

肾上腺皮质癌诊疗中国专家共识

中华医学会泌尿外科学分会肾上腺外科学组 中国医师协会泌尿外科医师分会肾上腺外科学组

通信作者:张玉石, Email:zhangyushi@163.com

【摘要】 肾上腺皮质癌(ACC)是一种罕见但高度侵袭性的肾上腺皮质来源恶性肿瘤,具有发病率低、进展快、复发率高和总体预后差等特点。近年来,随着分子生物学技术、影像诊断手段、手术技术、全身治疗以及多学科管理模式的发展,ACC的诊断和治疗模式得到进一步规范。为提高我国ACC的诊疗水平、促进临床路径规范化和标准化,中华医学会泌尿外科学分会和中国医师协会泌尿外科医师分会肾上腺外科学组组织专家共同制定本共识。本共识在充分查阅国内外文献、参考国际权威指南并结合我国临床实践的基础上,提出ACC的诊断程序、风险评估、分期系统、治疗策略、随访管理等推荐意见,并纳入证据等级和推荐强度,旨在为临床医师提供操作性强的实践指南。

【关键词】 肾上腺皮质癌; 共识; 米托坦; 内分泌肿瘤; 多学科管理

基金项目:中国医学科学院临床与转化医学研究专项(2024-I2M-C&T-B-023)

DOI:10.3760/cma.j.cn112330-20260415-00157

Chinese expert consensus on diagnosis and treatment of adrenocortical carcinoma

Adrenal Surgery Group of Chinese Urological Association, Adrenal Surgery Group of Chinese Urological Doctor Association

Corresponding author:Zhang Yushi, Email:zhangyushi@163.com

【Abstract】 Adrenocortical carcinoma (ACC) is a rare but highly aggressive malignant tumor originating from the adrenal cortex. It is characterized by low incidence, rapid progression, high recurrence rate, and overall poor prognosis. Recent advances in molecular biology, imaging modalities, surgical techniques, systemic therapy, and multidisciplinary management have significantly improved the diagnostic and therapeutic framework of ACC. To standardize and enhance the clinical management of ACC in China, Adrenal Surgery Group of Chinese Urological Association and Adrenal Surgery Group of Chinese Urological Doctor Association have developed this consensus, integrating the latest evidence, authoritative international guidelines, and domestic clinical experience. This consensus provides recommendations on diagnosis, risk stratification, staging, treatment strategies, follow-up protocols, and special clinical considerations, supported by graded evidence and recommendation strength. It aims to deliver a practical and standardized reference for clinicians involved in the care of ACC patients.

【Key words】 Adrenal cortical carcinoma; Consensus; Mitotan; Endocrine tumors; Multidisciplinary management

Fund program: Special Program for Clinical and Translational Medicine Research, Chinese Academy of Medical Sciences (2024-I2M-C&T-B-023)

DOI:10.3760/cma.j.cn112330-20260415-00157

肾上腺皮质癌(adrenocortical carcinoma, ACC)是一种源自肾上腺皮质束状带、球状带或网状带的恶性肿瘤。ACC虽罕见,但因其恶性程度高、侵袭性强,常在发现时已处于局部晚期或伴有远处转移,导致总体生存率低。ACC临床表现高度异质,可有激素分泌相关症状,也可仅为无内分泌异常的肿块征象。由于其复杂性,临床管理需依赖影像诊断、内分泌评估、病理学技术以及经验丰富的外科医师参与,多学科诊疗(multidisciplinary treatment,

MDT)在ACC管理中具有不可替代的地位。国际指南如欧洲肾上腺肿瘤研究协作网(European Network for the Study of Adrenal Tumours, ENSAT)、美国国立综合癌症网络(National Comprehensive Cancer Network, NCCN)等已公布多版ACC诊疗建议,但我国临床实践具有自身特点。鉴于此,中华医学会泌尿外科学分会肾上腺外科学组联合中国医师协会泌尿外科医师分会肾上腺外科学组组织国内16家三级甲等医院的内分泌、肿瘤、泌尿、影



像、病理等 20 余位相关学科专家,结合国外指南与国内临床实际,针对 ACC 的诊断、分期、治疗及随访等方面的关键问题制订共识,旨在提高我国 ACC 诊疗的规范性和可操作性。

本共识制订方法:综合参考国内外最新权威指南,包括欧洲内分泌学会(European Society of Endocrinology, ESE)、ENSAT、美国 NCCN 肾上腺肿瘤指南;文献检索 PubMed、Embase、CNKI 及万方数据库 2000—2026 年有关 ACC 的关键临床研究、随机对照试验、真实世界研究、系统评价与荟萃分析、我国多中心临床数据与专家经验;并采用 GRADE 系统对证据质量与推荐强度进行分级。

