

УДК: 616.45 - 006.04 - 053.2 – 07

БОЛАДАГИ ЁМОН СИФАТЛИ ФЕОХРОМОЦИТОМА КАМДАН-КАМ КУЗАТИЛАДИГАН КЛИНИК ХОЛАТДалимова Гўзал Абдурашитовна¹, Насирова Хуршида Кудратуллаевна²

1 - Академик Ё.Х.Туракулов номидаги Республика ихтисослаштирилган эндокринология илмий-амалий тиббиёт маркази, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.;

2 - Тошкент педиатрия тиббиёт институти, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФЕОХРОМОЦИТОМА У РЕБЕНКАДалимова Гузал Абдурашитовна¹, Насырова Хуршида Кудратуллаевна²

1 - Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр эндокринологии имени акад. Ё.Х. Туракулова, Республика Узбекистан, г. Ташкент;

2 - Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республика Узбекистан, г. Ташкент

MALIGNANT PHEOCHROMOCYTOMA IN A CHILD A RARE OBSERVATION FROM A CLINICAL CASE REPORTDalimova Guzal Abdurashitovna¹, Nasirova Khurshida Kudratullaevna²

1 - Republican Specialized Scientific-and-Practical Medical Centre of Endocrinology named after academician Yo.Kh.Turakulov, Republic of Uzbekistan, Tashkent;

2 - Tashkent Pediatric Medical Institute, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: dalimova.guzal@gmail.com

Резюме. Феохромоцитома бу буйрак усти беги магиз қисми хромаффин хужайраларидан ёки асаб тизимнинг бошқа параганглияларидан келиб чиқадиган ноёб ўсимта ҳисобланади. Болалар ёмон сифатли феохромоцитомаси жуда кам учрайдиган ўсимталардан ҳисобланади. Ўсимта спорадик ёки бир қатор эндокрин неоплазмаларда (МЭН) бошқа эндокрин ўсмалар билан биргаликда мавжуд бўлиши мумкин. Беморларда норадреналин, адреналин ва дофаминнинг қон оқимида секрециясининг кучайишини акс этирувчи турли хил аломатлар кузатилади. Асосан норадреналин ишлаб чиқарадиган ўсмалари бўлган беморлар гипертензиядан азият чекадилар бу кўпинча оғир ва анъанавий даволашга буйсунмайдиган тури ҳисобланади. Асосан адреналин (дофамин) секрецияловчи ўсмалари бўлган беморларда тахикардия, ваҳима босиши хуружлари ва ҳалокат туйғуси каби одатда эпизодик бўлган турли аломатлар кузатилади. Ушбу мақоламизда биз 9 ёшлигидан ёмон сифатли феохромоцитома билан оғриган боланинг касаллиги хақида хабар берамиз. Касаллик кучли бош оғриги, терлаш ва хушдан кетиши ҳолатлари билан бошланган. Боланинг АҚБ 250/180 мм.с.м.уст.гача кўтарилганда кома ҳолатига тушиб қолган. Болага феохромоцитома таххиси қўйилган ва 2019 йилда биринчи марта чап томонлама адреналэктомия ўтказилган, 2022 йилда рецидив сабабли қайта жароҳлик амалиёти ўтказилган ва шу йилда иккита химиятерапия курси олган. 2023 йилда Мета-йодобензилгуанидин (МЙБГ) билан сканир ўтказилган чап буйрак пастки қисми ва қорин бўшлигининг чап юқори қисмида метастазлар аниқланган. Беморга терапевтик мақсадда 100 mCi I-131 МЙБГ ўтказилган. 2025 йилда беморда яна рецидив ҳолати кузатилган.

Калим сўзлар: Феохромоцитома, болаларларда буйрак усти беги ўсмалари, артериал гипертензия, ёмон сифатли феохромоцитома.

