

Досвід хірургічного лікування пацієнтів дитячого віку з пухлинами надниркової залози (моноцентрове дослідження)



**О. А. Товкай¹, В. В. Войтенко¹, В. О. Паламарчук¹,
Н. О. Шаповал¹, А. О. Товкай²**

¹Український науково-практичний центр ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України, Київ

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

У більшості випадків захворювання надниркових залоз (НЗ) у дітей — це пухлини мозкового або коркового шару. Найчастіше трапляються кісти та гематоми.

Кісти НЗ є рідкісними ураженнями, особливо у дітей молодшого віку. Їх виявляють менш ніж у 2 % випадків під час автопсії [1]. Ендотеліальні кісти класифікують на лімфоматозні та ангіоматозні. Більшість псевдокіст у дітей постгеморагічні [2]. Часто кісти НЗ мають невеликий розмір і можуть бути випадковою знахідкою у пацієнтів без клінічних виявів [3]. Великі кісти можуть спричинити біль у животі, блювання, визначатися під час пальпації. Симптоматика може бути виразною, якщо кіста розривається або нагноюється тощо [4].

Із зл�кїсних пухлин у дітей найчастіше виявляють нейробластому мозкового шару НЗ, тоді як карцинома і аденоми, які є пухлинами кори НЗ, трапляються рїдше [5, 6].

Адренокортикальна карцинома (АКК) — рїдкісна ендокринна зл�кїсна пухлина їз захворюванїстю 0,7—2,0 випадку на 1 млн дїтей на рїк [7, 8]. Через рїдкїсть цього дїагнозу описано невелику кїлькїсть випадкїв. Створення Мїжнародного реєстру дїтячих адренокортикальних пухлин (254 дїтини з пухлинами НЗ) значною мїрою допомогло в розумїннї цього захворювання [9].

Попри невелику кїлькїсть АКК серед пухлин НЗ, на її частку в загальній структурї онкологїчної смертностї припадає вїд 0,04 до 0,2 %, що потребує вдосконалення пїдходїв для лїкування зазначеної пухлини [10, 11].

Останнїми роками первинний гїперальдостеронїзм (ПГА) визнано провїдною ендокринною причиною гїпертензїї. Є данї про вищий рївень виявлення ПГА у деяких країнах. Критерїй дїагностики — величина альдостерон-ренїнового спїввїдношення. Однак є багато чинникїв, що впливають на чутливїсть і специфїчнїсть цього спїввїдношення [12].

Окремого розгляду варта їнциденталома (ІН). Утворення НЗ у дїтячїй популяцїї трапляються рїдко. Зазвичай виявити їх складно, якщо вони гормонально неактивнї та перебїгають безсимптомно. Їнциденталоми НЗ поширенїші серед дорослого населення, їмовїрно, через збїльшення використання дїагностичних дослїджень. Якщо у дїтини виявлено ІН, це не можна їгнорувати через високий ризик зл�кїсного новоутворення в цїй групї та складнїсть з класифїкацїєю пухлини [13].

Данї про поширенїсть ІН вїдрїзняються в рїзних дослїдженнях. Згїдно з останнїми даними, ІН виявляють у 4—5 % пацїєнтїв, яким проводили радїологїчнї дослїдження. Їх поширення збїльшується з вїком,

Товкай Олександр Андрїйович, д. мед. н., проф., директор Українського науково-практичного центру ендокринної хїрургїї, трансплантацїї ендокринних органїв і тканин Мїнїстерства охорони здоров'я України. E-mail: director.tovkai@gmail.com. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-1329-279X>; **Войтенко Володимир Володимирович**, к. мед. н., зав. хїрургїчного вїддїлення. E-mail: vvvoitenko@ukr.net. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-4627-9364>; **Паламарчук Володимир Олександрович**, д. мед. н., керївник вїддїлу ендокринної хїрургїї. E-mail: paldoc@i.ua. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-1329-279X>; **Шаповал Надїя Олександрївна**, лїкар-патологоанатом, зав. патологоанатомїчного вїддїлення. E-mail: nadyne_@ukr.net; **Товкай Андрїй Олександрович**, студент. ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-1863-7427>

досягаючи 10 % у пацієнтів літнього віку. За даними автопсії, серед дорослих частота ІН становить 6 % [14, 15].

Остання публікація G. Di Dalmazi та співавт. [16] присвячена прогресу в розумінні ІН НЗ. Цю тему також обговорено Європейським товариством у 2016 р. [17]. У клінічній практиці рекомендації виявилися дуже корисними.