一、流行病学

ACC 为罕见的实体恶性肿瘤,其发病率很低,为每百万人口 0.5~2 例/年^[1-2]。我国尚缺乏流行病学研究。ACC 患者的女性略多于男性,为 1.2~1.5:1。发病年龄呈双峰分布,第一个小高峰出现在 8 岁以下,多与胚系 *TP53* 突变相关;第二个高峰出现在 40~60 岁,常为散发性病例^[1]。儿童 ACC 的临床表现和治疗策略与成人存在明显差异,因此治疗及管理需区分^[2-3]。ACC 的恶性程度高,生物学行为凶险,总体预后较差^[3-4]。国际上的大样本回顾性病例分析中,ACC 患者的 5 年总体生存率为 20%~40%。早期患者(ENSAT I~II 期)的 5 年生存率可达 50%~60%,而 IV 期患者的 5 年生存率通常<15%。影响预后的因素包括肿瘤分期、手术切除范围、转移情况、Ki-67 增殖指数、激素分泌状态、分子特征和对全身治疗的反应等^[1,3,5-8]。我国 ACC 患者常因症状隐匿而延迟就诊,有 50%~60% 的患者在初诊时已处于局部进展或远处转移阶段。早期筛查手段有限、公众认知度不高、医疗资源不均衡等因素共同影响了 ACC 的早期发现率。因此,规范化的诊断路径和多学科协作模式具有重要意义。

二、病因与发病机制

ACC 的确切发病原因尚未完全明确,其发生是多因素共同作用的结果,包括遗传因素、基因突变、表观遗传改变、激素调控异常及肿瘤微环境变化等。

(一)遗传因素

TP53 突变导致 Li Fraumeni 综合征,约在 50% 的 ACC 儿童发生^[2,8]。这种罕见的常染色体显性遗传的癌症易感综合征,在早期诊断出乳腺癌、软组织肉瘤、ACC 等肿瘤的风险会增加。巴西东南部约

每 300 人中就有 1 人携带 *TP53* p. R337H 突变体^[9]。ACC 的风险还与 Beckwith-Wiedemann 综合征相关,染色体 11p15 区域异常影响基因 *H19*、*IGF2* 和 *CDKN1C* 的遗传和表观遗传改变^[10-12]。Beckwith-Wiedemann 综合征患儿 ACC 的发生率较低。Lynch 综合征由错配修复基因(mismatch repair gene, MMR, 包括 *MSH2*、*MSH6*、*MLH1*、*PMS2*)中的种系致病性变体引起,并与遗传性结直肠癌有关,也可导致 ACC, Lynch 综合征相关 ACC 常表现出 MMR 蛋白缺失和一定程度的微卫星不稳定性。多发性内分泌肿瘤 1 型(MEN1)易出现肾上腺病变,少数为 ACC^[11,13]。

(二)分子生物学机制

ACC 发病机制的研究主要有以下几个方面^[12-17]:①Wnt/ β -catenin 通路异常。*CTNNB1* 基因突变是 ACC 中最常见的体细胞突变,可导致 β -catenin 在细胞核中积累,激活下游转录程序,促进肿瘤生长。②IGF2-IGF1R 轴激活。ACC 中高表达 *IGF2* 基因,通过与受体结合促进细胞增殖和抑制凋亡,是 ACC 的关键驱动信号。③p53 和 RB 通路失活。*TP53* 和 *RB1* 基因的功能缺失,可导致细胞周期调控失衡、DNA 损伤等无法修复。④表观遗传调控异常,包括 DNA 甲基化异常、miRNA 表达模式改变、染色质调控紊乱等,也在 ACC 的发生与进展中发挥作用。⑤甾体生成通路异常。ACC 中常发生 *CYP11B1*、*CYP17A1* 等酶的异常表达,导致激素分泌紊乱,形成特异性的临床表现。⑥肿瘤微环境与免疫逃逸。ACC 的微环境具有明显的免疫抑制表型,包括程序性细胞死亡配体 1 表达增高、肿瘤相关巨噬细胞积聚、淋巴细胞浸润减少等,导致免疫治疗效果有限。

(三)危险因素

目前尚无明确的环境因素被证实与 ACC 的发生有直接因果关系。一些研究提示长期暴露于内分泌干扰物可能与肾上腺肿瘤相关,但证据不足,肥胖、代谢综合征等与 ACC 的关系尚未明确^[14,16,18]。

三、临床表现

ACC 的临床特点高度异质,主要表现可分为激素分泌相关症状、非功能性肿块症状及转移相关症状^[1,5,19-23]。

(一)激素分泌相关表现

50%~60% 的 ACC 为功能性肿瘤。皮质醇分泌过多(库欣综合征)表现为向心性肥胖、满月脸、皮肤薄、紫纹、多毛、情绪异常、高血压、糖尿病及骨



质疏松等。皮质醇分泌型 ACC 通常为肿瘤高增殖状态,预后较差;雄激素分泌过多在女性患者最常见,其表现包括多毛、声音变粗、痤疮、月经不调,儿童可表现为男性化或性早熟;雌激素分泌过多主要发生于男性患者,可出现乳房发育、性欲下降、睾酮水平降低等;醛固酮癌可出现低钾血症、高血压等症状,但在 ACC 中较为罕见,约占 2%^[5,19]。