Abstract. Pheochromocytoma is a rare tumor arising from chromaffin cells of the adrenal medulla or other paraganglia of the nervous system. Low-grade pheochromocytoma of childhood is a very rare tumor. The tumor may be sporadic or coexist with other endocrine neoplasms in the series of endocrine neoplasms (MEN). Patients have a variety of symptoms reflecting increased secretion of norepinephrine, epinephrine, and dopamine into the circulation. Patients with tumors that predominantly produce norepinephrine have hypertension, which is often severe and resistant to conventional treatment. Patients with tumors that predominantly secrete epinephrine (dopamine) have a variety of symptoms, usually episodic, such as tachycardia, panic attacks, and a sense of doom. Here, we report the case of a 9-year-old boy with low-grade pheochromocytoma. The disease began with severe headache, sweating, and fainting. When the child's blood pressure increased to 250/180 mmHg, he fell into a coma. The child was diagnosed with pheochromocytoma and underwent the first left adrenalectomy in 2019, a repeat operation in 2022 due to recurrence, and two courses of chemotherapy in the

same year. . Meta-iodobenzylguanidine (MYBG) scan in 2023 revealed metastases in the left lower kidney and left upper abdomen. The patient received 100 mCi I-131 MYBG for therapeutic purposes. The patient relapsed again in 2025.

Keywords: Pheochromocytoma, adrenal tumors in children, arterial hypertension, low-grade pheochromocytoma.

Кириш. Болалар популяциясида ёмон сифатли артериал гипертензия 0,1 % учрайди ҳолос лекин шулардан 2% беморларда яширин эндокрин сабаблар мавжуддир. Феохромоцитомга бу буйрак усти беши мағиз қисми хромофин хужайраларидан ёки асаб тизимининг бошқа параганглияларидан келиб чиқадиган ноёб ўсимта ҳисобланади. Болалар ёмон сифатли феохромоцитомаси (Ё/Ф) жуда кам учрайдиган ўсимталардан ҳисобланади. Ўсимта спорадик ёки бир қатор эндокрин неоплазмаларда (МЭН) бошқа эндокрин ўсмалар билан биргаликда мавжуд бўлиши мумкин. Беморларда норадреналин, адреналин ва дофаминнинг қон оқимида секрециясининг кучайишини акс этирувчи турли хил аломатлар кузатилади. Асосан норадреналин ишлаб чиқарадиган ўсмалари бўлган беморлар гипертензиядан азият чекадилар бу кўпинча оғир ва анъанавий даволашга буйсунмайдиган тури ҳисобланади. Асосан адреналин (дофамин) секрецияловчи ўсмалари бўлган беморларда тахикардия, ваҳима босиш хуружлари ва ҳалокат туйғуси каби одатда эпизодик бўлган турли аломатлар кузатилади. Артериал гипертензия болаларда ва ўсмирларда 78% ҳолатларда буйракларнинг туғма нуқсонлари, 12% ҳолатларда буйрак артериялари окклюзион ўзгаришлар ва 0,5-2 % ҳолатлардагина феохромоцитомга билан боғлиқ бўлади. Адабиётлардан келтирилган малумотларга кўра феохромоцитомга билан касалланган болаларнинг ўртача ёши 11-12 ёшларга тўғри келади. 80-90% ҳолатларда болаларда феохромоцитомга артериал қон босмининг кўтарилиши билан кечади, кўпгина ҳолатларда гипертония доимий формада кузатилади катталарда эса гипертония пароксизмал кечиши билан фарқланади. 20 % ҳолатларда болаларда феохромоцитомга гипертония симптомларсиз кечади. Беморнинг ҳаётига бундай жиддий, аммо олдиндан айтиб бўлмайдиган хавф туғдирадиган касалликлар кўп эмас, шунинг учун ташхис қўйилгандан сўнг, жарроҳлик йўли билан олиб таўланиши кутилгунга қадар катехоламинларнинг таъсирини бостириш учун даволаш чораларини бошлаш керак. [5]

