

Роль чреспищеводной эхокардиографии в диагностике редкого случая феохромоцитомы корня аорты



С.С. Кухаренко, М.Н. Ядрихинская, И.З. Бондаренко,
И.А. Иловайская, Л.В. Бельченко, А.В. Воронцов,
Е.В. Аверкиева, В.П. Владимирова, О.В. Манохина,
И.И. Чукаева, А.А. Александров

Эндокринологический научный центр РАМН, Москва

Распространенность феохромоцитом в США составляет 1–2 случая на 100 тыс. взрослого населения, в Японии — 0,4 случая на 1 млн. в год. Только 10% из всех феохромоцитом располагаются вне надпочечников и классифицируются как параганглиомы. Топическая диагностика таких гормонпродуцирующих опухолей может представлять большие сложности. Вненадпочечниковые феохромоцитомы чаще всего располагаются парааортально в брюшной полости, затем (в порядке убывания частоты) — в мочевом пузыре, грудной клетке, сонных артериях, органах малого таза (широкая связка матки). Менее чем в 2% вненадпочечниковые феохромоцитомы обнаруживаются в заднем средостении вдоль симпатического ствола.

Крайне небольшой процент этих опухолей локализуется внутри сердечных структур и крупных сосудов средостения. В англоязычной литературе описано менее 50 подобных случаев, причем до 20% из них являлись метастатическими очагами из надпочечников или были ассоциированы с параганглиомами других локализаций (сонные артерии, брюшная аорта, мочевой пузырь). Около 5% сердечных феохромоцитом имели метастазы в кости. Большинство из них были внутрипредсердными опухолями, происходившими из висцерального параганглия левого предсердия, и выявлялись при трансторакальной эхокардиографии. При интраперикардиальной локализации феохромоци-

томы, как правило, относятся к верхней стенке левого предсердия.

Крайне редко диагностировали феохромоцитомы в основании сердца, источником роста которых являлся параганглий, локализованный вдоль корня аорты и ложа коронарных артерий. Нами найдено в литературе (MEDLINE 1966–2002 годы) только 8 случаев обнаружения подобных опухолей в США, Португалии, Германии, Франции и Японии. Девятый по счету диагноз феохромоцитомы подобной локализации, приведенный в данном сообщении, был поставлен в кардиологическом отделении ЭНЦ РАМН в 2000 г.

Клиническое наблюдение

Больная Ш., 53 лет, предъявляла жалобы на подъемы артериального давления (АД) кризового характера, сопровождающиеся сильными головными болями, сердцебиением, жаром и полиурией; на редкие приступы интенсивных болей за грудиной, вызываемые резкими поворотами или наклонами туловища, но не связанные с физической нагрузкой.

Приступообразное повышение АД отмечалось с 1982 г. с максимальными цифрами до 240/110 мм рт. ст. Выраженная вегетативная симптоматика (сильные головные боли, сердцебиение, чувство жара, повышенное потоотделение и полиурия), сопровождающая подъемы АД, стала беспокоить с 1985 г.

С целью удаления липомы в области шеи слева больная обратилась в областную

больницу в июне 1994 г. В ходе операции была диагностирована опухоль, расположенная в области бифуркации левой общей сонной артерии, с небольшим сужением просвета внутренней сонной артерии, но с сохраненной ее пульсацией. При гистологическом исследовании удаленное новообразование оказалось парасимпатической параганглиомой альвеолярного строения, зрелой по строению, с участками клеточного полиморфизма.

Несмотря на оперативное лечение и проводимую терапию (α -адреноблокаторами, мочегонными, β -блокаторами), у больной возникали частые гипертонические кризы с выраженной вегетативной симптоматикой. Присоединились эпизоды длительных болей за грудиной, не обусловленные нагрузкой, а связанные с изменением положения тела (резкими наклонами, поворотами).

При неоднократных стационарных обследованиях был подтвержден эндокринный генез артериальной гипертонии. В суточном анализе мочи максимальные уровни норадреналина и адреналина составляли 33 587,7 и 864,9 нмоль/с, что примерно в 5–6 раз превышает норму, также были увеличены уровни ванилил-миндальной и гомованилиновой кислот (57,35 и 42,8 мкмоль/с). В плазме крови отмечалось повышение уровня альдостерона примерно в 2 раза при нормальных цифрах ренина, АКТГ и кортизола. При компьютерной томографии по месту жительства было выявлено объемное образование левого надпочечника, и больная была направлена для уточнения диагноза и решения вопроса об оперативном лечении в ЭНЦ РАМН.

