DOI: https://doi.org/10.17816/ps870 EDN: ODSWGI

Карциноид аппендикса под маской острого аппендицита у детей

С.А. Плешков[1, 2], А.П. Власов[1], А.И. Окунева[1], Р.А. Плешкова[1], К.К. Лукьянова[1, 2], Н.А. Окунев[1]

[1] Национальный исследовательский Мордовский государственный университет имени Н.П. Огарева, Саранск, Россия;
[2] Детская республиканская клиническая больница, Саранск, Россия

АННОТАЦИЯ

В последнее время наблюдается увеличение количества нейроэндокринных опухолей у детей. Как правило, такие опухоли протекают бессимптомно, вследствие чего отмечается рост и распространение атипичных очагов. Карциноидные нейроэндокринные опухоли желудочно-кишечного тракта могут локализоваться в любом отделе, но самое частое их местоположение — червеобразный отросток. Нейроэндокринные опухоли червеобразного отростка у детей зачастую имеют клиническую картину острого аппендицита, в связи с чем возникает необходимость в особой онконастороженности в отношении злокачественных процессов изменённого аппендикса.

В статье приводится описание трёх клинических случаев диагностики, лечения и данных катамнеза карциноидов аппендикса, выявленных при лапароскопической аппендэктомии с использованием гистологического исследования. Все пациенты поступили в экстренном порядке на стационарное лечение в Детскую республиканскую клиническую больницу города Саранска в период 2021–2024 годов с клиническими симптомами острого живота. Благодаря своевременной диагностике и лечению во всех случаях лапароскопическая аппендэктомия являлась достаточным объёмом для выздоровления пациентов.

Таким образом, гистологическая верификация при изменённом аппендиксе является крайне важным методом диагностики не только для окончательной верификации диагноза, но и для исключения атипичных изменений. При морфологической картине карциноида необходима дополнительная диагностика, что позволяет провести раннюю диагностику и своевременное лечение метастазированных участков.

Ключевые слова: острый флегмонозный аппендицит; нейроэндокринная опухоль; червеобразный отросток; лапароскопическая аппендэктомия.

Как цитировать:
Плешков С.А., Власов А.П., Окунева А.И., Плешкова Р.А., Лукьянова К.К., Окунев Н.А. Карциноид аппендикса под маской острого аппендицита у детей // Детская хирургия. 2025. Т. 29, № 4. С. 279–284. DOI: 10.17816/ps870 EDN: ODSWGI

Рукопись получена: 14.05.2025 **Рукопись одобрена:** 03.08.2025 **Опубликована online:** 09.08.2025

ЭКО • ВЕКТОР

Статья доступна по лицензии CC BY-NC-ND 4.0 International
© Эко-Вектор, 2025

DOI: https://doi.org/10.17816/ps870 EDN: ODSWGI

Appendix Carcinoid Under the Mask of Acute Appendicitis in Children

Stanislav A. Pleshkov[1, 2], Alexey P. Vlasov[1], Alexandra I. Okuneva[1], Raisa A. Pleshkova[1], Ksenia K. Lukyanova[1, 2], Nicolai A. Okunev[1]

[1] National Research Mordovian State University named after N.P. Ogarev, Saransk, Russia;
[2] Children's Republican Clinical Hospital, Saransk, Russia

ABSTRACT

Recently, there has been an increase in the number of neuroendocrine tumors in children. As a rule, such tumors are asymptomatic, thus leading to the spread of atypical foci. Carcinoid neuroendocrine tumors of the gastrointestinal tract can be localized in any part, but the most common location is appendix. Neuroendocrine tumors of the appendix in children are often manifested with the clinical picture of acute appendicitis, which necessitates a special oncological vigilance in relation to malignant processes of the altered appendix.