Клиник ҳолат. Бемор Б. биринчи клиник симптомлар пайдо бўлганда 9 ёшда бўлган (2019 йил январь ойида), касаллик бош оғриши, қайд қилиш ва хушдан кетиш ҳолатлари билан бошланган. Симптомлар кучайиб бориши ва артериал қон босими кўтарилиши сабабли турар жойда тез тиббий ёрдам бўлмида 10 кун давомида ётиб текширишлар ўтказилган, ультратовуш текширувида беморда қорин парда орти соҳаси бўшлиғида нотекис шакли аниқ контурга эга ўлчамлари 54x30x45 мм.ли бўлган катта ҳажмли ҳосила аниқланганлиги сабабли беморни РИАТЭМ га текширувлар ўтказиш ва даволаш тактикасини аниқлаш учун юборилган. Бемор қабул қилинганда тахикардия, терлаш ва АҚБ 160/100 мм.см.уст.гача кўтарилгани кузатилган. Беморнинг АҚБ баландинини инобатга олган ҳолда гипотензив терапия тавсия этилган альфа-адреноблокаторлар

гурухидан. РИАТЭМ шариотида беморда комплекс текширувлар ўтказилган.

Мультиспираль компьютер томографияси ҳулосаси (МСКТ): Гепатомегалия, қисман спленомегалия. Парааорталь соҳаси конгломерат кўринишли ҳажмли ҳосиласи 4,6x3,9x7,0 мм

Гормонал текширувлар натижалари: адреналин – 17,81 скг/сут (норма <20,00), норадреналин – 942,3 мкг/сут, метонефрин- 295,0мкг/сут (норма 39-243), норметонефрин-2232,0 мкг/сут, (норма <90),АКТГ-45,8 пг/мл (норма 7,2-63,80), кортизол- 10,5 мкг/дл (норма 6,2-19,4), ренин – 48,0 мкМЕ/мл (4,2-45,6), Биокиёвий текширувлар: натрий-135,1 ммоль/л, калий- 4,2 ммоль/л, АЛТ- 18, АСТ- 20, креатинин- 49, мочевино-4,8, онкомаркёр: нейроноспецифик энзолаза 39,24 нг/мл (норма <17,0)

Ўтказилган текширувлар натижасига асосланиб беморга “Чап буйрак усти беши ҳажмли ҳосиласи. Феохромоцитомга. Симптоматик артериал гипертензия” ташхиси қўйилиб РИО ва РИАТМ болалар онкологияси бўлимига жарроҳлик амалиёти учун юборилган ва беморда 23.03.2029 йил куни “лапаротомия, чап томонлама адреналэктомия” жарроҳлик амалиёти бажарилган. Макропрепарат: умумий ўлчами 6,0x4,0 см ли юзаси ғадир будир юпка капсуладае иборат бўлган. Гистологик текширувлар натижаси буйрак усти беши феохромоцитомасини тасдиқлаган. Жарроҳлик амалиётидан сўнг беморнинг умумий аҳволи яхшиланган АҚБ стабиллашган. 2022 йил январь ойидан бошлаб беморда АҚБ кўтарилиши кузатила бошлаган ва яшаш жойида эндокринолог шифокорига йўланмаси билан РИАТЭМ маслаҳат поликлиникасига мурожат қилган. Текширувлар ўтказилганда беморда МСКТ да чап буйрак усти проекциясида 3,2x2,9x4,5 мм.ли зичлиги +27 +41 ед. Н ҳосила, ретроперитонеал лимфа тугунлар 1,3 см.гача катталашганлиги аниқланган. ПЭТ-КТ ҳулосаси қорин парда орти соҳа чап буйрак пастки қисми соҳаси бўйлаб паранефрал ёғ тўқимасида нотекс структурали ҳажми 26x23x40см.ли тугунли ҳосила ўзи атрофида ФГД нотекис йиғилиши SUV max 3,7. Рецидив бўлиши мумкин. Ренгеноскопия: Ўпка ва юрак рентгенологик ўзгаришсиз.

