

НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ, ИЛЛЮСТРИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИМ НАБЛЮДЕНИЕМ

doi : 10.52485/19986173_2025_4_125

УДК: 616-006.6

¹Афанасьева Е.В., ¹Серкин Д.М., ¹Просьяник В.И.,¹Серебрякова О.В., ²Захарова Н.А., ²Оглоблина С.А.**АДРЕНОКОРТИКАЛЬНЫЙ РАК: СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**¹ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения РФ, 672000, Россия, г. Чита, ул. Горького, 39а;²ГАУЗ «Забайкальская краевая клиническая больница», 672038, Россия, г. Чита, ул. Коханского, д. 7

Резюме. Аденокортикальный рак – редкая и высокоагрессивная опухоль коры надпочечников, которая чаще всего диагностируется на поздних стадиях, что обуславливает неблагоприятный прогноз для большинства пациентов.

В данной статье приведено описание клинического случая гормонально - активного аденокортикального рака левого надпочечника у женщины молодого возраста. У пациентки отмечались симптомы гиперкортицизма (диспластическое ожирение, стрии синюшно-багрового цвета, артериальная гипертензия, сахарный диабет, аменорея, гирсутизм). При обследовании на амбулаторном этапе выявлен повышенный уровень кортизола суточной мочи >100 мкг/сутки, на УЗИ органов брюшной полости в проекции левой почки – образование размерами 200*129*195 мм с нечеткими неровными контурами. Ультразвуковые признаки множественных очаговых образований печени (вероятно mts). Рекомендовано дообследование у врача-эндокринолога, но пациентка за консультацией не обратилась. Через 5 месяцев в связи с усилением симптомов гиперкортицизма и появлением болей в животе и поясничной области, пациентка обратилась в экстренном порядке в дежурный стационар. Где проведено дообследование: лабораторное исследование, направленное на выявление гормональных нарушений и топическая диагностика (МСКТ органов грудной и брюшной полости- в проекции левого надпочечника и верхнего полюса левой почки определяется образование размерами до 22*12*10 см, вторичное поражение печени, легких, лимфатических узлов).

Пациентка консультирована врачом-онкологом, хирургическое лечение пациентке не показано, рекомендовано паллиативное лечение.

Спустя 6 месяцев после появления симптомов у пациентки развились печеночно-почечная недостаточность и отек головного мозга, приведшие к летальному исходу.

Ключевые слова: аденокортикальный рак, гиперкортицизм, синдром Иценко–Кушинга, опухоль надпочечника

¹Afanasyeva E.V., ¹Serkin D.M., ¹Prosyaniuk V.I.,¹Serebryakova O.V., ²Zakharova N.A., ²Ogloblina S.A.**ADRENOCORTICAL CANCER: THE DIFFICULTIES OF DIAGNOSIS AND TREATMENT**¹Chita State Medical Academy, 39a Gorky St., Chita, Russia, 672000;²Transbaikal Regional Clinical Hospital, 7 Kohansky St., Chita, Russia, 672038

Abstract. Adrenocortical cancer is a rare and highly aggressive tumor of the adrenal cortex, which is most often diagnosed in advanced stages, resulting in an unfavorable prognosis for most patients.

This article describes a clinical case of hormone-active adrenocortical cancer of the left adrenal gland in a young woman. The patient had symptoms of hypercorticism (dysplastic obesity, bluish-purple striae, hypertension, diabetes mellitus, amenorrhea, hirsutism). An examination at the outpatient stage revealed an increased level of cortisol in daily urine >100 micrograms / day, an ultrasound of the abdominal cavity

organs in the projection of the left kidney with the size of 200*129*195 mm, with fuzzy uneven contours. Ultrasound signs of multiple focal liver formations (probably mts). An additional examination by an endocrinologist is recommended, but the patient did not seek advice.

After 5 months, due to the increased symptoms of hypercorticism and the appearance of abdominal and lumbar pain, the patient urgently went to the hospital on duty. Where the additional examination was carried out: a laboratory study aimed at detecting hormonal disorders and topical diagnostics (MSCT of the thoracic and abdominal organs – in the projection of the left adrenal gland, and the upper pole of the left kidney, the formation is determined by the size of up to 22*12*10 see, secondary damage to the liver, lungs, and lymph nodes).

The patient was consulted by an oncologist at an oncological dispensary. Surgical treatment is not indicated for the patient, palliative treatment is recommended.

6 months after the onset of symptoms, the patient develops hepatic-renal insufficiency, cerebral edema and death of the patient occurs.

Keywords: adrenocortical cancer, hypercorticism, Itsenko-Cushing syndrome, adrenal gland tumor

Введение

Адренокортикальный рак (АКР) – редкое злокачественное образование, источником которого является корковое вещество надпочечника. АКР может быть гормонально-активным, являясь причиной субклинического или манифестного синдрома Иценко–Кушинга, и/или вирильного синдрома, первичного гиперальдостеронизма или может быть случайно выявленной гормонально-неактивной опухолью надпочечника [1, 2, 3].

Заболеваемость АКР составляет от 0,5 до 2 новых случаев на миллион человек в год. В структуре общей смертности от онкологических заболеваний показатель летальности от АКР крайне низок и находится в диапазоне 0,04–0,2% [1, 3].