The article describes three clinical cases of diagnosis, treatment, and catamnesis of appendix carcinoids identified during laparoscopic appendectomy and histological examination. All patients were urgently admitted for inpatient treatment at the Children's Republican Clinical Hospital of Saransk in 2021–2024 with clinical symptoms of acute abdominal pain. Due to timely diagnostics and treatment, laparoscopic appendectomy was a proper and sufficient approach in all cases for adequate recovery. Thus, histological examination of an altered appendix is an extremely important diagnostic tool not only for the final verification of the diagnosis, but also for the exclusion of atypical changes. If there the morphological picture of carcinoid, additional diagnostic steps are needed to provide early diagnosis and timely treatment of metastatic areas.

Keywords: acute phlegmonous appendicitis; neuroendocrine tumor; appendix; laparoscopic appendectomy.

To cite this article:
Pleshkov SA, Vlasov AP, Okuneva AI, Pleshkova RA, Lukyanova KK, Okunev NA. Appendix Carcinoid Under the Mask of Acute Appendicitis in Children. *Russian Journal of Pediatric Surgery.* 2025;29(4):279–284. DOI: 10.17816/ps870 EDN: ODSWGI

Submitted: 14.05.2025 **Accepted:** 03.08.2025 **Published online:** 09.08.2025

ECO•VECTOR

The article can be used under the CC BY-NC-ND 4.0 International license
© Eco-Vector, 2025

АКТУАЛЬНОСТЬ

В течение последних лет отмечается увеличение числа нейроэндокринных опухолей у детей относительно других злокачественных новообразований [1]. Стёртость клинической картины патологии и, как следствие, латентный рост и распространение опухолевого процесса происходит задолго до первых проявлений заболевания. Недостаточная онкологическая настороженность по поводу нейроэндокринных опухолей аппендикса при выполнении аппендэктомии может негативно сказаться на чистоте края резекции опухоли аппендикса.

Карциноидные опухоли имеют нейроэндокринное происхождение и являются наиболее частыми эндокринными опухолями желудочно-кишечного тракта, составляя менее 1% всех опухолей желудочно-кишечного тракта; обладают мультицентрическим ростом и потенциалом к метастазированию, который зависит от размера опухоли и пролиферативной активности. Карциноидные опухоли могут располагаться по всему желудочно-кишечному тракту, но наиболее частая их локализация — червеобразный отросток [2].

Карциноид аппендикса, составляющий 50–77% всех опухолей червеобразного отростка, развивается из субэпителиальных нейроэндокринных клеток собственной пластинки и подслизистого слоя стенки червеобразного отростка и выявляется в 0,3–0,9% всех аппендэктомий [3].

Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения, степень дифференцировки опухоли определяют по уровню индекса пролиферативной активности Ki-67. Так, если индекс Ki-67 составляет менее 3%, опухоль классифицируется как G1, при Ki-67 от 3% до 20% опухоль классифицируется как G2, при Ki-67 более 20% — как G3. Индекс Ki-67 позволяет также прогнозировать метастазы или рецидив. Среди аппендикулярных нейроэндокринных опухолей чаще встречаются высокодифференцированные опухоли G1 и G2. Нейроэндокринные опухоли с высокой степенью митотической активности (G3) редки. Если Ki-67 более 20%, то, скорее всего, следует ожидать подтверждения смешанной нейроэндокринной карциномы [4].

При оценке Ki-67 в качестве маркера биологического поведения опухолей необходимо учитывать, что индекс меняется в процессе прогрессирования заболевания, и степень злокачественности повышается [5].

В литературе подтверждается, что локализация, размер и степень злокачественности имеют важное значение для прогнозирования агрессивного поведения опухолей. Опухоли размером более 2 см, расположенные у основания или в теле червеобразного отростка, инвазия в брыжейку аппендикса, а также индекс Ki-67 2,8% или выше указывают на риск метастазов или местного рецидива с точностью 86,8%. Поражение лимфатических узлов встречается всё же редко и регистрируется в 4–5% случаев у детей с нейроэндокринными опухолями аппендикса [6].

