

Р.П. Ткаченко¹, О.Г. Курик^{1,2}, А.С. Головка², Г.О. Лазаренко¹

ЛОКАЛЬНИЙ РЕЦИДИВ АДРЕНОКОРТИКАЛЬНОГО РАКУ ЧЕРЕЗ 18 РОКІВ ПІСЛЯ АДРЕНАЛЕКТОМІЇ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

¹ Державна наукова установа «Науково-практичний центр профілактичної та клінічної медицини»

Державного управління справами, Київ, Україна

² Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, Київ, Україна

Резюме

Адренокортикальна карцинома – дуже рідкісна пухлина, що трапляється в 0,5-2 випадках на мільйон людей на рік. Частіше виникає в жінок (59% випадків). У 50% випадків пухлини є гормонально активними, що проявляється специфічною клінічною картиною даного захворювання, включаючи вірилізм і прояви гіперадреналового синдрому. В більшості випадків адренокортикальні карциноми досягають 20 см у діаметрі та мають тенденцію до інвазії в надниркову та нижню порожнисту вену. Середня тривалість виживання – 2 роки.

Клінічний випадок. Жінку віком 35 років було госпіталізовано з болем у животі, головним болем і гіпертензією, резистентною до консервативної терапії, що тривала близько двох місяців (до 220/130 мм рт. ст.). З анамнезу: лівобічна адреналектомія з приводу адренокортикального раку 18 років тому. Патогістологічний висновок – низькодиференційована адренокортикальна карцинома ліворуч, остаточний клінічний діагноз – рТ3NxMo, III стадія, третя клінічна група. Пацієнтка підлягала профілактичним оглядам кожні 3 місяці з контролем лабораторних показників метаболітів глюкокортикоїдів у сечі, комп'ютерною томографією органів черевної порожнини тощо. За результатами даних фізикальних та інструментальних обстежень (комп'ютерна томографія органів черевної порожнини з внутрішньовенним контрастом, комп'ютерна томографія органів грудної клітки, мамографія, ультразвукове дослідження) встановлено клінічний діагноз – новоутворення заочеревинного простору ліворуч. Проведено оперативне втручання: лівобічна нефректомія, видалення локального рецидиву адренокортикального раку ліворуч. Патоморфологічний висновок: низькодиференційована адренокортикальна карцинома, з ділянками некрозу та з інвазією в ліву ниркову вену.

Обговорення. Адренокортикальний рак – рідкісна та дуже агресивна пухлина, що складає до 0,02% усіх неоплазій. Крім того, в літературі повідомлено про 20 випадків із максимальним виживанням пацієнтів до 5 років. З огляду на наявність утворення в ложі надниркової залози ліворуч проведено комплекс діагностичних заходів для виключення метастазів з інших локалізацій. Біопсію надниркової залози не проводили згідно з останніми рекомендаціями.

Ключові слова: адренокортикальний рак, локальний рецидив, безрецидивне виживання, нефректомія

ВСТУП

Адренокортикальна карцинома (АКК) – рідкісна пухлина, що формується в 0,5-2 випадках на мільйон людей за рік, причому частіше хворіють жінки [2, 11]. Утворення надниркових залоз (НЗ) зазвичай є випадковою знахідкою під час радіологічних досліджень, що проводяться для діагностики станів, не пов'язаних з їх патологією. Інціденталомі

НЗ складають 8,7% випадків АКК [10]. У 50% випадків пухлинні клітини є гормонально активними, що спричинює відповідні клінічні прояви, наприклад, вірилізм. У більшості випадків АКК досягають 20 см у діаметрі та мають тенденцію до інвазії в надниркову або нижню порожнисту вену. Крім того, даній неоплазії властиво як локальне метастазування у регіонарні та періаортальні лімфатичні вузли, так і віддалене – в легені. Середня три-

валість життя пацієнта після діагностики даного захворювання складає 2 роки [11]. АКК характеризується високою злоякісністю, наразі в літературі описано лише 20 клінічних випадків даної патології, та, наскільки нам відомо, тривалість безрецидивного виживання в жодному з них не перевищила 5 років [9, 10, 12, 18]. Більшості пацієнтів не вдалося прожити понад рік внаслідок агресивного перебігу захворювання або швидкого метастазування [20]. У даній праці описано випадок, коли пацієнту було проведено лівобічну адреналектомію з остаточним діагнозом – рецидив адренокортикального раку через 18 років після адреналектомії.