Хоча доброякісні аденоми переважають серед патології НЗ у загальній популяції [18, 19], наявність інших патологічних новоутворень НЗ (феохромоміома, АКК і метастатична хвороба) потребує визначення рентгенологічних ознак ураження НЗ.

Мета роботи — визначити та проаналізувати структуру патології надниркових залоз у пацієнтів дитячого віку, прооперованих в Українському науково-практичному центрі ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України в 2009—2020 рр.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

Ретроспективне дослідження проведено на базі хірургічного відділення Українського науково-практичного центру ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України. Проаналізовано дані 24 пацієнтів дитячого віку з установленим на доопераційному етапі діагнозом — новоутворення НЗ.

Вивчено такі характеристики пацієнтів: вік, стать, анамнез захворювання, клінічна картина, попередній діагноз, методи діагностики, гормональне тло, хірургічний метод лікування, ускладнення, патоморфологічні ознаки пухлин. Усі пацієнти були оглянуті дитячими ендокринологами.

Топічна діагностика. Використовували ультразвукову діагностику, мультиспіральну томографію з внутрішньовенним підсиленням та магнітно-резонансну томографію.

Лабораторні дослідження. Обстеження передбачало обов'язкове визначення гормонального статусу пацієнта для виявлення гормонально активної пухлини на догоспітальному етапі.

Інформовану згоду на проведення операції отримано від усіх пацієнтів та їх батьків або уповноважених осіб після докладного пояснення всіх можливих наслідків втручання. Період спостереження становив від 2 до 11 років, у середньому — 3—5 років.

Статистичний аналіз. Накопичення та опрацювання даних здійснювали за допомогою програми MS Excel.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ОБГОВОРЕННЯ

За 2009—2020 рр. у хірургічному відділенні Українського науково-практичного центру ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України виконано 980 операцій з приводу патології НЗ, з них у пацієнтів дитячого віку — 24 (2,4 %). Проаналізовано результати обстеження 24 пацієнтів віком від 5 до 17 років, середній вік — 12,2 року. Дітей чоловічої статі — 8 (33,3 %), жіночої статі — 16 (66,7 %).

Середня тривалість захворювання з моменту виявлення до госпіталізації в хірургічне відділення становила від 1 до 97 міс, у середньому — 13,2 міс. Найбільший термін захворювання відзначено у пацієнтки із синдромом Кушинга.

Основними скаргами були збільшення маси тіла, зокрема ожиріння — 5 (20,9 %) випадків, підвищення артеріального тиску — 5 (20,9 %), тоді як гірсутизм, порушення статевого дозрівання (аменорея), зміни зовнішнього вигляду, притаманні гормонально активним пухлинам, біль у черевній порожнині траплялися значно рідше — по 2 (8,3 %) випадки. Таким чином, лише у 25,0 % пацієнтів були відсутні будь-які скарги. У деяких випадках відзначено поєднання симптомів. Відсутність будь-яких скарг у більшості випадків, тобто асимптомний перебіг захворювання, зазначили й інші автори [20].

Окрім основного захворювання, пов'язаного з патологією НЗ, у пацієнтів виявлено супутню патологію (бронхіальна астма, артеріальна гіпертензія, ожиріння, астроцитоз лівої скроневий ділянки, хвороба Гіппеля-Ліндау, первинна аменорея, гірсутизм, затримка статевого розвитку, нанізм, остеопороз, вторинний гіпогонадізм, несправжній передчасний статевий розвиток, субгігантизм).

Визначено і проаналізовано структуру пухлин НЗ у дітей. До злоякісних пухлин належали АКК (12,5 %), гангліонейробластома (12,5 %) та феохромобластома (4,2 %), сумарна частка злоякісних новоутворень — 29,1 %. В інших дослідженнях 58 % припадало на частку нейробластом [20]. Частота пухлин з коркового шару НЗ у нашому дослідженні становила 25,0 %, пухлин з мозкового шару — 12,6 %, інших новоутворень (неврилемома, гематома, кісти) — 33,3 % (рис. 1).

Більшість оперативних втручань проведено з приводу невром (гангліоневроми, неврилемома, гангліонейрофіброма) — 16,6 %. Гангліоневроми виникають в НЗ у 21,0 % випадків [21]. Це найбільш зріла і доброякісна форма пухлини. Вона містить



Рис. 1. Структура пухлин НЗ у дітей

зрілі гангліозні клітини та інкапсульовані нервові волокна, але не містить нейробластів або збільшених мітотичних утворень [22]. Злоякісні пухлини і новоутворення з коркового шару спостерігали у 12,5 % випадків. В одного пацієнта була гематома внаслідок травматичного пошкодження. Кісти виявили у 12,5 % осіб (таблиця).

