Многоликая артериальная гипертензия: эссенциальная или симптом заболевания?

Клинический случай №23

Клинический случай №24

Пациент Г., 57 лет

Обратился в НМИЦХ им. А.В. Вишневского в августе 2021 г.

Жалобы на:

- ✓ головную боль, сопровождающуюся повышением АД до 200/110 мм рт.ст.
- ✓ нарастающую одышку
- ✓ мышечную слабость
- ✓ головокружение
- ✓ прибавку массы тела с преимущественным распределением ПЖК по центральному типу

Анамнез

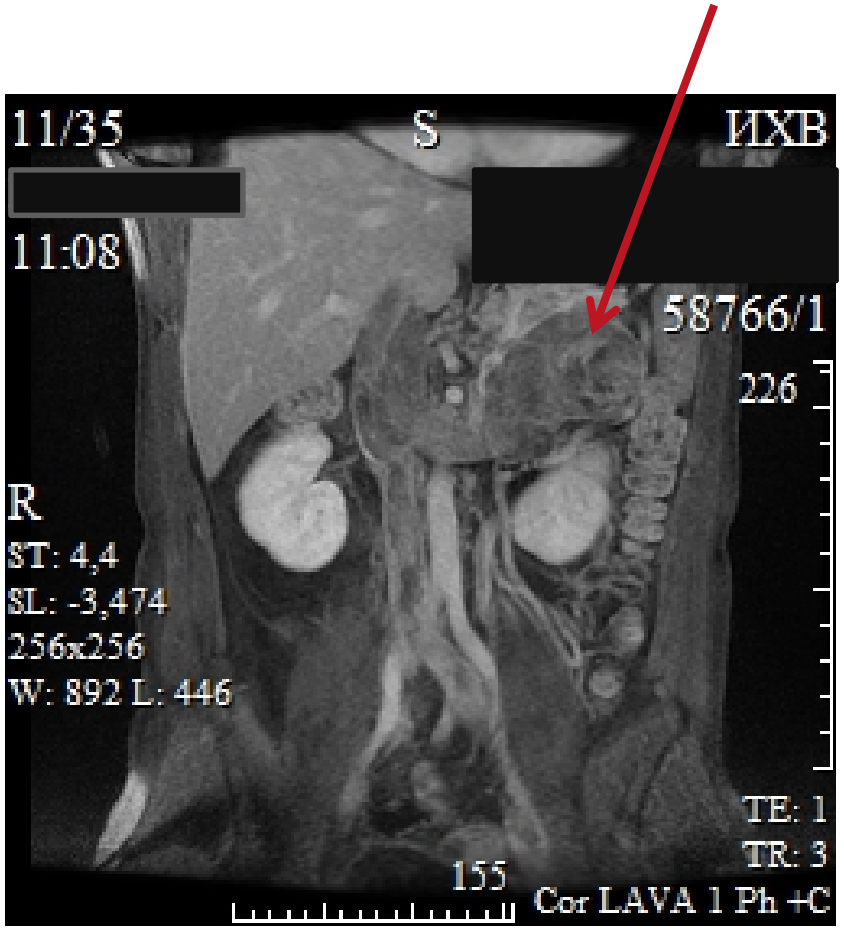
- Жалобы на повышение АД беспокоят **длительное время** (**несколько лет**), примерно в течение месяца стала быстро нарастать одышка и мышечная слабость, в связи с чем обратился в НМИЦХ им. А.В. Вишневского

Результаты исследований

Показатель	Значение	Референсный интервал
Метанефрин сут. мочи (мкг/сут)	62	44.00 - 261.00
Норметанефрин сут. мочи (мкг/сут)	208	128.00 - 484.00
АКТГ утр., пг/мл	2,82	< 60
Кортизол утр. в ночном дексаметазоновом тесте, нмоль/л	**916,3**	< 50
Ренин, мкМЕ/мл	**2,1**	4,4-46,1
Альдостерон, пг/мл	180	22,1-353
Калий, ммоль/л	**3,3**	3,5-5,2
АЛТ, Ед/л	**186**	< 45
АСТ, Ед/л	**120**	< 37
Глюкоза, ммоль/л	**8,2**	< 6,1

