

проведенное через два года, подтвердило точность вычисленного риска прогрессирования заболевания у данного больного.

Таким образом, многофакторный анализ показал следующее: в оценке прогноза прогрессирования глаукомы нет единственного фактора, определяющего развитие заболевания. Для прогнозирования развития заболевания нужна комбинация не менее чем из 8 факторов. При учете этих факторов можно рассчитать вероятность прогноза заболевания.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Листопадова Н. А., Нейштадт А. И. В кн.: Сборник научных трудов 2-го МОЛГМИ им. Н. И. Пирогова, 1982, т. 187, в. 9.—2. Черкасова И. Н., Абакумова Л. Я., Сушкова О. П. Там же.—3. Шнепс-Шнеппе М. А., Абакумова Л. Я., Романова Т. В. Там же, 1980, т. 135, в. 6.—4. Goldberg, Hollows F. C. et al. *Brit. J. Ophthalm.*, 1981, 65, 1.—5. Kass M. A., William M. Hart. et al. *Surv. Ophthalm.*, 1980, Nov-Dec. 25 (3).—6. Truett J., Cornfield J., Kannel W. *Chron. Dis.*, 1967, 20, 511.

Поступила 21.01.86.

## ОБЗОРЫ

УДК 616.45—006.488+618.31—092—089.5

### ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ И АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ПОСОБИЯ ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ И БЕРЕМЕННОСТИ

*Я. Ю. Малков, О. Е. Карпова*

*Кафедра акушерства и гинекологии (зав.—проф. Я. Ю. Малков) Пензенского института усовершенствования врачей*

Большинство симптомов феохромоцитомы обусловлено воздействием на органы и системы избыточного количества катехоламинов, главными из которых являются адреналин, норадреналин и дофамин. Эти гормоны синтезируются в мозге, окончаниях симпатических нервов, эктопических клетках неврального происхождения, но в наибольшем количестве — в хромаффинной ткани мозгового слоя надпочечников. У здоровых людей в надпочечниках в 1 мин синтезируется 0,07 мг/кг массы тела адреналина и 0,02 мг/кг массы тела норадреналина.

Инактивация катехоламинов идет по двум взаимосвязанным путям при участии ферментов моноаминоксидазы (МАО) и катехол-О-метилтрансферазы (КОМТ). Незменными экскретируются с мочой только 2—5% катехоламинов. Конечным продуктом обоих путей обмена является ванилиминдальная кислота. По ее содержанию в моче можно судить о количестве разрушенных катехоламинов. Уровень в моче ванилиминдальной кислоты выше в 1000 раз, чем адреналина, и в 100 раз, чем норадреналина.

Установлено, что наличие феохромоцитомы не вызывает сомнений при экскреции с мочой за сутки более 30 мкг адреналина, 100 мкг норадреналина и 6 мг ванилиминдальной кислоты. При определении содержания ванилиминдальной кислоты из диеты следует исключить кофе, ванилин, овощи и фрукты [2].

Конечным продуктом обмена дофамина является гомованилиминдальная кислота; в метаболизме дофамина участвуют те же ферменты (МАО, КОМТ).

Разрушается адреналин быстро, норадреналин медленнее. Поэтому приступ повышения АД, вызванный выбросом адреналина (адреналовая феохромоцитома, криз 1-го типа), продолжается всего несколько минут; гипертензия из-за избытка норадреналина (норадреналовая феохромоцитома, криз 2-го типа) длится часами и даже сутками [2].

Общеклиническое обследование включает консультации специалистов (анестезиолога, акушера, эндокринолога), общие и биохимические анализы, определение уровня катехоламинов, ультразвуковую диагностику и компьютерную томографию. Кроме того, предусматривается целенаправленное эндокринологическое обследование больной, при этом следует помнить о возможном сочетании феохромоцитомы с сахарным диабетом (в связи с интенсивным распадом гликогена в печени и угнетающим действием адреналина на островки Лангерганса), с гиперфункцией коры надпочечников (адреналин стимулирует продукцию АКТГ), с гиперфункцией щитовидной железы.

Необходимо тщательно исследовать функцию щитовидной железы, так как фео-

хромочитомы нередко являются одним из проявлений множественных эндокринных неоплазий, синдрома Сиппла, при котором опухоли развиваются одновременно в надпочечниках, щитовидной железе и паращитовидных железах. Причем при множественных эндокринных неоплазиях опухолевый процесс развивается чаще мультицентрически (двусторонняя феохромоцитома, гиперплазия или опухоль околощитовидных желез) [12].

Феохромоцитома нередко сочетается с нейрофиброматозом, поэтому при наличии одного из указанных заболеваний следует исключить или диагностировать второе [6]. Клиника феохромоцитомы может быть атипичной, с преобладанием синдрома почечной патологии [7]. Метастазирование опухоли при феохромоцитоме чаще происходит в регионарные лимфатические узлы, печень, легкие, кости [23].