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Жінку віком 35 років було госпіталізовано в хірургічне відділення Державної наукової установи «Науково-практичний центр профілактичної та клінічної медицини» Державного управління справами з приводу головного болю, запаморочення та артеріальної гіпертензії, резистентної до медикаментозного лікування. З анамнезу життя з'ясовано, що 18 років тому пацієнтка перенесла лівобічну адреналектомію з приводу АКК. Пухлина досягала 18 см у діаметрі. За даними патоморфологічного дослідження було встановлено діагноз: низькодиференційований адренокортикальний рак. Остаточний патоморфологічний діагноз: адренокортикальна карцинома pT3NxMo, стадія III, третя клінічна група. Після оперативного втручання пацієнтка кожні три місяці проходила обстеження для виключення рецидиву захворювання, яке включало вимірювання метаболітів глюкокортикоїдів у сечі, рентгенографію черевної порожнини, ультразвукове дослідження (УЗД) черевної порожнини та заочеревинного простору, магнітно-резонансну томографію (МРТ). Пацієнтка перебувала на обліку в гінеколога, ендокринолога, онколога та приймала замісну гормональну терапію. Через 12 років після оперативного втручання пацієнтка завагітніла та народила здорову дитину шляхом кесарева розтину. Після пологів хвора припинила дотримувати зазначених вище рекомендацій. Вона відчула значне погіршення через 18 років після лівобічної адреналектомії, тому звернулася до лікаря.

Під час фізикального обстеження артеріальний тиск становив 220/130 мм рт. ст., частота серцевих скорочень – 88 уд./хв. Індекс маси тіла – 35,1 кг/м². Клінічні прояви та симптоми гіперпродукції гормонів НЗ підтверджено лабораторними показниками 11-деоксикортизолу та дегідроепіандростерону (DHEA). Рівень базального кортизолу та ренін-альдостеронове співвідношення були в межах норми. За допомогою УЗД виявлено гетерогенне та гіпоехо-

генне утворення в ложі лівої НЗ 6,3×5,4×2,9 см із нечіткими межами (рис. 1).

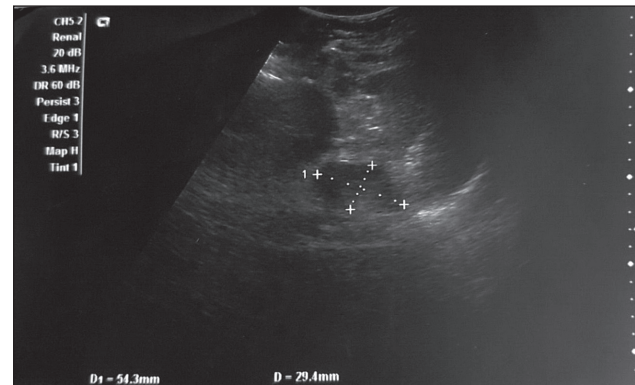


Рис. 1. Результати УЗД ложа лівої надниркової залози.

Шляхом комп'ютерної томографії (КТ) органів черевної порожнини з внутрішньовенним контрастом виявлено м'якотканинне утворення розмірами 2,9×5,4×6,3 см, із нечіткими краями та із нетиповими ділянками поопераційної тканини в ложі лівої НЗ. Ліву ниркову вену було стиснуто неоплазмою, інтралюмінальне звуження – до 0,5 см (рис. 2).

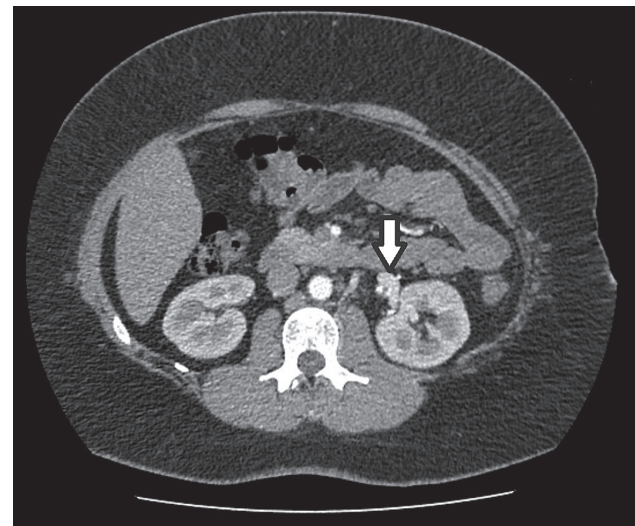


Рис. 2. Результат КТ черевної порожнини та заочеревинного простору, утворення ложа лівої надниркової залози (стрілка).

