

© Коллектив авторов, 2016  
УДК 616.45-006.488-031.5-089.87:616-072.1

П. Н. Ромашенко, Н. А. Майстренко, А. С. Прядко, М. В. Лысанюк, С. Г. Блюмина

## ДВУСТОРОННЯЯ РЕТРОПЕРИТОНЕО- СКОПИЧЕСКАЯ АДРЕНАЛЭКТОМИЯ ПРИ ХРОМАФФИНОМЕ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Кафедра факультетской хирургии им. С. П. Фёдорова (зав. — академик РАН проф. Н. А. Майстренко),  
Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова, Санкт-Петербург

**Ключевые слова:** синдром множественной эндокринной неоплазии типа 2В, двусторонняя хромаффинома, одномоментная двусторонняя адrenaлэктомия ретроперитонеоскопическим доступом

Вопросы хирургического лечения хромаффином, несмотря на современные достижения клинической медицины, по-прежнему остаются одними из наиболее сложных в хирургической эндокринологии [7, 9]. Это обусловлено высоким операционным риском, возможностью развития тяжелых гемодинамических нарушений как в ходе операции, так и в послеоперационном периоде [2, 4, 10]. В настоящее время все большее распространение получают методики эндоскопической адrenaлэктомии по поводу различных новообразований надпочечников. Вместе с тем, выполнение адrenaлэктомии по поводу хромаффиномы с минимальным риском для пациента возможно только в специализированных стационарах, целенаправленно занимающихся проблемой лечения этой тяжелой категории больных [3–5, 7, 12].

Двустороннее поражение надпочечников хромаффиномой встречается в 10–15% случаев, как правило, носит наследственный характер и связано с генетическими нарушениями, приводящими к развитию различных типов синдрома множественной эндокринной неоплазии [1, 5]. Синдром Горлинга является наиболее редкой и агрессивной формой синдрома множественной эндокринной неоплазии 2-го типа. Появление его связывают с мутацией RET-протоонкогена (Rearranged during transfection), расположенного в перичентромерном регионе 10-й хромосомы в области 10q11.2, отвечающей за развитие хромаффиновой ткани. Хромаффиномы при множественной

эндокринной неоплазии 2 (МЭН 2)-типа — внутринадпочечниковые и доброкачественные [6, 11]. При выявлении хромаффиномы необходимо провести хирургическое лечение после соответствующей предоперационной подготовки. Высокая вероятность осложнений при поэтапных операциях на надпочечниках является аргументом против их выполнения [2, 3, 7]. Однако в литературе описываются единичные случаи одноэтапного хирургического лечения больных с двусторонней хромаффиномой, при этом авторы предлагают лапароскопический вариант доступа для адrenaлэктомии [8, 12]. При этом выбор рационального оперативного доступа остается дискуссионным в связи с высоким риском интра- и послеоперационных осложнений при трансабдоминальном доступе к левому надпочечнику [7, 13], в связи с чем появилась необходимость обосновать применение современных эндовидеохирургических технологий для выполнения одноэтапной двусторонней ретроперитонеоскопической адrenaлэктомии по поводу хромаффином надпочечников.

Пациент Ш., 27 лет, поступил на лечение 06.06.2014 г. с жалобами на периодически возникающие приступы повышения артериального давления (АД) до 150/90 мм рт. ст., сопровождающиеся интенсивными головными болями в лобной области, ощущением сердцебиения, выраженной общей слабостью.