Большинство опухолей изолированно секретирует кортизол (55%) или андрогены в комбинации с кортизолом (30%). Среди взрослого населения гормонально-активные опухоли диагностируются в 60% случаев. Заболевание может проявляться тремя основными вариантами. Примерно у трети пациентов (30–40%) наблюдается сочетанное нарушение — проявления избытка кортизола вместе с избытком мужских половых гормонов (вирилизация). У четверти больных (25–35%) развивается только синдром Иценко–Кушинга, а у 20% — исключительно симптомы, вызванные повышенным уровнем андрогенов. Повышенная выработка альдостерона часто встречается в сочетании с избыточной продукцией других гормонов [1, 2].

АКР является частым и характерным компонентом нескольких генетически обусловленных синдромов, включая синдромы Ли–Фраумени, Беквита–Вайдемана, Гарднера и множественную эндокринную неоплазию 1 типа (МЭН 1). В рамках всех синдромов отмечается низкая фенотипическая пенетрантность АКР, в связи с чем проследить наследственный характер заболевания анамнестически достаточно сложно [1, 5].

Синдром Ли — Фраумени — это наследственное заболевание, вызванное нарушением функции гена TP53, который является ключевым супрессором опухолевого роста. Данная генетическая аномалия приводит к высокой предрасположенности к раннему развитию множественных видов рака, среди которых наиболее часто встречаются карциномы молочной железы, новообразования ЦНС, саркомы мягких тканей и опухоли коры надпочечников (АКР) [1].

Адренокортикальный рак входит в число опухолей, ассоциированных с синдромом Беквита–Вайдемана. Для этого генетического нарушения характерна триада ключевых симптомов: макроглоссия, омфалоцеле и гемигипертрофия. Синдром также связан с высоким риском возникновения эмбриональных новообразований, таких как нефробластома и гепатобластома. Этиологически синдром обусловлен аберрациями в хромосомном регионе 11p15.5, что приводит к дисрегуляции импринтинговых генов, включая IGF-2, H19 и CDKN1C (p57Kip2) [1].

Развитие синдрома Гарднера, характеризующегося множественным аденоматозным полипозом кишечника, обусловлено мутацией в гене-супрессоре опухолевого роста APC. При молекулярно-

генетическом анализе опухолевой ткани надпочечников у пациентов с синдромом Гарднера идентифицируется утрата нормальной аллели гена APC в хромосомах опухоли [1].

У пациентов с синдромом МЭН1 есть инактивирующие патогенные варианты гена MEN1, которые повышают риск развития опухолей паращитовидной железы, опухолей гипофиза, нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы и односторонних или двусторонних опухолей надпочечников, в том числе аденокортикальной карциномы.

При гиперсекретирующих вариантах АКР во время осмотра чаще всего наблюдается клиника глюкокортикоидного и андрогенного избытка: акне, гинекомастия, вирилизация, гирсутизм, увеличение массы тела и другие симптомы. При АКР без клинической гиперсекреции гормонов надпочечника, при осмотре можно выявить локальные симптомы (боль, наличие объемного образования в брюшной полости, определяемое при пальпации живота) [1, 6].

Для определения гормональной активности опухоли рекомендованы следующие методы лабораторной диагностики: определение кортизола в ранние утренние часы на фоне подавляющего теста с 1 мг дексаметазона; (нор)метанефрина в суточной моче или плазме. При наличии у больного с опухолью надпочечника артериальной гипертензии рекомендовано определение соотношения между уровнем альдостерона и активностью ренина плазмы для исключения первичного гиперальдостеронизма [1, 7].

При клиническом подозрении на изолированную или сочетанную (с гиперкортицизмом) опухолевую гиперпродукцию половых гормонов рекомендовано определение стероидных гормонов сыворотки крови (дегидроэпиандростерон-сульфат, 17-оксипрогестерон, андростендион, тестостерон, 17-β-эстрадиол у мужчин и женщин в менопаузе) [1].

Для диагностики злокачественного потенциала опухоли рекомендована оценка количественных денситометрических показателей при трехфазной компьютерной томографии (КТ):

- плотность тканевого компонента до контрастирования (нативная);
- плотность в тканевую фазу контрастирования (артериальная и венозная фазы);
- плотность в отсроченную (через 10 мин. после введения контраста) фазу контрастирования (фаза вымывания).

Выявление отсроченного выведения контрастного препарата у образований, изначально имеющих высокую плотность в нативной фазе, служит важным диагностическим критерием, указывающим на высокий злокачественный потенциал [1, 7, 8].

Для выбора лечебной тактики крайне важно определение распространенности опухолевого процесса и степень гормональной активности опухоли.

Согласно рекомендациям, пациентам с I–III стадией АКР (ENSAT) показано хирургическое лечение при условии, что достижимо полное удаление опухоли (R0-резекция). Такая операция должна проводиться в специализированном центре. Единственным возможным вариантом полного излечения при АКР в настоящее время является полное хирургическое удаление опухоли сразу после ее обнаружения [1].

К основным интраоперационным проблемам при лечении АКР относятся инвазия опухоли в нижнюю полую вену, печень, печёчно-двенадцатиперстную связку, поджелудочную железу и почку, а также связанные с этим тромбозомболические осложнения, ограничивающие возможность радикальной резекции [1].

