинные клетки). Среди хромаффинных клеток различают клетки, продуцирующие адреналин, - светлые эндокриноциты, или эпинефроциты, и клетки, секретирующие норадреналин, - темные эндокриноциты, или норэпинефроциты. [9]

### Топография

У человека надпочечники располагаются на уровне XI — XII грудных позвонков забрюшинно, над полюсами почек. Сзади и сверху они прилежат к поясничной части диафрагмы. Медиально от левого органа лежит аорта, к правому Н. спереди и с медиальной стороны прилежит нижняя полая вена. Спереди правый надпочечник соприкасается с печенью и с двенадцатиперстной кишкой у ее верхнего изгиба. Спереди и кверху от левого Н. находится хвост поджелудочной железы с лежащими вдоль нее селезеночными сосудами, а также кардиальная часть желудка. Часть передней поверхности левого Н. покрыта париетальной брюшиной. Вместе с почками железы заключены в жировую капсулу почки (*capsula adiposa*) и покрыты почечной фасцией (*fascia renalis*). [10]

### Функции надпочечников

1. Гормоны клубочковой зоны коры надпочечника — минералокортикоиды

Главный представитель — альдостерон. Основной функцией гормона альдостерона, является секреция ионов калия в мочу и обратное всасывание ионов натрия в кровь в почках.

## 2. Гормоны пучковой зоны коры надпочечника – глюкокортикоиды

Главный представитель – кортизол. Кортизол оказывает свое влияние почти на все обменные процессы в человеческом организме – на метаболизм жира, углеводов, белков. Влияет на сердечно-сосудистую систему, почки, деятельность центральной нервной системы.

## 3. Гормоны сетчатой зоны коры надпочечника – половые гормоны, андрогены

Основным представителем является дегидроэпиандростерон (ДГЭАС), который стимулирует синтез белка, увеличивает мышечную массу и сократительную способность мышц.

Клетки мозгового вещества надпочечников синтезируют катехоламины – норадреналин и адреналин.

Основная функция гормонов мозгового слоя надпочечников – повышение артериального давления, усиление работы сердца, расширение просвет бронхов, влияние на обменные процессы в организме.

## Кровоснабжение надпочечников

Хорошее кровоснабжение надпочечников важно для оптимальной работы всего организма человека. Каждый надпочечник кровоснабжается из верхней, средней и нижней надпочечниковых артерий, которые в свою очередь отходят от нижней диафрагмальной артерии, абдоминальной части аорты и почечной артерии. Венозная система надпочечников образует центральную вену, которая впадает в нижнюю полую вену от правого надпочечника, от левого надпочечника впадает в левую почечную вену.

## Иннервация надпочечников

Надпочечники имеют большое количество нервных волокон. Иннервация надпочечников происходит из брюшного и грудного нервного сплетения.

Нервные окончания в большей степени иннервируют мозговой слой надпочечников, а так же частично кортикальный слой. [14]

## **1.2. Определение болезни. Статистические данные. Этиология и патогенез. Прогноз и профилактика.**

Феохромацитома — гормонально-активная опухоль хромаффинных клеток симпатoadреналовой системы надпочечниковой или вненадпочечниковой локализации, секретирующая избыточное количество катехоламинов (адреналина, норадреналина, дофамина) [8]

Параганглиома – это опухоль, состоящая из вненадпочечниковой хромаффинной ткани симпатических паравертебральных ганглиев грудной клетки, брюшной полости и таза. Мозговой слой надпочечника является одним из крупных параганглиев, поэтому надпочечниковые феохромоцитомы являются частным случаем параганглиомы. Параганглиомы, также, могут развиваться в парасимпатических ганглиях шеи и основания черепа вдоль языкоглоточного и блуждающего нервов, они не продуцируют катехоламины. Примерно 80-85% опухолей хромаффинной ткани являются феохромоцитомой, в то время как 15-20% - параганглиомой [6]

Ранее феохромоцитомы относили как к доброкачественным, так и к злокачественным опухолям, но по последней классификации (ВОЗ, 2017), они все считаются злокачественными [13]

### **Распространённость и статистические данные**

Ежегодная заболеваемость феохромоцитомами составляет 0,4–9,5 случаев на 1 миллион населения. Они могут возникнуть в любом возрасте, но чаще всего выявляются в 20–50 лет. Среди мужчин и женщин феохромоцитомы встречаются примерно с одинаковой частотой.



