Рак коры надпочечника (Адренокортикальный рак)

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C74.0, C74.9, D44.1 · Российская ассоциация эндокринологов, Ассоциация онкологов России, Ассоциации эндокринных хирургов

Адренокортикальный рак (АКР) — редкая агрессивная злокачественная опухоль коры надпочечника, которая может продуцировать гормоны или быть гормонально неактивной. Рекомендация охватывает диагностику, стадирование и лечение взрослых и детей; ключевые решения — своевременная радикальная операция в специализированном центре, оценка риска рецидива и контроль гормональной и лекарственной терапии.

Главное

- АКР часто гормонально активен: у взрослых преобладают гиперкортицизм и/или вирилизация, у детей гормональная активность выявляется примерно в 90% случаев.
- У взрослых стадирование проводят по TNM AJCC/UICC 8-го пересмотра и ENSAT: I стадия — T1N0M0, II — T2N0M0, III — N1 или T3–4 при M0, IV — любые T/N при M1.
- Пункционную биопсию надпочечника рутинно не выполняют из-за низкой диагностической ценности и риска осложнений. Она допустима при обоснованном подозрении на метастаз, лимфопролиферативное заболевание или перед лекарственной терапией неоперабельного метастатического процесса. УУР С, УДД 5.
- Операцию при АКР проводят в специализированном центре; хирург должен иметь опыт не менее 15 операций на надпочечниках в год. При резектабельных формах цель — R0-резекция с тотальной адреналэктомией и сохранением целостности капсулы опухоли. УУР С, УДД 5.
- После R0-резекции у взрослых митотан назначают при Ki-67 >10% на 2–5 лет; при T3–4 и Ki-67 ≤10% лечение митотаном продолжительностью 2 года рассматривают индивидуально. При низком риске рецидива — T1–2N0 и Ki-67 ≤10% — адъювантный митотан не назначают.
- Целевая концентрация митотана в крови — 14–20 мкг/мл. До достижения уровня выше 14 мкг/мл концентрацию контролируют не реже одного раза в 3–4 недели, после стабилизации — каждые 4–12 недель; дозу корректируют с учетом переносимости.
- После радикального лечения визуализацию органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза и контроль гормональной секреции проводят каждые 2–3 месяца в первые 2 года, затем каждые 3–6 месяцев в течение следующих 3 лет; после 5 лет без рецидива интервалы можно увеличить до 6–12 месяцев. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Оценить жалобы, индивидуальный и семейный анамнез и признаки гормональной активности: гиперкортицизм, вирилизацию, гиперэстрогению или первичный гиперальдостеронизм; уточнить наличие боли и пальпируемого образования.
2. У взрослых при опухоли надпочечника более 1 см начать лабораторную оценку гормональной активности; отсутствие клинических проявлений ее не исключает. УУР С, УДД 5.
3. Определить утренний кортизол после приема 1 мг дексаметазона между 23:00 и 24:00; кровь на кортизол взять утром между 08:00 и 09:00. Подавление кортизола менее 50 нмоль/л считают критерием подавления; при отсутствии физиологического подавления дополнительно определить утренний АКТГ. УУР С, УДД 5.
4. Исключить феохромоцитому/параганглиому определением метанефрина и норметанефрина в крови или суточной моче. При артериальной гипертензии определить соотношение альдостерона и активности ренина; при подозрении на секрецию половых гормонов исследовать ДГЭА-сульфат, 17-гидроксипрогестерон, андростендион, тестостерон, эстрадиол и 11-дезоксикортикостерон. УУР С, УДД 5.
5. Выполнить трехфазную КТ органов брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием: оценить нативную плотность, артериальную и венозную фазы и отсроченное вымывание через 10 минут у взрослых. При противопоказаниях к контрастной КТ использовать МРТ брюшной полости и забрюшинного пространства. УУР С, УДД 5; УУР В, УДД 2.