Також вивчено віддалені результати. Два пацієнти потребували призначення замісної гормональної терапії впродовж 1,5 року для запобігання розвитку надниркової недостатності. В 6 випадках (період спостереження — до 10 років) був відсутній рецидив захворювання. Не проводили додаткового лікування (променевої та поліхіміотерапії). В одному випадку інформація відсутня.

Щодо вибору хірургічного доступу, то нині лапароскопічну методику можна розглядати як альтернативу лапаротомії лише у разі пухлин розміром не більше 5 см, за відсутності підозри на поширення пухлини за межі капсули НЗ, низької метаболічної

активності пухлини за даними позитронно-емісійної томографії з фтордезоксиглюкозою та відсутності досвідченого хірурга. Опубліковані дані щодо ефективності та безпечності лапароскопії і лапаротомії для АКК не є остаточними, оскільки всі дослідження були ретроспективними з обмеженою кількістю пацієнтів і зазвичай без тривалого спостереження. У двох дослідженнях повідомлено про 86 % місцевих рецидивів з перитонеальним канцероматозом у групах лапаротомії та 100,0 % у групі лапароскопії [23, 24].

Окремого розгляду вартий вибір обсягу операції з приводу кіст НЗ. У більшості випадків рекомендують хірургічну резекцію кісти НЗ через труднощі з диференціацією від кістозних нейробластом. Спостереження можна розглядати в окремих випадках, особливо якщо є попередня інформація про крововилив [25].

За нашими даними, за допомогою лапароскопічної методики прооперовано 79,1 % пацієнтів, тобто більшість. У 20,9 % хворих виконана люмботомія з адреналектомією через великі утворення та інвазивний процес. Відзначено тенденцію до більшого розміру злоякісних пухлин (4—17 см, у середньому — 8,0 см) порівняно з доброякісними (1—11 см, у середньому — 4,3 см).

Досліджено гормональну активність пухлин НЗ. Наявність гормонально активних пухлин з характерною клінічною картиною допомогла виявити пухлину НЗ. У 42 % випадках відзначено збільшення показників гормональних тестів. У 58 % випадків утворення НЗ не мали гормональної активності.

Для точної топічної діагностики проведено спіральну комп'ютерну (у 70,9 % пацієнтів) і магнітно-резонансну (у 29,1 %) томографію, тобто перевагу віддавали методу комп'ютерної томографії.

Особливу увагу приділяли профілактиці надниркової недостатності. Для цього проводили визначення рівня кортизолу в крові на 3—5-й день після операції. Обов'язково досліджували вміст кортизолу в добовій сечі через 1,5—2,0 міс, у подальшому — за потреби. Призначення замісної терапії впродовж певного часу для запобігання наднирковій недостатності потребували 29 % пацієнтів.

В Українському науково-практичному центрі ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України розроблений та впроваджений у клінічну практику діагностично-лікувальний алгоритм при патології НЗ. Це дало змогу поліпшити результати лікування пацієнтів із захворюваннями НЗ завдяки диференційованому підходу

Таблиця
Структура пухлин надниркових залоз
за нозологією (n = 24)

Нозологія	Кількість пацієнтів
Адренокортикальна карцинома	3 (12,5 %)
Гангліонейробластома	3 (12,5 %)
Феохромобластома	1 (4,2 %)
Феохромоцитома	3 (12,5 %)
Кортикостерома (Кушинг)	3 (12,5 %)
Кортикостерома	3 (12,5 %)
Неврома	4 (16,6 %)
Гематома	1 (4,2 %)
Кіста	3 (12,5 %)