До 60 % опухолей обнаруживаются случайно при ультразвуковом исследовании (УЗИ) и мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) брюшной полости.

0,3–0,7% населения, страдающего тяжёлой артериальной гипертензией; у 0,05% всех больных артериальной гипертензией. Распространенность злокачественной феохромоцитомы составляет 10-17%. Злокачественность феохромоцитомы определяют не по обычным морфологическим и иммуногистохимическим критериям, а по наличию метастазов в нехромаффинной ткани.

Большая часть феохромоцитом — одиночные опухоли мозгового слоя надпочечников. Однако 10% расположено вне надпочечников, 1–3% — в грудной клетке или в области шеи. Около 20% — множественные

#### Этиология и патогенез

Генетические аспекты: в 10% случаев наблюдают семейную форму. Как доминантный признак наследуются и вненадпочечниковые формы феохромоцитом и сочетание феохромоцитомы и опухоли островковых клеток

Проявления феохромоцитомы обусловлены повышенным уровнем циркулирующих катехоламинов.

Основные патофизиологические изменения в организме при феохромоцитоме связаны с высоким уровнем катехоламинов в крови. Они вырабатываются клетками опухоли, а некроз её ткани, изменение кровотока и другие причины приводят к их выбросу. (Рис.1)

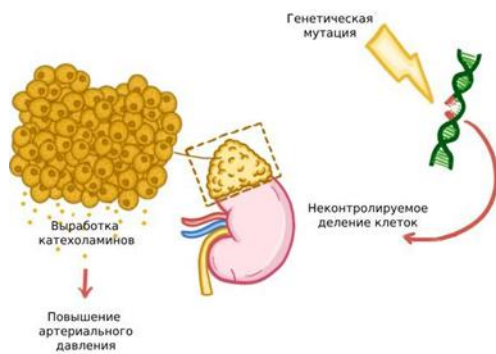


Рисунок.1 Патогенез феохромоцитомы

### 1.3. Клинические проявления

Большинство симптомов вызвано избыточным производством катехоламинов с последующим их высвобождением в кровоток.

Основной симптом феохромоцитомы — артериальная гипертензия.

Другие признаки феохромоцитомы:

- тахикардия;
- стенокардия;
- повышенное выделение липкого холодного пота;
- резкое снижение артериального давления при принятии вертикального положения;
- одышка;
- сильная головная боль;
- тошнота, рвота и запор;
- боль в верхней части живота;
- ухудшение зрения;
- нарушения чувствительности — покалывание, жжение и ощущение "ползания мурашек".

## Катехоламиновые кризы

Катехоламиновый криз — это патологическое состояние, вызванное выбросом катехоламинов. При этом повышается артериальное давление, возникает головная боль и сердцебиения, усиливается потоотделение.

Катехоламиновый криз — наиболее опасное проявление феохромоцитомы, которое часто становится причиной тяжёлых осложнений: отёка лёгких, инфаркта миокарда, инсульта и смерти пациента. Чтобы предотвратить эти последствия требуется немедленное лечение.

Спровоцировать криз могут различные факторы – физические нагрузки, психоэмоциональные переживания, переохлаждения и т. д.

Клиническая классификация феохромоцитом (хромаффином)

По течению:

1. Бессимптомное;
2. Типичное с повышением АД;  
Пароксизмальная форма (кризовые подъемы АД);  
Постоянная форма (постоянно повышенное АД);
3. Смешанная форма.

По тяжести:

1. Легкое (редкие кризы или бессимптомная форма)
2. Средней тяжести (частые кризы, осложнения отсутствуют)
3. Тяжелое (наличие осложнений со стороны ЦНС, сердечно-сосудистой системы, почек; сахарный диабет).

По локализации:

1. Надпочечниковые: односторонние, двусторонние.
2. Внадпочечниковые: в паравертебральных симпатических ганглиях; внутри- и внеорганные скопления хромаффинной ткани; хемодекомы (внутреннее ухо, *glomus capotis*);

По морфологическому строению:

1. Доброкачественные (трабекулярный, альвеолярный, дискомплексированный, смешанный типы);
2. Злокачественные (инвазирующие; метастазирующие); мультицентрические (тотальное генетическое поражение мозгового вещества надпочечников) [1].