При поступлении в отделение нейроэндокринологии ЭНЦ РАМН состояние удовлетворительное. Аускультативно в легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Перкуторно определяется ясный легочный звук. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум

над аортой и в точке Боткина. Граница относительной сердечной тупости расширена влево на 1 см. АД 140/80 мм рт. ст. Частота сердечных сокращений 76 в 1 мин. Печень не увеличена. Живот мягкий, безболезненный. Отмечается пастозность голеней.

Общие анализы крови и мочи, коагулограмма без изменений. В биохимическом анализе крови отмечается повышение уровня глюкозы до 8,5 ммоль/л.

В связи с резким ухудшением состояния пациентки в ответ на отмену α -блокаторов гормональные исследования были проведены на фоне продолжающегося их приема, и, соответственно, уровень катехоламинов не превышал нормальные величины, за исключением норадреналина до 175 мкг/сут (норма 10–60 мкг/сут) в суточном анализе мочи. В гормональном анализе крови отмечалось повышение уровней альдостерона до 1233 пмоль/л (норма 97–830 пмоль/л) и ренина до 3,19 нг/мл/ч (норма 0,2–2,8 нг/мл/ч).

При магнитно-резонансной томографии (МРТ) забрюшинного пространства феохромоцитомы в обоих надпочечниках не выявлены (отмечались признаки узелковой гиперплазии левого надпочечника). При рентгенографии органов грудной клетки, ультразвуковых исследованиях органов малого таза и щитовидной железы данных за наличие новообразований не получено. При ультразвуковом исследовании сосудов шеи ткани, прилегающие к бифуркации левой сонной артерии, имели повышенную эхогенность, что, по всей видимости, соответствует рубцовой ткани. Прицельное ультразвуковое исследование брюшного отдела аорты, а также данные МРТ позволили исключить наличие брюшных параганглиом. При гастроскопии была выявлена скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, которая, вероятно, и вызывала болевой синдром при резких поворотах туловища.

При проведении трансторакальной эхокардиографии в кардиологическом отделе-

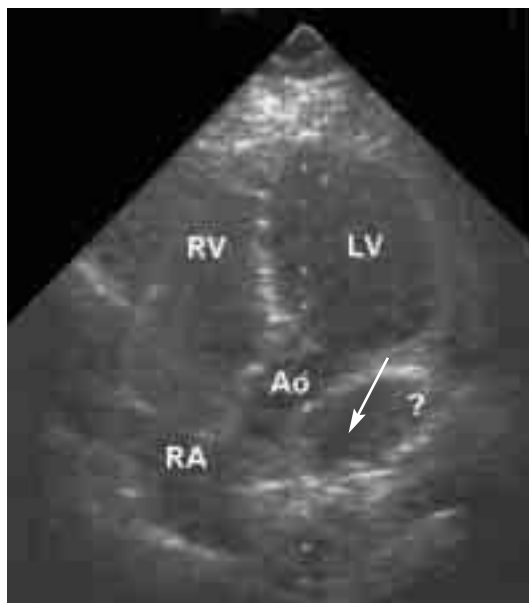


Рис. 1. Трансторакальная визуализация сердца из апикальной позиции (стрелкой показано дополнительное образование).

нии возникло подозрение на наличие в проекции корня аорты дополнительного образования с четкими границами и гиперэхогенными включениями при визуализации из позиции по короткой оси аортального клапана и из пятикамерной позиции из апикального доступа (рис. 1). Также отмечались небольшая дилатация левого

предсердия (до $42 \times 46 \times 54$ мм) и ускорение трансаортального потока до 2,0 м/с.