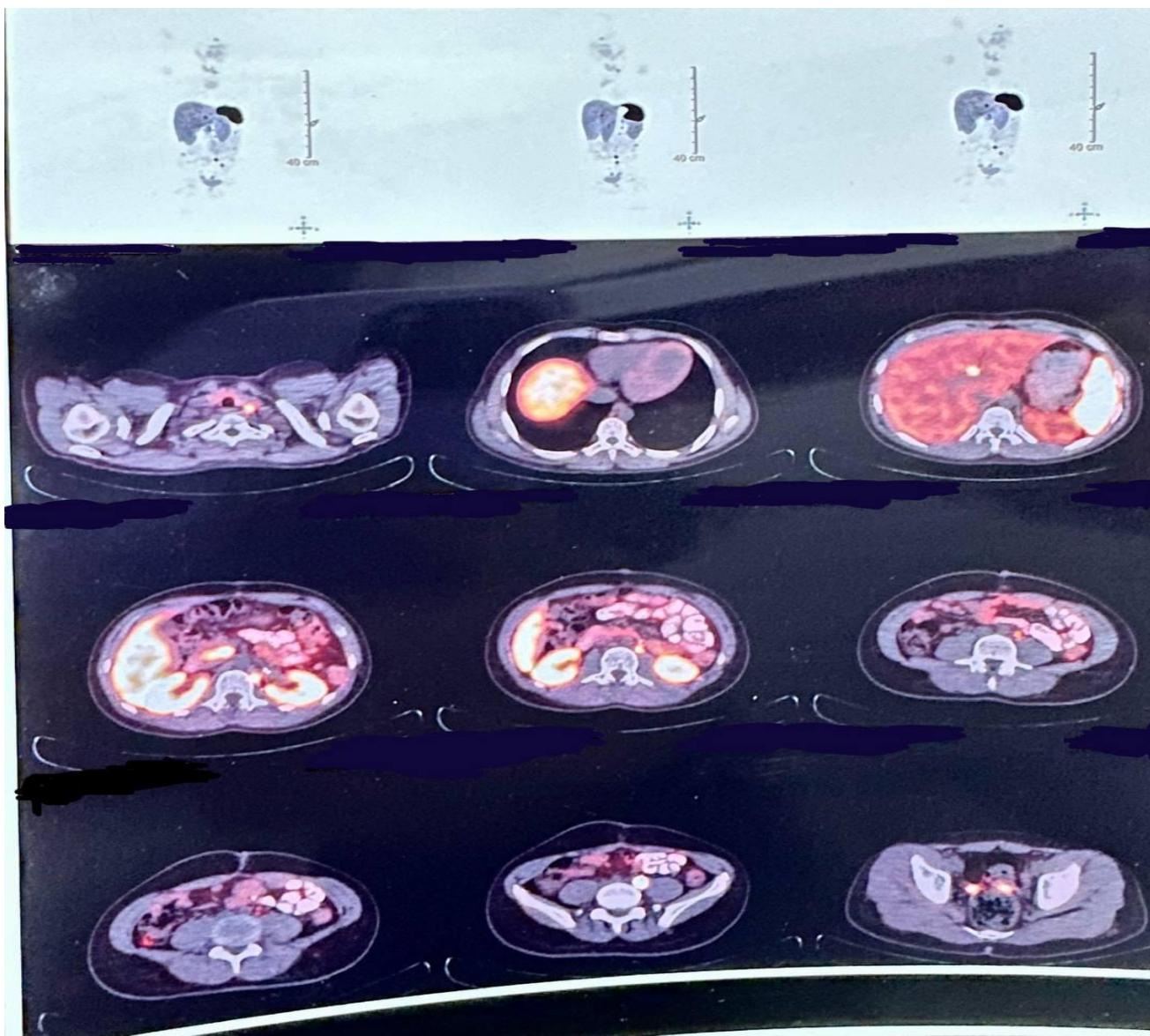
Гормонал текширувлардан норметонефрин-, метонефрин-,ИХЛА альдостерон-539,0 пг/мл (норма 30-228), ИХЛА ренин- 58,0 пг/мл (норма 8,64-29,0), калий- 4,1 ммоль/л, натрий- 140,1ммоль/л, креатинин-78ммоль/л, мочевино-4 ммоль/л. Умумий қон таҳлили: Нв-82г/л, эритроцитлар-3,7x10¹²/л, лейкоцитлар-9,9x10⁹/л .