Протоколы заседаний Экспертной комиссии по вопросам развития здравоохранения МЗ РК, 2013

Осложнения феохромоцитомы

- острое нарушение мозгового кровообращения;
- острый инфаркт миокарда;
- отёк лёгких;
- во время беременности: отслойка плаценты, гипоксия и задержка роста плода, его смерть и/или матери.

Помимо осложнений, причиной летального исхода при феохромоцитоме может стать распространение опухолевого процесса в другие органы. Чаще всего феохромоцитомы метастазируют в кости и печень.

## **1.4 Диагностика феохромоцитомы**

Лабораторные анализы

В качестве метода первичной диагностики ФХЦ/ПГ рекомендовано определение свободных метанефринов плазмы или фракционированных метанефринов суточной мочи

Для определения метилированных производных катехоламинов (метанефрина, норметанефрина и метокситирамина) в биологических

жидкостях рекомендуется использовать метод жидкостной хроматографии с масс-спектрометрией или электрохимический анализ.

Новые технические достижения и углубленное изучение метаболизма катехоламинов позволили доказать значительное преимущество исследования свободных метанефринов плазмы или фракционированных метанефринов мочи, по сравнению с другими тестами. Метанефрины вырабатываются хромаффинными клетками надпочечников или опухоли метилированием катехоламинов ферментом катехоламин-О-метилтрансферазой, который также является непосредственным продуктом синтеза катехоламинов [6].

Измерение катехоламинов мочи и ВМК компрометировало себя множеством ложноотрицательных результатов, тогда как анализ метанефринов мочи имел более точные результаты.

- Забор крови для определения уровня метанефринов рекомендовано проводить в положении лежа после 30-минутного горизонтального положения с использованием соответствующих референсных интервалов. Забор крови для определения метанефринов плазмы для диагностики ФХЦ/ПГ необходимо проводить в положении лежа на спине. Это обусловлено быстрым клиренсом метаболитов катехоламинов и выраженным влиянием активации симпатической нервной системы при вертикальном положении на стимуляцию выработки норадреналина [6]

#### Инструментальные методы исследования

В качестве метода выбора в топической диагностике ФХЦ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза рекомендована компьютерная томография (КТ), обладающая лучшим пространственным разрешением и цифровой информацией о плотности опухоли на всех фазах исследования при сравнении с МРТ.

КТ с контрастированием является превосходным визуализирующим методом для уточнения локализации ФХЦ/ПГ с чувствительностью 88-100%. [6]

Также используется функциональная визуализация с помощью сцинтиграфии. При данном обследовании в организм вводят радиоактивные изотопы, испускаемое ими излучение позволяет получить двухмерное изображение (Рис. 2).

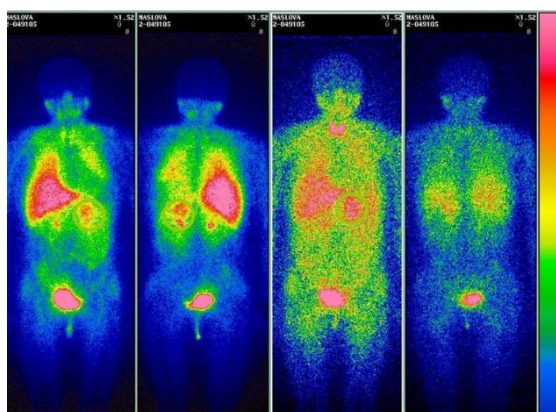


Рисунок 2. Феохромоцитома левого надпочечника (сцинтиграфия)

Сцинтиграфия рекомендована при подозрении на метастатическое поражение, вненадпочечниковую (за исключением ФХЦ/ПГ головы и шеи), или рецидивирующую ФХЦ/ПГ.

#### Генетические тесты при феохромоцитоме

Наследственные мутации присутствуют у 30–100 % больных феохромоцитомой. По этой причине генетические исследования рекомендовано проводить всем пациентам с этой опухолью, и особенно беременным женщинам — это позволит информировать их о риске передачи ребёнку повреждённого гена.

## Дифференциальная диагностика

Проводится, прежде всего, с гипертонической болезнью, которая возникла по неизвестной причине. Чётких симптомов, позволяющих их различить, нет

## Прогноз. Профилактика

Прогноз зависит от возможности удалить феохромоцитому и её генетического профиля. Единственный надёжный метод лечения — полное удаление опухоли.

