**ПРОБЛЕМИ ДІАГНОСТИКИ ФЕОХРОМОЦИТОМИ У ДІТЕЙ**

*Губар С.О.1, Одинець Ю.В.1, Жаркова Т.С.2, Рапота А.І.1*

1Харківський національний медичний університет

Кафедра педіатрії №2

2Харківський національний медичний університет

Кафедра дитячих інфекційних хвороб

В практиці педіатра гормонпродукуючі пухлини мозкового шару наднирників вкрай рідко зустрічаються та своєчасно діагностуються. За даними американських дослідників у третини хворих при житті встановити діагноз феохромоцитоми (ФХЦ) неможливо. ФХЦ називають «великой притворщицей», бо в своєму дебюті та подальшому перебігу маскується за інші (приблизно 100) захворювання. Виникнення захворювання має спорадичний характер, але у 10% спостерігається генетична схильність, аутосомно-домінантний тип успадкування. Співвідношення продукції адреналіна/ норадреналіна/ дофаміна пухлиною наднирників забезпечує різноманітні клінічні прояви захворювання. Так, у 14 –літньої дівчинки за 8 міс. до госпіталізації першими скаргами були: загальна слабкість, дратівливість, епізоди занепокою, почервоніння шкіри кінцівок рук та ніг з підсиленням судинного малюнку шкіри, підвищення температури тіла, головний біль. Хвилювало прогресуюче зниження гостроти зору. Скарги і прояви мали нападоподібний перебіг з частотою в перше півріччя 2-3 напади на місяць. Далі напади стали частішими, кілька разів на тиждень, а в останній місяць, майже щоденно. Стан дитини значно погіршився, наросли скарги, з’явилась задишка, різка тахікардія, біль за грудиною, збудження, рясне потіння, поліурія. За цей час консультувалась у спеціалістів: окуліст, невропатолог, педіатри, ендокринолог, дерматолог, нейрохірург. На момент огляду спеціалістами у дитини кризу не спостерагалось. Артеріальний тиск під час погіршення стану жодного разу не вимірювався. У некризовий період, зі слів матері, АТ був нормальним. Дівчина госпіталізована у відділення реанімації (ІТАР) МДКЛ № 16 м.Харкова в тяжкому стані зі скаргами наведеними вище і АТ 220-240/140-160 мм рт.ст. Під час перебування в ІТАР кілька разів на добу виникали гіпертонічні кризи. При обстеженні виявлено за даними УЗД збільшення розмірів обох наднирників. Рівні катехоламінів в плазмі крові визначені за допомогою ІФА становили для адреналіну - 209,9 нмоль/л/ (норма < 0,55 нмоль/л), норадреналіну - 89 нмоль/л (норма < 3 нмоль/л), що перевищує відповідно в 381,6, в 29,6 разів нормативні показники гормонів.

Встановлено діагноз: феохромоцитома з ураженням обох наднирників, змішана форма. Хвору двічі прооперовано: адреналектомія з пухлиною лівого наднирника; через тиждень – адреналектомія з пухлиною правого наднирника. Гістологічне заключення: трабекулярний варіант феохромоцитоми з ділянками альвеолярної будови. Призначена замісна терапія глюкокортикостероїдами.

Спостереження в катамнезі 2 роки. Фізичний і статевий розвиток згідно віку і статі, АТ – 120/70 – 130/80, кризів нема, отримує замісну терапию, прояви гіперкортицизму відсутні.

Даний випадок демонструє труднощі в діагностиці ФХЦ, особливо тоді, коли спеціалісти оглядають дитину поза кризовим станом, надооцінюють численні скарги, в той час коли характерні клінічні прояви ще відсутні.

Цілеспрямованому обстеженню на предмет ФХЦ підлягають діти з стійким або кризовим підйомом АТ, «безпричинною» лихоманкою, великою кількістю скарг і проявів з боку різних органів і систем (як в представленому випадку), змінами на ЕКГ, що можуть бути пов’язані з впливом катехоламінів, збільшенням розмірів наднирників за даними УЗД, з парадоксальною реакцією (підвищення АТ) хворих на застосування бета-адреноблокаторів, гангліоблокаторів.