После хирургического удаления опухоли при аденокортикальном раке с высоким уровнем пролиферативной активности (индекс Ki-67 > 10%) показано адьювантное лечение орто-пара-DDD (синонимы: митотан, лизодрен, хлодитан). Уровень препарата в крови требует постоянного лабораторного мониторинга и, при условии его переносимости, рекомендованный диапазон терапевтической концентрации составляет от 14 до 20 мг/л. При отсутствии рецидива АКР адьювантное лечение проводится от 2 до 5 лет [1, 9].

Пациентам с неоперабельным аденокортикальным раком, при распространённом метастатическом процессе после удаления первичного очага, а также в случае быстрого прогрессирования болезни, показана химиотерапия по протоколу EDP-M, включающему комбинацию этопозида, доксорубина,

цисплатина и митотана [1, 10].

В рамках паллиативной помощи пациентам с метастазами аденокарциномы в кости и ЦНС применяется дистанционная лучевая терапия с суммарной очаговой дозой 30–40 Грей [1].

В данной статье представлен спорадический случай аденокарциномы у пациентки молодого возраста с акцентом на диагностические и терапевтические трудности, возникшие в ходе ведения пациентки.

Клинический случай.

В декабре 2023 г. пациентка А., 33 года, жительница Забайкальского края, в сопровождении родственников поступила в приемный покой стационара ГУЗ «Краевой клинической больницы» г. Читы с жалобами на отеки нижних конечностей, увеличение живота в размерах, боли в нижних отделах живота, поясничной области распирающего характера, одышку при ходьбе, повышение артериального давления до 180/100 мм рт. ст., рост волос на лице, отсутствие менструаций в течение 5 месяцев, учащенное мочеиспускание.

Из анамнеза заболевания известно, что с июля 2023 года отмечает нарушение менструального цикла, избыточное оволосение по всему телу (на подбородке, белой линии живота, на груди, бедрах), увеличение живота, отеки нижних конечностей. Обратилась к терапевту по месту жительства, назначено дообследование, консультация гинеколога с последующим первичным осмотром эндокринолога.

По результатам обследования, в общем анализе крови выявлены анемия (гемоглобин – 113 г/л, эритроциты – $4,6 \cdot 10^9$ /л), тромбоцитоз ($486 \cdot 10^{12}$) и ускорение СОЭ до 62 мм/ч. В биохимическом анализе крови: глюкоза – 2,6 ммоль/л, холестерин – 5,7 ммоль/л, АЛТ – 86 ед/л, АСТ – 80 ед/л. Кортизол суточной мочи >100 мкг/сут. (норма 20–90 мкг/сут.). На УЗИ органов брюшной полости в проекции левой почки визуализировалось гипоехогенное образование с нечеткими неровными контурами, размерами 200*129*195 мм. Ультразвуковые признаки множественных очаговых образований печени (вероятно mets). Консультирована гинекологом, установлен диагноз – вторичная аменорея неуточненного генеза. Рекомендовано исследование ЛГ, ФСГ, пролактин, АМГ, свободный тестостерон, эстрадиол, прогестерон; консультация онколога, эндокринолога, кардиолога, терапевта.

На первичный осмотр к эндокринологу не явилась в связи с семейными обстоятельствами (пациентка находилась в декретном отпуске).

С начала декабря 2023 года – ухудшение состояния, усилились отеки на нижних конечностях, одышка при минимальной физической нагрузке, выросла мышечная слабость. Обратилась в дежурный стационар ГУЗ ККБ г. Читы.

При поступлении антропометрические показатели были следующими: рост – 1,59 м²; вес – 80 кг; ИМТ – 32 кг/м². Общее состояние пациентки – средней степени тяжести. Наблюдается гиперстеническое телосложение. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, на передней поверхности брюшной стенки, внутренней поверхности бедер отмечаются стрии синюшно-багрового цвета, шириной 1–1,5 см; избыточное оволосение на лице, туловище, верхних и нижних конечностях, по шкале Ферримана–Голлвея, гирсутное число – 12. Обращало на себя внимание перераспределение подкожно-жировой клетчатки по кушингоидному типу. Отеки стоп, голени до нижней трети бедра.

При аускультации – сердца тоны приглушены, шумы отсутствуют. Частота сердечных сокращений составляет 90 в минуту. Артериальное давление симметрично на правой и левой руке — 140/80 мм рт. ст. Живот увеличен в размерах, печень выступает из-под края реберной дуги на +2 см.

Пациентка была госпитализирована в экстренном порядке в отделение эндокринологии. По данным физикального и лабораторного обследования (кортизол суточной мочи >100 мкг/сут), УЗИ органов брюшной полости, установлен предварительный диагноз: образование левого надпочечника, синдром гиперкортицизма (синдром Иценко–Кушинга? АКР? Артериальная гипертензия 1 степени, стрии, гирсутизм). Назначены дополнительные исследования.

Результаты лабораторного и инструментального исследования.