Наследственные мутации SDHB связаны с самым высоким риском метастазирования, имеют худший прогноз и более низкую продолжительность жизни, чем другие генетические нарушения.

Если феохромоцитомы выявлена и удалена до того, как распространилась на другие органы, пятилетняя выживаемость составляет 95 %, при появлении метастазов — 34–60 % и, как правило, менее пяти лет, если они поражают печень или лёгкие .

Местное распространение опухоли является плохим прогностическим фактором, её неполное удаление или разрушение капсулы при операции может привести к рецидиву.

Поэтому до операции запрещено проводить биопсию любых новообразований надпочечников, чтобы не повредить капсулу опухоли, если она окажется феохромоцитомой.

Раннее генетическое тестирование на наследственные мутации поможет подобрать подходящие таргетные методы лечения метастазов.

Профилактика заболевания не разработана. Генетические тесты могут выявить мутантные гены, повышающие вероятность развития феохромоцитомы [13]



## **Глава 2. Клинический случай нераспознанной при жизни феохромоцитомы надпочечника**

### **2.1. Клиническое наблюдение**

Проведен метаанализ данных истории болезни и амбулаторной карты пациентки Н., 47 лет. Больная Н. поступила в отделение хирургии 26.12.2013 г. с жалобами на сухость во рту, выраженные боли в левой нижней конечности, нижней части живота, тошноту, общую слабость.

23.12.2013 – 25.12.2013

Заболела остро 23.12.2013 г., когда возникла резкая боль в левой нижней конечности. 24.12.2013 г. была госпитализирована в центральную районную больницу по месту жительства. Несмотря на проводимую терапию, отмечалось нарастание болевого синдрома, появилась контрактура пальцев левой стопы. 25.12.2013г. присоединилась нелокализованная боль в животе. Пациентка направлена на консультацию хирурга-ангиолога.

#### **Анамнез заболевания**

По данным анамнез а: с 1983 г. у пациентки регистрировалась артериальная гипертензия, состояла на учете по поводу нейроциркуляторная дистонии по гипертоническому типу. В 2005 г., проведено УЗИ органов брюшной полости, диагностирован хронический бескаменный холецистит, объемные образования не визуализировались.

27.05.2010г. госпитализирована в центральную районную больницу с гипертоническим кризом, был поставлен диагноз: Гипертоническая болезнь II стадия. В качестве антигипертензивной терапии назначена комбинация нолипрела-форте 1 табл./сут и амлодипина [11] 10 мг/сут.

05.09.2012 г. впервые диагностирована гипергликемия натощак (7,5 ммоль/л), после дополнительного обследования поставлен диагноз:

Сахарный диабет 2 типа. 20.11.2012 г. – больная перенесла тромбэктомию по поводу острой тромбоэмболии левой плечевой и подключичной артерии. Другие значимые заболевания не регистрировались.

25.12.2013 г., по назначению хирурга – ангиолога, были проведены УЗИ органов брюшной полости, сосудов нижних конечностей, обзорная рентгенография органов грудной клетки.

Ультрасонографическое исследование органов брюшной полости выявило объемное образование, вплотную прилежащее к висцеральной поверхности правой доли печени и верхнему полюсу правой почки, размерами 95х75х80 мм. Структура его неоднородная, в толще имеются мелкие участки кистозной дегенерации, при ЦДК регистрируются единичные локусы кровотока.

При ультразвуковом исследовании сосудов нижних конечностей обнаружена облитерация задней большеберцовой артерии и артерии тыла стопы с обеих сторон с отсутствием регистрации кровотока: в подколенной артерии слева - утолщение комплекса интима-медия до 1,8 мм с наличием в просвете тромботических масс, кровотоков не регистрируется.

При обзорной рентгенографии органов грудной клетки патологические тени в легких не определялись, синусы свободны, тень сердца - без особенностей.

26.12.2013

После проведенного обследования больная повторно осмотрена хирургом, были выявлены признаки перитонита, пациентка госпитализирована в отделение хирургии с диагнозом: Абдоминальный ишемический синдром (мезентериальный тромбоз). Перитонит. Тромбоз бедренного сегмента слева. Сахарный диабет 2 типа.