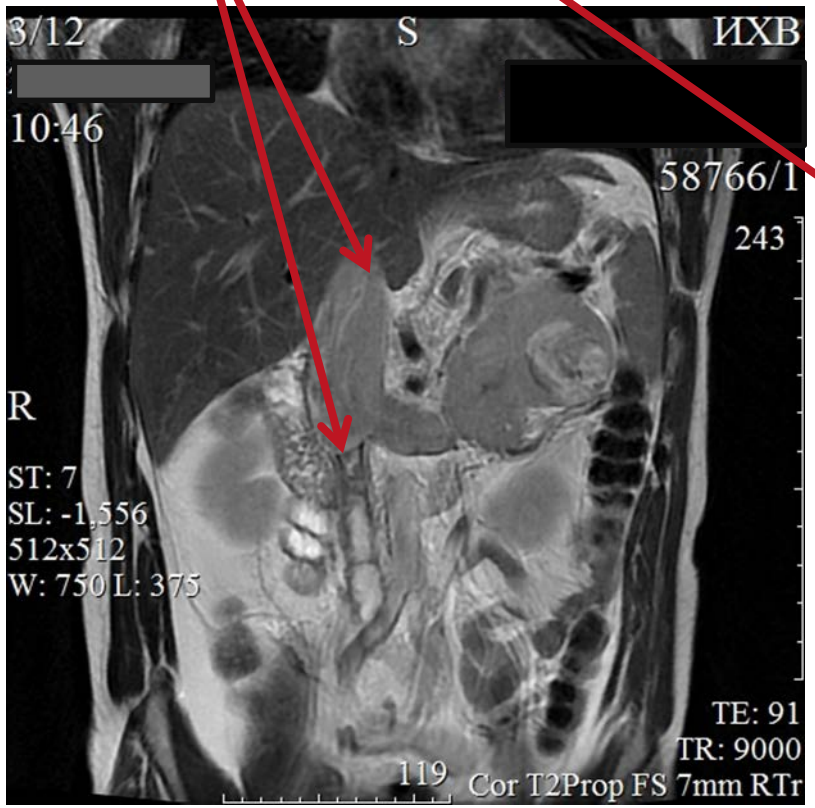
Результаты исследований

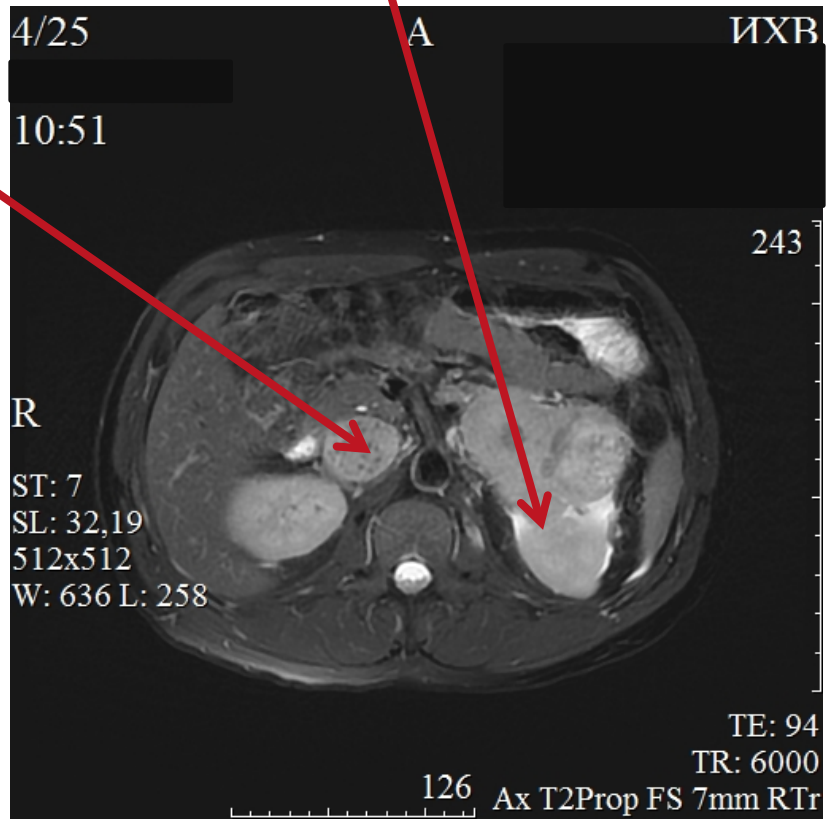
- **МРТ**
- Опухоль левого надпочечника 9 см диаметром, опухолевый тромб в почечной вене, нижней полой вене, множественные билобарные метастазы в печени.
- **КТ ОГК**
- Множественные метастазы в легких
- **ЭхоКГ**
- ФВ 60%, опухолевый тромб до впадения в правое предсердие.



