

А. В. АЙВАЗЯН

ОПУХОЛИ МОЗГОВОГО ВЕЩЕСТВА НАДПОЧЕЧНИКА

Современные методы исследования больных с опухолями мозгового вещества надпочечника способствуют ранней его диагностике, хирургические же методы лечения приводят к стойкому излечению. Многообразие клинического проявления этого заболевания, а также наличие стертых его форм требуют разработки объективных методов диагностики. Согласно данным Уайта (цит. по [21]), ежегодно в Америке умирает более 100.000 чел. от гипертонии, феохромоцитомы же встречается у 0,32—0,5% гипертоников. Таким образом, от феохромоцитомы в Америке ежегодно умирает 600—800 чел. Если исходить из положения, что феохромоцитомы—это излечимая гипертония, то станет очевидной важность ранней диагностики этого заболевания. Неоперированные больные в случаях доброкачественной феохромоцитомы обычно умирают в течение 5—12 лет от начала заболевания. Наиболее частой причиной смерти являются кровоизлияния в мозг, отек легких, тромбоз коронарных сосудов, сердечная декомпенсация [2, 13 и др.]. Из литературных данных известно, что из 113 больных, описанных в отечественной литературе, у которых феохромоцитомы была распознана на операции или аутопсии, правильный диагноз был установлен только у 50 больных [12]. Феохромоцитомы—это гормональная опухоль, исходящая из мозгового вещества надпочечника. Ввиду того, что в протоплазме клеток этой опухоли при обработке их хромовыми солями обнаруживаются бурые зернышки хромофинной субстанции, она получила название хромофиномы или феохромоцитомы. Термин феохромоцитомы ввел в 1912 г. Пик. Согласно данным Дитмара [19], клиническую картину феохромоцитомы впервые описал Френкель в 1886 г. у больного с двухсторонней феохромоцитомой. В 1896 г. Манассе описал опухоль из хромофинных клеток надпочечника и дал название параганглиома. Вагнер и Донзелло в 1926 г. впервые поставили правильный диагноз феохромоцитомы у мужчины 37 лет, страдавшего пароксизмальной гипертонией. В 1926 г. Ру и Мейо в 1927 г. сообщили о благополучном исходе операции феохромоцитомы. В обоих случаях связь гипертонии с феохромоцитомой стала очевидной после операции. В 1929 г. Пинкофф поставил впервые дооперационный диагноз. Менее чем через год Рабин демонстрировал наличие большого количества прессорных веществ в опухоли мозгового вещества надпочечника. В 1937 г. Бир с сотрудниками нашли также прессорные субстанции в плазме крови больных с феохромоцитомой (цит. по

14, 17, 21, 22, 24). В 1938 г. Н. А. Краевский [13] описал два секционных наблюдения феохромоцитомы.

Феохромоцитома—чаще всего доброкачественная опухоль, наблюдается одинаково часто как у мужчин, так и у женщин. Феохромоцитому иногда называют 10%-ой опухолью, ибо в 10% случаев отмечается злокачественное перерождение ее, в 10% случаев она располагается вне надпочечника и в 10% случаев отмечается двустороннее поражение надпочечников. Результаты исследования Гольберга и его сотрудников показали, что выделяемые феохромоцитомой действующие субстанции состоят до 90% из норадреналина, который представляет собой деметилированный адреналин. Норадреналин обладает более сильным вазопressорным действием, чем адреналин. Периодическое поступление в большом количестве норадреналина в кровь обуславливает клиническую картину с характерным гипертензионным синдромом. Наиболее характерным симптомом является периодическое и внезапное повышение кровяного давления до высоких цифр (как максимального, так и минимального), сопровождающееся сильными головными болями.

Одним из основных показателей наличия феохромоцитомы является высокое кровяное давление: пароксизмальная гипертония, давление свыше 280—300 мм рт. ст., гипертония с большими колебаниями, недавнего происхождения у молодых людей, связанная с беременностью, тиреоидизмом, диабетом, гипертония с наличием нейрофиброматоза, сопровождающаяся сильными головными болями, появляющаяся при даче наркоза.