Таблица № 1

Результаты гормональных исследований

Показатель	декабрь 2023	референсные значения
ФСГ, мМЕд/мл	0,11	Фолликулярная фаза: 1,09–9,2
ЛГ, мМЕд/мл	<0,09	Фолликулярная фаза: 1,80–11,78
эстрадиол, пмоль/л	125	9–861
прогестерон, нмоль/л	12,4	7,0–56,6
пролактин, мЕд/л	263	109–557
метанефрины суточной мочи, мкг/сут.	5,3	<27
норметанефрины суточной мочи, мкг/сут.	54,4	<97
дофамин, мкг/сут.	135,4	<500
кортизол суточной мочи, мкг/сут.	>100	20–90
свободный тестостерон, пг/мл	1-й результат – 39,9	<2,85
	2-й результат – 37,5	
хромогранин А, мкг/л	>900	<100

По данным лабораторного исследования отмечается наличие лейкоцитоза ($13,61 \cdot 10^9/\text{л}$) и ускорение СОЭ (50 мм/ч), снижение уровня гемоглобина (106 г/л) в общем анализе крови; снижение уровня железа (6,6 мкмоль/л); повышение кортизола суточной мочи (>100 мкг/сут.), свободного тестостерона (39,9 пг/мл; 37,5 пг/мл), хромогранина А (>900 мкг/л) выше референсных значений; снижение ФСГ и ЛГ (таблица 1).

При инструментальном исследовании на МСКТ органов грудной и брюшной полости с контрастированием: видимая легочная ткань с наличием множественных разнокалиберных, шаровидных образований от 5 мм до 5 см. Лимфоузлы групп 2L, 4L, 7–14 увеличены. Образования легких и увеличенные лимфоузлы копят контраст аналогично друг другу, неоднородно с пиков в паренхиматозную стадию. Печень увеличена в размерах, контуры ее четкие и ровные. Структура паренхимы печени неоднородная за счет множественных разнокалиберных гиподенсных образований округлой формы с четкими и ровными контурами, склонных к слиянию, диаметр образований – от 5 мм до 52 мм, накапливают контраст неоднородно, с кольцевым накоплением в паренхиматозную фазу. Селезенка структурно с кальцинатами, контуры ее четкие, ровные. Надпочечники: правый расположен обычно, по форме, в размерах не изменен, с равномерным накоплением контраста; левый четко не визуализируется. Почки в типичном месте, правая – обычной формы и размеров, паренхима почек не изменена, равномерно накапливает контраст. В проекции левого надпочечника и верхнего полюса левой почки определяется образование размерами до $22 \cdot 12 \cdot 10$ см, контуры образования четкие и ровные, структура негетогенная за счет включений жидкостной плотности и кальцинации, преимущественно в центральных отделах. При динамическом контрастировании образование накапливает контраст неоднородно, слабоинтенсивно, с пиков в паренхиматозную фазу со слабым вымыванием. Определяются множественные лимфоузлы парааортальной группы размерами до $42 \cdot 32 \cdot 36$ мм.

Заключение: неопластический процесс левого надпочечника и левой почки, дифференцировать первичный очаг сложно. Вторичное поражение печени, легких, лимфатических узлов. Гепатомегалия. Кальцинатаы селезенки (рисунок 1).

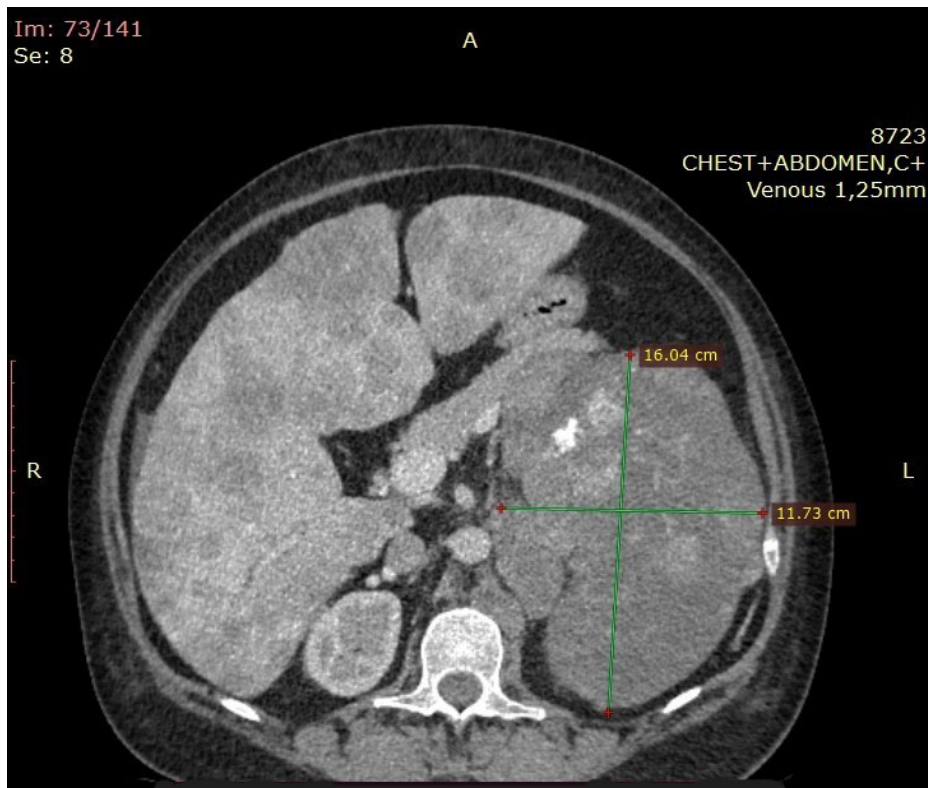


Рисунок 1. МСКТ органов грудной и брюшной полости с контрастированием

УЗИ органов брюшной полости: множественные объемные образования печени. Диффузные изменения поджелудочной железы. Увеличение размеров селезенки. Подкапсулярная гематома? УЗИ сосудов нижних конечностей (артерии, вены): гемодинамически значимых нарушений кровотока в артериях не выявлено. Эхопозитивных тромбов в просвете глубоких и крупных подкожных вен правой и левой нижней конечности визуально, в пределах акустического доступа, на момент исследования не выявлено. Недостаточности клапанов глубоких и крупных подкожных вен не зарегистрировано с обеих сторон.