Установлено, что приступы повышения АД беспокоили пациента в течение года и требовали эпизодического приема гипотензивных препаратов, обеспечивающих временный положительный эффект. Отсутствие эффекта от проводимого амбулаторного лечения потребовало стационарного обследования и лечения. Необходимо отметить, что в возрасте 15 лет пациенту была выполнена тиреоидэктомия с лимфодиссекцией по поводу медуллярного рака

### Сведения об авторах:

Ромашенко Павел Николаевич (e-mail: romashchenko@rambler.ru), Майстренко Николай Анатольевич (e-mail: nik.m.47@mail.ru), Прядко Андрей Станиславович (e-mail: pradko66@mail.ru), Лысанюк Максим Викторович (e-mail: lysanjuk-maksim@rambler.ru), Блюмина Софья Григорьевна (e-mail: botaniquegirl@gmail.com), кафедра факультетской хирургии им. С. П. Фёдорова, Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова, 194044, Санкт-Петербург, ул. Акад. Лебедева, 6

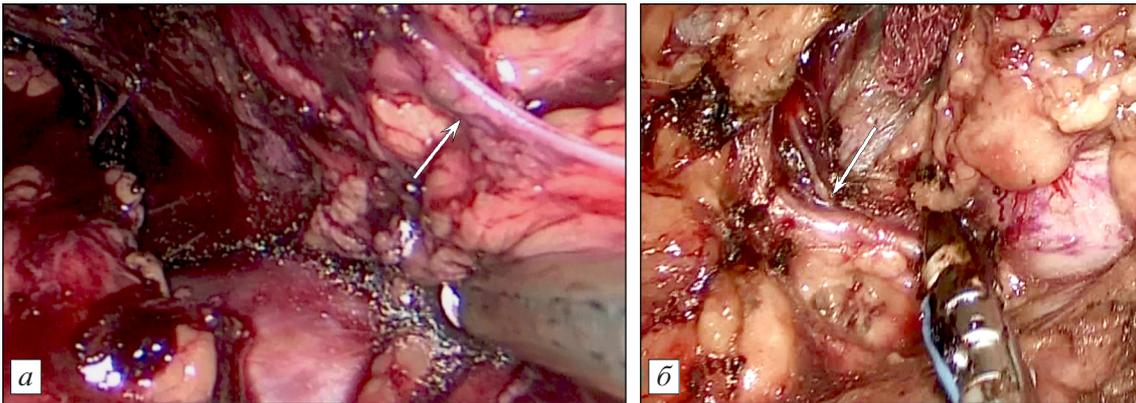


Рис. 1. Формирование полости в брюшинной клетчатке слева (а), справа (б).

Стрелки — ретроабдоминальная фасция

щитовидной железы, потребовавшая заместительной терапии L-тироксидом в дозе 150 мг/сут.

На момент поступления состояние удовлетворительное, нормостенического телосложения. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки обычной окраски. Пульс 76 уд/мин, удовлетворительных качеств, АД 130/80 мм рт. ст. На передней поверхности шеи — рубец после тиреоидэктомии. При обследовании шеи признаков лимфаденопатии, патологических образований не выявлено. Со стороны органов грудной полости и живота патологических изменений не установлено.

Исследование общеклинических и биохимических анализов крови и мочи патологии не выявило. При оценке гормонального надпочечникового статуса выявлено повышение уровня метанефрина крови до 773 (N до 90 пг/мл), норметанефрина — до 691,1 (N до 180 пг/мл), кортизола — 714,3 (N 171–536 нмоль/л) и АКТГ — 97,44 (N 7,2–63,6 пг/мл). Проведение укороченной пробы с дексаметазоном позволило исключить синдром эндогенного гиперкортизолизма. Оценка гормонального тиреоидного статуса показала наличие субклинического гипотиреоза (ТТГ снижен до 0,02 при норме 0,27–4,2 мкМЕ/мл), а нормальный уровень кальцитонина свидетельствовал об отсутствии рецидива медуллярного рака щитовидной железы. Проведение генетического тестирования больного Ш., 27 лет, в лаборатории молекулярной онкологии ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н.Петрова» МЗ России позволило установить при секвенировании ДНК экзонов 5, 8, 10, 11, 13–16 протоонкогена RET (10q11.2) мутацию с.2753T>C (pM918T), свидетельствующую о наличии у него синдрома множественной эндокринной неоплазии 2В (MEN 2В — синдром Горлинга).