Для виключення наявності пухлин іншої локалізації, що могли б метастазувати в НЗ, хворій проведено мамографію, езофагогастроуденоскопію, КТ грудної клітки, лабораторне обстеження печінки.

За даними фізикального обстеження, результатами лабораторних та інструментальних досліджень встановлено попередній діагноз: рак лівої надниркової залози T3NxMx, стадія III. Стан після адреналектомії. Пролонгація захворювання: рецидив адренокортикального раку.

Обсяг оперативного втручання – тотальна резекція локального рецидиву аденокортикального раку та нефректомія. Висновок дослідження мікропрепарату – утворення, вилучене з ложа лівої НЗ, має розміри 6×5×3 см (рис. 3). Тканина пухлини сіро-жовто-рожевого кольору зі зморщеною поверхнею. На поверхні розрізу – сіро-зелені та жовто-сірі ділянки з фокусами розм'якшення та некрозу. Ліва нирка та ліва ниркова вена щільно зрощені з поверхнею пухлини та прилеглими тканинами. По одній із ліній відсікання пухлина простає в стінку ниркової вени.

За результатами мікроскопічного дослідження видалене утворення заочеревинного простору представлено атипovими клітинами з великими гіперхромними ядрами (рис. 4, 5). Відзначається дисконкомплексация будови – поширені ділянки пухлинних клітин не містять стромальних елементів, наявні поширені ділянки некрозу (рис. 4). Пухлина вростає в стінку ниркової вени, з інвазією адвентиції та середньої оболонки судини.

За даними патоморфологічного дослідження пухлину було діагностовано як низькодиференційований аденокортикальний рак, із ділянками некрозу та інвазією в ліву ниркову вену.

Через 16 місяців по операції пацієнтка почуває себе добре, перебуває на поопераційному спостереженні в ендокринолога, онколога, хірурга та гінеколога.

ОБГОВОРЕННЯ

АКК – одна з найбільш рідкісних злоякісних неоплазм ендокринної системи, що складає лише 0,02% усіх злоякісних новоутворень [5, 6]. Пухлини

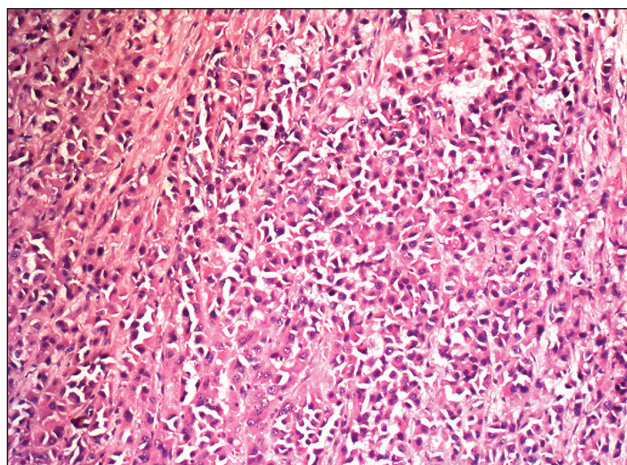


Рис. 4. Мікропрепарат аденокортикального раку. Забарвлення гематоксилином-еозином, ×200.

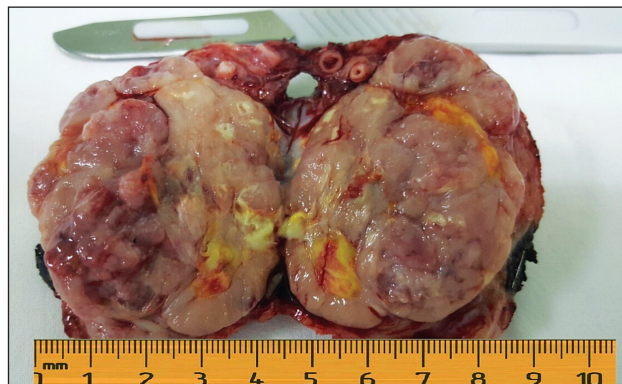


Рис. 3. Макропрепарат утворення, видаленого з ложа лівої надниркової залози.

НЗ є переважно спорадичними та виявляються унілатерально, проте деякі з них є складовими синдромів Лі-Фраумені, множинної ендокринної неоплазії I (МЕН-I), Відемана-Беквіта або комплексу Карні [10, 13]. Типовим для АКК є метастазування в легені, печінку, очеревину, плевру, лімфатичні вузли або кістки [11, 20]. Прогноз захворювання залишається вкрай несприятливим – 5-річне безрецидивне виживання не перевищує 30% [3]. Слід підкреслити, що попри радикальність оперативного втручання більшість пацієнтів страждають від локального рецидиву або метастазів de novo.