Электрокардиограмма: ЧСС – 110 уд./мин., синусовый ритм, тахикардия. Эхокардиография: умеренная гипертрофия миокарда желудочков. Уплотнение стенок аорты, створок аортального, митрального клапанов. Незначительная МН 1 степени, умеренная ТН 2 степени, незначительная АН 1 степени. Диастолическая дисфункция желудочков по гипертрофическому типу. Сократительная способность миокарда левого желудочка сохранена. В полости перикарда небольшое количество жидкости. Трансвагинальное исследование матки и придатков: размеры матки не увеличены. Длина – 44 мм. Переднезадний – 30 мм. Поперечный размер – 35 мм. Положение – несколько отклонена кзади. Форма – обычная. Правый яичник – 30*16*20 мм (объем 5,3 мл) с анэхогенными включениями по периферии в срезе 5, наибольший – диаметром до 4 мм. Контуры яичника ровные, четкие. Левый яичник – 28*14*18 мм (объем 3,8 мл) с анэхогенными включениями по периферии в срезе 5, наибольший – диаметром до 33 мм. Контуры яичника ровные, четкие. Шейка матки – 24*22 мм. В полости малого таза определяется умеренное количество свободной жидкости. Заключение: умеренное количество жидкости в полости малого таза. Рекомендована консультация гинеколога. Ирригоскопия: в просвете поперечной ободочной кишки определяется кишечное содержимое. Стенки кишки эластичные. Контуры стенок четкие, ровные. Гаустрация сохранена на всем протяжении. Опорожнения кишки недостаточное, контраст сохраняется в правых отделах. Видимые участки рельефа слизистой не изменены. В положении стоя подвижность петель в пределах нормы. Заключение: без видимой патологии. Фиброгастродуоденоскопия: смешанный гастрит. МРТ головного мозга с контрастированием: очаговые изменения вещества головного мозга, как проявление микроангиопатии, Fazekas 1. МР-признаки левостороннего гайморита, катарального пансинусита.

Пациентка представлена онкологической комиссией, установлен диагноз: множественные метастазы

в легкие, печень, парааортальные лимфатические лимфоузлы, в левый надпочечник из опухоли, не выявленной локализации. Рекомендовано дообследование, консультация онколога в ГУЗ КОД.

В конце декабря 2023 г. пациентка выписана из отделения эндокринологии с основным диагнозом: адренокортикальный рак левого надпочечника. Эндогенный гиперкортицизм, тяжелой степени. Артериальная гипертензия, достигнуто целевое АД, риск 4. Сахарный диабет, вследствие гиперкортицизма. Диспластическое ожирение.

Множественные метастазы в легкие, печень, парааортальные лимфатические узлы.

Сопутствующий: смешанный гастрит, ремиссия. Анемия хронических заболеваний легкой степени тяжести, обострение.

Проведено лечение препаратами из группы ингибиторов АПФ (таб. Периндоприл 5 мг/сут), диуретиками (р-р. Фуросемид 20 мл в/м № 3, таб. Спиронолактон 25 мг/сут. перорально), препаратами железа (таб. Железа (III) гидроксид полимальтозат 200 мг/сут перорально), бета-блокаторы (таб. Метопролол 25 мг/сут. перорально), сахароснижающим препаратом (таб. Алоглиптин 25 мг/сут. перорально).

Даны рекомендации, включающие госпитализацию в ГУЗ КОД для дальнейшего дообследования и лечения.

В начале января 2024 г. пациентка в экстренном порядке вновь поступила в отделение эндокринологии с жалобами на кровотечение из прямой кишки, выраженную слабость, одышку при минимальной физической нагрузке, отеки нижних конечностей, повышение артериального давления до 180/110 мм рт. ст.

За период с момента выписки до настоящей госпитализации, пациентка консультирована онкологом – оперативное вмешательство не показано, рекомендовано паллиативное лечение.

При объективном осмотре – состояние тяжелой степени, положение – вынужденное, по шкале комы Глазго – 14 баллов (умеренное оглушение). Кожные покровы бледные, на коже передней поверхности брюшной стенки, внутренней поверхности бедер – стрии, сине-багрового цвета, петехиальные высыпания на нижних конечностях, избыточное оволосение на лице, туловище, верхних и нижних конечностях. Отеки нижних конечностей до нижней трети бедра. Дыхание смешанное, хрипы отсутствуют. ЧДД – 18 уд/мин., SpO₂ – 98%. Аускультативно: тоны сердца приглушены, патологические шумы отсутствуют. Зарегистрирована тахикардия с частотой 110 ударов в минуту. Артериальное давление стабильное и симметричное на правой и левой руке — 130 и 80 мм рт. ст. Живот увеличен, при пальпации мягкий, болезненный в правых отделах. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Стул оформленный, с прожилками алой крови. Мочевыделение свободное, учащенное.