При выполнении УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства в проекции правого надпочечника выявлено образование умеренно повышенной эхогенности с гипозоногенным ободком размером 3,4×2,6 см; в проекции левого надпочечника — аналогичное образование размером 4,4×3,8 см. Другой патологии органов брюшной полости и забрюшинного пространства не установлено. При УЗИ шеи данных за рецидив медуллярного рака щитовидной железы не выявлено. С целью уточнения выявленных изменений в надпочечниках пациенту была выполнена магнитно-резонансная томография с применением методики болюсного контрастного усиления препаратом «Омнискан». Установлено накопление контрастного препарата образованием левого надпочечника по его периферии в портальную фазу до 90%,

правым надпочечником до 100% без эффекта вымывания контрастного препарата.

Результаты проведенного клиничко-лабораторного и инструментального обследования больного Ш. позволили диагностировать двустороннюю хромаффиному в рамках редкой наследственной патологии — синдрома множественной эндокринной неоплазии типа 2В (синдром Горлинга). Учитывая молодой возраст пациента, высокий риск развития сердечно-сосудистых осложнений на фоне пароксизмов артериальной гипертензии, отсутствие признаков рецидива и генерализации медуллярного рака щитовидной железы, определены показания к хирургическому лечению в объеме одномоментной двусторонней эндоскопической адреналэктомии ретроперитонеоскопическим доступом. С целью предоперационной подготовки пациенту проведена терапия альфа-адреноблокатором (доксазозин 10 мг/сут), что позволило стабилизировать показатели артериального давления на уровне 120/70 мм рт. ст. [2, 5].

Операция выполнена 25.07.2014 г. В положении пациента на животе двумя хирургическими бригадами с использованием двух лапароскопических комплексов одновременно выполнена двусторонняя ретроперитонеоскопическая адреналэктомия. Через разрез ниже XII ребра по лопаточной линии (порт для лапароскопа) в забрюшинном пространстве справа и слева при помощи баллонного дилататора сформированы полости (рис. 1), в которые по задней подмышечной линии и паравертебральной линии введены 5-мм и 10-мм троакары для манипуляторов.

При ретрокарбокситонеуме 20 мм рт. ст. с помощью аппарата «LigaSure» из окружающей жировой клетчатки путем поэтапной электрокоагуляции мелких надпочечниковых сосудов выделены правый и левый надпочечники, замещенные опухолью. Центральные вены надпочечников клинированы (слева), коагулированы и пересечены аппаратом «LigaSure» справа (рис. 2, 3), препараты удалены в контейнере через канал троакара для видеосистемы, установленного по лопаточной линии. Сформированные забрюшинные полости дренированы полихлорвиниловыми дренажами диаметром 5 мм. Общая продолжительность операции составила 4 ч 10 мин, объем кровопотери — 50 мл. Макропрепарат: правый надпочечник с опухолью в капсуле размером 4,5×5,0 см; левый надпочечник с опухолью в капсуле размером 3,5×3,0 см (рис. 4).