Заслуживают внимания данные о необходимости проведения топической диагностики, так как в 10—12% наблюдений опухоль имеет вненадпочечниковую локализацию (орган Цуккеркандля, параганглии, мочевой пузырь, головной мозг). При беременности провокационные пробы с гистамином, фентоламином и рентгенологические методы диагностики противопоказаны [1, 3, 9].

Предоперационное лечение признается как обязательное большинством авторов. Как показала практика,  $\alpha$ -блокаторы оказывают длительное сосудорасширяющее действие, что способствует достижению эффекта спонтанного увеличения ОЦК, уменьшению гипертензии и отчетливому уменьшению пароксизмальной тахикардии. Поэтому их применение приводит к заметному снижению частоты осложнений во время операции и в послеоперационном периоде. У неподготовленных пациентов при перевязке сосудов опухоли внезапно прекращается поступление катехоламинов, АД резко падает, что до недавнего времени было основной причиной высокой летальности при оперативном удалении феохромоцитомы. При феохромоцитоме подготовка  $\alpha$ -рецептороблокаторами составляет 10—14 дней [16, 19], при сочетании опухоли с беременностью — 2—3 недели. Необходимо иметь в виду такое осложнение, как преждевременная отслойка плаценты, которая при феохромоцитоме возникает из-за высокого АД [9, 17, 23].

Влияние  $\alpha$ -рецептороблокаторов на плод пока мало изучено, но до сих пор каких-либо существенных побочных действий не выявлено. Применяются  $\alpha$ -рецептороблокаторы быстрого и длительного действия. Из длительно действующих лучшим считается феноксизебамин: он хорошо переносится, его побочное действие незначительно. Суточная доза колеблется от 20 до 200 мг, выраженный эффект достигается через 2 ч после введения. Продолжительность его действия составляет несколько дней, поэтому прекращать лечение рекомендуется за сутки до операции. При передозировке антидотом служит норадреналин.

Фентоламин известен как  $\alpha$ -рецептороблокатор кратковременного действия. Он применяется при лечении феохромоцитомы, особенно для купирования кризов гипертензии в предоперационный период и во время операции. При его внутривенном введении эффект наступает через 30 с и продолжается до одного часа.

Быстрым действием, как у пентамина, но менее продолжительным обладает нитропруссид натрия, который, кроме того, потенцирует гипотензивные средства. Он оказывает прямое сосудорасширяющее действие на артериолы, причем точкой его приложения является гладкая мускулатура сосудов. Под его влиянием периферическое сопротивление, АД и ЦВД заметно снижаются, а минутный объем сердца и частота сердечных сокращений увеличиваются. Повторное введение нитропруссида натрия, в отличие от пентамина, тахикардии не вызывает. Средние дозы для купирования гипертонических кризов — от 0,3 до 4,0 мг [16] и максимальные — 10—15 мг [10, 20] в расчете на 1 кг массы тела. Из-за кратковременности действия (3 мин) применение нитропруссида натрия легко управляемо, поэтому антидот не нужен.

При значительном продуцировании опухолью адреналина возникает повышенная стимуляция  $\beta$ -рецепторов, что приводит к аритмии и тахикардии. В таких случаях показано применение  $\beta$ -рецептороблокаторов. За рубежом используется пропандол (Doctiop), при остро возникших нарушениях — Pindolol (Visken). Ряд авторов рекомендуют комбинированную терапию, включающую  $\alpha$ - и  $\beta$ -рецептороблокаторы [18, 23]. Отмечено, что под влиянием  $\beta$ -блокаторов прекращаются сокращения матки [16].

Премедикацию проводят длительно [13, 21], при этом используется морфин в сочетании с атропином, который нейтрализует норадреналиновый эффект [11, 15, 21]. Особенностью премедикации у беременных является назначение минимальных доз — воров из-за ее влияния на плод [18].

Перед проведением наркоза необходимо каниюлировать центральную вену, чтобы иметь возможность определять центральное венозное давление (ЦВД) и вводить быстродействующие гипотензивные препараты. Позже вводят еще 1—2 каниюлы для инфузионной терапии, а также катетеризируют мочевой пузырь. Наркоз не способствует повышенному выделению катехоламинов, напротив, возможно снижение АД.

Большинство авторов отдают предпочтение интубационному наркозу с миорелаксантами. Как при кесаревом сечении, так и при удалении феохромоцитомы вводятся барбитураты с ингаляционными анестетиками (как альтернатива нейролептанальгезии), такими как фторотан [13, 15, 22]. Установлено, что с углублением фторотанового наркоза количество катехоламинов плазмы уменьшается. Патологическая sensi-

близкая миокарда к катехоламинам исчезает из-за блокирования  $\beta$ -рецепторов [14]. С применением энфлюрана данной проблемы вообще не существует.

