

## НЕЙРОЭНДОКРИННАЯ ОПУХОЛЬ ТИМУСА (WD-G3) С ЭКТОПИЧЕСКОЙ ПРОДУКЦИЕЙ АКТГ У РЕБЕНКА 13 ЛЕТ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.

**Актуальность:** нейроэндокринные опухоли (НЭО) тимуса встречаются крайне редко и обычно ассоциированы с достаточно агрессивным течением и характеризуются частым метастазированием, а те из них что продуцируют гормоны, в частности АКТГ имеют худший прогноз. Большинство из них экспрессируют рецепторы к соматостатину, что позволяет использовать соматостатин-рецепторную сцинтиграфию (СРС) и ОФЭКТ/КТ или ПЭТ/КТ с  $^{68}\text{Ga}$ -мечеными пептидами для топической диагностики. Единственным радикальным методом лечения НЭО тимуса является радикальное удаление первичной опухоли. На настоящий момент отсутствуют однозначные данные в пользу необходимости проведения адъювантной терапии и ее эффективности

**Материал и методы:** у пациента 16 лет, в декабре 2017 года диагностирован синдром эндогенного ги- перкортицизма (кортизол в крови – 3069 нмоль/л, АКТГ – 139 пг/мл; отрицательная дексаметазоновая проба: кортизол – 1203 нмоль/л). По данным методов лучевой диагностики, образований в гипофизе и про- екции надпочечников не выявлено. Мутации в гене MEN 1 не выявлено. МСКТ органов грудной клетки от 10.01.2018: образования верхнего средостения 25х23х23 мм, с четкими ровными контурами, неод- нородной плотности (35-50 HU), с наличием гипер- денсивных включений (до 80 HU). СРС и ОФЭКТ/КТ с  $^{111}\text{In}$ -DTPA-octreotide (Octreoscan): данное образо- вание низкоинтенсивно накапливает РФП. 15.02.2018 торакоскопия слева, удаления новообразования сре- достения. Патоморфологическое и ИГХ-исследова- ние: высокодифференцированный атипичный, АК- ТГ-продуцирующий карциноид тимуса (WD-G3), по степени злокачественности пограничный с нейро- эндокринной карциномой, с экспрессией хромогра- нин А, синаптофизин, CD56, АКТГ, рецепторов к со- матостатину 5 типа (+++) и в единичных клетках – 2 типа (до 5% клеток, +), индекс Ki67 распределяется неравномерно, достигая в «горячих» точках 26-31%. Послеоперационный период осложнился развитием острой надпочечниковой недостаточности, проводи- лась терапия глюкокортикоидами с последующей от- меной при динамическом наблюдении. Адъювантная терапия, в том числе терапия аналогами соматоста- тина не проводилась.

В августе 2018 года при контрольном обследовании по данным МСКТ органов грудной клетки заподозрен рецидив заболевания. Выполнено ПЭТ/КТ с  $^{18}\text{F}$ -ФДГ: в передне-верхнем средостении мягкотканное обра- зование 27х22х38мм, с нечеткими контурами непра- вильной формы, с гиперфиксацией РФП SUVmax до 4,0; нативная плотность образования до 32 HU, после контрастирования до 42 HU. 15.10.2018 торакоскопия, удаления образования сре- остения. По результатам патоморфологического ис- следования послеоперационного материала получе- на ткань вилочковой железы нормального строения.

**Выводы:** принимая во внимание объем проведенного лечения, результаты гистологического исследования, клиническую и лабораторную ремиссию гиперкортицизма от дополнительного химиолучевого лечения принято решение отказаться, продолжается динамическое наблюдение за пациентом, данных за рецидив не получено. По данным литературы прогноз для пациентов с НЭО тимуса определяется макроскопически полной резекцией опухоли, а эффективность послеоперационной адъювантной химиотерапии остается спорной, так как общая выживаемость не отличается в группах пациентов получивших адъювантную терапию и подвергшихся лишь динамическому наблюдению.