При обследовании: в общем анализе крови сохраняется лейкоцитоз ($11,2 \cdot 10^9$ л), ускорение СОЭ (23 мм/ч), уровень гемоглобина снижен (111 г/л). Обращает на себя внимание нарастание креатинина (170 мкмоль/л, в динамике – 286 мкмоль/л), снижение скорости клубочковой фильтрации по СКД EPI – 46,5–24,9 мл/мин/1,73 м², повышение уровня АСТ (318 ед/л, в динамике – 1004 ед/л) и АЛТ (250 ед/л, в динамике – 490 ед/л). В общем анализе мочи отмечается появление эритроцитурии (250 кл/мкл), протеинурии (30 мг/дл); МАУ 105,3 мг/л.

Пациентка консультирована колопроктологом, установлен диагноз: тромбоз наружного геморроидального узла 1 степени с изъязвлением. Выполнена рентгенография органов грудной клетки – рентген-признаки вторичного поражения в легких. По УЗИ органов грудной клетки и брюшной полости: диффузно очаговые изменения печени, mts. Гепатомегалия. Образование левого надпочечника (возможно почки?). Левосторонний гидроторакс? Следы жидкости в брюшной полости.

Дифференциальный диагноз.

В дифференциально-диагностический поиск были включены такие нозологии, как феохромоцитома, первичный гиперальдостеронизм, метастатическое поражение, опухоли другой локализации (почек, печени, легких, желудка, колоректального рака). При проведении дифференциальной диагностики учитывались лабораторные показатели, отражающие гормональную активность и данные мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной и брюшной полости. Для

метастатического поражения надпочечника характерно двустороннее поражение, данные КТ-признаков (размер <3 см, гетерогенная структура с участками различной плотности, неконтрастная плотность> 10-25 HU).

Лечение проводилось гепатопротекторами (р-р. Адеметионин 400 мг в/в), препаратами железа (таб. Железа (III) гидроксид полимальтозат 200 мг/сут. перорально), диуретиками (таб. Спиринолактон 25 мг/сут. перорально), инфузионная терапия (р-р. Натрия хлорид 0,9% – 250 мл в/в капельно)

Спустя 3 дня после госпитализации произошло резкое ухудшение состояния, пациентка перестала вступать в контакт, выросла дыхательная, сердечная, печеночная и почечной недостаточность. Переведена в отделение реанимации. Несмотря на проводимую терапию, отмечалось усиление полиорганной недостаточности, на фоне которой зафиксирована смерть больной.

Выставлен заключительный клинический диагноз.

Основной диагноз: аденокортикальный рак левого надпочечника. Эндогенный гиперкортицизм, тяжелой степени. Артериальная гипертензия, достигнуто целевое АД, риск 4. Сахарный диабет вследствие гиперкортицизма. Диспластическое ожирение.

Множественные метастазы в легкие, печень, парааортальные лимфатические узлы.

Осложнения: острое повреждение печени от 03.01.2024. Острое повреждение почек от 06.01.2024. Отек головного мозга. Отек легких.

Сопутствующий: смешанный гастрит, ремиссия. Анемия хронических заболеваний, легкой степени тяжести, обострение. Тромбоз наружного геморроидального узла 1 ст.

Проведено патологоанатомическое вскрытие, по данным которого выставлен следующий патологоанатомический диагноз.

Основное заболевание: аденокортикальная карцинома (аденокортикальный рак, рак коры надпочечников, злокачественная кортикостерома) левого надпочечника (20*10*10 см), гормонально активная (амеорея, гирсутизм), с прорастанием за пределы собственной капсулы, обширными очагами некрозов и кровоизлияний; множественные метастазы в бронхопульмональные, бифуркационные, трахеальные, воротные, парапанкреатические, парааортальные лимфоузлы, распространенные метастазы в печень, легкие. T3N1M1, IV стадия.

Осложнения: печеночно-почечная недостаточность (билирубин – 73,1 ммоль/л, АСТ – 1004,2 ед/л, АЛТ – 489,6 ед/л, мочевины – 33,0 ммоль/л, по клиническим данным от 06.01.2024). Тромбоэмболия сегментарных легочных артерий с фокусами инфаркт-пневмонии. Отек головного мозга со смещением и ущемлением ствола в большом затылочном отверстии. Диффузный внутриальвеолярный отек легких. ДВСК-синдром во внутренних органах. Белковая дистрофия внутренних органов. Плотные отеки стоп, голеней.

Обсуждение.

Клиническая картина при аденокортикальном раке может быть обусловлена как наличием образования в брюшной полости (боль в животе или спине, ощущение полноты в животе), так и гиперсекрецией гормонов: кортизола (общая и мышечная слабость, повышение массы тела, перераспределение подкожно-жировой клетчатки по диспластическому типу, синячковые высыпания, акне, переломы, боли в костях, бесплодие/гипогонадизм, повышение АД и др.), альдостерона (повышение АД, слабость мышц вследствие гипокалиемии), тестостерона (рост волос в андрогензависимых зонах на теле, снижение тембра голоса, гипертрофия клитора у женщин, повышение жирности и акне), эстрогенов (гинекомастия у мужчин, метроррагии у женщин в постменопаузе) и других стероидных гормонов [1, 6].