При чреспищеводной эхокардиографии обнаружено дополнительное образование средней эхогенности, неправильной формы, с четкими границами, размерами $4,4 \times 3,0 \times 4,5$ см, располагающееся от уровня основания сердца (между корнем аорты и ушком левого предсердия) до средней трети левого желудочка. Новообразование циркулярно “охватывает” корень аорты, в его толще проходят ствол левой коронарной артерии (ЛКА) и проксимальные отделы огибающей (ОА) и передней межжелудочковой артерий (ПМЖА) (рис. 2). Стенки артерий уплотнены, диаметр ствола ЛКА около 2,9 мм, ОА — 3,0 мм, ПМЖА — 2,2 мм (см. рис. 3 на цветной вклейке). Максимальные скорости в ОА — 1,9 м/с, в ПМЖА — 1,8 м/с (рис. 4).

Наличие объемного образования было подтверждено результатами МРТ органов средостения (рис. 5). Объемное образование неправильной формы, мягкотканной структуры, размерами до 6,0 см располагается кзади и слева от корня аорты, книзу от легочного ствола, “охватывает” корень аорты сзади и слева, умеренно деформируя его; нижний контур образования прилежит к стенке левого желудочка. Увеличенных лимфоузлов не выявлено.



Рис. 2. Чреспищеводная визуализация новообразования, “охватывающего” корень аорты.

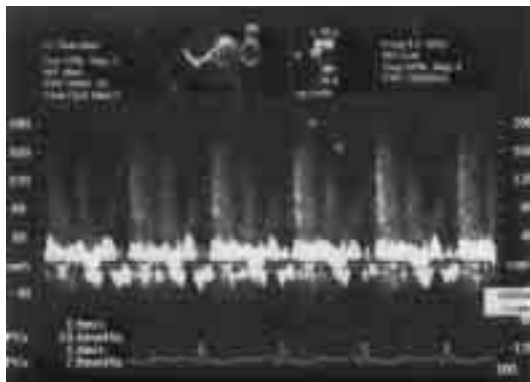


Рис. 4. Скорость коронарного кровотока в огибающей артерии (чреспищеводное исследование).



Рис. 5. МРТ: объемное образование средостения.

Исследование, специфичное для феохромоцитомы, — сцинтиграфию с аналогом норэпинефрина — мета-йодбензилгуанидином (MIBG), не удалось провести из-за прекращения подобных исследований в нашей стране на данный момент.

Таким образом, в ходе проведенного обследования у пациентки с подтвержденным диагнозом феохромоцитомы при поиске ее локализации было выявлено новообразование корня аорты. Учитывая имеющееся в анамнезе удаление параганглиомы бифуркации сонной артерии, можно говорить об

изначально мультицентрическим характере поражения.

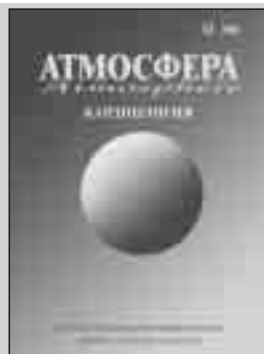
По опубликованным данным, хирургическое лечение феохромоцитомой подобной локализации, особенно когда в опухолевый процесс вовлечены коронарные артерии, сопряжено с высокой смертностью и чрезвычайно высоким процентом осложнений, но описаны также случаи удачного их удаления. Так, по данным Колумбийского пресвитерианского госпиталя (США), где имеется наибольший опыт резекции таких опухолей, неосложненная резекция была произведена в 12% случаев. Смертность во время операции составила 20%, в послеоперационный период — 4%. У остальных пациентов наблюдались разного рода осложнения, из которых самым частым было кровотечение во время удаления опухоли из-за ее обильной васкуляризации, а в 12% случаев развивался инфаркт миокарда. Одному пациенту была произведена успешная трансплантация сердца.

В данном клиническом случае, несмотря на настоятельные рекомендации, пациентка воздерживается от предложенного оперативного лечения в специализированном кардиохирургическом учреждении.

