Феохромоцитома в сочетании с нейрофиброматозом 1 типа: описание клинического случая

Енисеева Е. С.[1,2], Протасов К. В.[1], Власюк Т. П.[3], Токарева Т. П.[3], Белых Д. В.[4]

Представлен клинический случай феохромоцитомы в сочетании с нейрофиброматозом 1-го типа у мужчины, поступившего в кардиологическое отделение с клиникой острого коронарного синдрома на фоне гипертонического криза. Криз осложнялся ишемией миокарда, миелоидной лейкемоидной реакцией, гипергликемией и острым почечным повреждением. Феохромоцитома верифицирована при исследовании метаболитов катехоламинов в крови и гистологически. Проведена хирургическая адреналэктомия.

Российский кардиологический журнал. 2019;24(9):61–63
http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-9-61-63

Ключевые слова: феохромоцитома, нейрофиброматоз 1 типа, гипертонический криз.

Конфликт интересов: не заявлен.

[1]Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, Иркутск; [2]ФГБОУ ВО Иркутский государственный медицинский университет Минздрава России, Иркутск; [3]ГБУЗ Иркутская ордена "Знак почёта" областная клиническая больница, Иркутск; [4]ГБУЗ Иркутское областное патологоанатомическое бюро, Иркутск, Россия.

Енисеева Е. С. — к.м.н., доцент, доцент кафедры кардиологии и функциональной диагностики, доцент кафедры госпитальной терапии, ORCID: 0000-0002-9069-3570, Протасов К. В.* — д.м.н., профессор, зав. кафедрой кардиологии и функциональной диагностики, ORCID: 0000-0002-6516-3180, Власюк Т. П. — врач-кардиолог кардиологического отделения, ORCID: 0000-0002-5047-1893, Токарева Т. П. — врач-эндокринолог эндокринологического отделения, ORCID: 0000-0001-9307-6378, Белых Д. В. — врач-патологоанатом, ORCID: 0000-0002-2473-2121.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): protassov_k@rambler.ru

АГ — артериальная гипертензия, АД — артериальное давление, ОКС — острый коронарный синдром, NF1 — нейрофиброматоз 1-го типа.

Рукопись получена 23.03.2019
Рецензия получена 15.05.2019
Принята к публикации 25.05.2019

BY 4.0

Pheochromocytoma associated with neurofibromatosis type 1: a clinical case

Eniseeva E. S.[1,2], Protasov K. V.[1], Vlasyuk T. P.[3], Tokareva T. P.[3], Belykh D. V.[4]

A clinical case of pheochromocytoma in combination with neurofibromatosis type 1 is presented in a man admitted to the cardiology department with acute coronary syndrome on the background of hypertensive crisis. The crisis was complicated by myocardial ischemia, myeloid leukemoid reaction, hyperglycemia and acute renal damage. Pheochromocytoma was verified by blood metabolites of catecholamines test and histological method. Surgical adrenalectomy was performed.

Russian Journal of Cardiology. 2019;24(9):61–63
http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2019-9-61-63

Key words: pheochromocytoma, neurofibromatosis type 1, hypertensive crisis.

Conflicts of Interest: nothing to declare.

[1]Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education, Irkutsk; [2]Irkutsk State Medical University, Irkutsk; [3]Irkutsk Regional Clinical Hospital, Irkutsk; [4]Irkutsk Regional Pathoanatomical Bureau, Irkutsk, Russia.

Eniseeva E. S. ORCID: 0000-0002-9069-3570, Protasov K. V. ORCID: 0000-0002-6516-3180, Vlasyuk T. P. ORCID: 0000-0002-5047-1893, Tokareva T. P. ORCID: 0000-0001-9307-6378, Belykh D. V. ORCID: 0000-0002-2473-2121.

Received: 23.03.2019 **Revision Received:** 15.05.2019 **Accepted:** 25.05.2019

Феохромоцитома — опухоль мозгового вещества надпочечников, продуцирующая катехоламины. Ежегодно выявляется 3-6 новых случаев заболевания на 1 млн населения. Распространенность среди пациентов с артериальной гипертензией (АГ) 0,5-2%. До 30-40% феохромоцитом могут иметь генетическую причину развития. К наследственной относится феохромоцитома, ассоциированная с нейрофиброматозом 1-го типа (NF1) [1]. NF1 представляет собой аутосомно-доминантное заболевание, кожными проявлениями которого являются множественные пигментированные пятна цвета "кофе с молоком" и нейрофибромы. Генетический дефект при NF1 локализуется в 17-й хромосоме (17q11.2). Ген кодирует белок нейрофибромин, являющийся супрессором опухолевого роста. Встречаемость 1 на 3 тыс. детей. Феохромоцитома диагностируется у 0,1-5,5% пациентов с NF1, однако при сочетании NF1 с АГ частота возрастает до 20-56% [2, 3].