Решение о дальнейшей тактике ведения пациента после гистологического подтверждения нейроэндокринной опухоли аппендикса принимается в зависимости от вышеперечисленных факторов. В случае когда опухоль имеет размер менее 2 см, низкий пролиферативный индекс, расположена в верхней части аппендикса и при отсутствии метастатического распространения или инвазии в брыжейку червеобразного отростка достаточным объёмом операции является только аппендэктомия. Если опухоль превышает 2 см в диаметре, отмечаются гистологические признаки распространения опухоли на брыжейку аппендикса или на основание слепой кишки, при высоком пролиферативном индексе и метастазах операцией выбора является правосторонняя гемиколэктомия, однако следует отметить, что только в 20% удалённых образцов обнаруживаются остаточные проявления заболевания [7]. По последним данным, правосторонняя гемиколэктомия у детей с нейроэндокринной опухолью аппендикса является слишком радикальной операцией, так как прогноз при данных опухолях довольно благоприятный: 5-летняя выживаемость составляет 90–100%. В качестве альтернативы классической правосторонней гемиколэктомии обоснована резекция илеоцекального угла [7].

Несмотря на низкую частоту рецидивов заболевания, рекомендуется последующее динамическое наблюдение, в том числе с помощью метода магнитно-резонансной томографии органов брюшной полости с контрастным усилением и анализа крови на хромогранин А. Рекомендуется наблюдение таких пациентов, особенно из группы высокого риска, через 6 и 12 месяцев после операции, а затем ежегодно [8].

Представляем вашему вниманию описание трёх клинических случаев диагностики, лечения и последующего наблюдения детей с диагнозом нейроэндокринной опухоли (типичный карциноид) аппендикса, манифестирующей клинической картиной острого аппендицита.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЕВ

О пациентах

В ГБУЗ Республики Мордовия «Детская республиканская клиническая больница» города Саранска (ГБУЗ РМ ДРКБ) в 2021–2024 годах получили лечение трое детей с карциноидом червеобразного отростка: мальчик Ч., 16 лет (сентябрь 2021), мальчик Г., 17 лет (ноябрь 2023) и девочка Ф., 9 лет (март 2024). У всех детей отмечались жалобы на боли в животе, у двоих — тошнота и повышение температуры тела до субфебрильных значений, у одного ребёнка — рвота.

Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследования

При объективном осмотре в 100% случаев выявлялись болезненность и мышечный дефанс (напряжение мышц) в правой подвздошной области, симптомы раздражения брюшины.

DOI: https://doi.org/10.17816/ps870

Всем детям был выполнен общий анализ крови: лейкоцитоз (100%), нейтрофилёз (100%), ускорение скорости оседания эритроцитов (67%). По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости у двоих детей выявлены признаки аппендицита.

После стандартной предоперационной подготовки (инфузионная и антибактериальная терапия цефтриаксоном и метронидазолом) проведена лапароскопическая аппендэктомия.

Предварительный диагноз

Послеоперационный диагноз: «Острый флегмонозный аппендицит».

Визуальных признаков опухолевого поражения аппендикса во время операции не выявлено. Послеоперационный период протекал без особенностей, дети выписаны с выздоровлением до результатов гистологического исследования червеобразного отростка.

Окончательный диагноз по результатам гистологического исследования

Пациент Ч., 16 лет, результат гистологического исследования, выполненного по месту жительства: в воспалительно-трансформированном червеобразном отростке картина карциноида с инфильтративным характером роста, край резекции чистый. Выполнен референс патологоанатомических препаратов удалённого аппендикса в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Д. Рогачева» (ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева) и ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Блохина» (ФГБУ НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина): «Гистологическая картина образования флегмонозно изменённого аппендикса соответствует нейроэндокринной опухоли, индекс Ki-67 2,1%. Расположенная в верхушке аппендикса опухоль инфильтрирует слизистую, подслизистые, мышечную оболочки отростка и врастает в клетчатку брыжейки. Не обнаружено врастания опухоли в серозную оболочку отростка. Заключение: Нейроэндокринная опухоль аппендикса, Grade 1 (типичный карциноид). Острый флегмонозный аппендицит».

