

Т. А. Бритвин¹, В. М. Гурьева², Г. С. Молчанова¹, Г. А. Полякова¹, Т. А. Бирюкова¹,
О. П. Богатырев¹, В. А. Петрухин²

¹ Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского

² Московский областной научно-исследовательский институт акушерства и гинекологии

ФЕОХРОМОЦИТОМА У БЕРЕМЕННЫХ

Представлены клинические наблюдения феохромоцитомы у 4 беременных. Три оперированы в разные сроки беременности, а в дальнейшем успешно родоразрешены. Еще у одной феохромоцитома диагностирована и удалена после родов.

Ключевые слова: феохромоцитома, артериальная гипертензия, беременность, хирургическое лечение.

Гипертензивные осложнения разного генеза встречаются у беременных в 9–30%. Одной из причин симптоматической артериальной гипертензии (АГ) у них может быть феохромоцитома (ФХ) (по данным, представленным в литературе, 1 случай на 50–54 тыс. беременностей). Несмотря на редкость этой опухоли у беременных, в случаях, когда ФХ не распознается, она «... является потенциальной катастрофой для матери и плода» (цит. Grodski S. et al., 2006), о чем свидетельствуют показатели материнской и эмбриональной смертности, достигающие 40–58% и 17–26%, соответственно (Luman D., 2002; Hudsmith J. et al., 2006). Вместе с тем, раннее выявление и специфическое (дооперационное) лечение α -адреноблокаторами позволяют снизить эти показатели до 17% и 8% (Biggar M.A., Lennard T.W., 2013).

Выявление ФХ у беременной ставит ряд вопросов, решение которых осуществляется совместно акушерами, хирургами, кардиологами, анестезиологами, неонатологами. Прежде всего, является ли ФХ показанием к прерыванию беременности? Какой должна быть тактика ведения беременности при ФХ? Какие сроки беременности наиболее предпочтительны для выполнения операции по поводу ФХ? Возможно ли одновременное родоразрешение и удаление опухоли? Какими должны быть последовательность и способы их выполнения? В настоящее время однозначные ответы могут быть даны только на некоторые из этих вопросов.

Представляем собственные клинические наблюдения.

*Пациентка Ж., 22 лет, госпитализирована в клинику эндокринной хирургии МОНИКИ 30.07.2013г. с диагнозом: ФХ правого надпочечника; АГ, кризовое течение; беременность 36–37 нед.

Впервые АГ до 140/90 мм рт. ст., сопровождающаяся головной болью, зафиксирована в 14-летнем возрасте. Неоднократно обследовалась

по месту жительства (Приморский край), принимала различные гипотензивные препараты, без выраженного эффекта. С течением времени частота гипертонических кризов увеличивалась, повышение АД до 250/120 мм рт. ст. сопровождалось чувством страха, сердцебиением, чувством внутренней дрожи, болью в животе. Часто кризы развивались ночью, купировались самостоятельно с последующей артериальной гипотонией. За медицинской помощью в связи с переменой места жительства обращалась редко. В январе 2012 г. диагностирована беременность 6–7 нед. В феврале 2012 г. в связи с гипертоническим кризом госпитализирована по месту жительства (г. Коломна), верифицирована ФХ (моча: адреналин – 142 мкг/сут. (норма: до 25), норадреналин – 2045 мкг/сут. (норма: до 70), УЗИ: опухоль правого надпочечника 7 см). В мае 2012 г. (срок беременности 22 нед.) консультирована в ЭНЦ РАМН, рекомендован прием кардуры до 10 мг/сут. и консультация в МОНИИАГ для определения дальнейшей тактики. На фоне приема кардуры состояние улучшилось: кризы стали более редкими, АД не превышало 150/100 мм рт. ст., наблюдалась акушерами МОНИИАГ. В июне 2012 г. консилиум в составе акушера-гинеколога, хирурга-эндокринолога, анестезиолога, неонатолога. Диагноз: ФХ правого надпочечника; АГ, кризовое течение; беременность 28–29 нед. С учетом эффекта α -адреноблокаторов и удовлетворительного состояния плода решено пролонгировать беременность до сроков, близких к доношенным, с дальнейшим одновременным родоразрешением и адреналэктомией.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. АД – 125/80 мм рт. ст., пульс соответствует ЧСС – 86–88 в мин.

