

## ВВЕДЕНИЕ

Параганглиомы и феохромоцитомы (ПГ/ФХ) являются редкими нейроэндокринными опухолями, развивающимися из хроммаффинных клеток мозгового вещества надпочечников, ганглиев симпатической или парасимпатической нервной системы (Redlich A, 2021). Показано, что в основе развития 70-80% случаев ПГ/ФХ лежат синдромы наследственной предрасположенности к опухолям, ассоциированные с мутациями генов *SDHx*, *VHL*, *RET*, *NF1* (Crona J, 2017). Билатеральное поражение надпочечников встречается в 24-38% случаев ФХ у детей, предрасполагающими факторами являются синдром множественных эндокринных неоплазий 2 типа и синдром фон Гиппеля-Линдау (Kittah NE, 2020). При билатеральной ФХ на фоне синдрома фон Гиппеля-Линдау отдается предпочтение в выполнении органосохраняющих операций в виду низкого злокачественного потенциала новообразований.

**ЦЕЛЬ РАБОТЫ** изучить клинические и молекулярно-генетические особенности пациентов с билатеральной феохромоцитомой, получавших лечение на базе ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Медиана возраста 4 пациентов с билатеральным поражением надпочечников составила 9,5 лет (разброс 4,5-14,6). Все пациенты были лицами мужского пола. В 100% случаев (4/4) в дебюте заболевания отмечена артериальная гипертензия, в связи с чем пациентам проводилась предоперационная подготовка альфа-адреноблокаторами (рис.2). По результатам биохимического анализа суточной мочи у всех пациентов отмечалось повышение норметанефринов более 4 норм (рис.3). В ходе молекулярно-генетического анализа методом MLPA у всех пациентов (4/4) выявлен патогенный герминальный вариант в гене *VHL* в 3 экзоне. У 2/4 (50%) пациентов отмечены доказанные случаи развития ПГ/ФХ в семье. Хирургическое лечение в объеме R0/R1 резекции проведено во всех случаях. Двум пациентам проведена операция по месту жительства. В одном случае выполнена двусторонняя адреналэктомия, в последующем у ребенка отмечено развитие локального рецидива, потребовавшего хирургического лечения в условиях НМИЦ ДГОИ. В другом у пациента с синхронными ФХ и ПГ проведена односторонняя адреналэктомия, в дальнейшем в условиях НМИЦ ДГОИ проводилось лапароскопическое удаление параганглиомы забрюшинного пространства и резекция контрлатерального надпочечника. Два пациента инициально оперированы в НМИЦ ДГОИ в объеме двухсторонней органосохраняющей операции (n=1) и адреналэктомии в сочетании резекцией надпочечника на противоположной стороне (n=1). Таким образом, органосохраняющая операция на одном/двух надпочечниках была проведена в 3/4 случаев. Заместительную терапию гидрокортизоном получает 1/4 пациент, подвергшийся билатеральной адреналэктомии. Морфологическая система оценки злокачественности по шкале GAPP использовалась у всех пациентов (рис. 4). У 1/4 (25%) пациента отмечено развитие локального рецидива через 18,4 месяцев от момента постановки диагноза. Общая выживаемость в данной когорте составила 100% с медианой длительности наблюдения 8,1 мес (разброс 0,8 – 50,2).