Пациент Г., 17 лет: морфологическая картина острого флегмонозного аппендицита в своём составе с опухолью в большей степени соответствует нейроэндокринной. Край резекции без признаков опухолевого роста. Референс исследования в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева: «В верхней трети просвет аппендикса облитерирован за счёт разрастаний в стенке неопластической ткани, прорастающей мышечную оболочку стенки с распространением в ткани адвентиции, без вовлечения серозной оболочки, размером 0,9 см. Индекс Ki-67 1%. Заключение: Нейроэндокринная опухоль червеобразного отростка, Grade 1 (типичный карциноид). Острый флегмонозный аппендицит».

Пациентка Ф., 9 лет: гистологическая картина флегмонозного аппендицита опухоли аппендикса, подозрительной в отношении нейроэндокринной; край резекции — атипичные клетки не обнаружены. Референс в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева: «Определяется трансмуральная полиморфноклеточная инфильтрация. В области верхушки червеобразного отростка обнаруживается гнёздный рост опухоли. Очагово опухоль прорастает стенки червеобразного отростка до субсерозной основы, размером 1,0 см. Индекс Ki-67 1–2%. Заключение: Нейроэндокринная опухоль червеобразного отростка, Grade 1. Флегмонозный аппендицит, периаппендицит».

Лечение

Учитывая результаты гистологического исследования, дети госпитализированы в детское онкологическое отделение ГБУЗ РМ ДРКБ, где им выполнено комплексное обследование. Гемотест на онкомаркеры (хромогранин А и нейронспецифическая енолаза) продемонстрировал показатели в пределах референсных значений: пациент Ч., 16 лет: нейронспецифическая енолаза 16,7 нг/мл; пациент Г., 17 лет: хромогранин А 18 Ед/л, нейронспецифическая енолаза 16,23 нг/мл; пациентка Ф., 9 лет: хромогранин А 15 Ед/л.

Компьютерная и магнитно-резонансная томография органов брюшной полости с контрастным усилением: локальной инвазии опухоли и метастазирования не выявлено.

Колоноскопия с щипцевой биопсией из устья аппендикса: атипичные клетки не обнаружены.

Учитывая распространённость опухоли на брыжейку аппендикса по результатам гистологии, пациент Ч., 16 лет, направлен на очную консультацию в ФГБУ НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина: консультирован, рекомендована гемиколэктомия справа. От операции пациент отказался. В федеральном центре рекомендовано продолжить динамическое наблюдение по месту жительства.

Двум другим детям выполнена заочная телемедицинская консультация с пересмотром инструментальных обследований в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. Заключение: «С учётом гистологического типа опухоли, локализации поражения и объёма выполненного хирургического вмешательства проведение химиотерапии и повторного хирургического вмешательства не показано, рекомендовано динамическое наблюдение».

Динамика и исходы

Через 6 и 12 месяцев после лапароскопической аппендэктомии пациенты повторно комплексно обследованы в детском онкологическом отделении ГБУЗ РМ ДРКБ: у всех подтверждена ремиссия заболевания.

ОБСУЖДЕНИЕ

Исходя из нашего опыта, видим, что отмечается рост таких заболеваний, как карциноид червеобразного отростка. Данная патология не имеет специфической картины

и протекает зачастую под маской острого аппендицита. В этой связи хотелось бы отметить наличие у врачей онкологической настороженности при подозрениях на острый аппендицит, так как при определённых условиях (размер опухоли менее 2 см, низкий пролиферативный индекс и отсутствие очагов метастазирования) методом выбора лечения является лапароскопическая аппендэктомия. Кроме того, именно благодаря гистологическим исследованиям были диагностированы опухолевидные изменения аппендикса, не визуализируемые при лапароскопии. По результатам гистологической верификации были проведены дополнительные обследования больных. В представленных нами случаях исходы заболеваний у всех пациентов были благоприятными, и дети не нуждались в дополнительных методах лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, во всех трёх клинических случаях благодаря гистологической верификации были диагностированы онкологические заболевания. После дополнительных исследований осложнения и метастазирования у пациентов не выявлены. Учитывая размер опухоли менее 2 см, низкий пролиферативный индекс и отсутствие метастазирования, выполненная первичная лапароскопическая аппендэктомия была достаточной для радикального излечения, лишь в первом случае пациенту предлагалась правосторонняя гемиколэктомия, от которой он отказался, так как опухоль переходила на удалённую брыжейку аппендикса, но контрольное обследование через год подтвердило отсутствие рецидива заболевания.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. С.А. Плешков — концепция и дизайн исследования, сбор и обработка материала, написание, редактирование; А.П. Власов, А.И. Окунева — концепция и дизайн исследования, написание статьи; Р.А. Плешкова, К.К. Лукьянова — написание статьи; Н.А. Окунев — редактирование. Все авторы одобрили рукопись (версию для публикации), а также согласились нести ответственность за все аспекты работы, гарантируя надлежащее рассмотрение и решение вопросов, связанных с точностью и добросовестностью любой её части.