09.08.12 г. – Кесарево сечение (с помощью вакуум-экстрактора для исключения манипуляций, повышающих внутрибрюшное давление, извлечен живой доношенный мальчик массой тела

*Данное клиническое наблюдение подробно описано в журнале «Врач».-2013.-№ 1

2470 г, длиной 46 см, оценка по шкале Апгар – 6–7 баллов), удаление опухоли брюшинного пространства (при интраоперационной ревизии установлена внематочная локализация опухоли между аортой и нижней полой веной в области чревного ствола). Во время Кесарева сечения АД не фиксировалась, но при мобилизации опухоли отмечались подъемы АД до 160/110 мм рт. ст., сопровождающиеся тахикардией до 130 в мин., после удаления развилась артериальная гипотония (АД – 60–80/40 мм рт. ст.). В раннем послеоперационном периоде гемодинамика стабилизировалась (АД – 110/70 мм рт. ст., пульс – 72–86 в мин.). На 6 сутки выявлена гематометра, произведена гистероскопия, выскабливание полости матки. На 14 сутки выписана в удовлетворительном состоянии. Гистологическое исследование: внематочная ФХ (параганглиома) с очагами гиалиноза и кровоизлияний, на отдельных участках отмечается частичная инвазия капсулы. Ребенок на 8 сутки переведен из реанимационного отделения в детскую больницу по месту жительства, в настоящее время (возраст 11 мес.) растет с минимальным отставанием в развитии.

Пациентка Г., 26 лет, госпитализирована в клинику эндокринной хирургии МОНКИ 20.04.2007 г. с жалобами на периодическое повышение АД до 180/120 мм рт. ст., сопровождающееся головной болью, сердцебиением, ощущением внутренней дрожи, которые беспокоят в течение последних 1,5 лет. За медицинской помощью не обращалась. В апреле 2007 г. на сроке беременности 10 нед. при УЗИ выявлена опухоль в области левой почки. Была направлена в МОНИИАГ, далее для исключения ФХ в МОНКИ.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. АД – 150/85 мм рт. ст. Пульс соответствует частоте сердечных сокращений (ЧСС) – 78 в мин. ЭКГ: миграция водителя ритма по правому предсердию, ЧСС – 70–122 в мин. Горизонтальное направление ЭОС.

Моча: адреналин – 65 нмоль/сут. (норма: 11–44), норадреналин – 266 нмоль/сут. (норма: 47,3–236), метанефрины – 102 мкг/сут. (норма: до 345), норметанефрины – 68 мкг/сут. (норма: до 440).

УЗИ: почки расположены обычно, средних размеров, контуры ровные и четкие, паренхима обычной эхогенности и толщины, ЧЛС не расширена, камней не обнаружено. Надпочечники не визуализируются. Ниже нижней трети левой почки, прилегая медиальной поверхностью к нижним отделам аорты и ее бифуркации, определяется бугристое образование, возможно состоящее из двух узлов, 57*46*47 мм, сниженной эхогенности, неоднородной структуры с мелкими кальцинатами и участками кистозной дегенерации, с единичными сосудами внутри и по периферии.

22.04.07 г. консилиум в составе акушера-гинеколога, кардиолога, хирурга-эндокринолога,

анестезиолога. Диагноз: внематочная ФХ; симптоматическая АД, кризовое течение; беременность 10–11 нед. Хирургическое лечение возможно, противопоказаний к пролонгированию беременности нет.

После предоперационной подготовки (дюфастон 1 табл. 3 раза в сутки, нифедипин 10 мг 3 раза в сутки, р-р MgSO₄ 25% – 30 мл, в/в, капельно) 26.04.07 г. произведено удаление опухоли брюшинного пространства (макроскопически ФХ органа Цукеркандля). При мобилизации опухоли отмечались подъемы АД до 220/110 мм рт. ст., сопровождающиеся тахикардией до 150 в мин., после удаления отмечена стабилизация гемодинамики (АД – 100–110/60–70 мм рт. ст., пульс – 98–108 в мин.). Послеоперационный период без осложнений. На 12 сутки выписана в удовлетворительном состоянии. Гистологическое исследование: внематочная ФХ с неопределенным потенциалом злокачественности.