Первыми клиническими проявлениями аденокортикального рака левого надпочечника у пациентки стали признаки избыточной продукции гормонов: гиперкортицизм, гиперандрогения, а также симптомы, связанные с наличием объемного образования в брюшной полости.

Дальнейшая тактика ведения пациентки была определена на основании оценки гормональной активности опухолевого образования и топической диагностики, направленной на выявление метастазов, опухолевых тромбов и степени локального распространения новообразования.

Ключевыми диагностическими параметрами, позволяющими верифицировать аденокортикальный рак, являются показатель абсолютной плотности образования в нативную фазу компьютерно-томографического исследования и количественная оценка вымывания контрастного препарата в отсроченной фазе [4].

При проведении МСКТ органов грудной и брюшной полостей с контрастированием у пациентки в проекции левого надпочечника и верхнего полюса левой почки определяется образование размерами до 22*12*11 см, накапливающее контраст неоднородно, слабоинтенсивно, с пиком в паренхиматозную фазу со слабым вымыванием, а также обнаружены отдаленные метастазы (легкие, печень, парааортальные лимфатические узлы), что соответствует IV стадии по системе ENSAT.

Заключение.

Несмотря на относительно низкую эпидемиологическую распространенность, АКР представляет собой значимую медико-социальную проблему в связи с неблагоприятным прогнозом для большинства пациентов. Показатели пятилетней выживаемости демонстрируют выраженную стадийную зависимость: при локализованных формах заболевания (стадии I и II) они составляют 66–82% и 58–63% соответственно, тогда как при региональном распространении (стадия III) не превышают 24–50%. Наиболее неблагоприятный прогноз отмечается при диссеминированном процессе (стадия IV), где пятилетняя выживаемость не превышает 0–17% [3].

Диагностика и лечение аденокортикального рака требует мультидисциплинарного подхода, для своевременной постановки диагноза и выбора тактики дальнейшего ведения пациентов.

Представленный клинический случай демонстрирует крайне агрессивное течение аденокортикального рака и фатальный исход в течение 6 месяцев.

Сведения о финансировании и конфликте интересов.

Исследование не имело финансовой поддержки. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения о вкладе авторов:

- Афанасьева Е.В – анализ данных, интерпретация результатов, написание статьи – 20%.
Серкин Д.М – анализ данных, интерпретация результатов, написание статьи – 20%.
Просяник В.И – анализ данных, интерпретация результатов, написание статьи – 20%.
Серебрякова О.В – анализ данных, интерпретация результатов, внесение в рукопись существенной (важной) правки с целью повышения научной ценности статьи – 20%.
Захарова Н.А – получение и анализ данных, интерпретация результатов – 10%.
Оглоблина С.А – получение и анализ данных, интерпретация результатов – 10%.

Информация о соответствии статьи научной специальности.

- 3.1.18 – Внутренние болезни.
3.1.19 – Эндокринология.
3.1.6 – Онкология.

Список литературы:

1. Ассоциация онкологов России. Российская Ассоциация Эндокринологов. Рак коры надпочечника (Аденокортикальный рак). 2020.
2. Эндокринология: национальное руководство / под ред. Дедова И.И., Мельниченко Г.А. Москва. ГЭОТАР-Медиа. 2021.
3. Яшина Д.П., Афанасьева З.А. Молекулярно-генетические аспекты аденокортикального рака. Успехи молекулярной онкологии. 2023. 10 (2). 42–57.
4. Русаков В.Ф., Щербаков И.Е., Чинчук И.К. и соавторы. Диагностическая значимость компьютерной томографии в комплексном обследовании больных с аденокортикальным раком. Проблемы Эндокринологии. 2022. 68 (4). 13–29.
5. Cheng Y., Kou W., Zhu D., Yu X., Zhu Y. Future Directions in Diagnosis, Prognosis and Disease Monitoring of Adrenocortical Carcinoma: Novel Non-Invasive Biomarkers. Front Endocrinol (Lausanne).

2022. 12. 811293.

6. Селиванова Л.С., Рослякова А.А., Коваленко Ю.А., и соавторы. Современные критерии диагностики адренокортикального рака. Архив патологии. 2019. 81 (3). 66–73.
7. Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Рожинская Л.Я. и соавт. Инциденталомы гипофиза: клиника, диагностика, дифференциальная диагностика и методы лечения. Проблемы Эндокринологии. 2015. 61 (3). 57–68.
8. Okroj D., Rzepecka A., Kłosowski P., Babińska A., Sworzczak K. Review of Diagnostic Modalities for Adrenal Incidentaloma. J Clin Med. 2023.12 (11). 3739.
9. Жуликов Я.А., Коваленко Е.И., Бохан В.Ю., Артамонова Е.В. Современные опции и перспективы системной терапии местнораспространенного и метастатического адренокортикального рака. Злокачественные опухоли. 2021. 11 (3). 36–44.
10. Порубаева Э.Э., Пачуашвили Н.В., Урусова Л.С. Адренокортикальный рак: принципы морфологической диагностики для эндокринолога. FOCUS Эндокринология. 2024. 1 (5). 52–58.