Согласие на публикацию. Авторы получили письменное информированное добровольное согласие пациентов на публикацию персональных данных, в том числе фотографий (с закрытием лица), в научном журнале, включая его электронную версию (дата подписания: пациент Ч. — сентябрь 2021; пациент Г. — ноябрь 2023; пациентка Ф. — согласие законного представителя от марта 2024). Объём публикуемых данных с пациентами / представителями пациентов согласован.

Источники финансирования. Отсутствуют.

Раскрытие интересов. Авторы заявляют об отсутствии отношений, деятельности и интересов за последние три года, связанных с третьими лицами (коммерческими и некоммерческими), интересы которых могут быть затронуты содержанием статьи.

Оригинальность. При проведении исследования и создании настоящей работы авторы не использовали ранее опубликованные сведения (текст, иллюстрации, данные).

Доступ к данным. Редакционная политика в отношении совместного использования данных к настоящей работе неприменима, данные могут быть опубликованы в открытом доступе.

Генеративный искусственный интеллект. При создании настоящей статьи технологии генеративного искусственного интеллекта не использовали.

Рассмотрение и рецензирование. Настоящая работа подана в журнал в инициативном порядке и рассмотрена по обычной процедуре. В рецензировании участвовали два внешних рецензента и научный редактор издания.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contributions: S.A. Pleshkov, study concept and design, material acquisition and processing, manuscript writing, editing; A.P. Vlasov, A.I. Okuneva, study concept and design; R.A. Pleshkova, K.K. Lukyanova, manuscript writing; N.A. Okunev, editing. All authors approved the final version to be published and agreed be accountable for all aspects of the work in ensuring that questions related to the accuracy or integrity of any part of the work are appropriately investigated and resolved..

Consent for publication: The authors received written informed voluntary consent from the patient to publish personal data, including photographs (with the face covered), in a scientific journal, including its electronic version (date of signing: patient Ch., September 2021; patient G., November 2023; patient F., consent of the legal representative dated March 2024). The volume of published data was agreed upon with the patients.

Funding sources: No funding.

Disclosure of interests: The authors declare that they have no relationships, activities or interests over the past three years related to third parties (commercial and non-commercial) whose interests may be affected by the content of the article.

Statement of originality: The authors did not utilize previously published information (text, illustrations, data) in conducting the research and creating this paper.

Data availability statement: The editorial policy regarding data sharing does not apply to this work, data can be published as open access.

Generative AI: Generative AI technologies were not used for this article creation.

Provenance and peer-review: This paper was submitted to the journal on an initiative basis and reviewed according to the usual procedure. Two external reviewers and the scientific editor of the publication participated in the review.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ | REFERENCES

1. Menshikov KV, Sultanbaev AV, Musin ShI, et al. Neuroendocrine tumours: a literature review. Creative surgery and oncology. 2021;11(2):174–182. doi: 10.24060/2076-3093-2021-11-2-174-182 EDN: RTJQRK

2. Grinevich VE, Morozova OS. Neuroendocrine tumors of the GIT. Appendex carcinoids in children. *Forcipe.* 2022;5(S1):53. EDN: NRQBXN