Течение беременности в дальнейшем без осложнений, уровни суточной экскреции метанефринов и норметанефринов были нормальными, на сроке 42 недели самопроизвольные роды (мальчик массой тела 2880 г, длиной 57 см, состояние по шкале Апгар – 8–9 баллов).

Пациентка Б., 26 лет, госпитализирована в клинику эндокринной хирургии МОНКИ 12.12.2012 г. с диагнозом: гормонально-неактивная опухоль левой надпочечника; беременность 21 нед.

На учете по беременности с 10-недельного срока, течение без осложнений, АД нет. В сентябре 2012 г. в связи с острым циститом была госпитализирована в урологическое отделение по месту жительства. УЗИ: опухолевидное образование над верхним полюсом левой почки 89*98*65 мм. При амбулаторном обследовании в МОНКИ по данным гормональных исследований, в том числе и определения уровней метанефринов и норметанефринов в суточной моче, нарушений функционального состояния надпочечников не выявлено, однако с учетом размеров опухоли, по согласованию с акушером-гинекологом МОНИИАГ, пациентке предложено хирургическое лечение.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. Жалоб не предъявляет. АД – 110/70 мм рт. ст., пульс соответствует ЧСС – 68 в мин. ЭКГ: синусовая аритмия, ЧСС – 70–91 в мин. Косвенные признаки неполной блокады правой ножки п. Гиса. Нормальное направление ЭОС. Морфология QRS в отведениях II, III, AVF не исключает функционирование дополнительных путей проведения.

УЗИ: в проекции левого надпочечника объемное образование, интимно прилежащее к верхнему полюсу почки, 82*67*60 мм, с неровными нечеткими контурами, выражено неоднородной структуры за счет множественных полостей.

19.12.12 г. – адреналэктомия, удаление опу-

холи (при интраоперационной ревизии установлена вненадпочечниковая локализация опухоли в воротах почки). На всех этапах операции гемодинамика была стабильной: АД – 100–120/40–60 мм рт. ст., пульс – 72–90 в мин. Послеоперационный период без осложнений. Выписана на 9 сутки в удовлетворительном состоянии. Гистологическое и иммуногистохимическое исследование: вненадпочечниковая ФХ с кавернозным гемангиоматозом, в надпочечнике кора обычного строения, мозговое вещество развито умеренно.

На сроке 40 недель Кесарево сечение (девочка массой тела 2980 г, длиной 58 см, состояние по шкале Апгар – 8–9 баллов).

Данное клиническое наблюдение демонстрирует успешное хирургическое лечение (и в дальнейшем родоразрешение) беременной, у которой «немая» вненадпочечниковая ФХ была верифицирована только при иммуногистохимическом исследовании после операции. Анализируя данные литературы, мы обратили внимание и на тот факт, что в ряде случаев, несмотря на клиническую картину ФХ во время беременности, опухоль была диагностирована и удалена только после родоразрешения доношенным плодом. Приводим аналогичное собственное наблюдение.

Пациентка П., 22 лет, 09.04.2013 г. госпитализирована в клинику эндокринной хирургии МОНИКИ с жалобами на периодическое повышение АД до 210/120 мм рт. ст., сопровождающееся головной болью, головокружением, сердцебиением, потливостью, «мурашками и пеленой» перед глазами, ощущениями жара внутри тела. Согласно медицинскому свидетельству о смерти, мать пациентки умерла от ФХ.