Опухолевый тромб в НПВ

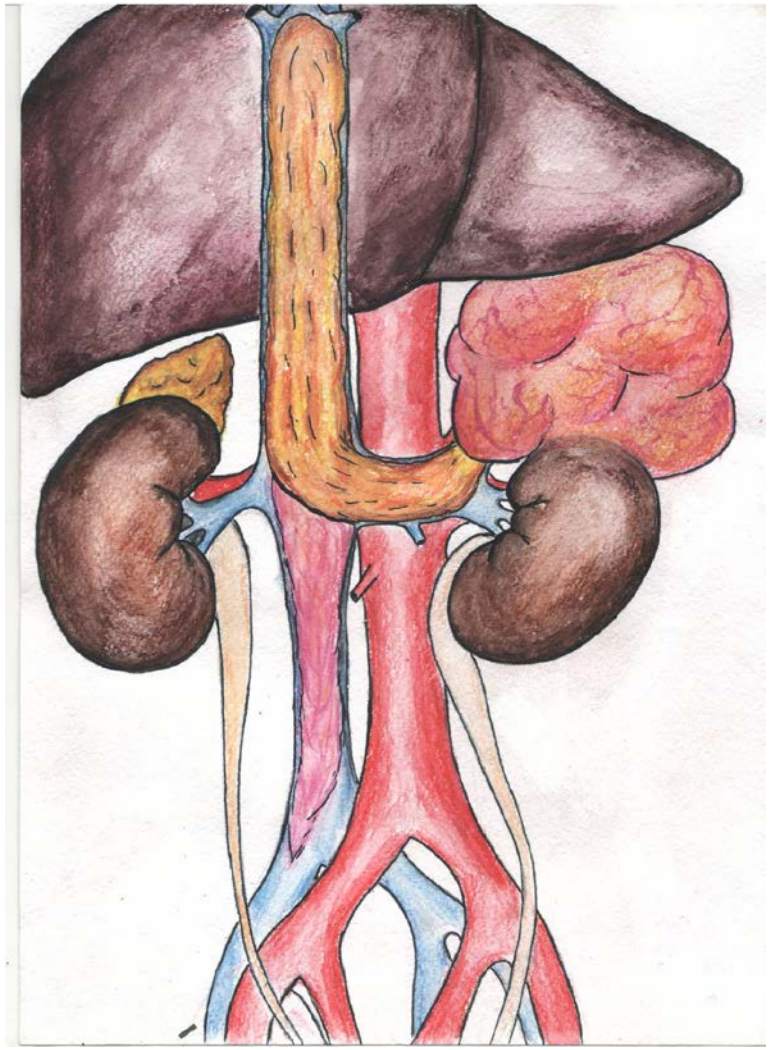
Опухоль левого надпочечника





Диагноз

- АКТГ-независимый гиперкортицизм. Кортикостерома левого надпочечника с высоким злокачественным потенциалом. Опухолевый тромбоз нижней полой вены, уровень IV (по M.L. Blute, 2004);
- Вторичное поражение легких, печени.
- Артериальная гипертензия 3 ст.



В связи с распространенностью опухоли и метастатическим поражением 4 ст. прогноз неблагоприятный. Рекомендована консервативная терапия.

Пациент Н., 29 лет

Жалобы:

- на периодические головные были, сопровождающиеся повышением САД до 232 мм рт.ст.