Хоча в анамнезі пацієнтки була лівобічна адреналектомія 18 років тому, ми провели комплекс діагностичних заходів для виключення ймовірності метастазування з інших вісцеральних органів до НЗ. Найбільш характерним і частим є метастазування в НЗ пухлин нирок, легень, товстої кишки, печінки та молочної залози [8]. Саме тому було виконано маммографію, езофагогастроуденоскопію, КТ грудної клітки, за результатами яких патологічних змін не виявлено. Було встановлено попередній діа-

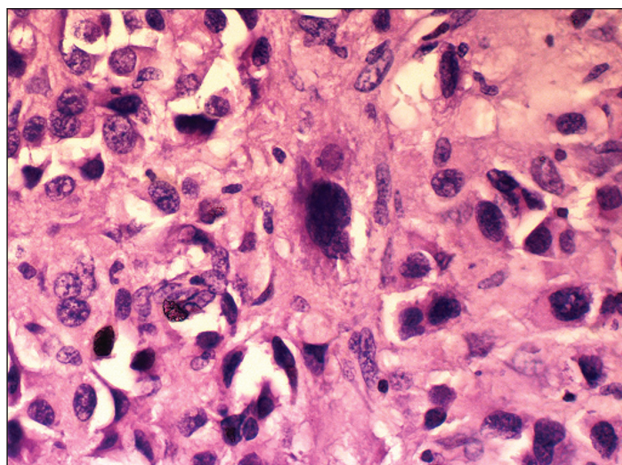


Рис. 5. Мікропрепарат аденокортикального раку – атипovі клітини з великими гіперхромними ядрами. Забарвлення гематоксилином-еозином, ×400.

гноз: локальний рецидив аденокортикального раку. Згідно з останніми рекомендаціями, біопсію НЗ не дозволено пацієнтам із таким попереднім діагнозом через високий ризик пухлинної дисемінації [6]. Поопераційний патоморфологічний висновок цілком видаленого локального рецидиву АКК – низькодиференційований аденокортикальний рак ліворуч, інвазія в ліву ниркову вену.

АКК частіше уражають жінок, ніж чоловіків (співвідношення 1,5:1) [6]. У 12 описаних випадках пацієнти помирали в інтервалі від 2 днів до 30 місяців після вперше встановленого діагнозу [10, 20]. У даному повідомленні описано випадок, коли жінка прожила 18 років після лівобічної адреналектомії, виконаної з приводу АКК. На етапі 16-місячного поопераційного спостереження після видалення локального рецидиву АКК у пацієнтки не знайдено ознак прогресування захворювання.

АКК характеризуються агресивним перебігом, у хворих із даною патологією має місце широке локальне розповсюдження пухлинного росту [20]. Прискіпливе та деталізоване дослідження стану ендокринної системи є дуже важливим для встановлення походження пухлинного утворення. Тому наведені вище дослідження гормональних показників є чітко рекомендованими [2]. Більше того, підвищений рівень метаболітів глюкокортикоїдів у сечі дозволяє виявити підвищений синтез стероїдних гормонів в АКК ще на ранній стадії, що є характерним для диференційованих неоплазм НЗ, на відміну від аденом [1]. Про випадки АКК із гіперпродукцією гормонів НЗ вже повідомлялося раніше [4]. Доведено, що й КТ, і МРТ є ефективними діагностичними методами для встановлення

попереднього діагнозу та підтвердження локалізації пухлини [6, 7, 20].

Після оперативного втручання, включаючи радикальне видалення метастазів, зазвичай призначається хіміотерапія, але наша пацієнтка відмовилася від даного виду лікування. Натомість існують суперечливі погляди на призначення ад'ювантної хіміотерапії пацієнтам із АКК [16, 20]. Є необхідність у подальших дослідженнях ефективності та доцільності призначення хіміотерапії на поопераційному етапі. Наприклад, мітотан провокує дегенерацію кори НЗ та некроз, тому його комбінація з хіміотерапією є ефективнішою, ніж лише хіміотерапія [17].