Объективный статус: Состояние больной тяжелое. Сознание ясное, адекватна. Нормостенического телосложения, умеренного питания. Кожа

лица и тела, видимые слизистые обычной окраски. Кожа нижних конечностей имеет мраморный рисунок на голеньях. Левая нижняя конечность на ощупь холодная, правая – прохладная. Периферическая пульсация не определяется. Пальцы левой стопы в состоянии сгибания. Видимой патологии костно-мышечной системы не выявлено. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД 22 в мин. Тоны сердца ритмичные, ослаблены, пульс 110 уд/мин, АД 130/90 мм рт. ст. Язык влажный, обложен. Живот умеренно вздут, при пальпации отмечается выраженная болезненность в мезогастрии, симптом Щеткина-Блюмберга положительный. Печень, селезенка, почки не пальпируются. Перистальтика вялая, газы отходят. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Диурез достаточный. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул регулярный. Ректально: патологии не выявлено.

Результаты лабораторных анализов: ОАК от 26.12.2013 г.: Нб – 90 г/л, Эритроциты  $2,96 \times 10^{12}/л$ ; Ц.П.0,81; Нт– 30%, Лейкоциты  $12,8 \times 10^9/л$ ; Миелоциты – 1%; Метамиелоциты – 2%; Палочкоядерные нейтрофилы – 51%; Сегментоядерные нейтрофилы – 25%; Лимфоциты - 10%; Моноциты – 11%; выявлены гипохромия эритроцитов, слабый анизоцитоз, пойкилоцитоз. Глюкоза крови от 26.12.2013 г.– 7,8 ммоль/л;

ЭКГ: Выраженная синусовая тахикардия, ЧСС – 120 уд/мин. Резкое отклонение электрической оси сердца влево, признаки гипертрофии левого желудочка, возможные рубцовые изменения миокарда.

в 21.30-22.30 по экстренным показаниям выполнено хирургическое вмешательство: лапаротомия, резекция подвздошной кишки. Новообразование в подпеченочной области не выявлено. В 22.30- 23.15 проведена ампутация левого бедра, отмечалась вялая кровоточивость мягких тканей. Больная переведена в отделение реанимации.

27.12.2013

ОАК от 27.12.2013 г.: Hb – 78 г/л, Эритроциты  $2,6 \times 10^{12}/л$ ; Ц.П. 0,9; Ht – 24%, Тромбоциты –  $230 \times 10^9/л$ ; Лейкоциты  $20,8 \times 10^9/л$ ; Миелоциты – 13%; Метамиелоциты – 9%; Палочкоядерные нейтрофилы – 47%; Сегментоядерные нейтрофилы – 14%; Лимфоциты - 13%; Моноциты – 4%; выраженная гипохромия эритроцитов, эритро-, нормобласты 8:100. Токсическая зернистость нейтрофилов 45%. СОЭ – 40 мм/час.

Глюкоза крови от 27.12.2013 г. – 2,4 ммоль/л.

Общий белок 52,5 г/л; Мочевина- 24,5 ммоль/л; креатинин – 0,34 ммоль/л;

Калий – 5,2 ммоль/л; натрий - 129 ммоль/л; хлориды – 96 ммоль/л; осмолярность - 272 мосмоль/л. Общий билирубин 24,0 мкмоль/л, прямой билирубин – 17,5 мкмоль/л, непрямой – 6,5 мкмоль/л.

Протромбиновый индекс – 72%; время рекальцификации – 220 с; тромботест – VII; фибрин -32 мг; фибриноген А – 7,1 г/л; фибриноген Б – 4; время свертываемости по Ли-Уайту – 8 мин 40 с

После операции состояние больной крайне тяжелое, в сознание не приходила. Диагностирована кома II, гипогликемия (1,9 ммоль/л), пациентка переведена на ИВЛ. На фоне проводимой интенсивной терапии 27.12.2013 г. в 08.10 наступила остановка эффективного кровообращения. Проводимые реанимационные мероприятия были не эффективны. В 08.40 констатирована биологическая смерть.

## **2.2. Заключительный клинический диагноз (код по МКБ-X I 38)**

Основное заболевание: Эндокардит: митрально-аортальный вальвулит.  
Фоновое заболевание: Сахарный диабет, 2 тип, тяжелое течение.