Анамнез:

- с 14-ти лет отмечает эпизоды повышения АД.
- С лета 2021 г. в связи с вышеперечисленными жалобами, начато обследование. В сентябре 2021 г. выполнил МСКТ почек и забрюшинного пространства: выявлено объемное образование правого надпочечника до 92 мм диаметром, с частичной кистозной трансформацией, аналогичные образования левого надпочечника (гиперэхогенные включения, подозрительные на метастазы) до 20 мм в диаметре.
- До проведения оперативного вмешательства пациент находился на терапии доксазозином.

Семейный анамнез: у матери и сестры матери пациента - новообразования щитовидной железы.

Результаты исследований

Показатель	Значение	Референсный интервал
Метанефрин сут. мочи (мкг/сут)	**9764**	44.00 - 261.00
Норметанефрин сут. мочи (мкг/сут)	**3808**	128.00 - 484.00
АКТГ утр., пг/мл	22	< 60
Кортизол утр. в ночном дексаметазоновом тесте, нмоль/л	40	< 50
Ренин, мкМЕ/мл	**360,6**	4,4-46,1
Альдостерон, пг/мл	136,0	22,1-353
ТТГ, мЕд/л	2,0	0,4-4,0
Кальций, ммоль/л	**3,02**	2,1-2,55
Паратгормон, пг/мл	**204,9**	15-65

МСКТ с внутривенным контрастным усилением

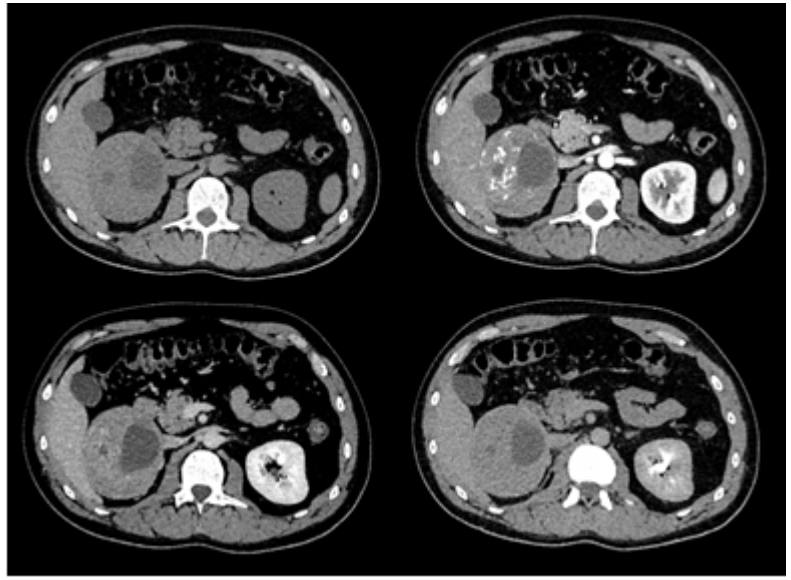
Выявлено объемное образование правого надпочечника 92 мм, с частичной кистозной трансформацией, несколько более мелких образований левого надпочечника размером 6-20 мм.