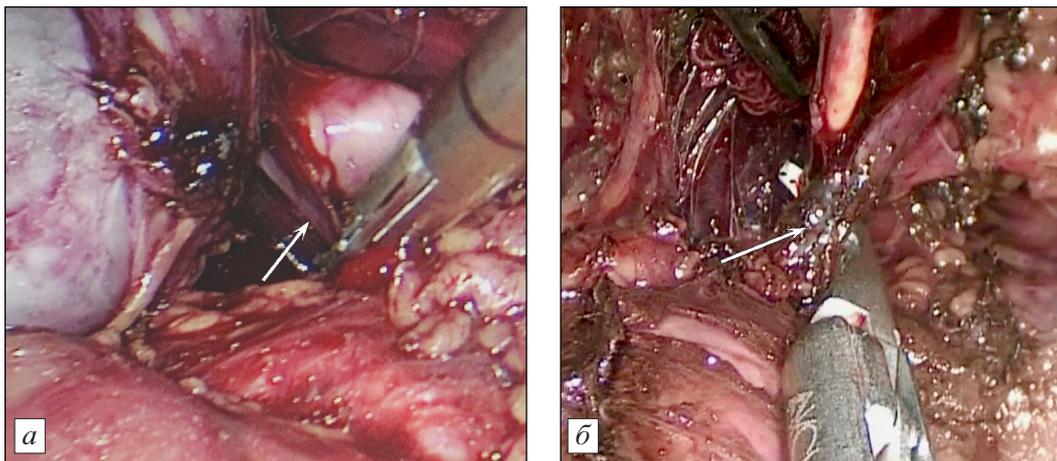


Рис. 2. Выделение центральной вены левого (а), правого надпочечника (б).  
Стрелки — центральная вена

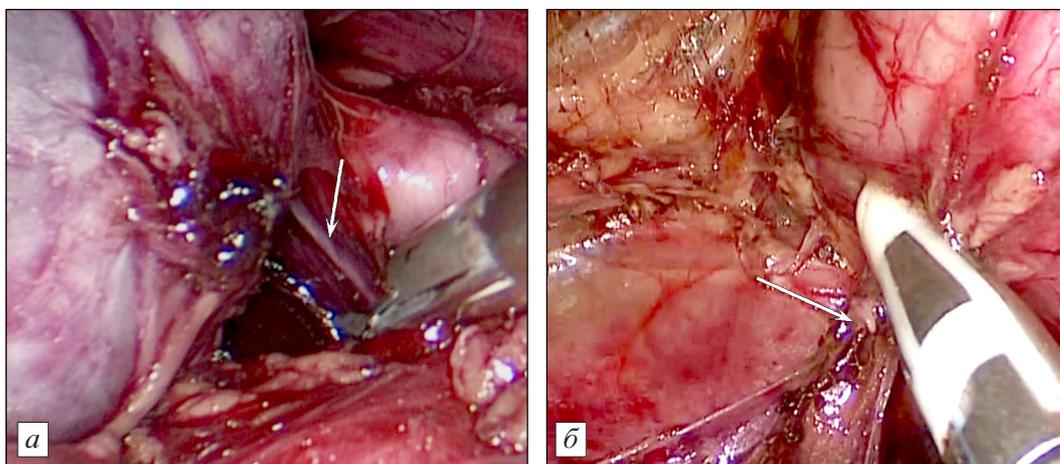


Рис. 3. Клипирование центральной вены левого надпочечника (а), эндолигирование центральной вены правого надпочечника при помощи аппарата «LigaSure» (б)

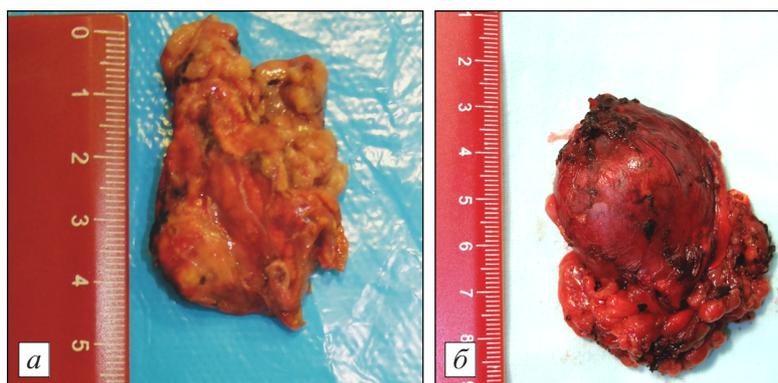


Рис. 4. Макропрепарат с опухолью левого (а), правого (б) надпочечника

Гистологическое исследование опухолей от 02.08.2014 г.: в опухолях определяются структуры хромаффиномы с трабекулярным паттерном, очаговой гиалинизированной стромой; опухолевые клетки полиморфные, с обширной слабообразной цитоплазмой; при PAS-реакции очагово выявляются интрацитоплазматические PAS-позитивные глобулы. Иммуногистохимическое типирование удаленных опухолей

надпочечников: опухолевые клетки интенсивно экспрессируют Vimentin, Chromogranin A, умеренно — Synartophysin. Индекс пролиферативной активности опухолей (Ki-67) составил 3,5%.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Дренажи из забрюшинного пространства удалены на 2-е сутки после операции, послеоперационные раны зажили первичным натяжением. Подобрана заместительная терапия глюкокортикоидными препаратами («Кортеф», 65 мг/сут), на фоне которой пациент чувствует себя удовлетворительно, признаков надпочечниковой недостаточности нет. Пациент выписан домой под наблюдение эндокринолога по месту жительства на 9-е сутки послеоперационного периода.

