

СОДЕРЖАНИЕ

Благодарность	4
Введение	5
Классификация	8
Методики исследований	12
Заболевания надпочечников	13
Доброкачественные гормонально-неактивные и гормонально-активные заболевания надпочечников	19
Киста	19
Гематома	24
Миелолипома	24
Гормонально-неактивная аденома	30
Ганглионеврома	30
Злокачественные гормонально-неактивные и гормонально-активные заболевания надпочечников	34
Злокачественные опухоли коры и мозгового слоя надпочечников ...	34
Метастазы в надпочечники	42
Лимфома	44
Гормонально-активные заболевания надпочечников (гиперплазия и опухоли)	45
Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна)	45
Синдром гиперкортицизма, аденогенитальный синдром	47
Опухоли мозгового слоя надпочечников	51
Дифференциальная диагностика объемных образований надпочечников	66
Общие данные	66
Компьютерная томография с внутривенным болюсным контрастированием по специальной методике и вычислением степени «вымывания»	68
Двухэнергетическая (спектральная) компьютерная томография	74
Магнитно-резонансная томография с использованием методики химического сдвига (фаза и противофаза) и диффузионно-взвешенных изображений	79
Позитронно-эмиссионная компьютерная томография	80
Заключение	82
Список литературы	83

КЛАССИФИКАЦИЯ¹

Четвертое издание классификации опухолей эндокринной системы Всемирной организации здравоохранения 2017 г. включает в себя новые важные открытия, касающиеся опухолей надпочечников [4]. Опухоли представлены в двух разделах: «Опухоли коры надпочечников» и «Опухоли мозгового вещества надпочечников и вненадпочечниковых параганглиев». Опухоли коры надпочечников представлены:

- карциномой коры надпочечников (cortical carcinoma);
- аденомой коры надпочечников (cortical adenoma);
- стромальными опухолями половой хорды (sex cord stromal tumours);
- железистыми опухолями (adenomatoid tumours);
- мезенхимальными стромальными опухолями (миелолипома и шваннома);
- гематогенными опухолями;
- вторичными опухолями.

Из вышеуказанных шваннома и гематогенные опухоли являются впервые включенными в классификацию.

Основные изменения в поражениях коры надпочечников отмечены в генетике рака и аденомы коры, основанной на данных из Атласа генома рака [5]. Была также принята система дифференциальной диагностики онкоцитомы от онкотической кортикальной карциномы.

Опухоли мозгового вещества надпочечников и вненадпочечниковых параганглиев включают:

- феохромоцитому;
- параганглиому (параганглиомы головы и шеи и симпатическая параганглиома);
- нейробластические опухоли (нейробластома, нодулярная ганглионейробластома, смешанная ганглионейробластома (intermixed ganglioneuroblastoma) и ганглионевринома);
- композитная феохромоцитома;
- композитная параганглиома (composite pheochromocytoma and composite paraganglioma).

В этой группе в классификацию впервые были включены нейробластические опухоли.

Главными изменениями, представленными в этой главе классификации эндокринных опухолей Всемирной организации здравоохранения, является описание клинических проявлений, гистологии, сочетанной патологии, генетических и прогностических факторов феохромоцитомы и параганглиомы.

Термин «метастатическая феохромоцитома/параганглиома» может использоваться для замены термина «злокачественная феохромоцитома/параганглиома». Кроме того, композитная феохромоцитома и композитная па-

¹ Раздел написан совместно с В.Б. Румер.

раганглиома теперь являются отдельными нозологическими формами, а не одной, как раньше.

Таким образом, обновленная классификация включает в себя новые данные по патологии, клиническим проявлениям и генетике опухолей надпочечников, что является важным для текущего ведения пациентов с этими опухолями [4].

Согласно другой классификации [6] выделяют опухоли коркового вещества (аденома*, аденокортикальный рак*, нодулярная гиперплазия*); мозгового вещества (феохромочитома*, ганглионеврома/нейробластома*); другие опухоли (миелолипома, метастазы, различные опухоли, например гамартома, тератома, липома, гемангиома); инфекции, гранулемы, инфильтраты (абсцесс, амилоидоз, грибковая инфекция, например гистоплазмоз, кокцидиомикоз, бластомикоз, туберкулез, саркоидоз, цитомегаловирусная инфекция); кисты и псевдокисты (паразитарные, эндотелиальные, дегенеративные аденомы); врожденную гиперплазию надпочечников*; кровоизлияния; ложные надпочечниковые опухоли (дополнительная доля селезенки, поджелудочная железа, объемные образования почек, сосудистые поражения (особенно аневризмы и извилистые селезеночные вены), артефакты из-за технических погрешностей). (Значком * отмечены потенциально функционирующие опухоли. — *Примеч. авт.*)

Е. Chatzellis, G. Kaltsas [7] модифицировали данную классификацию, представив ее в следующем виде.