ВИСНОВКИ

1. АКК – рідкісна пухлина з непередбачуваним біологічним потенціалом. Внаслідок складнощів у передопераційній діагностиці та обмеженості лікувальної тактики прогноз захворювання є вкрай несприятливим. У більшості випадків остаточний діагноз можливо встановити лише за результатами поопераційного патогістологічного дослідження.
2. Єдиним ефективним лікувальним рішенням залишається оперативне втручання. У випадках низькодиференційованого аденокортикального раку не підтверджено ефективність ад'ювантної хіміотерапії.
3. Описаний випадок є першим із 18-річним безрецидивним виживанням пацієнта серед повідомлених у світовій літературі.
4. Існує необхідність у подальшому пошуку ефективної таргетної терапії для пацієнтів із диференційованими та метастатичними АКК.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Arlt W., Biehl M., Taylor A.E., Hahner S., Libé R., Hughes B.A., Schneider P., Smith D.J., Stiekema H., Krone N., Porfiri E., Opocher G., Bertherat J., Mantero F., Allolio B., Terzolo M., Nightingale P., Shackleton C.H., Bertagna X., Fassnacht M., Stewart P.M. Urine steroid metabolomics as a biomarker tool for detecting malignancy in adrenal tumors. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011. 96(12). P.3775–84. doi: 10.1210/jc.2011-1565.
2. Berruti A., Baudin E., Gelderblom H., Haak H. R., Porpiglia F., Fassnacht M., Pentheroudakis G. Adrenal cancer: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2012. 23. P.vii131-vii138. DOI:10.1093/annonc/mds231.
3. Bourdeau I., MacKenzie-Feder J., Lacroix A. Recent advances in adrenocortical carcinoma in adults. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.* 2013. 20 (3). P. 92–7. doi: 10.1097/MED.0b013e3283602274.
4. Coli A., Di Giorgio A., Castri F., Destito C., Marin A.W., Bigotti G. Sarcomatoid carcinoma of the adrenal gland: a case report and review of literature. *Pathology Research and Practice.* 2010. 206(1). P. 59–65. doi: 10.1016/j.prp.2009.02.012.
5. Fay A.P., Elfiky A., Teló G.H., McKay R.R., Kaymakcalan M., Nguyen P.L., Vaidya A., Ruan D.T., Bellmunt J., Choueiri T.K. Adrenocortical carcinoma: the management of metastatic disease. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2014. 92(2). P. 123–32. doi: 10.1016/j.critrevonc.2014.05.009.
6. Fassnacht M., Arlt W., Bancos I., Dralle H., Newell-Price J., Sahdev A., Tabarin A., Terzolo M., Tsagarakis S., Dekkers O.M. Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *European Journal of Endocrinology.* 2016. 175(2). P. G1–G34.
7. Feng Y.C., Yang Z.G., Chen T.W., Su X.Y., Deng W., Wang Q.L. Adrenal sarcomatoid carcinoma: A rare case