6. Определить распространенность процесса и стадию: при подозрении на метастазы выполнить соответствующие КТ/МРТ и 18ФДГ-ПЭТ/КТ; при подозрении на костные метастазы у взрослых — сцинтиграфию костей, при подозрении на поражение мозга — КТ или МРТ головного мозга. Для небольших образований неопределенного потенциала SUV более 3,5 или в 1,5 раза выше SUV печени говорит в пользу злокачественной природы.
7. После операции провести морфологическое и иммуногистохимическое исследование с оценкой инвазии, краев резекции, лимфоузлов, одной из шкал злокачественности, SF-1, хромогранина A, Ki-67 и митотической активности. Для классического варианта АКР 3 и более баллов по шкале Weiss подтверждают высокий злокачественный потенциал. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При АКР I–III стадии по ENSAT у взрослых и I–IV стадии по COG у детей при возможности R0-резекции выполнить операцию в кратчайшие сроки после диагностики и стадирования. Основной объем — тотальная адреналэктомия в пределах здоровых тканей без повреждения капсулы; органосохраняющая операция недопустима. УУР С, УДД 5.
- Стандартный доступ при АКР — лапаротомный; при инвазии соседних органов выполняют расширенную резекцию, при опухолевом тромбозе — прямую тромбэктомию, а при поражении регионарных лимфоузлов или подозрении на него — забрюшинную лимфаденэктомию. Эндоскопическая адреналэктомия у взрослых допустима только при опухоли менее 6 см, I–II стадии ENSAT, отсутствии инвазии и наличии достаточного опыта центра; у детей предпочтительна открытая операция. УУР С, УДД 4.
- При гиперкортицизме после адреналэктомии проводить заместительную терапию надпочечниковой недостаточности интраоперационно и после операции. УУР С, УДД 5.
- Митотан начинают с небольшой дозы и постепенно повышают под контролем переносимости и концентрации в крови. У взрослых обычно используют старт 1–2 г/сут с увеличением на 0,5–1 г/сут каждые 3–7 дней до 4 г/сут; индивидуальная поддерживающая доза обычно составляет 4–8 г/сут, целевая концентрация — 14–20 мкг/мл. На фоне митотана большинству пациентов требуется заместительная терапия гидрокортизоном или преднизолоном.
- При очень высоком риске рецидива у взрослых — T3–4 и Ki-67 ≥20% — индивидуально добавляют к митотану 4–6 курсов платиносодержащей химиотерапии. У детей с III–IV стадией по COG применяют адъювантную схему этопозид + цисплатин + доксорубицин с митотаном; обычно проводят 6–8 курсов.
- При небольшой распространенности, медленном течении и Ki-67 <10% у взрослых возможна монотерапия митотаном с циторедуктивными или другими локальными вмешательствами. При неоперабельном распространенном АКР с быстрым прогрессированием у взрослых проводят EDP-M: этопозид 100 мг/м² в/в во 2–4-й дни, доксорубицин 40 мг/м² в 1-й день, цисплатин 40 мг/м² в 3–4-й дни, курс каждые 28 дней, всего 6–8 курсов, на фоне непрерывного митотана с концентрацией 14–20 мкг/мл. Уровень убедительности рекомендаций для взрослых — A, УДД 2; для детей используется схема EDP-M протокола ARAR0332, УУР С, УДД 4.
- При костных метастазах с болевым синдромом у взрослых применяют паллиативную дистанционную лучевую терапию: 24 Гр за 6 фракций за 2 недели, 30 Гр за 10 фракций за 2 недели или 8 Гр однократно. При костных метастазах также проводят антирезорбтивную терапию; в тексте указаны бисфосфонаты в лечебных дозах вместе с кальцием и витамином D. УУР С, УДД 5.
- На фоне митотана контролировать общий анализ крови, печеночные ферменты, креатинин и электролиты каждые 3–4 недели в начале лечения, затем каждые 4–8 недель. При умеренных побочных эффектах со стороны ЦНС или ЖКТ дозу снижают на 0,5–1 г/сут; при серьезных, не угрожающих жизни побочных эффектах со стороны ЦНС либо любых угрожающих жизни побочных эффектах или повышении печеночных ферментов более чем в 5 раз, за исключением ГГТП, препарат временно отменяют, а после купирования явлений возобновляют в дозе 50–75% от прежней.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении опухоли надпочечника направить пациента к онкологу; консультация в центре амбулаторной онкологической помощи или онкологическом кабинете должна состояться не позднее 5 рабочих дней с даты направления.
- Хирургическое лечение АКР проводить в специализированном центре с участием хирурга, онколога, патологоанатома, рентгенолога и радиолога.

- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях опухоли либо осложнениях хирургического, лучевого или лекарственного лечения. Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных исследований и противоопухолевого лечения, требующего круглосуточного или дневного стационара.
- При резектабельном рецидиве или солитарных/единичных метастазах направить пациента на мультидисциплинарное обсуждение повторной R0-резекции. Рецидив менее чем через 6 месяцев после первой R0-операции обычно не рассматривают как показание к повторной операции.

Частые вопросы

Нужно ли выполнять биопсию опухоли надпочечника до операции?

Рутинная пункционная биопсия не показана: ее информативность для дифференциальной диагностики низкая, а риск осложнений существует. Ее рассматривают при подозрении на метастаз, лимфому или перед лекарственной терапией неоперабельного метастатического процесса.

Как подтверждают гиперкортицизм при опухоли надпочечника?

Кортизол определяют утром после приема 1 мг дексаметазона между 23:00 и 24:00. Утренний кортизол менее 50 нмоль/л считают критерием подавления; при отсутствии физиологического подавления дополнительно исследуют утренний АКТГ.

Когда при АКР нужна адъювантная терапия митотаном?

У взрослых ее назначают при Ki-67 >10% после операции обычно на 2–5 лет. При T3–4 и Ki-67 ≤10% лечение продолжительностью 2 года рассматривают индивидуально, а при T1–2N0 и Ki-67 ≤10% после R0-резекции рутинно не назначают.

Как контролировать лечение митотаном?

Целевая концентрация в крови составляет 14–20 мкг/мл. До достижения уровня выше 14 мкг/мл препарат контролируют каждые 3–4 недели, после стабильного достижения цели — каждые 4–12 недель; одновременно оценивают токсичность и необходимость коррекции дозы.

Как часто наблюдать пациента после радикальной операции?

В первые 2 года обследование проводят не реже одного раза в 2–3 месяца, затем в течение следующих 3 лет — каждые 3–6 месяцев. После 5 лет без рецидива интервалы можно увеличить до 6–12 месяцев; обследование включает визуализацию грудной клетки, брюшной полости и малого таза и контроль гормональной секреции.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/341-rak-kory-nadpochechnika-adrenokortikalnyj-rak. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/341_2