<p>Поражения коры надпочечников</p> <ul style="list-style-type: none"> • Аденома (нефункционирующая) • Аденома (функционирующая) — секретирующая кортизол, альдостерон • Узловая гиперплазия (первичная двусторонняя макроузловая гиперплазия надпочечников)* • Карцинома коры надпочечников (секретирующая или несекретирующая)
<p>Поражения мозгового вещества надпочечников</p> <ul style="list-style-type: none"> • Феохромоцитома (доброкачественная или злокачественная)* • Ганглионеврома • Нейробластома, ганглионейробластома
<p>Другие поражения надпочечников</p> <ul style="list-style-type: none"> • Миелолипома, липома • Гемангиома, ангиосаркома • Киста • Гамартома, тератома
<p>Метастазы (легкие, молочная железа, почки, меланома, лимфома)*</p>
<p>Инфильтрация*</p> <ul style="list-style-type: none"> • Амилоидоз • Саркоидоз • Лимфома
<p>Инфекции*</p> <ul style="list-style-type: none"> • Абсцесс • Грибковые/паразитарные (гистоплазмоз, кокцидиомикоз, туберкулез) • Цитомегаловирус
<p>Кровоизлияние в надпочечники или гематомы*</p>
<p>Псевдоопухоли надпочечников</p>
<p>Врожденная гиперплазия надпочечников (гиперандрогения)*</p>

* Могут проявляться двусторонними поражениями надпочечников.

Простой и удобной в практической работе является морфологическая классификация первичных опухолей надпочечников по Micali и соавт. (1985) [8].

1. Опухоли, исходящие из коркового слоя.

1.1. Гормонально-активные опухоли: гиперплазия ткани, аденома, карцинома.

1.2. Гормонально-неактивные опухоли: аденома, карцинома.

2. Опухоли, исходящие из мозгового слоя.

2.1. Гормонально-активные опухоли: феохромоцитомы.

2.2. Гормонально-неактивные опухоли: симпатогониома, симпатобластома (современное название — нейробластома), ганглионейробластома, ганглионеврома, кисты, амилоидоз, миелолипома.

Для стадирования адренокортикального рака долгое время применялись авторские классификации (MacFarlane, Sullivan, Icard, Lee). Классификация адренокортикального рака по **UICC** (Международный союз по борьбе с онкологическими заболеваниями) впервые издана в 2004 г. [4].

- T — первичная опухоль.
 - Tx — первичная опухоль не может быть оценена.
 - T0 — отсутствуют данные о первичной опухоли.
 - T1 — опухоль не более 5 см в наибольшем измерении без инвазии за пределы надпочечника.
 - T2 — опухоль более 5 см без инвазии за пределы надпочечника.
 - T3 — опухоль любого размера с очаговой инвазией, но без прорастания в прилежащие органы.
 - T4 — опухоль любого размера с инвазией в смежные органы (почка, печень, диафрагма, поджелудочная железа, крупные сосуды); опухолевый тромбоз почечной вены или нижней полой вены.
- N — регионарные метастазы.
 - Nx — регионарные лимфоузлы не могут быть оценены.
 - N0 — регионарные лимфоузлы не поражены.
 - N1 — метастазы в регионарные лимфоузлы.
- M — регионарные метастазы.
 - M0 — отдаленных метастазов нет.
 - M1 — есть отдаленные метастазы.

Стадии и прогностические группы согласно шкале AJCC (Американский объединенный комитет по исследованию рака).

I. T1N0M0.

II. T2N0M0.

III. T1N1M0, T2N1M0, T3N0M0.

IV. T3N1M0, T4N0M0, T4N1M0, любая стадия T, любая N при M1.

В некоторых учреждениях также используют классификацию (группировка по стадиям) по ENSAT (European Network for the Study of Adrenal Tumors) [9] — европейской сети по изучению опухолей надпочечников (B).

Стадия по **ENSAT**.

I. T1N0M0 — размер <5 см.

II. T2N0M0 — размер >5 см.

III. T(1,2)N(1)M(0) T(3,4)N(0,1)M0 — метастазы в лимфатических узлах, опухолевая инфильтрация в соседние органы и почку и/или тромбоз нижней полой вены.

IV. T(1-4)N(1-2)M1 — отдаленные метастазы.

По данным крупного исследования, проведенного ENSAT [10], в котором были проанализированы данные 444 пациентов со стадиями III и IV, к наиболее негативным прогностическим факторам относятся так называемые критерии GRAS, Grade — стадия, R-status — степень радикальности резекции при первичной операции у пациентов, подвергавшихся хирургическому лечению, Age — возраст старше 50 лет и Symptoms — симптомы гормональных нарушений.

