

Адренокортикальная аденома у пациента первого года жизни. Клинический случай.

Кочетова С.А., Казанцев И.В., Богданова О.И., Гургенидзе Н.Н., Швецов А.Н., Лыткина А.А., Палтышев И.А., Зубаровская Л.С.
 ФГБОУ ВО ПСПБГМУ им. И.П. Павлова Минздрава России, НИИ ДОГиТ им Р.М. Горбачевой, г. Санкт-Петербург

Актуальность

Адренокортикальные опухоли у детей (АКО) развиваются у детей крайне редко, составляя около 0,2% от всех случаев злокачественных новообразований с возрастными пиками в период с 0 до 4 лет и подростковом возрасте. В 50-80% случаев АКО развиваются на фоне синдрома Лу-Фраумени или другого наследственного заболевания. В большинстве (около 80%) случаев АКО представлены злокачественными вариантами (адренокортикальный рак), в оставшейся части случаев диагностируется адренокортикальная аденома (АКА), характеризующаяся доброкачественным течением.

Цели и задачи

Демонстрация дифференциальной диагностики между нейробластомой и АКО у пациентки 3 месяцев без данных за наличие наследственного заболевания.

Материалы и методы

Пациентка 3 месяцев. При проведении профилактического осмотра, включающего в себя УЗИ ОБП, выявлено бессимптомное объемное образование в проекции правого надпочечника. По данным КТ ОБП в данной области визуализировано объемное кистозно-солидное образование неправильной формы с четкими ровными контурами размерами до 58x66x72 мм (рис. 1). Значимого повышения уровня сывороточных маркеров (NSE, ЛДГ, ХГЧ, АФП) не выявлено, оценка уровня катехоламинов в моче не выполнялась по техническим причинам. Данных за поражение костного мозга не получено. По данным сцинтиграфии с 123-І-МІБГ в области правой половины брюшной полости отмечается округлый участок повышенного накопления РРП (рис. 2). Для верификации опухолевого процесса была выполнена трепанобиопсия новообразования, получен мягкотканый компонент и густое содержимое кисты. Заключение морфологического исследования: материал малоинформативен, амплификация гена MYCN, del1p36, del11q23 в материале не обнаружены. В период проведения обследования соматический статус пациентки удовлетворительный. По данным УЗИ объемное образование без тенденции к росту, сывороточный уровень маркеров без динамики

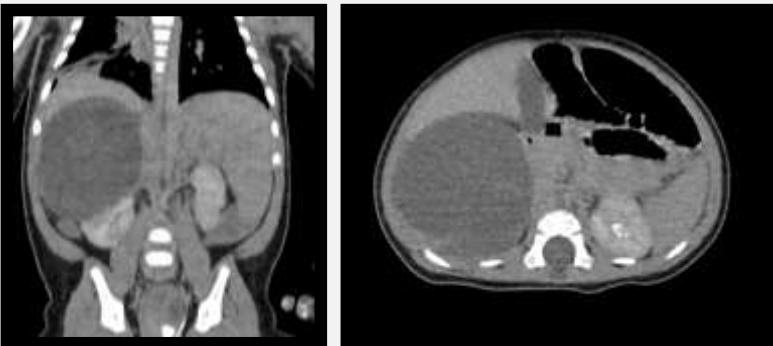


Рис. 1. КТ органов брюшной полости при первичном обследовании (A,B)

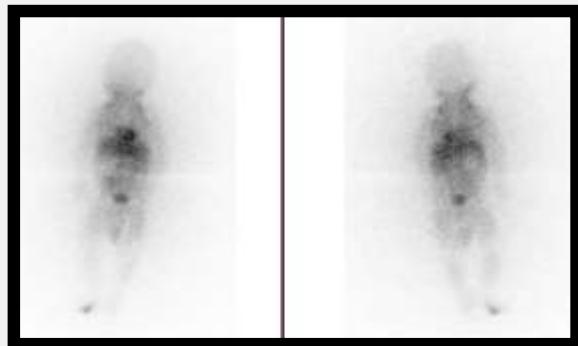


Рис. 2. Сцинтиграфия с 123-І-МІБГ (участок накопления в правой ноге - место введение контрастного препарата)

Результаты

В возрасте 4,5 месяцев выполнена повторная биопсия образования, осложнившаяся развитием постпункционной гематомы. В связи с отсутствием эффекта от консервативной терапии, было принято решение о лапаротомическом удалении новообразования. На гистологическое исследование было направлено образование округлой формы 5x5,5 см ячеистой структуры кистозно-солидного строения. Заключение: дифференцированная опухоль надпочечника (напоминает структуру параганглиомы). Заключение референс-центра НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева: адренокортикальная аденома (1 критерий по шкале Weiss, 14,7 баллов по Van Slooten, 0 критериев по шкале Weinike/AIIP). С учетом установленного диагноза пациентка была проконсультирована медицинским генетиком (по результатам обследования герминальная мутация TP53 не выявлена), детским эндокринологом (значимых изменений не выявлено). Продолжено динамическое наблюдение педиатром, детским онкологом, детским эндокринологом.

Выводы

АКО крайне редкий вариант объемного образования надпочечника, требующий проведения дифференциальной диагностики, в первую очередь с нейробластомой. Согласно данным исследовательской группы EXPeRT наиболее информативными диагностическими исследованиями у детей до года в этой ситуации являются определение уровня катехоламинов в моче и сцинтиграфия с 123-І-МІБГ. Радикальное хирургическое удаление опухоли определяет успех при локализованных формах. Тем не менее, ребенку требуется консультация генетика для оценки дальнейших рисков, а также, учитывая гормонпродуцирующий характер опухоли, показана консультация эндокринолога.

Кочетова Софья Андреевна
 ctalivar1@gmail.com