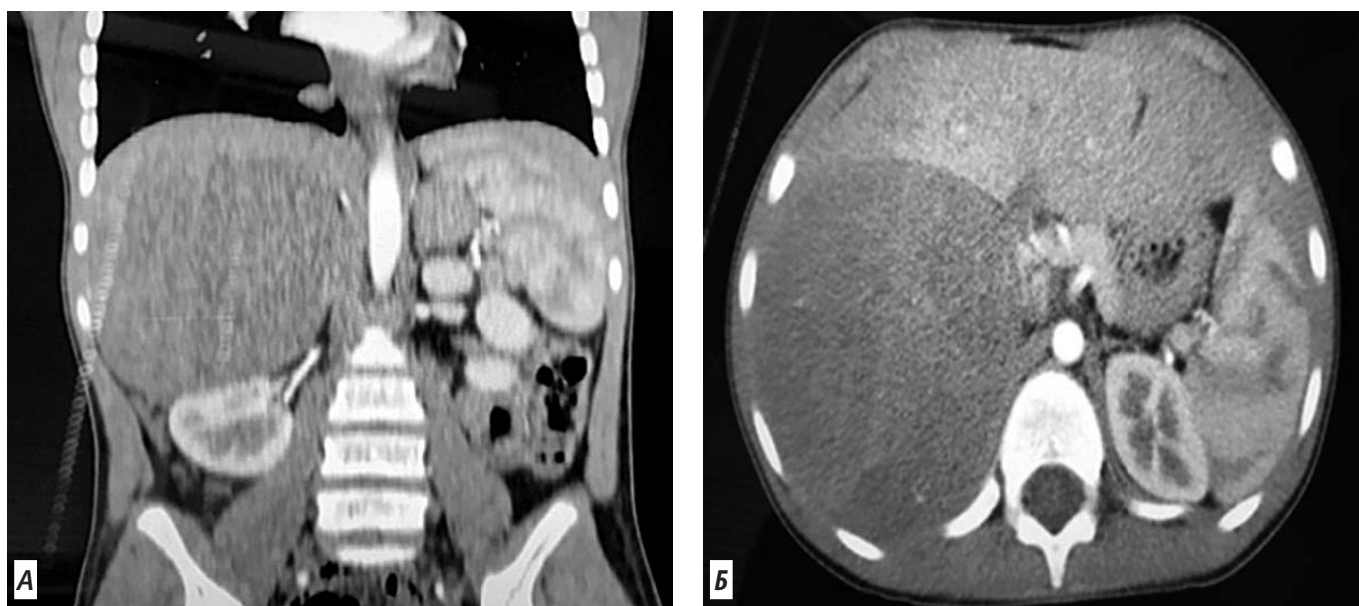


Рис. 2. Комп'ютерна томографія пацієнтки з адренокортикальною карциномою: фронтальна (А) та аксіальна (Б) проекція

до вибору методів обстеження та оперативного втручання і визначення лікувальної тактики. Частота післяопераційних ускладнень знизилася до 0,5 %, рівень післяопераційної летальності — до 0,2 %, зменшилася тривалість перебування в стаціонарі та соціальної і трудової реабілітації хворих [26].

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

До клініки звернулися батьки хлопчика віком 5 років зі скаргами на передчасне статеве дозрівання, появу вторинних статевих ознак з трирічного віку. Пацієнта оглянув дитячий ендокринолог. Установлено збільшення рівня вільного тестостерону в декілька разів. Під час ультразвукового дослідження органів черевної порожнини виявлено об'ємне утворення. За даними спіральної комп'ютерної томографії діагностовано пухлину заочеревинного простору великого розміру $108 \times 97 \times 92$ мм (рис. 2). Пухлина виповнювала майже всю праву половину черевної порожнини зі зміщенням до низу правої нирки.

На підставі даних обстеження встановлено попередній діагноз: новоутворення правої НЗ, несправжній передчасний статевий розвиток. Субгігантизм. Після дообстеження та підготовки виконано правобічну люмботомію, адреналектомію. З огляду на великий розмір пухлини лапароскопічну методику не застосовували. Патогістологічний висновок: адренокортикальна карцинома, ознаки екстраорганної інвазії в жирову клітковину. На рис. 3, 4 представлено мікро- та макропрепарати пухлини.

Тканина пухлини мала переважно солідну будову. Епітелій з плеоморфними атиповими ядрами і світлою еозинофільною цитоплазмою. Пухлина оточена щільною капсулою. Визначалися ознаки інвазії судин параадrenalної жирової тканини та ознаки екстраорганної інвазії в параадrenalну жирову клітковину.

На 3-тю добу визначено рівень кортизолу в крові — 3,24 мкг/дл (норма — 6,7—22,6). Для запобігання розвитку надниркової недостатності призначено гідрокортизон у таблетках, дозу погоджено з дитячим ендокринологом. У задовільному

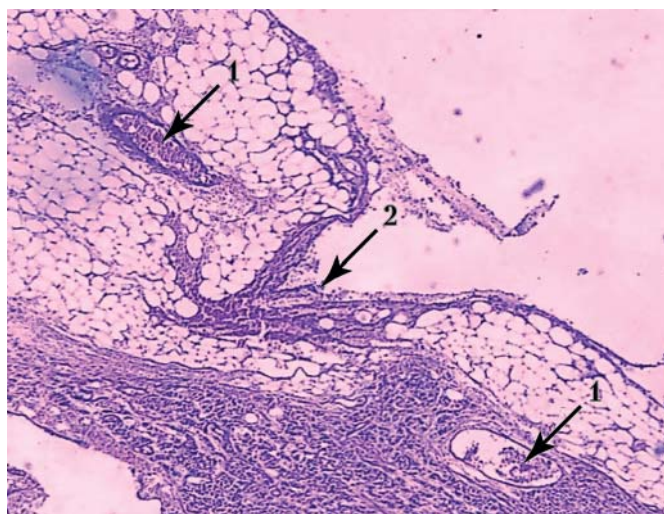


Рис. 3. Адренокортикальна карцинома. Забарвлення гематоксиліном та еозином. $\times 100$: 1 — судина з пухлинним емболом; 2 — екстраорганна інвазія