Чрезмерное выделение опухолью катехоламинов приводит к повышению обмена как при гипертиреозе с тремором, тахикардией, повышением основного обмена, потере в весе. Сильные головные боли, ухудшение зрения, вазомоторные расстройства, тошнота, нервозность, чрезмерная потливость, сердцебиение, одышка, зрачки обычно сужены, судорожное сведение и тремор пальцев. Кроме того, наблюдается глюкозурия, альбуминурия, цилиндрурия, гипергликемия; при нагрузке глюкозой отмечается диабетический тип кривой. Большинство авторов [17 и др.] выделяет три основные формы феохромоцитомы: 1) бессимптомная, латентная, 2) адреносимпатическая с пароксизмами при нормальном артериальном давлении или устойчиво повышенном с периодически пароксизмальными кризами, 3) постоянная гипертония без кризов. О. В. Николаев [14] дополняет эту классификацию брюшной формой заболевания. Судзуки в 1910 г. описал впервые комбинацию феохромоцитомы с нейрофиброматозом. Одна из наблюдаемых нами больных, у которой симптоматика феохромоцитомы стала проявляться в послеродовом периоде, поступила с диагнозом: злокачественная гипертония и нейрофиброматоз. Биопсия подтвердила диагноз нейрофиброматоза. Удаление феохромоцитомы нормализовало кровяное давление и привело к исчезновению нейрофибром.

Большая С. О., 32 года. Поступила 23/III 1955 г. с жалобами на приступы сильных головных болей, сопровождающихся рвотой, на чрезмерную потливость, возбудимость,

плохой сон и аппетит. За год потеряла в весе 20 кг. Считает себя больной с 1952 г. После нормальных родов у больной появились приступы резких головных болей, которые вначале заболевания наблюдались редко и были кратковременными, но с течением времени участились, стали интенсивнее, продолжительнее и сопровождались рвотой. В 1953 г. во время приступа головных болей впервые было измерено кровяное давление: максимальное—280—300, минимальное 150—170 мм. рт. ст., между тем как вне приступа кровяное давление равнялось 240/120 мм рт. ст. Больная неоднократно обследовалась в терапевтических клиниках, где лечилась по поводу злокачественной гипертонии. При поступлении резко истощена, кожа влажная, с большим количеством пигментных пятен, участками депигментации и большим количеством нейтрофибром различной величины. ЭКГ дала типичную картину гипертонической болезни с резко выраженной гипертрофией левого желудочка. Тоны сердца приглушенные. У верхушки—короткий систолический шум. Живот мягкий, втянутый. Печень не увеличена. Прощупывается нижний полюс правой почки. При ретроградной пиелографии на фоне пресакрального ретропневмоперитонеума слева виден четкий контур почки и надпочечника, справа контрастное вещество заполнило лоханку и чашечки, верхний бокал отдален книзу. Кислород в правую паранефральную клетчатку проникает незначительно, хотя виден увеличенный контур правого надпочечника. Глазное дно представляет собой резко выраженную картину гипертонической ретинопатии. Исследование мочи: уд. вес—1020, белок—следы, сахар—0,5 мг%. Сахар в крови натощак—174 мг%. Морфологическая картина крови вне приступа остается без изменений.

Операция произведена 21/IV 1955 г. Удалена опухоль правого надпочечника размером 8,5 на 8,6 см желто-красного цвета, покрытая тонкой капсулой, богатой сосудами. На разрезе опухоль кровянисто-серого цвета, дряблая. Гистологическая картина соответствует диагнозу феохромоцитомы. Больная осмотрена через 6 мес. после операции. Общее состояние хорошее. Прибавила в весе 12 кг. Кровяное давление—120/80 мм рт. ст. При дальнейших осмотрах через 1—2—6—12 лет больная жалоб не предъявляла, трудоспособна.

Среди объективных методов диагностики опухолей надпочечника основными являются: 1) рентгенологический, 2) лабораторный, 3) фармакологический (провоцирующие или купирующие приступ тесты).