## Осложнения

Острый тромбоз подвздошно-бедренного сегмента слева. Мезентериальный тромбоз в бассейне а. ileocolica. Сегментарный некроз подвздошной кишки. Распространенный серозно-фиброзный перитонит. Операция 26.12.2013 г. 1. Лапаротомия, резекция подвздошной кишки, дренирование брюшной полости. 2. Ампутация левого бедра.

Сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь II ст., 2 ст., риск 4. ИБС. Диффузный кардиосклероз. Атеросклероз коронарных артерий. СН 2А. Диабетическая полинейропатия. Хронический пиелонефрит. Опухоль забрюшинного пространства (правого надпочечника?).

При патологоанатомическом исследовании была диагностирована феохромоцитома правого надпочечника 9х10х9см (Рис. 3)

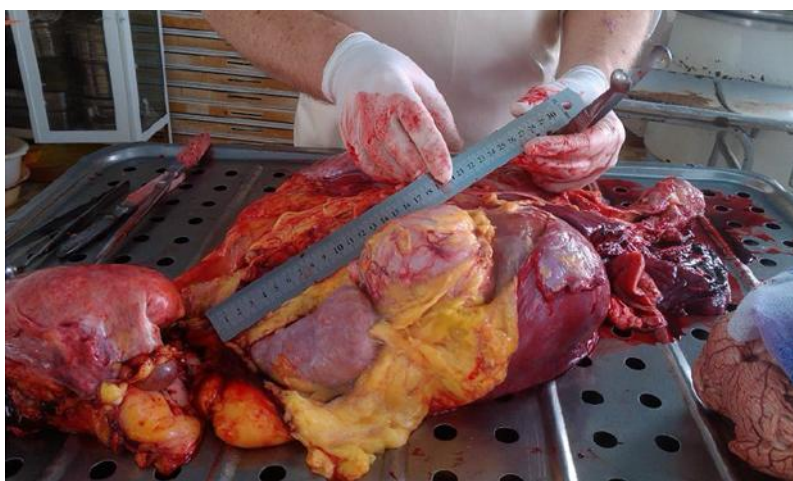


Рисунок 3. феохромоцитома правого надпочечника 9х10х9см

с единичными мелкими очагами прорастания капсулы и прилежащей клетчатки. К осложнениям основного заболевания отнесены вторичная артериальная гипертензия, диффузный кардиосклероз, атеросклероз аорты, крупных артерий, вторичный сахарный диабет, илео-фemorальный облитерирующий тромбоз слева, мезентериальный тромбоз, гангрена тонкого кишечника, фибринозный перитонит, отек легких, головного мозга, венозное полнокровие и дистрофия паренхиматозных органов.

Результаты гистологического исследования правого надпочечника: определяется полнокровие органа, клетки опухоли с базофильной компактной стромой, округлые, встречаются веретенноклеточные. Клетки образуют широкие трабекулы, разделенные тонкостенными фиброзными прослойками. Клетки опухоли местами прорастают тонкую фиброзную капсулу и прилежащую жировую ткань.

Патологоанатомический диагноз (код по МКБ-Х С 74.9)

Основное заболевание: Феохромоцитома правого надпочечника 9х10х9 см с единичными мелкими очагами прорастания капсулы и прилежащей клетчатки.

Осложнения: Вторичная артериальная гипертензия – концентрическая гипертрофия левого желудочка сердца (толщина стенки 1,5 см), гипертрофия кардиомиоцитов, диффузный мелкоочаговый кардиосклероз, склероз эндокарда, атеросклеротические бляшки интимы аорты, крупных артерий. Вторичный сахарный диабет – выраженный липоматоз и дистрофия островкового аппарата хвоста поджелудочной железы, гипергликемия. Пристеночные тромбы левого желудочка сердца (Рис. 4), пристеночный тромб 2х2х1 см в грудном отделе аорты.



Рисунок 4. Макропрепарат пристеночного тромба левого желудочка сердца

Илеофemorальный обтурирующий тромбоз слева. Мезентериальный тромбоз, гангрена тонкого кишечника, фибринозный перитонит. Операция 27.12.2013 г. – лапаротомия, резекция подвздошной кишки, ампутация бедра. Отек легких, головного мозга, венозное полнокровие и дистрофия паренхиматозных органов.

Сопутствующие заболевания: Железистый полип эндометрия 3х1х1 см, субсерозная лейомиома матки 10х9х9 см.