(二)非功能性肿瘤

约 40% 的 ACC 无明显激素异常。常见表现为较大肿物引起的腹痛、腹部包块或腰部不适,进一步检查确诊^[1-2,4-5]。

(三)转移相关表现

ACC 常见转移部位包括肺、肝、骨及腹膜等。肺转移可导致咳嗽、胸痛,肝转移可导致肝区隐痛或肝功能异常,骨转移可导致剧烈疼痛或病理性骨折^[3,16,19]。

四、诊断

ACC 的诊断依赖于临床表现、激素评估、影像学检查和病理学检查。由于 ACC 具有显著的生物学异质性和高度侵袭性,规范化诊断路径对于提高早期发现率、确保合理治疗方案的制订具有决定性意义。ACC 与嗜铬细胞瘤均可表现为肾上腺占位性病变,但其起源、激素分泌类型、生物学行为及治疗策略差异显著,准确鉴别对避免围手术期严重并发症及制订合理治疗方案至关重要。对于没有症状、怀疑 ACC 者,要特别注意与肾上腺嗜铬细胞瘤

鉴别,必须完成血尿儿茶酚胺相关检测。本节围绕激素检测、影像学检查、PET/CT、病理评估以及分子诊断等关键内容进行系统阐述,并结合证据等级提出推荐意见(图 1)。

(一)激素检测

皮质醇分泌评估包括以下项目。①小剂量地塞米松抑制试验:1 mg 地塞米松于夜间(24 时)口服,早晨 8 时检测血皮质醇。若不被抑制,提示存在自主皮质醇分泌。②24 h 尿游离皮质醇:明显升高提示皮质醇分泌增加。③促肾上腺皮质激素(adrenocorticotrophic hormone, ACTH)测定:ACC 患者因自主分泌过多皮质醇,ACTH 常因负反馈抑制而减低。

雄激素与性激素评估:ACC 常导致雄激素前体过度产生,尤其在女性和青少年患者中常见。需检测硫酸脱氢表雄酮、17-羟孕酮、睾酮、雄烯二酮等。男性 ACC 患者少数可表现为雌激素分泌过多,应检测雌激素水平。

醛固酮与肾素:ACC 中醛固酮增多症虽罕见,但对鉴别诊断有意义。常规检测血浆醛固酮浓度与肾素活性。

类固醇激素谱分析:近年来,血清类固醇激素逐渐成为 ACC 鉴别诊断工具,可检测多种肾上腺激素前体,ACC 常出现这些物质的大量堆积,如 11-脱氧皮质醇、17-羟孕酮和硫酸脱氢表雄酮等^[19]。