References:

1. Russian Association of Oncologists. Russian Association of Endocrinologists. Adrenal Cortex Cancer (Adrenocortical Cancer). 2020. In Russian.
2. Endocrinology: National Guidelines / edited by Dedov I.I., Melnichenko G.A.. Moscow. GEOTAR-Media. 2021.
3. Yashina D.P., Afanasyeva Z.A. Molecular genetic aspects of adrenocortical cancer. Advances in Molecular Oncology. 2023. 10 (2). 42–57. In Russian.
4. Rusakov V.F., Shcherbakov I.E., Chinchuk I.K., et al. Diagnostic value of ct in examination of patients with adrenal cancer. Problems of Endocrinology. 2022. 68 (4). 13–29. In Russian.
5. Cheng Y., Kou W., Zhu D., Yu X., Zhu Y. Future Directions in Diagnosis, Prognosis and Disease Monitoring of Adrenocortical Carcinoma: Novel Non-Invasive Biomarkers. Front Endocrinol (Lausanne). 2022. 12. 811293.
6. Selivanova L.S., Roslyakova A.A., Kovalenko Yu.A., et al. Current criteria for the diagnosis of adrenocortical carcinoma (in Russian only). Russian Journal of Archive of Pathology. 2019. 81 (3). 66–73. In Russian.
7. Dedov I.I., Melnichenko G.A., Dzeranova L.K., et al. Pituitary incidentalomas: the clinical picture, diagnostics, differential diagnostics, and methods of treatment. Problems of Endocrinology. 2015. 61 (3). 57–68.
8. Okroj D., Rzepecka A., Kłosowski P., Babińska A., Sworzczak K. Review of Diagnostic Modalities for Adrenal Incidentaloma. J Clin Med. 2023. 12 (11). 3739.
9. Zhulikov Ya.A., Kovalenko E.I., Bohyan V.Yu., Artamonova E.V. Current options and perspectives of systemic therapy for advanced or metastatic adrenocortical cancer. Malignant Tumors. 2021. 11 (3). 36–44. In Russian.
10. Porubayeva E.E., Pachuashvili N.V., Urusova L.S. Adrenocortical cancer: principles of morphological diagnostics for the endocrinologist. FOCUS Endocrinology. 2024. 1 (5). 52–58.

Информация об авторах:

1. **Афанасьева Елена Владимировна**, ассистент кафедры госпитальной терапии и эндокринологии, email: elenasitnikova0298@mail.ru, ORC ID: <https://orcid.org/0009-0004-8936-6929>; ResearcherID: KMX-5149-2024; eLibrary SPIN: 5752-0498.
2. **Серкин Дмитрий Михайлович**, к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии и эндокринологии, e-mail: serkind@yandex.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6823-9523>; ResearcherID: P-4026-2017; Scopus Author ID:58220265000; eLibrary SPIN: 4876-3563.
3. **Просьяник Вера Ивановна**, к.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии и эндокринологии, e-mail: prosyanikv@mail.ru, ORCID ID :<https://orcid.org/0000-0002-9927-6829>.

4. **Серебрякова Ольга Владимировна**, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой госпитальной терапии и эндокринологии, e-mail: serebryakova_ol@mail.ru. ORCID ID :<https://orcid.org/0000-0003-4418-2531>. eLibrary SPIN: 8219-7708.
5. **Захарова Наталья Алексеевна**, к.м.н., заведующая региональным эндокринологическим центром, врач-эндокринолог, e-mail: zaha090@bk.ru; ORCID ID:<https://orcid.org/0009-0004-8704-9073>.
6. **Оглоблина Светлана Андреевна**, врач-эндокринолог, e-mail: kachaeva.sw@yandex.ru, ORCID ID:<https://orcid.org/0009-0009-2160-291X>.

Author information:

1. **Afanasyeva E.V.**, Teaching Assistant of the Department of Hospital Therapy and Endocrinology, email: elenasitnikova0298@mail.ru, ORC ID: <https://orcid.org/0009-0004-8936-6929>; ResearcherID: KMX-5149-2024; eLibrary SPIN: 5752-0498.
2. **Serkin D.M.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Hospital Therapy and Endocrinology, e-mail: serkind@yandex.ru, ORCID ID:<https://orcid.org/0000-0002-6823-9523>; ResearcherID: P-4026-2017; Scopus Author ID:58220265000; eLibrary SPIN: 4876-3563.
3. **Prosyanik V.I.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Hospital Therapy and Endocrinology, e-mail: prosyanikv@mail.ru, ORCID ID :<https://orcid.org/0000-0002-9927-6829>.
4. **Serebryakova O.V.**, Doctor of Medical Sciences, Professor Head of the Department of Hospital Therapy and Endocrinology, e-mail: serebryakova_ol@mail.ru, ORCID ID :<https://orcid.org/0000-0003-4418-2531>. eLibrary SPIN: 8219-7708.
5. **Zakharova N.A.**, Candidate of Medical Sciences, Head of the Regional Endocrinology Center, Endocrinologist, e-mail: zaha090@bk.ru, ORCID ID:<https://orcid.org/0009-0004-8704-9073>;
6. **Ogloblina S.A.**, Endocrinologist, e-mail: kachaeva.sw@yandex.ru, ORCID ID:<https://orcid.org/0009-0009-2160-291X>.

Информация

Дата передачи в печать – 30.12.2025

Дата опубликования – 27.01.2026