### **2.3. Анализ поставленного диагноза**

Феохромоцитома проявляется множеством разнообразных симптомов, что и приводит к диагностическим ошибкам. Наиболее частые симптомы феохромоцитомы — постоянная или пароксизмальная форма артериальной гипертензии, нарушения сердечного ритма, тахикардия, головные боли, повышенная потливость, мышечная дрожь, боли в области сердца, одышка, гипергликемия — встречаются у 95% больных феохромоцитомой [4]. Артериальная гипертензия, которая сопровождает феохромоцитому, возникает вследствие интенсивной циркуляции катехоламинов, высвобождающихся из опухоли или из синаптического депо.

Гипертонические кризы нередко сопровождаются кардиоваскулярными осложнениями. В ряде случаев гипертонических кризов может и не быть, а артериальное давление может быть постоянно и умеренно повышенным. Систематическое поступление норадреналина и адреналина увеличивает ЧСС и сопротивление в периферических сосудах, усиливает сократимость миокарда и понижает венозный тонус [4]. Основная причина кардиотоксических осложнений при гиперкатехоламинемии - внутриклеточное нарушение действия ферментов, ответственных за процесс фосфорилирования. При длительном анамнезе феохромоцитомы на фоне гипертрофии миокарда возникает концентрическая, а затем дилатационная

кардиомиопатия, неизбежно приводящая к ХСН [5]. Дилатация желудочков с пристеночным тромбозом иногда ведет к эмболии сосудов мозга. [2].

Приведенный клинический пример наглядно подтверждает влияние таких совокупных факторов как персистирующая артериальная гипертензия, нарушения углеводного обмена и выраженные волевические нарушения на тяжесть клинических проявлений феохромоцитомы.

У больных с феохромоцитомой в зависимости от превалирующей секреции катехоламинов отмечается неоднозначная реакция сосудов, что обуславливает регистрацию различных вариантов течения артериальной гипертензии. Полиморфизм клинических проявлений АГ (в отличие от типичных адреналовых кризов) затрудняет диагностику феохромоцитомы.

На фоне длительно существующей гиперкатехоламинемии развивается расстройство рецепторной чувствительности, вследствие чего происходит нарушение общего системного контроля за гемодинамикой в условиях возникающей у пациентов с феохромоцитомой относительной гиповолемии. Среди причин, влияющих на уменьшение объема циркулирующей жидкости у пациентов с феохромоцитомами, отмечают централизацию кровообращения. Это происходит вследствие повышения периферического сосудистого сопротивления и эффекта шунтирования. Весомый вклад в формирование гиповолемии вносит выход жидкости из сосудистого русла в третье пространство. Это происходит в результате изменения проницаемости сосудистой стенки из-за стойкой вазоконстрикции и вследствие формирования фибромускулярной дисплазии при длительном сосудистом спазме. Повышенная потливость и централизация кровообращения становятся весомым компонентом в формировании гиповолемии, которая, в свою очередь, является одним из ведущих синдромов, определяющих тяжесть состояния больного. Оказывая маскирующее влияние на результаты измерения периферического АД, гиповолемия зачастую приводит к диагностическим ошибкам и неправильным лечебным решениям. Синдром



гиповолемии наряду с гиперкоагуляцией в значительной степени ответственен за нарушения микроциркуляции в жизненно важных органах, в том числе, токсической миокардиодистрофии.

Также следует обратить внимание на возникновение вторичного сахарного диабета или нарушение толерантности к глюкозе, которые обусловлены контринсулярными эффектами катехоламинов, в частности, ускорением гликогенолиза в печени, уменьшением выработки инсулина за счет стимуляции  $\alpha$ -адренорецепторов поджелудочной железы. Однако в клинической практике врачи редко отмечают взаимосвязь двух патологических состояний и расценивают их как два самостоятельных заболевания, что также не способствует прижизненной диагностике феохромоцитомы.

В рассматриваемом случае клиническая картина не соответствовала классической симптоматике феохромоцитомы. Один из наиболее известных признаков феохромоцитомы — злокачественная артериальная гипертензия с кризовым течением — у больной Н. появился только через 27 лет после дебюта АГ, что при отсутствии каких-либо объемных образований при рутинном ультразвукографическом исследовании, расценивалось как индивидуальный вариант течения АГ. Это согласуется и с современными представлениями о вариабельности течения артериальной гипертензии у больных феохромоцитомой. Приведенные данные могут служить иллюстрацией необходимости использования всего арсенала лабораторных и инструментальных методов обследования для выявления заболевания, т.к. отсутствие объемных образований по данным УЗИ не позволяет полностью исключить наличие феохромоцитомы как этиологического фактора АГ.