Рекомендуемая литература

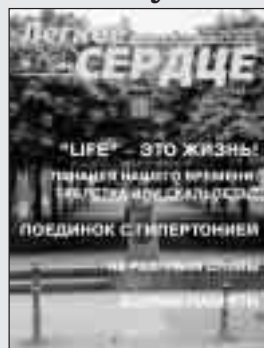
- Arai A., Naruse M., Naruse K. et al. Cardiac malignant pheochromocytoma with bone metastasis // Intern. Med. 1998. V. 37. P. 940–944.
- Aravot D.J., Banner N.R., Cantor A.M. et al. Location, localization, and surgical treatment of cardiac pheochromocytoma // Amer. J. Cardiol. 1992. V. 69. P. 283–285.
- Cane M.E., Berrizbeitia L.D., Yang S.S. et al. Paraganglioma of the interatrial septum // Ann. Thorac. Surg. 1996. V. 61. P. 1845–1847.
- Cazanova J., Moura C.S., Torres J.P. et al. Intrapericardial paraganglioma // Eur. J. Cardiothorac. Surg. 1996. V. 10. P. 287–289.
- Cruz P.A., Mahidara S., Ticzon H. Malignant cardiac paraganglioma // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1984. V. 87. P. 942–944.

- David T.E., Lenkei S.C., Marquez-Julio A. et al. Pheochromocytoma of the heart // Ann. Thorac. Surg. 1986. V. 41. № 1. P. 98–100.
- Dresler C., Cremer J., Logemann F., Haverich A. Intrapericardial pheochromocytoma // Thorac. Cardiovasc. Surg. 1998. V. 46. № 2. P. 100–102.
- Orr L.A., Pettigrew R.I., Churchwell A.L. et al. Gadolinium utilization in the MR evaluation of cardiac paraganglioma // Clin. Imaging. 1997. V. 21. P. 404–406.
- Fitzgerald P.J., Ports T.A., Cheitlin M.D. et al. Intracardiac pheochromocytoma with dual coronary blood supply: case report and literature review // Cardiovasc. Surg. 1995. V. 3. № 5. P. 557–561.
- Hamilton B.H., Francis I.R., Gross B.H. et al. Intrapericardial paragangliomas (pheochromocytomas): imaging features // Amer. J. Roentgenol. 1997. V. 168. P. 109–113.
- Heufelder A.E., Hofbauer L.C. Greetings from below the aortic arch! The paradigm of cardiac paraganglioma // J. Clin. Endocrinol. Metab. 1996. V. 81. P. 891–895.
- Lee H.H., Brenner W.I., Vardhan I. et al. Cardiac pheochromocytoma originating in the interatrial septum // Chest. 1990. V. 97. № 3. P. 760–762.
- Lin J.C., Palafox B.A., Jackson H.A. et al. Cardiac pheochromocytoma: resection after diagnosis by 111-indium octreotide scan // Ann. Thorac. Surg. 1999. V. 67. P. 555–558.
- Shimoyama Y., Kawada K., Imamura H. A functioning intrapericardial paraganglioma (pheochromocytoma) // Br. Heart J. 1987. V. 57. № 4. P. 380–383.
- Williams K.S., Temeck B.K., Pass H.I. Intrapericardial pheochromocytoma complicated by massive intraoperative hemorrhage // South Med. J. 1994. V. 87. № 11. P. 1164–1167.



Продолжается подписка на научно-практический журнал “Атмосфера. Кардиология”

Подписку можно оформить
в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода
по каталогу агентства “Роспечать” – 44 руб.,
на один номер – 22 руб.
Подписной индекс 81609.



Научно-популярный журнал “Легкое СЕРДЦЕ” – это журнал для тех, кто болеет, и не только.

Издание предназначено для людей, болеющих сердечно-сосудистыми заболеваниями и желающих больше узнать о своем недуге. В журнале в популярной форме для больных, а также их родственников и близких рассказывается об особенностях течения различных сердечно-сосудистых заболеваний, современных методах лечения и лекарствах, мерах профилактики, методах самоведения и самонаблюдения на фоне постоянного контроля со стороны доктора. Журнал также будет интересен здоровым людям, заботящимся о своем здоровье и интересующимся достижениями современной медицины.

Подписку можно оформить в любом отделении связи России и СНГ.
Журнал выходит 4 раза в год. Стоимость подписки на полгода
по каталогу агентства “Роспечать” – 30 руб., на один номер – 15 руб.
Подписной индекс 81611.



К статье С.С. Кухаренко и др. “Роль чреспищеводной эхокардиографии в диагностике редкого случая феохромоцитомы корня аорты”.

Рис. 3. Коронарные сосуды в толще новообразования (чреспищеводная визуализация).