Ўтказилган текширувлар ҳулосасига кўра беморга Чап буйрак усти беши феохромоцитомга рецидиви? Симптоматик артериал гипертензия ташхиси билан РИО ва РИАТМга жарроҳлик амалиёти учун юборилган. РИО ва РИАТМ маслаҳат поликлиникасида беморни қайта текширувдан ўтказилиб “Чап буйрак усти беши ўсмаси рецидиви” ташхиси билан онкохирургия бўлимига ётқизилган ва шифокорлар консилиуми муҳокамасидан сўнг 21.02.2022 йил куни “ лапаротомия, чап томонлама

қорин пардадан биопсия олиш” жарроҳлик амалиёти бажарилган. Макропрепарат: умумий ўлчами 3,5x3,0 смли юзаси ғадири-будир ўсма.

Кесиби қўрилганда емирилиш, чириш-парчаланиш ўчоқлари мавжуд. Ичак деворидан олинган 0,5x1,0 смли сарғиш алоҳида тугун. Ушбу хулосалардан сўнг беморга умумий қувватловчи, инфузион терапия фониди 2 курс химиятерапия (ИХТ) белгиланди: доксорубицин 40 мгдан вена ичига 1-куни, этопозид 100 мг дан 2-3-4- кунларицисплатин 40 мг дан 3-4 –куни олган. Бемор муолажаларининг инфузион даво муолажалари фониди ўргача интоксикация белгилари фониди олган ва нисбатан қониқарли ҳолатда уйга рухсат берилган. 2023 йил январь ойида Туркиянинг LIW Hospital клиникасининг Болалар гематология бўлимида ётиб даволанган. Ташхислаш мақсадида беморда куйидаги текширувлар ўтказилган: Умумий қон тахлили: HGB-10,8 г/дл, HCT-35,5%, MCV-65,5 фл, MCH-19,8пг, MCHC-30,3г/дл, RDW-13,4 фл, PLT-489 К/мкл, MPV-10,7 фл, гормонал текширувлар: норметонефрин – 1070мкг/сут (норма 53-290), метонефрин- 298,0 мкг/сут (норма 39-243),

онкомаркёр: носпесифик эналаза – 38,4 нг/мл (норма <17,0), биокимёвий тахлиллар: ALT- 11,0 U/L, AST-18,0 U/L, альбумин-47,30 г/л (норма 35-52), натрий-140 ммоль/л (норма 136-146)б калий-4,2 ммоль/л (норма 3,5-4,1), креатинин-0,46 мг/дл (норма0,3-0,7), ферритин-10,9 тг/мл (норма 14-80). Беморда I-123 Мета-йодобензилгуанидин (МЙБГ) билан ўтказилган скайнир хулосаси чап буйрак пастки қисми ва қорин бўшлиғи юқориги чап қисмлари метастазлари аниқланганлиги сабабли беморга МЙБГ даво мақсадида тавсия этилган. Артериаль қон босмини меёрлаштириш мақсадида беморга Кардура 10 мг 1 ой давомида ичиш тавсия этилган. Беморга терапевтик мақсадда 100 mCi I-131 МЙБГ ўтказилган сўнг беморга умумий қувватловчи, инфузион терапия ва қон қўпайтирувчи препаратлар юборилган. Олинган даво муолажаларидан сўнг беморнинг лаборатор текширувлар хулосаси: норметонефрин – 541,0мкг/сут (норма 53-290), метонефрин- 224,0 мкг/сут (норма 39-243), онкомаркёр: носпесифик эналаза – 15,4 нг/мл (норма <17,0) ижобий томонга ўзгарган беморнинг умумий аҳволи яхшиланган АҚБ нормаллашган.