## Заключение

Особенность клинического течения феохромоцитомы в том, что она может долго себя не проявлять, пациент на приёме у врача может не предъявлять характерных симптомов. Одно из самых частых проявлений злокачественного новообразования артериальная гипертензия. Выявление феохромоцитомы у 0,3–0,7% населения, страдающего тяжёлой артериальной гипертензией

Методы профилактики отсутствуют, но генетические тесты могут выявить мутантные гены, повышающие вероятность развития феохромоцитомы.

У пациентки Н. в 1983 года была выявлена артериальная гипертензия. Во всех случаях гипертонии тем или иным образом важно проводить обследования с целью выявления образования надпочечника, так как изменчивость симптомов феохромоцитомы значительно затрудняет ее диагностику,

Данное клиническое наблюдение является примером атипичного течения злокачественной феохромоцитомы. Проведенный ретроспективно анализ случая нераспознанной при жизни феохромоцитомы надпочечника выявил расхождение диагнозов по основному заболеванию, что связано как с относительной редкостью данной патологии, так и сложностью диагностики. По-видимому, это и стало причиной постановки неправильного диагноза, отсутствия необходимого лечения больной на амбулаторном этапе, что привело к развитию тяжелых осложнений, повлекших за собой смерть пациентки.

## Список литературы

1. Дедов И.И. Объемные образования надпочечников (диагностика и дифференциальная диагностика). Методические рекомендации для врачей, оказывающих специализированную помощь (сокращенный вариант) / И.И. Дедов // Consilium Medicum. — 2009. — № 12. — С. 76-94
2. Дедов И.И. Феохромоцитома / И.И. Дедов, Д.Г. Бельцевич, Г.Н. Мельниченко и др. М.: Практическая медицина, 2005. — 216 с.
3. Коваленко Е.А. Феохромоцитома: современные подходы к диагностике и лечению. Эл. ресурс [health-ua.com/article/2271.html](http://health-ua.com/article/2271.html)
4. Коротин А.С., Кошелева Н.А., Алхимов А.В., Ребров А.П. Особенности течения злокачественной феохромоцитомы. Клиническое наблюдение// Дневник казанской медицинской школы Эл. ресурс <http://www.dkmsc.ru/onkologiya/item/208-osobennosti-techeniya-zlokachestvennoi-feohromocitomy-klinicheskoe-nablyudenie>
5. Лысенко М.А. Диагностика, предоперационная подготовка и интраоперационное ведение больных феохромоцитомой: автореф. дис. д-ра мед. наук, 2013; 36
6. Министерство здравоохранения Российской Федерации Клинические рекомендации Феохромоцитома/паранглиома, 2016.- с. 10,11,12,13
7. Протоколы заседаний Экспертной комиссии по вопросам развития здравоохранения МЗ РК, 2013
8. Патологическая физиология, клиника, современные подходы к диагностике и лечению : учебно-методическое пособие / Е. Г. Мохорт [и др.]. – Минск: БГМУ, 2018. – с.3

9. Р.П. Самусев, Н.Н. Сентябрёв «Анатомия и физиология человека», 2019 -341с.

10. Том 16 Источник: Большая Медицинская Энциклопедия (БМЭ), под редакцией Петровского Б.В., 3-е издание

11. <https://www.lsgeotar.ru>

12. Эндокринология. Национальное руководство// Под редакцией акад.РАН и РАМН И.И.Дедова, чл-кор. РАМН Г.А.Мельниченко.- М.- Гэотар-Медиа.- 2013-С.527-533

13. Феохромоцитома // MSD, 2020.

14. Фритц Э., Перси К., Джек Э. и др. Международная классификация болезней – онкология (МКБ-О), 3 издание, 1 пересмотр. — СПб.: Издательство «Вопросы онкологии», 2017. – 352 с

15. <https://vmakarin.ru/adrenal-glands/nadpochechniki-stroenie-i-funkcziya>

16. <https://www.sechenov.ru/pressroom/publications/feokhromotsitoma1>