При контрольном обследовании через 5 мес после операции состояние удовлетворительное, жалоб не предъявляет. По данным оценки гормонального статуса на фоне заместительной терапии («Кортеф», 40 мг/сут) признаков надпочечниковой недостаточности нет.

Таким образом, обоснованное применение эндовидеохирургических технологий при двусторонней хромаффиноме надпочечников позволяет провести одноэтапную ретроперитонеоскопическую адреналэктомию, избежать развития осложнений, сократить общую длительность лечения, обеспечить хорошие непосредственные и отдаленные результаты.

#### БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- Амосенко Ф. А., Калинин В. Н., Любченко Л. Н. и др. Синдром множественной эндокринной неоплазии типа 2 (МЭН2): молекулярная диагностика и профилактическая тиреоидэктомия // Мед. генетика. 2005. № 4. 147 с.
- Майстренко Н. А., Ромашенко П. Н., Прядко А. С. и др. Диагностика и лечение хромаффином // Вестн. хир. 2005. № 4. С. 31–41.
- Ромашенко П. Н. Обоснование доступов при эндовидеохирургических вмешательствах на надпочечниках (клинико-анатомическое исследование): Дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2000. 161 с.
- Ромашенко П. Н. Современные подходы к диагностике и хирургическому лечению хромаффинных опухолей: Дис. ... д-ра мед. наук. СПб., 2007. 333 с.
- Ромашенко П. Н., Майстренко Н. А., Блюмина С. Г. Навигационно-томографические технологии в эндовидеохирургии надпочечников // Междунар. науч.-практ. конф. «Опухоли надпочечников: современные достижения в диагностике и лечении»: материалы XVII съезда РОЭХ. М., 2013. С. 129–133.
- Юкина М. Ю., Трошина Е. А., Бельцевич Д. Г. и др. Феохромоцитома/параганглиома: клинико-генетические аспекты // Пробл. эндокринологии. 2013., № 3. С. 19–26.
- Brauckhoff M., Thanh P. N., Gimm O. et al. Functional results after endoscopic subtotal cortical-sparing adrenalectomy // Surg. Today. 2008. Vol. 33. P. 342–348.
- Chan J. E., Meneghetti A. T., Meloche R. M., Panton O. N. Prospective comparison of early and late experience with laparoscopic adrenalectomy // Am. J. Surg. 2006. Vol. 191, № 5. P. 682–686.
- Eric Z., Neumann H. P. Familial pheochromocytoma // Hormones. 2009. Vol. 8, № 1. P. 29–38.
- Gockel I., Kneist W., Heintz A. et al. Endoscopic adrenalectomy. An analysis of the transperitoneal and retroperitoneal approaches and results of a prospective follow-up study // Surg. Endosc. 2005. Vol. 19. P. 569–573.
- Ilias I., Pacak K. Diagnosis, localization and treatment of pheochromocytoma in MEN 2 syndrome // Endocr. Regul. 2009. Vol. 43. P. 89–93.
- Kumar A., Hyams E. S., Stifelman M. D. Robot-assisted partial adrenalectomy for isolated adrenal metastasis // J. Endourol. 2009. Vol. 23, № 4. P. 651–654.
- Walz M. K. Minimal-invasive Nebennierenchirurgie. Transperitonealer oder retroperitonealer Zugang? // Der Chirurg. 2012. Bd. 83, H. 6. S. 536–545.

Поступила в редакцию 18.05.2016 г.