Впервые эпизод АГ с вышеуказанными симптомами отметила в 2010 г. Тогда же при УЗИ была выявлена опухоль левого надпочечника, гормональные исследования не проводились, а терапевт, со слов пациентки, сообщила о возможности лечения гипотензивными препаратами, рекомендовав прием диротона в суточной дозе 10 мг. В течение 6 мес. приема препарата АГ не отмечалось, на этом «фоне» наступила беременность, во время которой гипертонические кризы возобновились, затем стали более частыми (в III триместре раз в неделю). Увеличение дозы диротона до 25 мг в сутки, как и добавление к терапии бинелолола и ко-перинева, оказались неэффективными, но беременность была пролонгирована и на сроке 40 недель произведено Кесарево сечение, при котором извлечен живой доношенный мальчик массой тела 2480 г, длиной 56 см, состояние по шкале Апгар – 8–9 баллов.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. АД – 140/100 мм рт. ст., пульс соответствует ЧСС – 96 в мин.

Кровь: кальцитонин – 35,8 пг/мл (норма: 2–11,5), РЭА – 5,7 нг/мл (норма: 0–5), паратгормон – 68 пг/мл (норма: 11–62), кальций общий –

2,37 ммоль/л (норма: 2,12–2,67), кальций ионизированный – 1,16 ммоль/л (норма: 1,01–1,31). Моча: метанефрины – 727 мкг/сут. (норма: 20–345), норметанефрины – 3792 мкг/сут. (норма: 30–440).

УЗИ: в правой доле щитовидной железы имеется узловое образование с неровными четкими контурами округлой формы, 6*7 мм. При цитологическом исследовании биоптата, полученного при аспирационной биопсии, верифицирован медуллярный рак.

МРТ: в проекции правого надпочечника опухоль неоднородной структуры, округлоовальной формы, с ровными четкими контурами, 50*41*38 мм, прилежащая к медиальной поверхности печени, задне-правому контуру НПВ, 12 п. к. и верхнему полюсу почки (достигая ее сосудистой ножки). В проекции левого надпочечника опухоль более неоднородной структуры, неправильно-овальной формы, с ровными четкими контурами, 75*45*70 мм, прилежащая к телу поджелудочной железы, левой ножке диафрагмы, верхнему полюсу почки (достигая ее сосудистой ножки).

После предоперационной подготовки кардурой (суточная доза 8 мг) произведена двухсторонняя адреналэктомия с опухолью. Послеоперационный период без осложнений. На фоне заместительной терапии кортефом в суточной дозе 20 мг АД – 110–115/70–75 мм рт. ст., ЧСС – 72–81 в мин. Гистологическое исследование: феохромоцитома правого надпочечника трабекулярно-солидного строения, феохромоцитома левого надпочечника состоит из двух узлов трабекулярно-альвеолярного и солидно-альвеолярного строения. На 12 сутки выписана в удовлетворительном состоянии. Уровень суточной экскреции в моче метанефринов – 16 мкг/сут., норметанефринов – 154 мкг/сут. Ребенок (на момент госпитализации возраст 1 год 4 мес.) растет и развивается нормально.

Повторно госпитализирована в клинику эндокринной хирургии МОНИКИ 14.05.13 г., произведена тиреоидэктомия и центральная лимфодиссекция, гистологическое исследование: мультифокальный медуллярный рак без инвазии капсулы железы и метастазов в регионарных л/узлах. Пациентке и ее ребенку рекомендовано генетическое тестирование для подтверждения синдрома МЭН IIa типа и определения характера RET-мутации.

Выявление ФХ при беременности – редкая клиническая ситуация, что, с одной стороны, объясняет диагностические ошибки, с другой – определяет отсутствие единой тактики.

Выводы

В 70–80 гг. прошлого столетия большинство клиницистов считали, что беременность, при