Рентгенологическая диагностика. На основе производства пресакрального пневморетроперитонеума более чем у 500 больных с различными заболеваниями почек и надпочечников мы считаем, что больным с опухолями надпочечников необходимо производить ретроградную или экскреторную урографию на фоне пресакрального ретропневмоперитонеума. Послойное исследование в положении больного лежа на животе дает возможность судить о состоянии надпочечника и о его взаимоотношении с почкой, чашечно-лоханочной системы, положении вертикальной и горизонтальной осей почки, хода мочеточника. При оценке рентгенологической картины опухоли или гиперплазии надпочечника следует учитывать размеры, форму, контуры, плотность надпочечников. Левый надпочечник больше правого, и если имеется увеличение правого надпочечника по сравнению с левым, независимо от их абсолютных размеров, то это является признаком патологии. Только сумма этих сведений дает возможность избежать рентгенологических расхождений.

Контрастирование почек и надпочечников достигается инсуфляцией кислорода, углекислого газа, закиси азота в почечное и надпочечниковое ложе. Подведение газа может быть осуществлено: 1) введением газа

непосредственно в околопочечное пространство — пневморен или пневморadiография (к этому методу в настоящее время прибегают очень редко, ибо он чреват опасными осложнениями); 2) введением газа пресакрально в область запирающего отверстия и надлобковую. Наиболее простым и безопасным, легко выполнимым, контрастирующим оба надпочечника и почки методом является метод пресакрального ретропневмоперитонеума, получивший наибольшее распространение в Советском Союзе за последние 12—15 лет. Диагноз опухоли надпочечника в 11 из 13 наших наблюдений был установлен на основании производства томографических снимков ретроградной или экскреторной урографии на фоне пресакрального ретропневмоперитонеума. Во всех наших наблюдениях, где опухоль надпочечника достигала в диаметре более 3—4 см, мы, как правило, имели возможность отметить сдавление чашечно-лоханочной системы почки, низкое расположение почки по сравнению с контрлатеральной и смещение мочеточника в сторону позвоночника. В одном из наших наблюдений опухоль надпочечника — злокачественная кортикостерома весом 1970 г — была удалена вместе с почкой, ибо не удалось отделить надпочечник. В этом наблюдении почка была смещена до входа в таз, сдвинута латерально и повернута вокруг своей оси. Учитывая, что при больших опухолях надпочечника газ может не проникнуть на сторону локализации опухоли, необходимо считаться с вышеприведенными данными относительно почек.

Вопрос о транслюмбальной аортографии или трансфеморальной реновазографии при диагностике опухолей надпочечника требует своего разрешения. По убеждению А. Я. Пытеля [15], диагностическая ценность аортографии как метода распознавания новообразований надпочечников с каждым годом все больше утверждается. В то же время О. В. Николаев [14] считает, что целесообразность применения в диагностике кортикостером артериографии надпочечников аортографии или венокавографии сомнительна, так как склонность к тромбообразованию и повышенная хрупкость сосудов у этих больных делают эти исследования небезопасными и малооправданными.

Вопрос скеннирования при опухолях надпочечника в литературе не освещен. Результаты скеннирования больной с правосторонней феохромоцитомой, оперированной нами, представляет определенный интерес с диагностической точки зрения. Скеннирование проводилось неогидрином — ртуть 203. Было выявлено нормальное расположение, величина и форма левой почки. Контуры четкие. Поглощение неогидрина левой почкой интенсивное, равномерное. Конфигурация правой почки изменена, т. е. она несколько увеличена в поперечном разрезе и уменьшена в продольном. Контуры четкие. Поглощение неогидрина правой почкой интенсивное, но неравномерное, особенно по левому краю. Таким образом, в комплексе диагностических методов скеннирование может сыграть определенную роль.

Лабораторные методы исследования занимают ведущее место в диагностике феохромоцитомы. Определение катехоламинов в суточной

моче и в сыворотке крови, ванилил-миндальной кислоты, наряду с определением сахара крови и кривой с сахарной нагрузкой и основного обмена помогает ранней диагностике феохромоцитомы. В 1950 г. Енгел и Эулер [20] доказали наличие большого количества катехоламинов в моче у больного с феохромоцитомой. Наиболее достоверным тестом, позволяющим в 90% случаев ставить диагноз феохромоцитомы, является оп. деление катехоламинов в суточной моче [24]. Мы оперировали больную с феохромоцитомой, которая в период сбора суточной мочи имела два кратковременных приступа, в которой оказалось 250 γ адреналина и 814 γ норадреналина. На 7-й день после операции в суточной моче было 9,27 γ адреналина и 26,06 γ норадреналина.