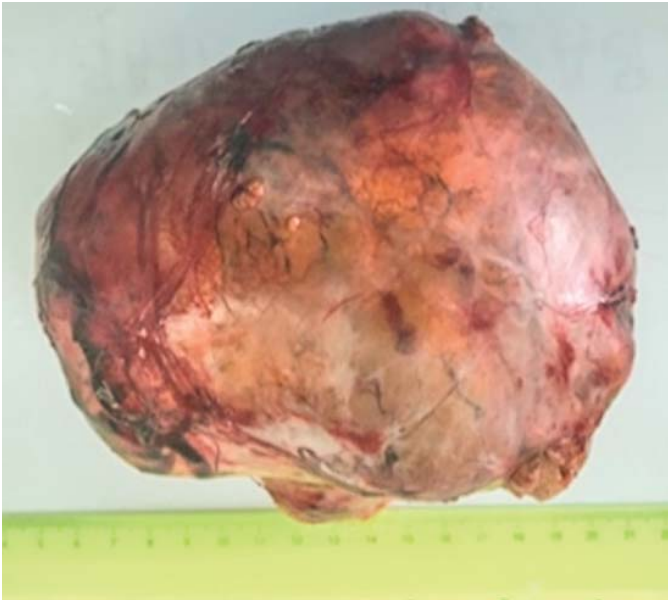


Рис. 4. Адренокортикальна карцинома. Макроскопічний вигляд пухлини розміром 170 × 90 × 80 мм



Рис. 5. Комп'ютерна томографія пацієнтки з гангліонейрофібромою: фронтальна (А) та аксіальна (Б) проекція

стані пацієнт був виписаний з хірургічного відділення. У подальшому консультований у нашій клініці та провідних клініках Європи, де підтверджено відсутність рецидиву.

У пацієнта є старша сестра віком 8 років, якій з огляду на сімейний анамнез проведено дообстеження. Під час ультразвукового дослідження органів черевної порожнини виявлено об'ємне утворення в проекції правої НЗ. За даними спіральної комп'ютерної томографії діагностовано пухлину правої НЗ розміром 50 × 35 × 35 мм підвищеної щільності, але без гормональної активності (рис. 5).

Виконано правобічну лапароскопічну адrenaлектомію. Патогістологічний висновок: гангліонейрофіброма розміром 50 × 35 × 15 мм (рис. 6).

Пацієнтка виписана з хірургічного відділення в задовільному стані без призначення замісної терапії.

ВИСНОВКИ

Частота новоутворень НЗ у дітей у структурі операцій з приводу патології НЗ становила 2,4 %. На частку злоякісних новоутворень НЗ у дітей припадало 29,1 %. Злоякісні пухлини НЗ не мають чіткої кореляції з віком.

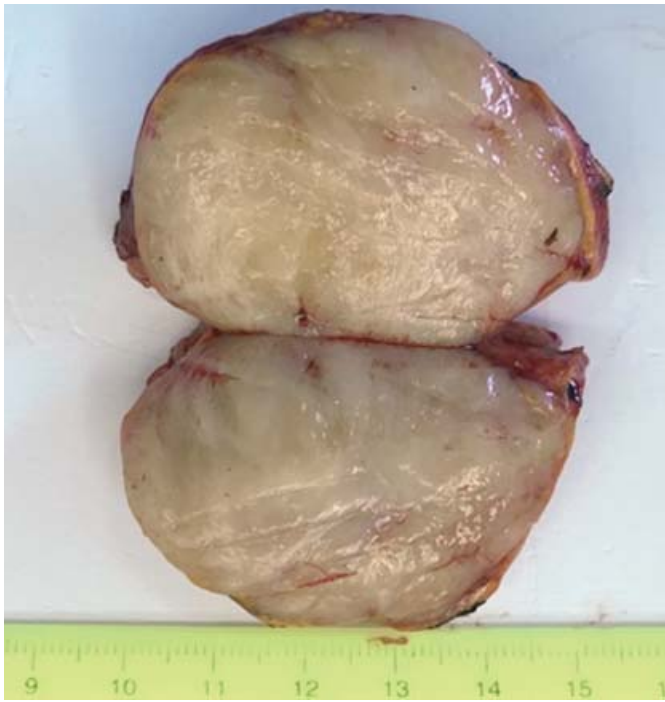


Рис. 6. Гангліонеурофіброма надниркових залоз.
Макроскопічний вигляд пухлини розміром 50 × 35 × 15 мм