- depicted on multi-detector row computed tomography. *Indian J Med Sc.* 2010. 64. P. 37-40. doi: 10.4103/0019-5359.92486.
8. Hess K. R., Varadhachary G. R., Taylor S. H., Wei W., Raber M. N., Lenzi R., Abbruzzese J.L. Metastatic Patterns in Adenocarcinoma. *Cancer.* 2006. 106 (7). P. 1624-1633. DOI:10.1002/cncr.21778
 9. Ishikawa N., Nagase M., Takami S., Araki A., Ishikawa N., Koike C., Shiina H., Maruyama R. A Case Report of Bilateral Sarcomatoid Carcinoma of Adrenal Glands With Adrenal Insufficiency. *Int J Surg Pathol.* 2016. 24(8). P. 743-748. DOI:10.1177/1066896916657589.
 10. Iyidir O. T., Cerit E. T., Özkan C., Altınova E., Çimen A.R., Sözen S., Kerem M., Aktürk M., Memiş L., Törüner B., Çakır N., Arslan M. A Case Report of Bilateral Adrenal Sarcomatoid Carcinoma. *Case Reports in Surgery.* 2016. P. 1 – 4. 10.1155/2016/3768258.
 11. Kumar, V., Abbas, A. K., Fausto, N., Robbins, S. L., & Cotran, R. S. Robbins and Cotran pathologic basis of disease. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2015. P. 1391.
 12. Mark D., Boyd C., Eatock F. Adrenal Sarcomatoid Carcinoma: A case report and review of the literature. *Ulster Med J.* 2014. 83(2). P.89–92. PMID: PMC4113152
 13. Ozimek A., Diebold J., Linke R., Heyn J., Hallfeldt K.K., Mussack T. Bilateral primary adrenal non-hodgkin's lymphoma-a case report and review of the literature. *European Journal of Medical Research.* 2008. 13(5). P.221–228. PMID:18559306.
 14. Sasaki K., Desimone M., Rao H.R., Huang G.J., Seethala R.R. Adrenocortical carcinosarcoma: a case report and review of the literature. *Diagn Pathol.* 2010. 5. P.51. doi: 10.1186/1746-1596-5-51.
 15. Shaikh A. S., Bakhshi G. D., Khan A. S., Jamadar N. M., Nirmala A. K., Raza A. A. Primary adrenal sarcomatoid carcinoma. *Clin Pract.* 2014. 4. P. 604. doi: 10.4081/cp.2014.604.
 16. Sturm N., Moulai N., Laverrière M.H., Chabre O., Descotes J. L., Brambilla E. Primary adrenocortical sarcomatoid carcinoma: Case report and review of literature. *Virchows Arch.* 2008. 452. P. 215-219. DOI:10.1007/s00428-007-0536-y.
 17. Terzolo M., Daffara F., Ardito A., Zaggia B., Basile V., Ferrari L., Berruti A. Management of adrenal cancer: A 2013 update. *J Endocrinol Invest.* 2014. 37. P. 207-217. DOI:10.1007/s40618-013-0049-2.
 18. Wanis K. N., Kanthan R. Diagnostic and prognostic features in adrenocortical carcinoma: a single institution case series and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2015. 13. P.117. doi: 10.1186/s12957-015-0527-4.
 19. Yan J., Sun A., Ren Y., Hou C. Primary adrenocortical sarcomatoid carcinoma: Report of a case. *Can Urol Assoc J.* 2012. 6(5). P.E189–E191. doi: 10.5489/cuaj.11137.
 20. Zhu C., Zheng A., Mao X., Shi B., Li X. Primary adrenal sarcomatoid carcinoma metastatic to the lung: Case report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2016. 11(5). P. 3117–3122. doi: 10.3892/ol.2016.4342.

REFERENCES

1. Arlt W., Biehl M., Taylor A.E., Hahner S., Libé R., Hughes B.A., Schneider P., Smith D.J., Stiekema H., Krone N., Porfiri E., Opocher G., Bertherat J., Mantero F., Allolio B., Terzolo M., Nightingale P., Shackleton C.H., Bertagna X., Fassnacht M., Stewart P.M. (2011). Urine steroid metabolomics as a biomarker tool for detecting malignancy in adrenal tumors. *J Clin Endocrinol Metab.*, 96(12), 3775-84. doi: 10.1210/jc.2011-1565.
2. Berruti A., Baudin E., Gelderblom H., Haak H. R., Porpiglia F., Fassnacht M., Pentheroudakis G. (2012). Adrenal cancer: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*, 23, vii131-vii138. DOI:10.1093/annonc/mds231.
3. Bourdeau I., MacKenzie-Feder J., Lacroix A. (2013). Recent advances in adrenocortical carcinoma in adults. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes.*, 20 (3), 92-7. doi: 10.1097/MED.0b013e3283602274.
4. Coli A., Di Giorgio A., Castri F., Destito C., Marin A.W., Bigotti G. (2010). Sarcomatoid carcinoma of the adrenal gland: a case report and review of literature. *Pathology Research and Practice*, 206(1), 59–65. doi: 10.1016/j.prp.2009.02.012.
5. Fay A.P., Elfiky A., Teló G.H., McKay R.R., Kaymakçalan M., Nguyen P.L., Vaidya A., Ruan D.T., Bellmunt J., Choueiri T.K. (2014). Adrenocortical carcinoma: the management of metastatic disease. *Crit Rev Oncol Hematol.*, 92(2), 123-32. doi: 10.1016/j.critrevonc.2014.05.009.
6. Fassnacht M., Arlt W., Bancos I., Dralle H., Newell-Price J., Sahdev A., Tabarin A., Terzolo M., Tsagarakis S., Dekkers O.M. (2016). Management of adrenal incidentalomas: European Society of Endocrinology Clinical Practice Guideline in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *European Journal of Endocrinology*, 175(2), G1–G34.
7. Feng Y.C., Yang Z.G., Chen T.W., Su X.Y., Deng W., Wang Q.L. (2010). Adrenal sarcomatoid carcinoma: A rare case depicted on multi-detector row computed tomography. *Indian J Med Sc.*, 64, 37-40. doi: 10.4103/0019-5359.92486.
8. Hess K.R., Varadhachary G.R., Taylor S.H., Wei W., Raber M.N., Lenzi R., Abbruzzese J.L. (2006). Metastatic Patterns in Adenocarcinoma. *Cancer*, 106 (7), 1624-1633. DOI:10.1002/cncr.21778
9. Ishikawa N., Nagase M., Takami S., Araki A., Ishikawa N., Koike C., Shiina H., Maruyama R. (2016). A Case Report of Bilateral Sarcomatoid Carcinoma of Adrenal Glands With Adrenal Insufficiency. *Int J Surg Pathol.*, 24(8), 743-748. DOI:10.1177/1066896916657589.
10. Iyidir O.T., Cerit E.T., Özkan C., Altınova E., Çimen A.R., Sözen S., Kerem M., Aktürk M., Memiş L., Törüner B., Çakır N., Arslan M. (2016). A Case Report of Bilateral Adrenal Sarcomatoid Carcinoma. *Case Reports in Surgery*, 1 – 4. doi: 10.1155/2016/3768258.
11. Kumar, V., Abbas, A. K., Fausto, N., Robbins, S. L., & Cotran, R. S. (2015). Robbins and Cotran pathologic basis of disease. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 1391.
12. Mark D., Boyd C., Eatock F. (2014). Adrenal Sarcomatoid Carcinoma: A case report and review of the literature. *Ulster Med J.*, 83(2), 89–92. PMID: PMC4113152
13. Ozimek A., Diebold J., Linke R., Heyn J., Hallfeldt K.K., Mussack T. (2008). Bilateral primary adrenal non-hodgkin's lymphoma - a case report and review of the literature. *European Journal of Medical Research*, 13(5), 221–228. PMID:18559306.