Больная Б. Т., 39 лет. Поступила 4/III 1967 г. Считает себя больной с мая 1965 г., когда после физического напряжения впервые появилась сильная головная боль продолжительностью 15—20 мин. и кровяное давление оказалось равным 220/120 мм рт. ст. Головные боли участились, но оставались кратковременными. Подозревалась гипертоническая болезнь. Приступы начинаются внезапно сильнейшей пульсирующей головной болью, больная стонет, лицо влажное, бледное. Наблюдается тахикардия, пульс—110—116 уд. в мин. Кровяное давление—280/160 мм рт. ст. Через 20—25 мин. кровяное давление падает—115/80 мм. рт. ст. Рентгеноскопия сердца и легких без изменений. ЭКГ—ритм синусовый, правильный. Снимок костей черепа: турецкое седло обычной формы, величины, контуры везде четкие, ровные. Артериальный рисунок хорошо выражен. Глазное дно: соски зрительных нервов розовые, контурируются, четки, артерии узковаты. Анализ крови: эритроц.—3870.000, гемогл.—13 г%, лейкоц.—5800, РОЭ—20 мм. Сахар в крови—137 мг%. Анализ мочи без изменений. Содержание катехоламинов в суточной моче: адреналин—250 γ , норадреналин—814 γ . Произведены томографические снимки двусторонней ретроградной пиелоуретрографии на фоне пресакрального ретропневмоперитонеума. Слева контуры почки четкие, хорошо контурируется гиперплазированный надпочечник, лоханка, чашечки, мочеточник заполнены контрастом. Справа почка округлой формы диаметром до 6 см. Лоханка и чашечки отдавлены книзу. Мочеточник в средней своей части сдвинут в сторону позвоночника. Контурируется правый надпочечник диаметром 5—6 см, форма округлая. На скеннограмме совершенно четко выявляется неравномерное поглощение неогидрина правой почкой, особенно по левому краю ее. 14/III 1967 г. произведена операция. Удалена опухоль правого надпочечника. По удалении опухоли—гистологически феохромоцитомы, у больной нормализовалось кровяное давление, исчезли головные боли, потливость, тахикардия. Исследование суточной мочи на катехоламины на 7-е сутки после операции: адреналин—9,27 γ , норадреналин—26,06 γ .

Как видим, при характерной клинике, данных рентгеновских исследований и лабораторных данных диагностика феохромоцитомы не представляет затруднений.

Согласно литературным данным, повышенное содержание катехоламинов в суточной моче может наблюдаться при простудных заболеваниях, инфаркте миокарда, асфиксии. Повышенное содержание адреналина в суточной моче говорит чаще всего о локализации опухоли в надпочечнике. Повышение содержания норадреналина в суточной моче дает основание предполагать локализацию опухоли вне надпочечника. Это очень важно, если учесть, что 10% феохромоцитом расположены внебрюшинно в надпочечниковой яме, в грудной полости, в органах Цуккеркандля, в стенке мочевого пузыря и вдоль аорты.

В 1945 г. Рот и Квалё [22] ввели провоцирующий гистаминовый тест.

Он считается положительным при условии повышения кровяного давления на 40—50 мм, положительно-подозрительным, когда наблюдается повышение давления на 25—30 мм. Из числа средств, купирующих гипертонический приступ,—адреноблокирующих средств, наибольшее распространение получил реджитин и тропофен. Положительным ответом считается немедленное снижение артериального давления или в течение 2—3 мин. и возвращающегося к исходному в течение 10—40 мин.

При диагностике феохромоцитомы полагаться только на фармакологические тесты не следует. Гистаминовый тест может дать летальный исход. Гистамин и реджитиновые тесты нередко дают неверные результаты, тем не менее эти тесты как грубо-ориентировочные в клинике находят свое применение.

Злокачественные опухоли из хромофинной ткани—хромофиннобластомы—являются исключительной редкостью. В отечественной литературе описано два случая [7] односторонней феохромобластомы и ли одного случая двухсторонней феохромобластомы. Большой интерес представляет предлагаемое нами наблюдение двухсторонней злокачественной феохромобластомы.