Расм 1. ⁶⁸Ga-DOTATATE билан бутун тана ПЭТ/КТ си (24.12.2024 й.)

Жадвал 1. Болаларда учрайдиган ёмон сифатли феохромоцитоманинг клиник ҳолатлари

Муалифлар	йил	сылка	Ёш/жинс	жойлашиши	гистологияси	Ёзиш вақтидаги кузатув давомилиги, натижа
Wahl et al.	1943	[6]	4 ёш/эркак	Кўксоралиғи	ФХ/НБ	8 ой, ўлган
Nakagawara et al.	1985	[1]	14 ёш/аёл	Буйрак усти бези	ФХ/ГНБ	6 ой, ўлган
Tatekawa et al.	2006	[8]	5 ёш/эркак	Буйрак усти бези	ФХ/НГ	номалум
Ch'ng et al.	2007	[3]	9 ёш/аёл	Буйрак усти бези	ФХ/ПНТЕЎ	28 ёш, ҳаёт
Thiel et al.	2010	[2]	9 ёш/аёл	Буйрак усти бези	ФХ/ГНБ	18 ой, ҳаёт
Kikuchi et al.	2012	[7]	12 ёш/эркак	Буйрак усти бези	ФХ/ГН	14 ёш, ўлган
Current case	2015		1 ёш/эркак	ретроперитониал	ФХ/НБ	8 ёш, ҳаёт

Изоҳ: ФХ-феоххромоцитома, НБ-нейробластома, ГНБ-ганглионейробластома, ГН- ганглионеврома, ПНТЕЎ- периферик нерв толалари ёмон сифатли ўсимтаси

Бирок 2024 йил декабрь ойларининг охирида беморнинг умумий ахволида ўзгаришлар кузатилган АҚБ 150/100 мм.см.устгача кўтарилиши, холсизлик, доимий бош оғриғи безовта қилишни бошлаган. РИАТЭМ маслаҳат поликлиникаси нейроэндокринолог шифокорига мурожат қилишган, бемор қайта текширувлардан ўтказилганда: онкомаркёр: нейронспесифик эналаза 16,7 нг/мл (норма <17,0), метонеприн-214,0 мкг/сут (норма 39-243), норметонеприн- 1006,00+ мкг/сут (норма 23-290), адреналин – 10,18 скг/сут (норма <20,00), норадреналин – 652,72+ мкг/сут (норма <90), АКГГ-47,8 пг/мл (норма 7,2-63,80), кортизол- 6,7 мкг/дл (норма 6,2-19,4), ренин – 43,30 мкМЕ/мл (4,2-45,6), натрий-133,3 ммоль/л, калий- 4,9 ммоль/л, хлоридлар- 94 ммоль/л (норма 98-106), кальций- 96,04 мг/л (норма 86,0+-102,0).

1-расмда ⁶⁸Ga-DOTATATE билан бутун тана ПЭТ/КТ сида Бош ва бўйин соҳасида: чап ўмров ости соҳаси лимфа тугунлари 7 мм гача катталашганлиги, SUV max =5,0. Кўкрак кафаси соҳасида: чап ўпканинг S9 да диаметри 4 ммгача бўлган РФП SUV max= 1,0 паст тўпланиш билан сиқилиш ўчоғи аниқланган; Қорин бўшлиғи ва қорин парда орти соҳаси: ЖАКХ Лапаротомия, чап томонлама адреналэктомия (08.04.2019й), буйрак усти бези проекциясида “У” шаклидаги қалинлиги 6 мм, anteroposterior ўлчами 16,мм гача, баландлиги 25 мм- буйрак усти бези? Чап қорин парда орти соҳасида, паравертебраль ва бел мушаклари контури VL1-4 тенглигида SSTR мусбат лимфа тугун (n=4) қалинлиги 7 мм ли, SUV max=6,0. Жигир дарвозаси соҳасида 5 мм ли тугун, SUV max=6,0. Худди шундай тугунлар йўғон ичакнинг қорин парда соҳасида 3-4 мм тугунлар аниқланган.