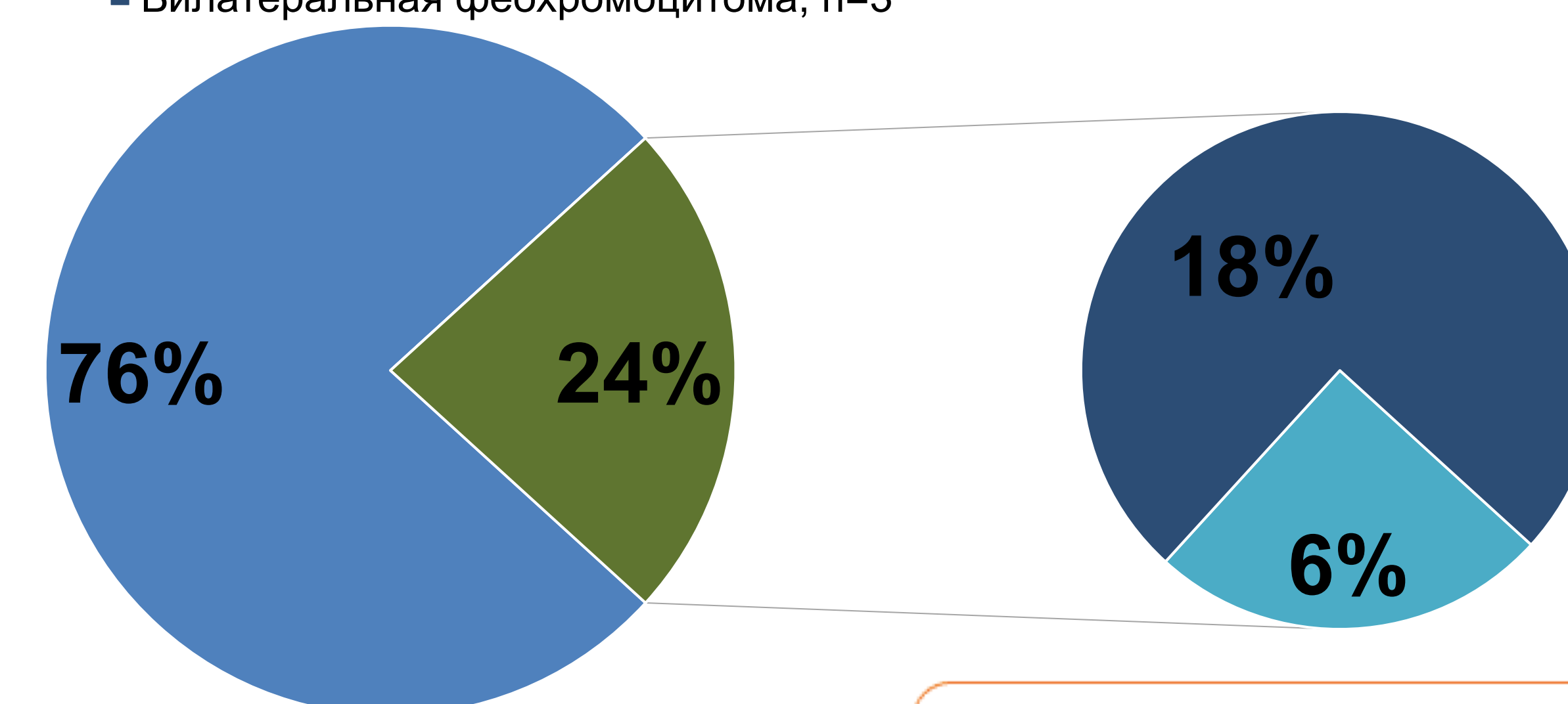
## ВЫВОДЫ

Билатеральные ФХ – очень редкие новообразования детского возраста, требующие обязательного медико-генетического консультирования для выявления синдромов предрасположенности к опухоли. Целесообразно мультидисциплинарное обсуждение тактики хирургического лечения с предпочтительным проведением органосохраняющих операций на надпочечнике с одной или двух сторон в центрах, специализирующихся на детской онкохирургии. Все пациенты с патогенными герминальными вариантами в генах, ассоциированных с ПГ/ФХ, требуют пожизненного динамического наблюдения.