Мы представляем случай феохромоцитомы и NF1 у больного с гипертоническими кризами и подозрением на острый коронарный синдром (ОКС).

Пациент П., 62 лет, в марте 2018г поступил в кардиологическое отделение Иркутской областной клинической больницы с жалобами на интенсивную боль за грудиной, дрожь в теле, потливость, головную боль, повышение артериального давления (АД) с диагнозом ОКС. В течение 6 лет беспокоят гипертонические кризы с подъемом АД до 220/120 мм рт.ст. 1 раз в 1-2 месяца. Не обследовался, постоянно гипотензивные препараты не принимал. Больной отмечает пятна на коже с детства, опухолевые разрастания на коже с молодого возраста, однако диагноз NF1 ранее не выставлялся.

Рис. 1. Множественные нейрофибромы кожи у пациента П.

Рис. 2. Электрокардиограмма покоя пациента П. в 12 отведениях.

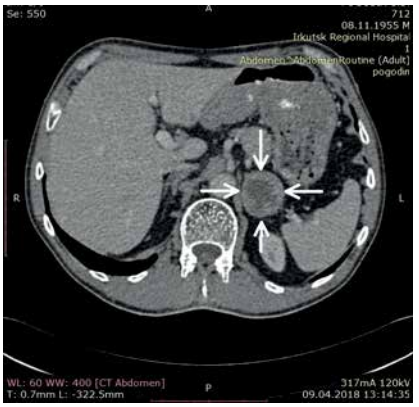

Рис. 3. Мультиспиральная компьютерная томография брюшной полости пациента П.
Примечание: аксиальный срез. Стрелками указана опухоль левого надпочечника.

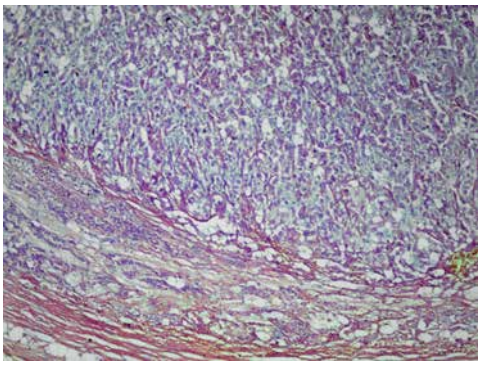

Рис. 4. Микрофотография фрагмента опухоли надпочечника.
Примечание: окраска гематоксилин-эозин, х40.

При поступлении состояние тяжелое. Частота сердечных сокращений 92 в мин, АД 164/100 мм рт.ст. Кожные покровы влажные. На коже туловища — нейрофибромы (рис. 1). На ЭКГ нижнепредсердный ритм, элевация сегмента ST в отведениях III, avF, депрессия ST в V_2-V_4 (рис. 2). Проведена экстренная коронароангиография. Патологии коронарного русла не выявлено. Тропонин Т при поступлении 0,12 мг/л, через сутки — 0,024 мг/л (0,01-0,17).

По данным эхокардиографии клапаны не изменены. Расчетное давление в правом желудочке 30 мм рт.ст. Размеры полостей сердца не увеличены. Фракция выброса левого желудочка 64%, межжелудочковая перегородка, задняя стенка левого желудочка не утолщены. Зоны гипо- и акинеза не выявлены. Тип наполнения левого желудочка ригидный.

В общем анализе крови на вторые сутки от поступления выявлен лейкоцитоз $29,2x10^9$, нейтрофилов 90%. Через двое суток количество лейкоцитов снизилось до $7,9x10^9$. При поступлении гликемия натощак составила 18,8 ммоль/л, через сутки — 3,8 ммоль/л без лечения. В день поступления уровень креатинина крови был 320 мкмоль/л, на 6-е сутки снизился до 100 мкмоль/л. Диурез не снижался.

Сочетание кожных признаков NF1 и осложненного гипертонического криза с транзиторным нейтрофильным лейкоцитозом и гипергликемией позволило предположить феохромоцитому.