Беморга АҚБ стабиллаштириш ва МЙБГ га тайёрлаш мақсадида доксазозин 4 мг ½ таб кунда 1 маҳал, калий йодид 200 мкг 1 таблеткадан 1 маҳал 2 хафтага тавсия этилди. ПЭТ ва лаборатор текширувлари хулосасидан келиб беморга қайта терапевтик мақсадда 100 mCi I-131 МЙБГ ўтказиш тавсия этилди. Скрининг тести ўтказиш мақсадида беморда MEN 2 ва Хиппеля-Линдау синдромини истисно қилиш мақсадида бемордан ген VHLS қон тахлили генетик текширувлар учун юборилди.

Муҳокама: Феохромоцитома бу буйрак усти бези мағиз қисми хромаффин хужайраларидан ёки асаб тизимининг бошқа параганглияларидан келиб чиқадиган ноёб ўсимта ҳисобланади. Болалар ёмон сифатли феохромоцитомаси жуда кам учрайдиган

ўсимталардан ҳисобланади. Ўсимта спорадик ёки бир қатор эндокрин неоплазмаларда (МЭН) бошқа эндокрин ўсмалар билан биргаликда мавжуд бўлиши мумкин. Беморларда норадреналин, адреналин ва дофаминнинг қон оқимида секрециясининг кучайишини акс этирувчи турли хил аломатлар кузатилади. Асосан норадреналин ишлаб чиқарадиган ўсмалари бўлган беморлар гипертензиядан азият чекадилар бу кўпинча оғир ва анъанавий даволашга буйсунмайдиган тури ҳисобланади. Асосан адреналин (дофамин) секрецияловчи ўсмалари бўлган беморларда тахикардия, ваҳима босиш хуружлари ва ҳалокат туйғуси каби одатда эпизодик бўлган турли аломатлар кузатилади. Болаларда тахминан 30% ҳолатларда феохромоцитома буйрак усти безида жойлашмайди (параганглиома). Ёмон сифатли феохромоцитома ўзининг агрессив ва химиятерапияларга бўйсунмаслиги билан беморнинг ҳаётига хавф туғдиради. Ҳозирги кунда адабиётларда болаларда учрайдиган ёмон сифатли феохромоцитоманинг фақат 6 та клиник ҳолат баён этилган ҳалос (1-жадвалга қаранг) [5].

Хулоса: Бу клиник кузатув шуни ифодалайдики педиатрик популяцияда ёмон сифатли феохромоцитома жуда ҳам кам ҳолларда учрайди ва ўта агрессив ҳамда гипотензив ва химиятерапевтик даволарга чидамли ҳисобланади. Ёмон сифатли феохромоцитома билан оғриган болаларнинг ҳаёт сифатини яхшилаш ва уларнинг яшаш умрини узайтириш мақсадида янги даво чораларни ишлаб чиқиш балким таргет терапиялардан фойдаланиш мақсадга мувофиқ бўларди. Яна шуни ҳам такидлаб ўтмоқчиликки МЙБГ норадреналин аналоғи ҳисобланиб ҳамда уни ёлғончи нейромедиатор деб ҳам номланади. Йод 131 билан белгиланган МЙБГ радиофармпрепарат ҳисобланади ва у нейроннинг чўкки ҳосилаларидан ҳосил бўлган нейроэктодермал ўсмаларини ташхислаш ва даволашда мувоффақиятли ишлатилиши мумкин.