МЕТОДИКИ ИССЛЕДОВАНИЙ

КТ-исследования выполняются в нативную фазу, а затем применяется методика в/в контрастирования, которая требует обязательного использования автоматического инъектора. С помощью двухколбового инъектора через катетер, установленный в кубитальной вене, вводится около 100 мл неионного контрастного препарата (с концентрацией йода 300–370 мг/мл) со скоростью введения 3–4 мл/с. Время начала сканирования определяется автоматически в зависимости от степени повышения плотности контрастированной аорты. Полученные данные оцениваются в следующие временные (от начала введения препарата) фазы контрастирования:

- артериальная — через 20–30 с;
- венозно-паренхиматозная — через 60 или 80 с;
- отсроченная — через 10 мин (если венозно-паренхиматозная проводилась через 80 с) или 15 мин (если венозно-паренхиматозная проводилась через 60 с).

Последние две фазы необходимы для дифференциальной диагностики альдостеронпродуцирующих и гормонально-неактивных аденом со злокачественными новообразованиями и феохромоцитомами [11–15], и мы рекомендуем их проводить большинству пациентов с выявленными объемными образованиями надпочечников (подробно о показаниях к применению данной методики будет рассказано в разделе «Дифференциальная диагностика объемных образований надпочечников»).

МРТ лучше проводить на аппаратах с напряженностью магнитного поля 1,5–3,0 Т. Используются нативные T1- и T2-взвешенные изображения (здесь и далее — ВИ) с подавлением сигнала от жировой ткани преимущественно в аксиальной проекции, а затем применяется болюсное контрастирование со скоростью введения 1–3 мл/с либо с помощью двухколбового немагнитного инъектора, либо с помощью ручного введения через «Y-коннектор», позволяющий подключить две колбы и вслед за введением 20 мл парамагнетика «прогнать» изотонический раствор натрия хлорида. Применяются быстрые (15-секундные) программы со сбором данных в нативную, артериальную (20–36 с), венозную (52–68 с) и отсроченную (через 15 мин) фазы.

Программы МРТ

1. T2-ВИ в аксиальной проекции.
2. T2-ВИ в аксиальной проекции с подавлением сигнала от жировой ткани.
3. T1-ВИ в аксиальной проекции.
4. T1-ВИ в аксиальной проекции в фазу и противофазу (ax out/in phase).
5. ДВИ (здесь и далее так обозначено диффузионно-взвешенное изображение) с b-фактором 50, 400, 800.
6. T1-ВИ в аксиальной проекции с болюсным в/в контрастированием (обязательны 60 с и 15 мин).
7. Постконтрастные T1-ВИ в корональной проекции с подавлением сигнала от жировой ткани.

ЗАБОЛЕВАНИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ

До начала проведения дифференциальной диагностики заболеваний надпочечников необходимо убедиться, что выявленное при проведении ультразвукового исследования или другого метода визуализации образование относится именно к надпочечнику. Симулировать изменения надпочечников при ультразвуковом исследовании могут: дополнительная доляка селезенки, дивертикул кардиального отдела желудка, аневризма селезеночной артерии, дислоцированная после нефрэктомии нижняя полая вена (рис. 4–8).

При использовании лучевых методов диагностики в надпочечниках возможно выявлять следующие патологические процессы [2, 3, 11, 16–19].

1. Гормонально-неактивное образование (киста, гематома, миелолипома, аденома, ганглионеврома, аденокортикальная карцинома, метастаз).
2. Гиперплазия (первичные гиперальдостеронизм и гиперкортицизм).
3. Гормонально-активная опухоль (альдостерон- и кортизонпродуцирующая аденома, адреногенитальная аденома, феохромоцитомы).

Среди гормонально-активных опухолей коры надпочечников наиболее часто встречаются альдостерон- и кортизонпродуцирующие аденомы.

Таким образом, перед специалистом по лучевой диагностике при обследовании пациентов с заболеваниями надпочечников стоят следующие задачи [2, 3, 14, 16].

1. Уточнение изменений надпочечников при эндокринных заболеваниях, а именно при двусторонней гиперплазии и односторонней опухоли при синдромах Конна и Кушинга, а также различных адреногенитальных аденомах и феохромоцитомах.