Во время операции тяжелые осложнения возникают вследствие гипертонии, тахикардии, гиповолемии. Это обусловлено проведением наркоза, положением на операционном столе и манипуляциями с опухолью. Поскольку обычные гипотензивные препараты при глубоком наркозе в большинстве случаев не действуют, нужно иметь эффективные медикаменты, например фентоламин, нитропруссид натрия. Во время наркоза лечение тахикардии, обусловленной нарушением желудочкового ритма, рекомендуется проводить лидокаином [22, 24]. При экстрасистолиях из предсердий применяют кардиоселективные  $\beta$ -блокаторы, например практолол, а также препараты, устраняющие бронхо- и вазоконстрикцию. Резкое падение АД, обусловленное гиповолемией, может наступить после лигирования сосудов опухоли, введения большой дозы сосудорасширяющих средств, поэтому недопустимо снижение систолического АД до уровня менее 16 кПа. Лигирование сосудов опухоли следует проводить под постоянным контролем ЦВД, на фоне введения электролитов, плазмозаменяющих растворов, крови.

После удаления феохромоцитомы АД нормализуется, так как устраняется причина, повышающая сосудистый тонус. При односторонней адреналэктомии, как правило, заместительной терапии гормонами надпочечника не требуется, поскольку второй надпочечник функционирует нормально. Если же беременной сделано кесарево сечение, а удаление опухоли планируется позже, то медикаментозное лечение после операции проводится точно так же, как и до нее.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Воскресенский М. П. Акуш. и гин., 1971, 10, 65.—2. Гогин Е. Е., Сененко А. Н., Тюрин Е. И. В кн.: Артериальные гипертензии. Л., 1978.—3. Дильман В. М. В кн.: Эндокринологическая онкология. Л., 1983.—4. Меерсон Ф. З., Гомазков О. А. Кардиология, 1971, 4, 5.—5. Николаев О. В., Меньшиков В. В. и др. Феохромоцитомы. М., 1965.—6. Симоненко Б. В., Тищенко Б. С., Трофимов В. М., Тюрин Е. И. Клин. мед., 1982, 6, 108.—7. Славина Л. С. Сердце при эндокринных заболеваниях. М., Медицина, 1979.—8. Шехтман М. М., Бархатова Т. П. В кн.: Заболевания внутренних органов и беременность. М., 1982.—9. Amaranath L., Kellermeier W. F. Anesthesiology, 1976, 44, 345.—10. Brenner W. S., Ven S. S., Dingfelder J. R., Anton A. H. J. Amer. Obstet. Gynec., 1972, 113, 779.—11. Carney I. A., Sizemore G. W., Hayles A. B. Cancer, 1979, 44, 2173.—12. Desmontes J. M., Le Houelleur J. et al. Brit. J. Anesth., 1977, 49, 991.—13. Gebbie D. M., Finlayson D. C. Canad. Anesth. Soc. J., 1967, 14, 39.—14. Kalff G. Anesthesist, 1968, 17, 43.—15. Landauer B. Anaesth. Inform., 1978, 4, 18.—16. Leak D., Carroll J. et al. Canad. med. ass. J., 1977, 116, 371.—17. Neuhaus R., Weitzel H. et al. Geburt u Frauenheil, 1980, 40, 851.—18. Pichlmayr R., Grötelüschen B. Chirurgische Therapie. Springer, 1978.—19. Posner M. A., Rodkey F. L., Tobey R. E. Anaesthesiology, 1976, 44, 330.—20. Rupieper N., Stöcker L. Anästhesiolog. Inform. 1977, 364.—21. Salo M., Vapaavouri M. Ann. Chir. Gynaec. Fenn., 1972, 62, 129.—22. Schenker J. G., Chowder I. Obstet. gynec. surg., 1971, 26, 739.—23. Stamenkovic L., Spierdijk J. Anesthesie, 1976, 31, 941.

Поступила 10.11.84.

УДК 616.438—007.61:362.147

## ВТОРИЧНО УВЕЛИЧЕННАЯ ВИЛОЧКОВАЯ ЖЕЛЕЗА У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И ИХ ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

*К. Е. Красноперова*

*Кафедра пропедевтики детских болезней (зав.—доц. Н. А. Черкасова) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института имени С. В. Курашова*

В настоящее время известен генетический вариант иммунодефицита с большим тимусом [12, 31], однако удельный вес первичных иммунодефицитов невелик [13, 24, 30]. Подобные варианты иммунодефицитов определяют тактику врача по коррекции имеющегося конкретного иммунного дефекта с применением, как правило, заместительной терапии (путем пересадки костного мозга, тимуса или введением его гормонов) [18, 21, 30, 34].

У детей раннего возраста распространено временное увеличение вилочковой железы, которое обычно диагностируется рентгенологически в возрасте до 3 лет, чаще при различных заболеваниях [14 а—д, 15, 16]. Это непостоянное увеличение тимуса