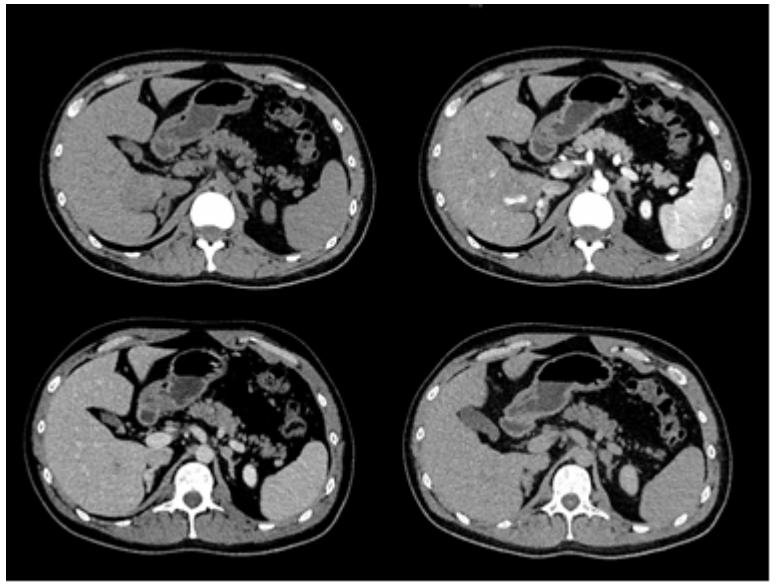
В правом надпочечнике образование 92 мм, с четкими контурами, гетерогенное, преимущественно солидного строения, с частичной кистозной трансформацией. В солидном компоненте визуализируются крупнокалиберные сосуды, градиент накопления контрастного вещества (КВ) 90 HU, максимальное накопление КВ солидным компонентом в венозную фазу контрастного усиления. В структуре солидного компонента одиночные мелкие аморфные кальцинаты. Плотность кистозного компонента 13 HU.

В левом надпочечнике образование 20 мм, с четкими контурами, гетерогенного, преимущественно солидного строения, с точечными кистозными включениями. Градиент накопления КВ солидным компонентом 95 HU, максимальное накопление КВ солидным компонентом в венозную фазу контрастного усиления. В структуре солидного компонента кальцинаты не выявлены. Также в теле и медиальной ножке надпочечника два аналогичных образования, 6 мм и 10 мм.

Нет признаков распространения образования правого надпочечника на паренхиму правой почки, правой доли печени.

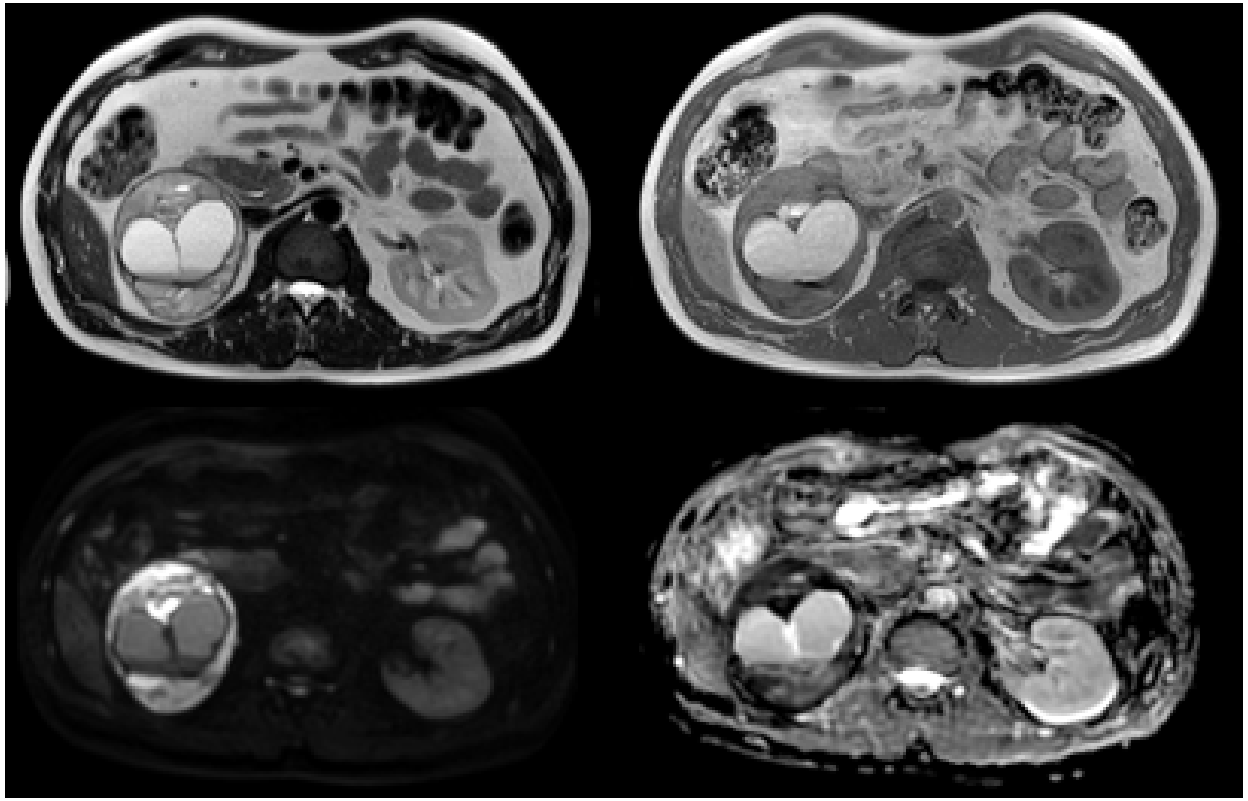
Метастазы в паренхиматозных органах, лимфатических узлах не выявлены.





