КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ИСХОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С АКТГ-ЭКТОПИРОВАННЫМ СИНДРОМОМ

¹Голоунина О.О., ²Белая Ж.Е., ²Рожинская Л.Я., ²Марова Е.И., ³Пикунов М.Ю., ²Хандаева П.М., ²Арапова С.Д.,
²Дзеранова Л.К., ²Кузнецов Н.С., ¹Фадеев В.В., ²Мельниченко Г.А., ²Дедов И.И.

¹ ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России
(Сеченовский Университет), Москва

² ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии» Минздрава России, Москва

³ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава России,
Москва

ЦЕЛЬ: изучить клинико-лабораторные характеристики, провести анализ результатов хирургического лечения и длительного динамического наблюдения, определить прогностически значимые факторы, влияющие на выживаемость больных с АКТГ-эктопированным синдромом (АКТГ-ЭС).

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: ретроспективное обсервационное одноцентровое одномоментное исследование 142 пациентов (86 женщин, 56 мужчин) с установленным в ФГБУ «НМИЦ Эндокринологии» Минздрава России клиническим диагнозом АКТГ-ЭС в период с 1990 по май 2021 гг. Проанализированы демографические сведения о пациентах, данные анамнеза, результаты гормональных и инструментальных исследований на до- и послеоперационных этапах и отдаленные результаты лечения. Статистическая обработка данных проводилась при помощи пакета статистических программ IBM SPSS Statistics 23.

РЕЗУЛЬТАТЫ: возраст пациентов на момент диагностики заболевания составил от 12 до 76 лет (Me 40 лет [28;54]). Длительность заболевания с момента появления симптомов до верификации диагноза — от 2 до 168 мес (Me 20,5 мес [8;46]). Циклическое течение зафиксировано у 11 больных (7,7%). В 86 случаях (60,6%) первичный очаг локализовался в легком, в 13 — в средостении, в 7 — в поджелудочной железе, в 5 — в надпочечнике, по 1 случаю — в слепой кишке и червеобразном отростке, у 1 — МРЩЖ, у 28 (19,7%) — НЭО неустановленной локализации. Среди осложнений в активной стадии заболевания преобладали АГ (n=120 (84,5%)), остеопороз (n=87 (61,3%)), СД (n=78 (54,9%)), ССЗ (n=75 (52,8%)). Ме периода наблюдения составила 36 мес [11;68,3], максимально 379 мес. Длительность периода наблюдения пациентов с неустановленным первичным очагом варьировала от 1 до 134 мес (Me 16,5 мес [9,5;36,3]). На момент исследования первичный очаг удален у 90 больных (63,4%), двусторонняя адреналэктомия по жизненным показаниям выполнена 24 пациентам (16,9%), 17 из них с НЭО неустановленной локализации, 7 — с целью контроля тяжелого течения гиперкортицизма после радикального хирургического лечения. Метастазы выявлены у 29 (20,4%). На момент последнего наблюдения 58 (64,4%) — в ремиссии заболевания, у 12 (13,3%) — рецидив, 37 (26,1%) умерли от полиорганной недостаточности (n=20), ТЭЛА (n=5), сердечно-сосудистых событий (ОНМК (n=2), внезапная сердечная смерть (n=2)), осложнений хирургического вмешательства (n=2), ДВС-синдрома (n=1), перелома шейки бедра (n=1), COVID-19 (n=2), в 2 случаях причина летального исхода неизвестна. Многофакторный регрессионный анализ по методу Кокса показал, что значимое влияние на выживаемость больных оказывают возраст установки диагноза (OR 1,040; 95% ДИ 1,014–1,068; p=0,003), локализация НЭО в легком (OR 0,294; 95% ДИ 0,129–0,671; p=0,004), наличие метастазов (OR 3,413; 95% ДИ 1,531–7,610; p=0,003).

ВЫВОДЫ: наиболее частым источником эктопической продукции АКТГ являются НЭО бронхолегочной локализации (60,6% случаев). Радикальное хирургическое лечение в 64,4% случаев позволяет добиться стойкой ремиссии заболевания; рецидивы возникают в 13,3% случаев. Возраст установки диагноза, локализация НЭО, наличие метастазов являются значимыми прогностическими факторами, влияющими на выживаемость больных.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: АКТГ-эктопированный синдром; нейроэндокринная опухоль (НЭО); гиперкортицизм; карциноид легкого; карциноид тимуса; хирургическое лечение; отдаленные результаты.