14. Sasaki K., Desimone M., Rao H.R., Huang G.J., Seethala R.R. (2010). Adrenocortical carcinosarcoma: a case report and review of the literature. *Diagn Pathol.*, 5, 51. doi: 10.1186/1746-1596-5-51.
15. Shaikh A. S., Bakhshi G. D., Khan A. S., Jamadar N. M., Nirmala A. K., Raza A. A. (2014). Primary adrenal sarcomatoid carcinoma. *Clin Pract.*, 4, 604. doi: 10.4081/cp.2014.604.
16. Sturm N., Moulai N., Laverrière M.H., Chabre O., Descotes J.L., Brambilla E. (2014). Primary adrenocortical sarcomatoid carcinoma: Case report and review of literature. *Virchows Arch.* 452, 215-219. DOI:10.1007/s00428-007-0536-y.
17. Terzolo M., Daffara F., Ardito A., Zaggia B., Basile V., Ferrari L., Berruti A. (2014). Management of adrenal cancer: A 2013 update. *J Endocrinol Invest*, 37, 207-217. DOI:10.1007/s40618-013-0049-2.
18. Wanis K.N., Kanthan R. (2015). Diagnostic and prognostic features in adrenocortical carcinoma: a single institution case series and review of the literature. *World J Surg Oncol.*, 13, 117. doi: 10.1186/s12957-015-0527-4.
19. Yan J., Sun A., Ren Y., Hou C. (2012). Primary adrenocortical sarcomatoid carcinoma: Report of a case. *Can Urol Assoc J.*, 6(5), PE189–E191. doi: 10.5489/cuaj.11137.
20. Zhu C., Zheng A., Mao X., Shi B., Li X. (2016). Primary adrenal sarcomatoid carcinoma metastatic to the lung: Case report and review of the literature. *Oncol Lett.*, 11(5), 3117–3122. doi: 10.3892/ol.2016.4342.

Резюме

ЛОКАЛЬНИЙ РЕЦИДИВ АДРЕНОКОРТИКАЛЬНОГО РАКА ЧЕРЕЗ 18 ЛЕТ ПОСЛЕ АДРЕНАЛЭКТОМИИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Р.П. Ткаченко¹, Е.Г. Курик^{1, 2}, А.С. Головко², Г.О. Лазаренко¹

¹ Государственное научное учреждение НУ «Научно-практический центр профилактической и клинической медицины» Государственного управления делами, Киев, Украина

² Национальный медицинский университет им. А.А. Богомольца, Киев, Украина

Адренокортикальная карцинома – редкая опухоль, которая выявляется в 0,5-2 случаях на миллион людей в год. Опухоль чаще встречается у женщин (59%). В 50% случаев опухолевые клетки являются гормонально активными, что приводит к специфическим клиническим проявлениям заболевания, включая вирилизм и симптомы гипернадпочечникового синдрома. В большинстве случаев адренокортикальные карциномы достигают 20 см в диаметре и имеют тенденцию к инвазии в надпочечниковую и нижнюю полую вену. Средняя продолжительность жизни составляет 2 года.