МРТ

Образование в правом надпочечнике окружено тонкой псевдокапсулой, солидный компонент выраженно ограничивает диффузию, кистозный компонент с высоким содержанием белка, седиментацией содержимого



Дополнительное обследование:

- **УЗИ щитовидной железы:**
- Объем ЩЖ – 32,3 $см^2$
- Заключение: Эхографические признаки многоузлового зоба (EU TIRADS-5). Видоизмененные л/узлы с обеих сторон (справа – паратрахеальные, слева - в в/3 и н/3 шеи).

- **Гормональное исследование пунктатов** (смывы с пункционной иглы) **:**
- Кальцитонин– 136-148-238-1920 пг/мл
- Уровень РЭА – 180,8 нг/мл (N 0-5)

- **Проведено молекулярно-генетическое исследование**: массовое параллельное секвенирование. В гене RET (NM 020975.6) в 10 экзоне обнаружен ранее описанный в литературе вариант (HG38, chr10:43113622G>C, c.1826G>C) в гетерозиготном состоянии, приводящий к аминокислотной замене p.Cys609Ser с глубиной покрытия 388х (rs77939446), патогенный.

Диагноз

- Синдром МЭН 2А.
- Двусторонняя феохромоцитома с преобладающим метанефриновым типом секреции.
- Медулярный рак щитовидной железы. T2N1M0
- Аденомы паращитовидных желез. Первичный гиперпаратиреоз.
- Вторичная артериальная гипертензия.

В НМИЦ Хирургии им. А.В. Вишневского выполнена правосторонняя адреналэктомия.

Гистологическое исследование: морфологическая картина феохромоцитомы правого надпочечника, размером 9,5х10х7см. Узел ограничен собственной псевдокапсулой, без врастания в неё. В подпаянном фрагменте печени без элементов опухоли. Узел удален целиком. pT2 cNx cM0; M8120/3; Pn0; L0; V0; R0. (AJCC, TNM 8th ed).

Далее пациенту выполнена тиреоидэктомия с центральной лимфаденэктомией по поводу медуллярного рака щитовидной железы, тотальная паратиреоидэктомия.

Артериальное давление после правосторонней адреналэктомии (в операционной)

Лабораторные показатели пациента Н. после оперативного лечения

Показатель	Значение	Референсный интервал
Метанефрин сут. мочи (мкг/сут)	133, 6	44,0 – 261,0
Норметанефрин сут. мочи (мкг/сут)	334,8	128,0 – 484,0
Холестерин, ммоль/л	5,4	
белок общий, г/л	53,0	60,0-85,0
K^+, ммоль/л	3,50	3,5-5,2

Лечение медуллярного рака щитовидной железы и гиперпаратиреоза

- В апреле 2022 г. пациенту выполнена тиреоидэктомия с центральной лимфаденэктомией по поводу медуллярного рака щитовидной железы, тотальная паратиреоидэктомия.

- Послеоперационный период без осложнений. Пациент получает заместительную терапию гормонами щитовидной железы.

- Стабилизация общего состояния позволила пациенту приступить к работе через месяц после операции. В настоящее время АД стабильно и не превышает целевые показатели. По данным контрольных анализов от июня 2022 г., также нет отклонений от референсных значений. Продолжено динамическое наблюдение объемных образований левого надпочечника.