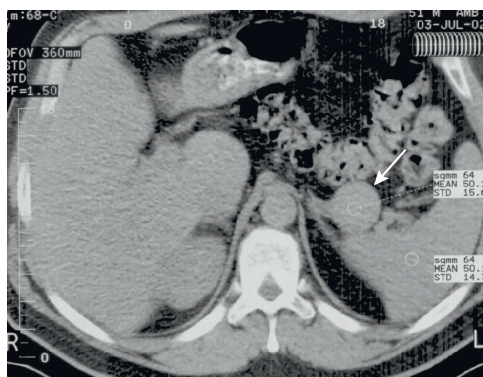


Рис. 4. Дополнительная доляка селезенки, симулировавшая опухоль левого надпочечника при проведении ультразвукового исследования. Компьютерная томография надпочечников с внутривенным контрастированием. На латеральную ножку левого надпочечника наслаивается округлой формы дополнительная доляка селезенки (стрелка), в одинаковых степени и времени с селезенкой повысившая плотность после внутривенного контрастирования до 50,1 ед. Н

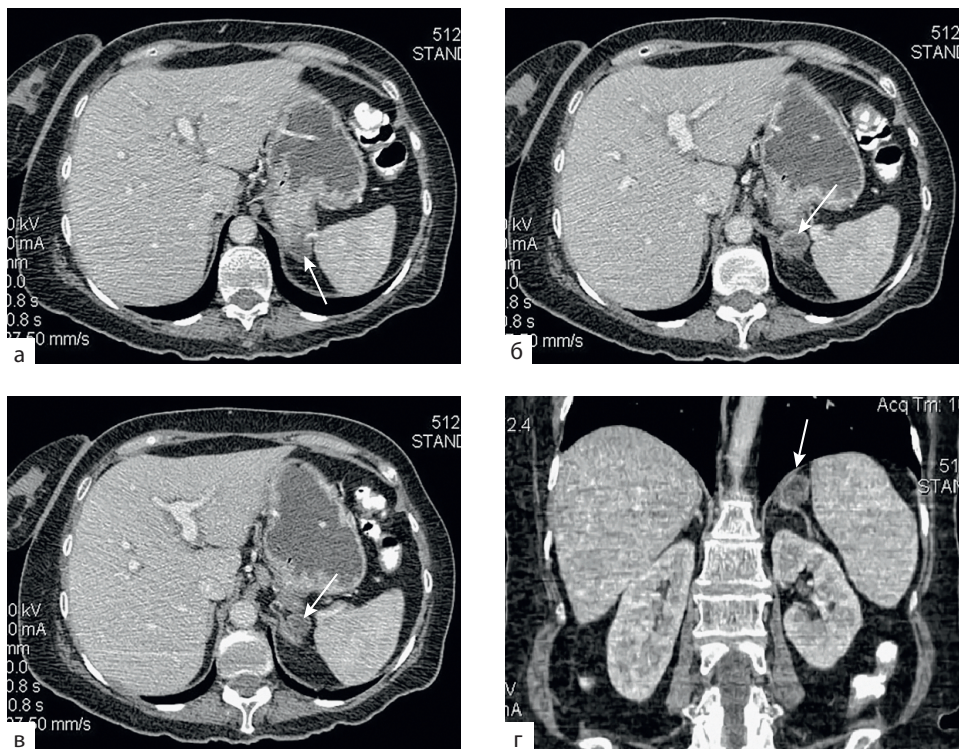


Рис. 5. Дивертикул кардиального отдела желудка: а-в — последовательные компьютерные томографии надпочечников с наполнением желудка водой и внутривенным контрастированием, 60 с; г — продольная фронтальная реконструкция изображений компьютерной томографии. Дивертикул кардиального отдела желудка (стрелка) наслаивается на ножки левого надпочечника, симулируя кистозное образование

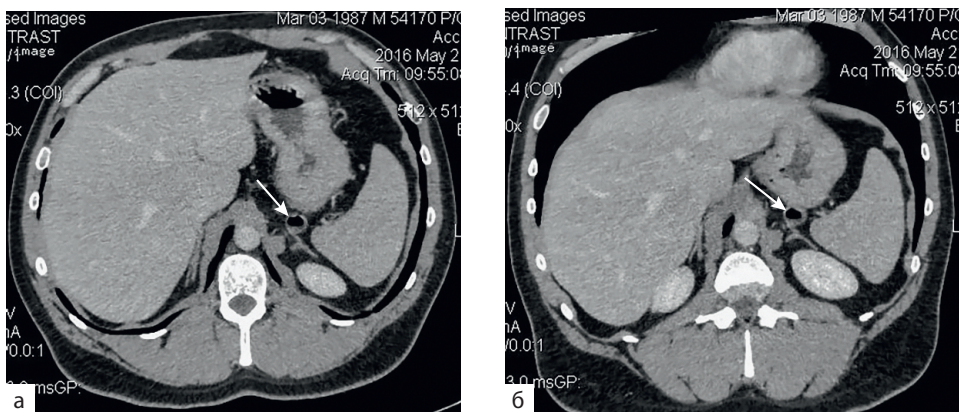


Рис. 6. Дивертикул кардиального отдела желудка: а, б — последовательные компьютерные томографии надпочечников с наполнением желудка водой и внутривенным контрастированием, 60 с