3. Beloborodov BA, Pinsky SB, Batoroev JK, Dvornichenko VV. Gastrointestinal neuroendocrine tumors (report 2) neuroendocrine tumors of the appendix. *Siberian Medical Journal (Irkutsk).* 2014;131(8):10–14. EDN: TYSDDH

4. Yamaguchi T, Fujimori T, Tomita S, et al. Clinical validation of the gastrointestinal NET grading system: Ki67 index criteria of the WHO 2010 classification is appropriate to predict metastasis or recurrence. *Diagn Pathol.* 2013;8:65. doi: 10.1186/1746-1596-8-65

5. Singh S, Hallet J, Rowsell C, Law CH. Variability of Ki67 labelling index in multiple neuroendocine tumors specimens over the course of the disease. *Eur J Surg Oncol.* 2014;40(11):1517–1522. doi: 10.1016/j.ejso.2014.06.016
6. O'Donnell ME, Carson J, Garstin WI. Surgical treatment of malignant carcinoid tumours of the appendix. *Int J Clin Pract.* 2007;61(3):431–437. doi: 10.1111/j.1742-1241.2006.00875.x
7. Pelizzo G, La Riccia A, Bouvier R, et al. Carcinoid tumours of the appendix in children. *Pediatr Surg Int.* 2001;17(5-6):399–402. doi: 10.1007/s003830000559
8. Boxberger N, Redlich A, Boger C, et al. Neuroendocrine tumors of the appendix in children and adolescents. *Pediatr Blood Cancer.* 2013;60(1):65–70. doi: 10.1002/pbc.24267

ОБ АВТОРАХ

*** Плешков Станислав Александрович;**
адрес: Россия, 430005, Саранск, ул. Большевистская, д. 68;
ORCID: 0009-0007-8895-8094;
eLibrary SPIN: 2917-9451;
e-mail: stanislavpleshkov@yandex.ru

Власов Алексей Петрович, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0003-4731-2952;
eLibrary SPIN: 7405-5077;
e-mail: vap.61@yandex.ru

Окунева Александра Ивановна, канд. мед. наук;
ORCID: 0000-0002-7182-2197;
eLibrary SPIN: 9726-0748;
e-mail: toropkinaokuneva@yandex.ru

Плешкова Раиса Андреевна;
ORCID: 0000-0003-4944-369X;
eLibrary SPIN: 9865-7253;
e-mail: raisa.a.chernyshova@mail.ru

Лукьянова Ксения Константиновна;
ORCID: 0000-0001-5902-0370;
eLibrary SPIN: 7053-6376;
e-mail: ksusha22_07_99@icloud.com

Окунев Николай Александрович, д-р мед. наук;
ORCID: 0000-0001-8786-6998;
eLibrary SPIN: 9705-0818;
e-mail: nicolai.okunev@yandex.ru

AUTHORS' INFO

*** Stanislav A. Pleshkov;**
address: 68 Bolshevistskaya st, Saransk, Russia, 430005;
ORCID: 0009-0007-8895-8094;
eLibrary SPIN: 2917-9451;
e-mail: stanislavpleshkov@yandex.ru

Alexey P. Vlasov, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;
ORCID: 0000-0003-4731-2952;
eLibrary SPIN: 7405-5077;
e-mail: vap.61@yandex.ru

Alexandra I. Okuneva, MD, Cand. Sci. (Medicine);
ORCID: 0000-0002-7182-2197;
eLibrary SPIN: 9726-0748;
e-mail: toropkinaokuneva@yandex.ru

Raisa A. Pleshkova;
ORCID: 0000-0003-4944-369X;
eLibrary SPIN: 9865-7253;
e-mail: raisa.a.chernyshova@mail.ru

Ksenia K. Lukyanova;
ORCID: 0000-0001-5902-0370;
eLibrary SPIN: 7053-6376;
e-mail: ksusha22_07_99@icloud.com

Nicolai A. Okunev, MD, Dr. Sci. (Medicine);
ORCID: 0000-0001-8786-6998;
eLibrary SPIN: 9705-0818;
e-mail: nicolai.okunev@yandex.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author