Адабиётлар:

1. A. Nakagawara, K. Ikeda, M. Tsuneyoshi, Y. Daimaru, M. Enjoji Malignant pheochromocytoma with ganglioneuroblastoma elements in a patient with von Recklinghausen's disease Cancer, 55 (1985), pp. 2794-2798
2. E.L. Thiel, B.A. Trost, R.L. Tower A composite pheochromocytoma/ganglioneuroblastoma of the adrenal gland Pediatr Blood Cancer, 54 (2010), pp. 1032-1034
3. E.S. Ch'ng, Y. Hoshida, N. Iizuka, E. Morii, J.-I. Ikeda, A. Yamamoto, et al.

Composite malignant pheochromocytoma with malignant peripheral nerve sheath tumour: a case with 28 years of tumour-bearing history *Histopathology*, 51 (2007), pp. 420-422

4. R.K. Whalen, A.F. Althausen, G.H. Daniels Extra-adrenal pheochromocytoma *J Urol*, 147 (1992), pp. 1-10

5. Rajalingam V, Chao SM, Tan CL, Tan IK. - Pheochromocytoma – a rare cause of hypertension in an 11-year – old girl. *Ann Acad Med Singap.* 1996 Jul;25(4):587-9.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8893935/>

6. H.R. Wahl, D. Robinson Neuroblastoma of the mediastinum with pheochromoblastomatous elements *Arch Pathol*, 35 (1943), pp. 571-578

7. Y. Kikuchi, R. Wada, S. Sakihara, T. Suda, S. Yagihashi Pheochromocytoma with histologic transformation to composite type, complicated by watery diarrhea, hypokalemia, and achlorhydria syndrome *Endocr Pract*, 18 (2012), pp. e91-e96

8. Y. Tatekawa, T. Muraji, E. Nishijima, M. Yoshida, C. Tsugawa Composite pheochromocytoma associated with adrenal neuroblastoma in an infant: a case report *J Pediatr Surg*, 41 (2006), pp. 443-445

РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ СОСТОЯНИЕ ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ФЕОХРОМОЦИТОМА У РЕБЕНКА

Далимова Г.А., Насырова Х.К.

Резюме. *Феохромоцитома — редкая опухоль, возникающая из хромоаффинных клеток мозгового вещества надпочечников или других паранефальных нервной системы. Детская феохромоцитома низкой*

степени злокачественности — очень редкая опухоль. Опухоль может быть спорадической или сосуществовать с другими эндокринными новообразованиями в ряду эндокринных новообразований (МЭН). У больных наблюдаются различные симптомы, отражающие повышенную секрецию норадреналина, адреналина и дофамина в кровоток. Пациенты с опухолями, продуцирующими преимущественно норадреналин, страдают гипертонией, которая часто бывает тяжелой и резистентной к традиционному лечению. Пациенты с опухолями, секретирующими преимущественно адреналин (дофамин), имеют различные симптомы, обычно эпизодические, такие как тахикардия, приступы паники и чувство обреченности. В этой статье мы сообщаем о случае 9-летнего мальчика с феохромоцитомой низкой степени злокачественности. Заболевание началось с сильной головной боли, потливости и обмороков. Когда у ребенка повысилось артериальное давление до 250/180 мм.с.м.рт., он впал в кому. У ребенка была диагностирована феохромоцитома, и в 2019 году он перенес первую левую адреналэктомию, повторную операцию в 2022 году из-за рецидива и два курса химиотерапии в том же году. . Сканирование метайодбензилгуанидином (МЙВГ) в 2023 году выявило метастазы в нижнем отделе левой почки и в левом верхнем отделе брюшной полости. Пациент получил в терапевтических целях 100 мСi I-131 МЙВГ. В 2025 году у пациента снова случился рецидив.

Ключевые слова: *Феохромоцитома, опухоли надпочечников у детей, артериальная гипертензия, феохромоцитома низкой степени злокачественности.*