Проведена мультиспиральная компьютерная томография органов брюшной полости (рис. 3). В теле левого надпочечника выявлено неоднородное образование (гиподенсивное в центральных отделах 8 Ед.Н. и гиперденсивное по периферии 31 Ед.Н.) округлой формы размерами 37x38 мм, интенсивно накапливающее контраст по периферии (до 72 Ед.Н.) с сохранением аваскулярных центральных отделов. Заключение: Объемное образование левого надпочечника (феохромоцитома?).

Показатели секреции метаболитов катехоламинов: метанефрин >900,00 пг/мл (⩽120 пг/мл), норметанефрин 370,6 пг/мл (⩽200 пг/мл). Содержание альдостерона, кортизола, адренокортикотропного гормона в крови, активность ренина плазмы в норме.

В мае 2018г пациенту выполнена левосторонняя адреналэктомия лапаротомным доступом. Протокол патолого-анатомического исследования операцион-

ного материала: надпочечник 32 г 8,0х4,5х4,0 см с четко отграниченной опухолью диаметром 4,0 см. Гистологически ткань надпочечника с узловой гиперплазией коркового вещества, опухоль построена из округлых, вытянутых и полигональных клеток с зернистой цитоплазмой, с формированием солидных, трабекулярных и альвеолярных структур, с обильной сетью сосудов синусоидного типа, с фокусами кровоизлияний, участками склероза, окружена капсулой. Заключение: Феохромоцитома надпочечника (рис. 4).

Клиническая картина феохромоцитомы разнообразна. Наличие кризов у больного с кожными проявлениями NF1 максимально повышает вероятность заболевания [1-3]. При феохромоцитоме возможны различные варианты поражения миокарда: прямое повреждение катехоламинами, ишемия и инфаркт 2 типа вследствие спазма коронарных артерий и повышения потребности в кислороде на фоне тахикардии и гипертонии, кардиомиопатия такоцубо [2, 4, 5]. Отсутствие патологии коронарных артерий при коронароангиографии позволило исключить ишемическую болезнь сердца. Отсутствие нарушений локальной сократимости на эхокардиографии противоречит кардиомиопатии такоцубо. Инфаркт миокарда 2 типа исключен по результатам исследования тропонина. Выраженный нейтрофильный лейкоцитоз при поступлении потребовал обсуждения инфекционного процесса, однако быстрое снижение лейкоцитов в динамике позволило связать его с феохромоцитомой [5]. Острое почечное повреждение, вероятно, было обусловлено выраженной вазоконстрикцией и ишемией почечной паренхимы на фоне гиперкатехоламинемии. Наши данные подтверждаются описанием единичных случаев острой почечной недостаточности, связанных с феохромоцитомой [6].

Таким образом, данный случай демонстрирует позднюю диагностику феохромоцитомы, несмотря на наличие кожных проявлений NF1 и гипертонических кризов.

Конфликт интересов: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Lenders JWM, Duh Q-Y, Eisenhofer G, et al. Guidelines on Pheochromocytoma and Paraganglioma. J Clin Endocrinol Metab. 2014;99(6):1915-42. doi:10.1210/jc.2014-1498.
2. Boulkina LS, Newton CA, Drake III AJ, et al. Acute myocardial infarction attributable to adrenergic crises in patient with pheochromocytoma and neurofibromatosis. Endocr Pract. 2007;13:269-73. doi:10.4158/EP.13.3.269.
3. Petrovska J, Kitanovska BG, Bogdanovska S, et al. Pheochromocytoma and Neurofibromatosis Type 1 in a Patient with Hypertension. Open Access Maced J Med Sci. 2015;3(4):713-6. doi:10.3889/oamjms.2015.130.
4. Ferreira VM, Marcelino M, Piechnik SK, et al. Pheochromocytoma Is Characterized by Catecholamine-Mediated Myocarditis, Focal and Diffuse Myocardial Fibrosis, and Myocardial Dysfunction. JACC. 2016;67(20):236474. doi:10.1016/j.jacc.2016.03.543.
5. Mitsis A, Hadjilouka C, Skarpari M, et al. An unusual case of pheochromocytoma mimicking both acute coronary syndrome and central nervous system infection. Case report and literature review. Hellenic J Cardiol. 2017;58:372-7. doi:10.1016/j.hjc.2016.12.008.
6. Yan-Sheng Jin, Mao-Xiao Fan Pheochromocytoma Characterizing Both Fever and Acute Renal Failure. Chin Med J (Engl). 2017;130(5):617-8. doi:10.4103/0366-6999.200543.