Наявність клінічних виявів, пов'язаних з гормональною активністю, дає змогу запідозрити новоутворення НЗ. У 42 % випадків — це гормонально активні пухлини. Однак відсутність змін не заперечує можливості пухлинного процесу. У 25 % обстежених хвороба перебігала без клінічних виявів.

Етичні аспекти. Всі процедури, виконані у дослідженнях із залученням пацієнтів, відповідали етичним стандартам закладу щодо клінічної практики і Гельсінській декларації 1964 р. з поправками.

Конфлікту інтересів немає.

Гонорар: не задекларовано.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження — О. А. Товкай, В. В. Войтенко, В. О. Паламарчук; збір та опрацювання матеріалу — В. В. Войтенко, Н. О. Шаповал, А. О. Товкай; написання тексту — О. А. Товкай, В. В. Войтенко, В. О. Паламарчук, Н. О. Шаповал, А. О. Товкай; редагування — О. А. Товкай, В. О. Паламарчук.

ЛІТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Rozenblit A, Morehouse HT, Amis ES Jr. Cystic adrenal lesions: CT features. *Radiology*. 1996;201(2):541-8. DOI: 10.1148/radiology.201.2.8888255.
2. Furihata M, Iida Y, Furihata T, Ito E. A giant lymphatic cyst of the adrenal gland: report of a rare case and review of the literature. *Int Surg*. 2015;100(1):2-8. doi: 10.9738/INTSURG-D-14-00125.1.
3. Balassy C, Navarro OM, Daneman A. Adrenal masses in children. *Radiol Clin North Am*. 2011;49(4):711-27. doi: 10.1016/j.rcl.2011.05.001.
4. Elsayes KM, Mukundan G, Narra VR, et al. Adrenal masses: MR imaging features with pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2004;24(suppl 1):S73-S86. doi: 10.1148/rg.24si045514.
5. Martos-Moreno GA, Pozo-Roma'n J, Argente J. Adrenal tumours in childhood. *An Pediatr (Barc)*. 2013;79:187.e1e187.e16. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.04.032>.
6. Balassy C, Navarro OM, Daneman A. Adrenal masses in children. *Radiol Clin North Am*. 2011;49:711e727. doi: 10.1016/j.rcl.2011.05.001.
7. Bilimoria KY, Shen WT, Elaraj D, et al. *Cancer*. 2008;113(11):3130-6. doi: 10.1002/cncr.23886.
8. Else T, Kim AC, Sabolch A, et al. Adrenocortical carcinoma. *Endocr Rev*. 2014;35:282-326. <https://doi.org/10.1210/er.2013-1029>.
9. Michalkiewicz E, Sandrini R, Figueiredo B, et al. Clinical and outcome characteristics of children with adrenocortical tumors: A report from the International Pediatric Adrenocortical Tumor Registry. *J Clin Oncol*. 2004;22:838-45. doi: 10.1200/JCO.2004.08.085.
10. Ichijo T, Ueshiba H, Nawata H, Yanase T. A nationwide survey of adrenal incidentalomas in Japan: The first report of clinical and epidemiological features. *Endocr J*. 2020;67:141-52. doi: 10.1507/endocrj.EJ18-0486.
11. Schteingart DE, Doherty GM, Gauger PG, et al. Management of patients with adrenal cancer: recommendations of an international consensus conference. *Endocr Relat Cancer*. 2005;12:667. doi: 10.1677/erc.1.01029.
12. Schilbach K, Junnila R, Bidlingmaier M. The aldosterone to renin ratio as screening tool in primary aldosteronism. *Exp Clin Endocrinol Diabetes*. 2019;127:84-92. doi: 10.1055/a-0672-0836.
13. Fassnacht M, et al. Management of adrenal incidentalomas: European society of endocrinology clinical Practice guideline in collaboration with the European network for the study of adrenal tumors *Eur J Endocrinol*. 2016;175(2):G1-G34. doi: 10.1530/EJE-16-0467.
14. Ierardi AM, Petrillo M, Patella F, et al. Interventional radiology of the adrenal glands: current status. *Gland Surg*. 2018;7(2):147-65. doi: <https://doi.org/10.21037/gs.2018.01.04>.
15. Ahn SH, Kim JH, Baek SH, et al. Characteristics of adrenal incidentalomas in a large, prospective computed tomography-based multicenter study: The COAR Study in Korea. *Yonsei Med J*. 2018;59(4):501-10. doi: <https://doi.org/10.3349/ymj.2018.59.4.501>.
16. Di Dalmazi G. Adrenal incidentaloma: picking out the high-risk patients. *Exp Clin Endocrinol Diabetes*. 2019;127:178-84. doi: 10.1055/a-0713-0598.
17. Fassnacht M, Arlt W, Bancos I, et al. Management of adrenal incidentalomas: European society of endocrinology clinical practice guideline in collaboration with the European network for the study of adrenal tumors. *Eur J Endocrinol*. 2016;175:G1-G34. doi:10.1530/EJE-16-0467.
18. Blake MA, Cronin CG, Boland GW. Adrenal imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;194:1450-60. doi: 10.2214/AJR.10.4547.
19. Boland GW, Blake MA, Hahn PF, Mayo-Smith WW. Incidental adrenal lesions: principles, techniques, and algorithms for imaging characterization. *Radiology*. 2008;249:756-75. doi: 10.1148/radiol.2493070976.