Больная Ж. В., 65 лет. Поступила с жалобами на общую слабость, приступообразные головные боли, неукротимую рвоту, боли в области сердца, иррадирующие в правую руку. Болеет с сентября 1956 г. Внезапно появилась головная боль, рвота, боль в животе, температура повысилась до 37,5—38°. В дальнейшем приступы участились.

При поступлении в клинику состояние больной тяжелое. Кожа бледная, слизистые цианотичные. Пульс—120 ударов в минуту. Тоны сердца приглушены, акцент второго тона на аорте. Кровяное давление—150/100, 160/100 мм. Анализ крови: эритроц.—5.260.000, лейкоц.—16.000, РОЭ—14 мм в час. Содержание сахара в крови—117 мг%. Электрокардиограмма: синусовая тахикардия, отклонение от главной оси влево, низкий вольтаж всех зубцов. Диффузные изменения в миокарде. Язык обложен беловатым налетом, живот мягкий, болезненный при пальпации в правом подреберье. Во время пальпации наступает рвота. Со стороны органов мочевой системы изменений не выявлено. Анализ мочи: белок—0,165%, лейкоциты—5—7 в поле зрения, уробилин слабopоложительный. Гинекологических заболеваний не выявлено.

Через несколько дней состояние больной резко ухудшилось, потеряла сознание, левосторонняя гемиплегия и 1/X 1956 г. наступила смерть.

При вскрытии с обеих сторон в области надпочечников обнаружены опухолевидные образования неправильной формы, распадающиеся на разрезе, серо-розоватого цвета с участками кровоизлияний: справа размерами 7×5×3,5, слева—4,5×3,5×3 см. При дополнительных разрезах ткани сам надпочечник не обнаружен. Опухоль спаяна с капсулой верхних полюсов почек и стенкой нижней полой вены справа. Однако капсула с почек снимается легко, без потери вещества, обнажая ее гладкую поверхность. Почки обычных размеров, на разрезе границы коркового и мозгового вещества ясные, ткань бледно-красного цвета. В просвете нижней полой вены обнаружены обширные свежие тромботические массы серо-красного цвета. Головной мозг: в теменно-затылочной области справа, в лобной доле слева и в области червя мозжечка обнаруживались обширные участки кровоизлияний, в которых при тщательном осмотре можно было обнаружить остатки распадающихся опухолевидных масс. В паховых лимфатических узлах обнаружены серо-розового цвета опухолевидные массы.

Гистологическое исследование: опухоль надпочечника большей частью состоит из овальных и вытянутых клеток с округлыми пузырькообразными ядрами, обладающими полиморфизмом и гомогенной, слегка базофильной протоплазмой. Местами обнару-

жен гиперхроматоз ядер и значительное количество фигур кариокенеза. Клеточные элементы располагаются в виде тяжей и ячеек, однако местами они образуют псевдорозетки, представляющие собой в центре некротические массы, вокруг которых клетки располагаются в виде частокла. Среди подобных клеток встречается значительное количество мелких, лимфоидного типа клеток — симпатогоний. Строма опухоли богата сосудами, видны очаги кровоизлияний. Произведенная реакция с хромовыми солями дала в отдельных срезах слабоположительную реакцию.

Метастазы головного мозга и паховых лимфатических узлов имеют аналогичное строение с основным узлом, с преобладанием полигональных клеток. Отмечаются более обширные кровоизлияния и повышенная по сравнению с первичным узлом митотическая активность.

При гистологическом исследовании других органов обнаружено: в легких — сливная катарально-гнойная пневмония, в почках, печени и мышце сердца — явления зернистой дистрофии, в интерстиции — венозная гиперемия и периваскулярные кровоизлияния.

Анатомический диагноз: двусторонняя злокачественная феохромоцитома надпочечников. Метастазы опухоли в головном мозгу и паховых лимфатических узлах. Тромбоз нижней полой вены. Тромбоэмболия ветвей легочной артерии. Геморрагический инфаркт нижней доли левого легкого. Двусторонняя сливная катарально-гнойная пневмония. Зернистая дистрофия миокарда, печени и почек.

В ы в о ы

1. Ретроградная или экскреторная урография, произведенная послойно на фоне пресакрального ретропневмоперитонеума в положении больного лежа на животе, способствует топической диагностике феохромоцитомы.

2. Определение количества катехоламинов в суточной моче наиболее достоверный показатель наличия опухоли мозгового вещества надпочечника.