котрої діагностована ФХ, повинна бути пре-
рвана. Однак розширення діагностических воз-
можностей, уточнення представлень о впливнн
гіперкатехоламінемії на організм матері н
плода, появлення лікарствесних препаратів
для коррекції ефектів катехоламінів позво-
лило пересмотреть это мнение. Более того, в на-
стоящее время, согласно Приказу № 736 МЗ РФ
от 05.12.2007 г., ФХ не является медицинским
показанием к прерыванию беременности. При-
нимая во внимание этот факт, своевременность
диагностики ФХ у беременных, имеет важней-
шее значение. Вместе с тем, клиническая диа-
гностика ФХ при беременности представляет
значительные сложности, обусловленные, пре-
жде всего, тем, что основное ее проявление – АГ –
у беременных чаще всего расценивается как раз-
витие преэклампсии. Однако, такие симптомы
как потливость, сердцебиение, гипергликемия,
эпизоды артериальной гипотензии, провоциро-
вание гипертонических кризов акушерскими
манипуляциями (пальпация матки, вагиналь-
ное исследование, выслушивание сердцебиения
плода), отсутствие нарушений функции почек и
свертывающей системы крови должны «настра-
ивать» клиницистов на верификацию ФХ. Для
этих целей у беременных наиболее целесообразно
определение метанефринов и норметанефринов в
моче, а наиболее безопасно УЗИ, возможности
которого особенно в III триместре из-за расту-
щей матки ограничены, и МРТ брюшной полости.

Тактика ведения беременных с ФХ выбирает-
ся индивидуально с учетом срока беременности,

состояния плода, доступности и эффективности
специфической лекарственной терапии. Основой
лечебной программы при ФХ у беременных, по
мнению подавляющего большинства авторов,
является адекватная α -адренергическая блокада
доксазозином (кардурой). При выявлении опу-
холи в I или во II триместрах показана операция,
которую рекомендуют выполнять именно во
II триместре, однако, одно из наших наблюде-
ний свидетельствует о возможности успешного
хирургического лечения ФХ и в I триместре бе-
ременности. Выбор доступа (открытый или эн-
доскопический) является предметом дискуссии,
хотя в большинстве случаев, представленных в
литературе, использовались видеоэндоскопиче-
ские доступы. При выявлении ФХ в III триместре
целесообразно пролонгировать беременность на
фоне обязательной α -адренергической блокады
до сроков доношенности плода. Вместе с тем, в
работе Biggar M. A. и Lennard T. W. (2013), по-
священной анализу наблюдений ФХ у беремен-
ных за последние 10 лет, отмечена одинаковая
эффективность операции как во II и III триме-
страх, так и в раннем послеродовом периоде.
В отношении целесообразности родоразрешения
одновременно с удалением ФХ либо их разделе-
ния на этапы единого мнения нет. Единодушие
касается только способа родоразрешения, кото-
рое должно осуществляться через Кесарево се-
чение. В случаях, когда принимается решение о
последовательном родоразрешении и адреналэк-
томии, большинство авторов рекомендуют вы-
полнить операцию после него.

Стаття надійшла до редакції: 25. 07. 2013

**Т. А. Брітвін¹, В. М. Гур`єва², Г. С. Молчанова¹, Г. А. Полякова¹, Т. О. Бірюкова¹,
О. П. Богатирьов¹, В. А. Петрухін²**

¹ Московський обласний науково-дослідний клінічний інститут ім. М. Ф. Володимирського

² Московський обласний науково-дослідний інститут акушерства і гінекології

ФЕОХРОМОЦИТОМА У ВАГІТНИХ

Представлені клінічні спостереження феохромоцитоми у 4 вагітних. Три пацієнтки прооперо-
вані в різні терміни вагітності, що завершилася успішними пологами. Ще в однієї феохромоцитом-
ма діагностована і видалена після пологів.

Ключові слова: феохромоцитома, артеріальна гіпертензія, вагітність, хірургічне лікування.

**T. A. Britvin¹, V. M. Guryeva², G. S. Molchanova¹, G. A. Polyakova¹, T. A. Biryukova¹,
O. P. Bogatiryov¹, V. A. Petruchin²**

¹ Moscow Regional Scientific Research Clinical Institute. M. F. Vladimirsky,

² Moscow Regional Scientific Research Clinical Institute Obstetrics and Gynecology

PHEOCHROMOCYTOMA IN PREGNANCY

Presented by the clinical cases of pheochromocytoma in 4 pregnant women. Three of them were operated
at different periods of pregnancy and in the future they have successfully completed maternity. One of both
pheochromocytoma diagnosed and removed during the postpartum period.

Keywords: pheochromocytoma, hypertension, pregnancy, surgical treatment.