20. Emre S, et al. Adrenal masses in children: Imaging, surgical treatment and outcome. *Asian Journal of Surgery*. <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2019.03.012>.
21. Loneragan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2002;22(4):911-9. doi: 10.1148/radiographics.22.4.g02j15911.
22. Bittman ME, Lee EY, Restrepo R, Eisenberg RL. Focal adrenal lesions in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2013;200(6):W542-W556. doi: 10.2214/AJR.12.8677.
23. Gonzalez RJ, Shapiro S, Sarlis N, et al. Laparoscopic resection of adrenal cortical carcinoma: a cautionary note. *Surgery*. 2005;138:1078-85; discussion 1085-6. doi: 10.1016/j.surg.2005.09.012.
24. Grubbs EG, Callender GG, Xing Y, et al. Recurrence of adrenal cortical carcinoma following resection: surgery alone can achieve results equal to surgery plus mitotane. *Ann Surg Oncol*. 2010;17:263-70. doi: 10.1245/s10434-009-0716-x.
25. Rozenblit A, Morehouse HT, Amis ES Jr. Cystic adrenal lesions: CT features. *Radiology*. 1996;201(2):541-8. doi: 10.1148/radiology.201.2.8888255.
26. Berruti A, Baudin E, Gelderblom H, et al. Adrenal cancer: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2012;23 Suppl 7:vii131-138. doi: <https://doi.org/10.1093/annonc/mds231>.
27. Tovkay OA. Diagnostic and treatment algorithm of comprehensive surgical management of patients with adrenal tumors. *International Journal of Endocrinology (Ukraine)*. 2019;15(8):31-7. doi: 10.22141/2224-0721.15.8.2019.191682 (in Ukrainian).

РЕЗЮМЕ

Мета роботи — визначити та проаналізувати структуру патології надниркових залоз (НЗ) у пацієнтів дитячого віку, прооперованих в Українському науково-практичному центрі ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України в 2009—2020 рр.

Матеріали та методи. Проведено ретроспективне дослідження. Опрацьовано дані 24 пацієнтів дитячого віку з новоутворенням НЗ (вік, стать, анамнез захворювання, клінічна картина, попередній діагноз, методи діагностики, гормональне тло, рентгенологічні характеристики пухлин, хірургічний метод лікування, патоморфологічні ознаки пухлин). Період спостереження — 2—11 років, у середньому — 3—5 років.

Результати. Загалом виконано 980 операцій з приводу патології НЗ, у дітей — 24 (2,4 %). Вікова група — 5—17 років, середній вік — 12,2 року. Хлопчиків — 8 (33,3 %), дівчаток — 16 (66,7 %). Тривалість захворювання — 1—97 міс, у середньому — 13,2 міс. Основні скарги: збільшення маси тіла, підвищення артеріального тиску, гірсутизм, порушення статевого дозрівання, болі в черевній порожнині. Злоякісні пухлини: адренокортикальний рак —

12,5 %, гангліонейробластома — 12,5 %, феохромобластома — 4,2 % (усього — 29,1 %). Пухлин з коркового шару було 25,0 %, з мозкового шару — 12,6 %. Частка інших утворень — 33,3 %. Проаналізовано віддалені результати. В 6 випадках (період спостереження — до 10 років) був відсутній рецидив захворювання. Додаткове лікування у вигляді променевої та поліхіміотерапії не проводили. Лапароскопічно прооперовано 79,1 % пацієнтів, у решти проведено люмботомію з адреналектомією. Відзначено тенденцію до більшого розміру злоякісних пухлин (4—17 см, у середньому — 8,0 см) порівняно з доброякісними (1—11 см, у середньому — 4,3 см). У 58,0 % випадків пухлини не мали гормональної активності. Для профілактики розвитку надниркової недостатності визначали рівень кортизолу в крові на 3—5-й день після операції. Призначення замісної терапії потребували 29,0 % пацієнтів. Описано два випадки пухлин наднирників у дітей однієї біологічної родини.