3. При диагностике феохромоцитомы грубоориентировочным являются провоцирующие и купирующие приступы тесты.

4. Больные, подвергнутые оперативному лечению, подлежат диспансерному наблюдению в последующие пять лет.

Урологическое отделение

VI Московской клинической

больницы

Поступило 14/IX 1967 г

Ա. Վ. ԱՅՎԱԶՅԱՆ

ՄԱԿԵՐԻԿԱՄԻ ՈՒՂԵՂԱՅԻՆ ՆՅՈՒԹԻ ՈՒՌՈՒՅՔՆԵՐԸ

Ա.Վ.Փ.ՈՓ.ՈՒՄ

Մակերիկամի ուղեղային նյութի բարորակ և չարորակ ուռուցքներով հիվանդների վրա կատարված դիտարկումները, օպերատիվ բուժման արդյունքները և հետազոտող դիտարկումները հիմք են տալիս ասելու, որ հետազոտման ժամանակակից մեթոդները նպաստում են վաղ ախտորոշմանը, իսկ բուժման վիրաբուժական մեթոդները հանգեցնում են կայուն բուժման: Մակերիկամի

ուղեղային նյութի ուղեղեղների կլինիկական արտահայտությունների բազմա-
զանգվածային պահանջում է ախտորոշման օբյեկտիվ մեթոդների մշակում:

Ֆեոխրոմոցիտոմի առկայության ամենահավաստի ցուցանիշը հանդիսա-
նում է կատեխոլամինների հետազոտությունը մեկ օրվա մեզի մեջ:

Ռետրոգրադային կամ էքսկրետոր ուրոգրաֆիան, որը շերտավոր կատար-
վում է պրեսակրալ ռետրոպենմոպերիտոնեոմի ֆոնի վրա՝ հիվանդի պառկած
վիճակում, նպաստում է տեղական ախտորոշմանը:

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Аблаев Д. Д. Современное здравоохранение Киргизии, 1955, 6, стр. 57.
2. Авербах М. М. Клиническая медицина, 1953, 8, стр. 57.
3. Агафонов Ф. А. Проблемы эндокринологии и гормонотерапии, 1955, 4, стр. 48.
4. Астрахан В. И. Хирургия, 1951, 12, стр. 28.
5. Герасименко П. П. Хирургия, 1966, 5, стр. 82.
6. Градец Е. Хирургия, 1961, 12, стр. 73.
7. Горнак К. А. Архив патологии, 1951, 13, 4, стр. 84.
8. Голосовская М. А., Соколовская Р. Д. Вопросы онкологии, 1955, 4, стр. 98.
9. Гудимов Б. С. Вестник хирургии, 1955, 8, стр. 124.
10. Гукасян А. А. Хирургия, 1959, 2, стр. 68.
11. Казакевич М. А. Клиническая медицина, 1945, 9, стр. 73.
12. Казеев К. Н., Зеферова Т. С. Клиническая медицина, 1965, 6, стр. 91.
13. Краевский Н. А. Архив патологической анатомии и патологической физиологии, 1938, 4, стр. 106.
14. Николаев О. В., Меньшикова В. В., Калинин А. П., Жданова С. М., Большакова Т. Д., Герасименко П. П. Феохромоцитомы. М., 1965.
15. Пытель А. Я. Руководство по хирургии, т. IX. М., 1959, стр. 282.
16. Эрина Е. Ф. Клиническая медицина, 1952, 1, стр. 54.
17. Cahill C. F., Papper E. M. Journ. Urol., 1956, 76, 467.
18. Mc. Cavack. The Journ. of clinical endocrinology, 1942, 2, 5, 421.
19. Dettmar H. Zeitschrift für Urologie, 1956, 9, 17.
20. Engel A., Euler U. S. Lancet, 1950, 2, 259.
21. Kelsall A. R. and Ross E. Y. Lancet, 1955, 6, 273.
22. Roth G. M., Kvale W. T. Am. Journ. med. Sci., 1945, 210, 653.
23. Tressider G. C. Brit. Journ. Urol., 1963, 35, 4, 367.
24. William Scot H., Douglas H., Ridder and Stanley K. Surgery Gynecology and obstetries, 1965, 120, 4, 23.