Клинический случай. Пациентка возрастом 35 лет обратилась в клинику из-за болей в области живота, головных болей и гипертензии в течение более 2 месяцев, устойчивой к консервативной терапии (220/130 мм рт. ст.). Из анамнеза: пациентке проведена левосторонняя адреналэктомия по поводу адренокортикального рака 18 лет назад. Патоморфологическое заключение – низкодифференцированная адренокортикальная карцинома. Заключительный клинический диагноз: Т3NxMo, III стадия, 3-я клиническая группа. Пациентка проходила плановые профилактические осмотры каждые 3 месяца, включая измерения метаболитов глюкокортикоидов в моче, компьютерную томографию органов брюшной полости и т.д. На основе данных физикальных и инструментальных методов исследования был выставлен клинический диагноз: новообразование забрюшинного пространства слева. Рецидив адренокортикальной карциномы. Проведено оперативное вмешательство: левосторонняя нефрэктомия, удаление локального рецидива адренокортикального рака слева.

Обсуждение. Адренокортикальная карцинома – очень агрессивная неоплазия, которая составляет около 0,02% всех злокачественных новообразований. В литературе сообщается о 20 случаях с выживаемостью, которая не превышает 5 лет. Ввиду наличия образования в ложе левого надпочечника, мы провели комплекс диагностических мероприятий для исключения распространения метастазов опухолей других локализаций. Согласно международным рекомендациям, биопсию новообразования надпочечника не проводили.

Ключевые слова: адренокортикальная карцинома, локальный рецидив, безрецидивная выживаемость, нефрэктомия

Summary

LATE LOCAL RECURRENCE OF ADRENOCORTICAL CARCINOMA 18 YEARS AFTER ADRENALECTOMY: CASE REPORT

R.P. Tkachenko¹, O.G. Kuryk^{1,2}, A.S. Golovko², G.O. Lazarenko¹

¹ State Institution of Science «Research and Practical Centre of Preventive and Clinical Medicine»

State Administrative Department, Kyiv, Ukraine

² Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Adrenocortical carcinoma (ACC) is a rare neoplasm, that occurs in 0,5-2 cases per million people. They are more likely to take place by women (59% cases). In 50% cases tumor cells release one of adrenocortical gland hormones, what makes for special manifestations of this pathology including virilism and clinical symptoms of hyperadrenalismus. In most cases adrenocortical carcinomas are exceeding 20 cm in diameter and have a strong tendency to invade the adrenal vein, vena cava. The median survival is about 2 years.

Case presentation. A 35-year-old woman was admitted to the hospital with 2-months history of abdominal and flank pain, headache, resistant to medical therapy hypertencion crisis (up to 220/130 mmHg). She had a remarkable medical history: a left adrenalectomy was executed for an adrenocortical carcinoma 18 years ago. Pathohistological conclusion (1998) – low differentiated left adrenocortical carcinoma. The final clinical diagnosis: pT3NxMo, III stage, 3 clinical group. The patient underwent prophylactic follow-up every 3 months including urine steroid examination, abdominal CT, etc. Results of medical investigations (abdominal CT with intravenous contrast, thorax CT, mammography, laboratory analysis, US) while admission to hospital (November 2016) resulted in clinical diagnosis: retroperitoneal extraorganic left-sided neoplasm. Recurrence of adrenal cortical carcinoma. The operation was performed: left-sided nephrectomy, left-sided adrenalectomy. A tumor sized 7×6×5 cm was excised. Pathohistological conclusion: low differentiated adrenocortical carcinoma, with necrosos areas, vena renalis invasion.

Discussion. ACC is a rare and highly aggressive malignancy accounting for an estimated of all 0.02% of cancers. Moreover, there are only 20 cases reported in the literature and to the best of our knowledge there have been no cases about surveillance more than 5 years. Regarding the appearance of adrenal masses on the left side, we initially did a diagnostic workup to exclude metastasis from extra-adrenal organs but avoided the adrenal biopsy according to the recent guidelines.

Keywords: adrenocortical cancer, local relapse, disease-free surveillance, nephrectomy.

*Інформація про авторів знаходиться в редакції.
Дата надходження до редакції 16.10.2018 р.*