Висновки. Частота новоутворень НЗ у дітей у структурі операцій з приводу патології НЗ становила 2,4 %. На частку злоякісних новоутворень НЗ у дітей припадало 29,1 %. Злоякісні пухлини НЗ не мають чіткої кореляції з віком. Наявність клінічних виявів, пов'язаних з гормональною активністю, дає змогу запідозрити новоутворення НЗ. У 42,0 % випадків — це гормонально активні пухлини. Однак відсутність змін не заперечує можливості пухлинного процесу. У 25,0 % обстежених хвороба перебігала без клінічних виявів.

Ключові слова: надниркові залози, діти, адренокортикальна карцинома.

ABSTRACT

Experience in surgical treatment of pediatric patients with adrenal tumors (monocenter study)

O. A. Tovkai¹, V. V. Voitenko¹,
V. O. Palamarchuk¹, N. A. Shapoval¹, A. O. Tovkai²

¹ Ukrainian Scientific and Practical Center for Endocrine Surgery, Transplantation of Endocrine Organs and Tissues of the Ministry of Health of Ukraine, Kyiv

² Bogomolets National Medical University, Kyiv

Objective — to determine and analyze the structure of adrenal pathology in pediatric patients operated at the Center in the years 2009 to 2020 (retrospective analysis).

Materials and methods. A retrospective study was carried out. The analysis and investigation involved following data of 24 pediatric patients with adrenal neoplasms: age, gender, anamnesis, clinical features,

preliminary diagnosis, diagnostic methods, hormonal background, radiological characteristics of tumors, surgical method of treatment, pathomorphological signs of tumors. The observation period was 2 to 11 years, on average 3 to 5 years.

Results. A total, 980 operations in patients with the pathology of the adrenal glands were performed, from them 24 interventions (2.4 %) were carried out in pediatric patients of age group 5 to 17 years, the age 12.2 years. The proportion of boys was 8 (33.3 %), girls — 16 (66.7 %). The duration of the disease was 1 to 97 months, 13.2 months at average. The following main complaints were determined: weight gain, increased blood pressure, increased body hair, impaired puberty, pain in the abdominal cavity. Malignant tumors included adrenocortical cancer — 12.5 %, ganglioneuroblastoma — 12.5 % and pheochromoblastoma — 1 case, in total — 29.1 %. Tumors of the adrenal cortex 25 %, the adrenal medulla 12.6 %, other types of tumors amounted to 33.3 %. The long-term results of malignant neoplasms of the adrenal glands were determined. In six cases (follow-up period was up to 10 years) there was no recurrence of the disease. Additional treatment in the form of radiation and chemotherapy was not carried out. 79.1 % were operated laparoscopically, 20.9 % had lumbotomy

with adrenalectomy. There were large sized malignant tumors of 4—17 cm, on average 8 cm. Benign tumors were between 1—11 cm, on average 4.3 cm. 58 % of cases were not hormonally active. In the post-operative phase, attention was paid to the prevention of adrenal insufficiency. Blood cortisol was determined on the 3rd-5th day after the operation. 29 % of patients needed hormonal substitution therapy. Two clinical cases in children of the same biological family are considered separately.

Conclusions. Neoplasms of the adrenal glands in children, in the structure of operations performed for the pathology of the adrenal gland constituted 2.4 % of the total number of patients, the proportion of malignant neoplasms in children, according to our data was 29.1 % among pediatric patients. Malignant tumors of the adrenal glands do not have a clear age correlation. The presence of clinical manifestations associated with hormonal activity makes it possible to suspect a tumor. Hormonal activity was confirmed in 42 % of cases. At the same time, the absence of these changes does not exclude the possibility of a tumor. The disease had no clinical manifestations in 25 % of the investigated subjects.

Keywords: adrenal glands, children, adrenocortical carcinoma.

Дата надходження до редакції 15.04.2022 р.

Дата рецензування 03.05.2022 р.

Дата підписання статті до друку 10.05.2022 р.