# БИЛАТЕРАЛЬНАЯ ФЕОХРОМОЦИТОМА У ДЕТЕЙ

Рис. 1 Доля (%) ПГ/ФХ у детей

- Параганглиома, n=13
- Феохромоцитома, n=7
- Билатеральная феохромоцитома и параганглиома, n=1
- Билатеральная феохромоцитома, n=3



Предоперационная подготовка альфа-адреноблокаторами в течение 10-14 дней

Медиана дозы доксазозина составила 2 мг (разброс 2-4 мг) в сутки

Один пациент получал многокомпонентную гипотензивную терапию, включая блокаторы кальциевых каналов и бета1-адреноблокаторы

Рис. 2 Гипотензивная терапия

У 1 пациента вторичная кардиомиопатия (дилатационный фенотип) со снижением сократительной способности миокарда, эксцентрической гипертрофии миокарда левого желудочка

Рис. 3 Результаты оценки катехоламинов в суточной моче

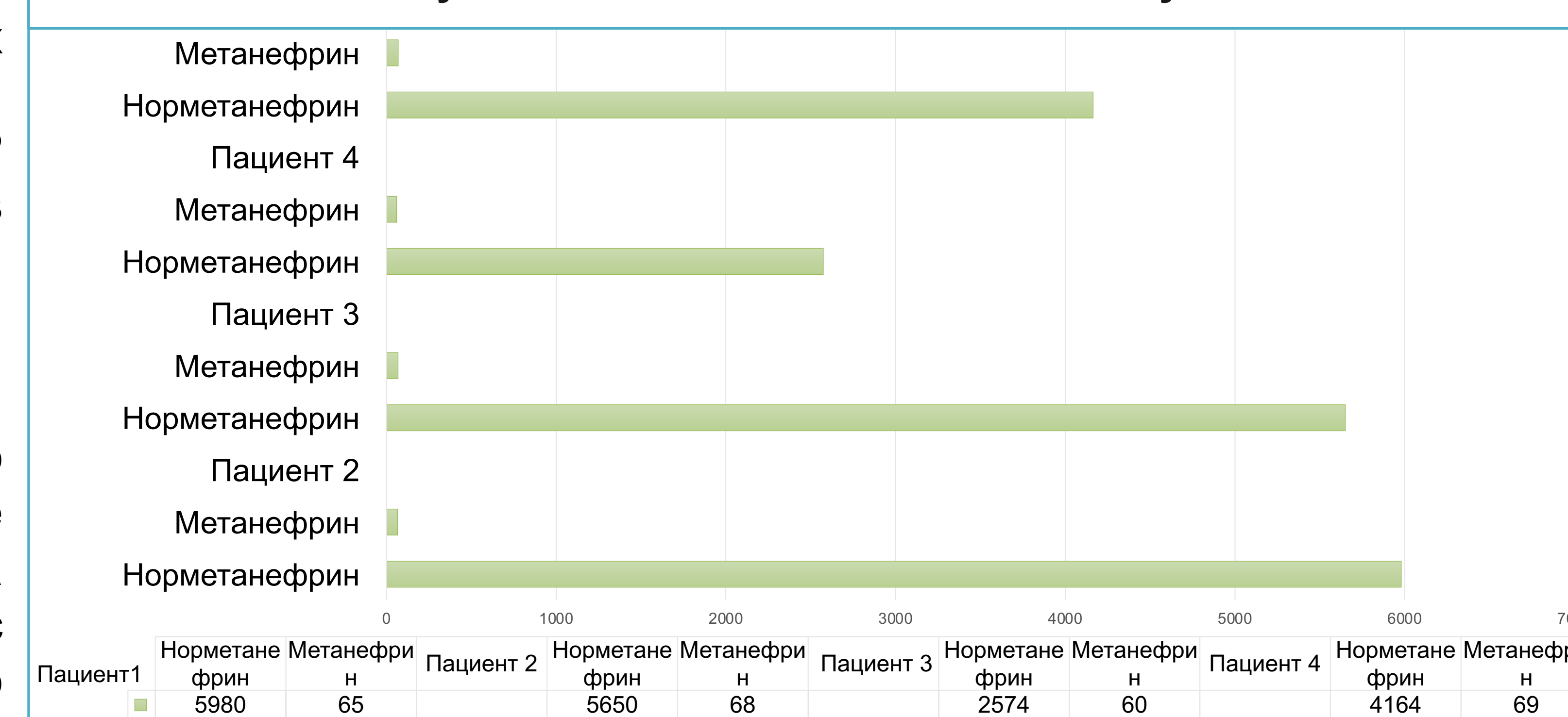
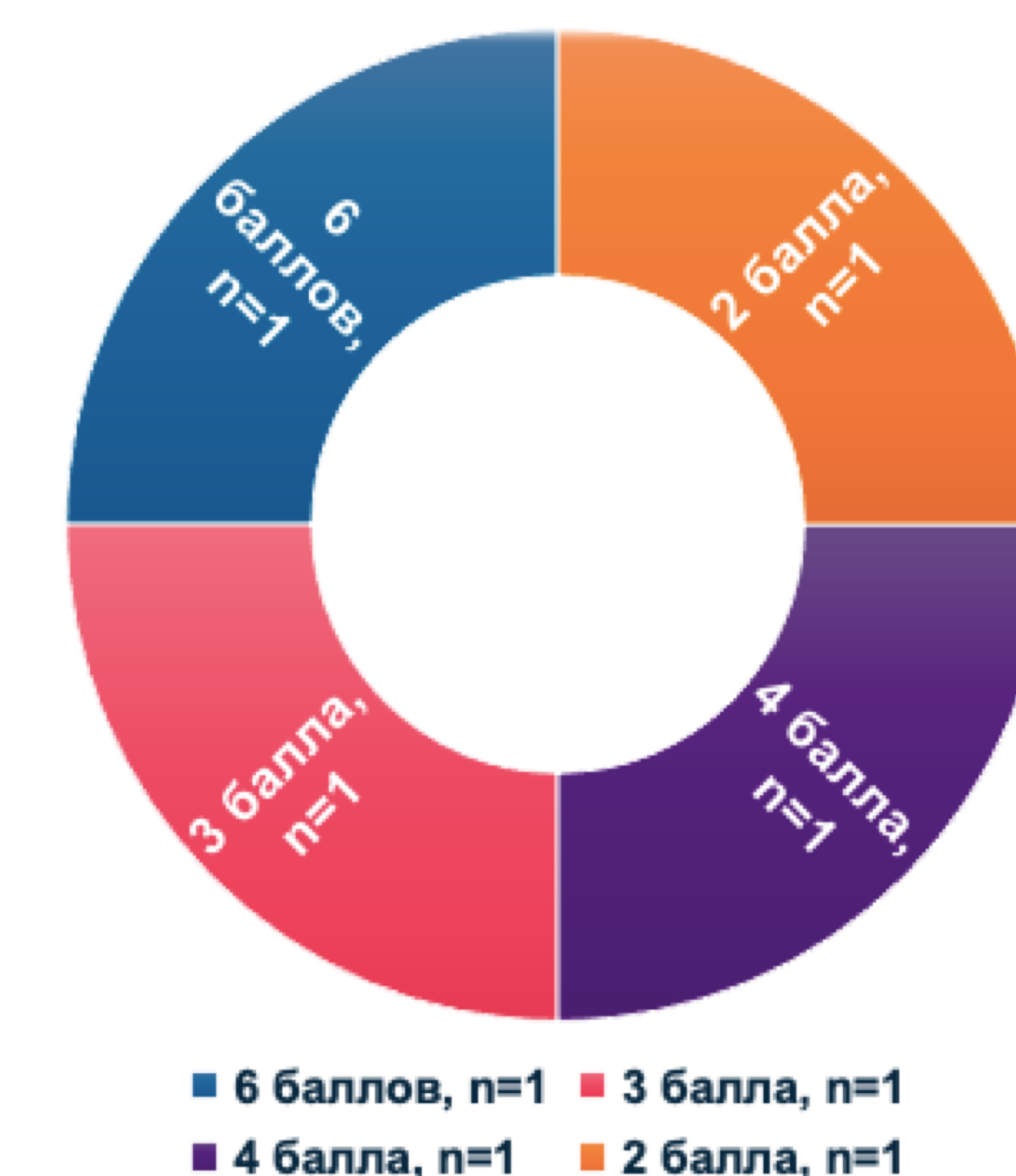


Рис. 4 Шкала GAPP



## Контакты

clinoncology@gmail.com