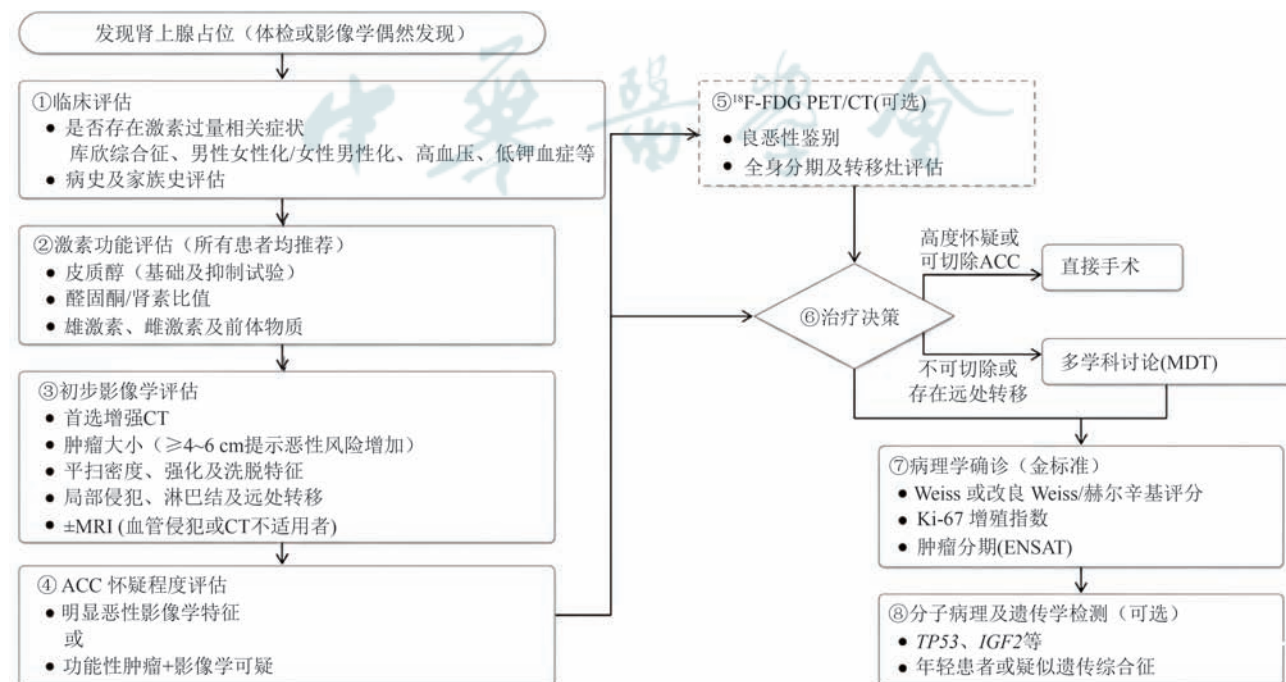


图 1 肾上腺皮质恶性肿瘤的评估与临床管理流程



【专家共识】 激素评估是 ACC 诊断的基础环节。无论患者是否具有明显内分泌症状,均需进行系统的肾上腺相关类固醇激素谱检测,因为多数 ACC 为功能性肿瘤。完整激素谱是区分功能性 ACC 与非功能性肾上腺肿瘤的重要依据,对早期诊断以及判断肿瘤复发均有较高价值。并可结合临床表现进行临床严重性评分 (clinical severity score, CSC) 及生化严重性评分 (biochemical severity score, BSC)。(证据级别:高级;推荐强度,强推荐)

(二)影像学检查

ACC 增强 CT 扫描具有以下特征:肿瘤体积较大,最大径多 > 5 cm;密度不均匀,常伴坏死、囊变或出血灶;增强扫描呈不均匀强化;肿瘤内脂肪含量低(与腺瘤鉴别),平扫 CT 值多 > 10 HU;可侵犯周围组织或血管;出现区域淋巴结肿大。胸腹盆 CT 对解剖结构、局部侵袭及转移灶的评估准确率高,是 ACC 的首选检查^[1,5,12]。

MRI 对软组织分辨率更高,显示下腔静脉侵犯更清晰,T2 低信号可提示纤维化,T2 高信号常提示坏死;MRI 对肝脏转移灶检测敏感;MRI 静脉系统评价可用于判断肿瘤瘤栓情况;MRI 还可用于对碘造影剂过敏无法做增强 CT 的患者。

超声检查:对肝转移及部分腹部转移灶敏感,对于较大肿瘤可评估其内部回声并评估累及的下腔静脉、腹主动脉等血流动力学特征,但一般不单独作为确诊依据。

(三)PET/CT

FDG-PET/CT 可作为 ACC 鉴别诊断和转移评估的重要工具。ACC 常表现为高代谢,标准摄取值 (standardized uptake value, SUV) 显著升高,可协助区分良恶性,确定手术范围。PET/CT 对肺、骨、肝等部位转移灶的检出率高于常规影像,可用于术后高风险患者的局部复发监测和治疗评估,当 CT/MRI 结果不明确时尤显重要^[2,12,16,24-25](见图 1)。

【专家共识】 影像学检查是 ACC 诊断的核心工具,胸腹盆平扫+增强 CT 和 MRI 是最常用的影像学检查。PET/CT 价格昂贵,并非 ACC 首选影像学检查方法,但在明确分期和评估肿瘤活性方面具有重要价值。患者还可加入新型核素 PET/CT 或 MRI 的临床研究。(证据级别:高级;推荐强度,强推荐)

(四)病理学诊断

根据特征性细胞形态,ACC 可分为传统型、嗜

酸细胞型、黏液型及肉瘤样型 4 种亚型。嗜酸细胞型 ACC 由占肿瘤 90% 以上的嗜酸性肿瘤细胞组成;黏液型 ACC 的特征是显著的细胞外黏蛋白沉积,黏液型肾上腺皮质肿瘤中的一些 Weiss 参数(如缺乏弥漫性生长、核异形性或淋巴细胞浸润等)可能难以评估;肉瘤样型类似于其他器官的肉瘤样癌,通常表现为肾上腺皮质分化。WHO 新分类除 Weiss 评分法外,还有可用于传统型、嗜酸细胞型和黏液型肾上腺皮质肿瘤的网状蛋白方法,用于嗜酸细胞肾上腺皮质肿瘤的 Lin-Weiss-Bisceglia 系统,用于传统型、嗜酸细胞型和黏液型肾上腺皮质肿瘤的赫尔辛基评分^[14,22,25]。典型 ACC 病理表现包括:明显的核异形性,核大小不均,核分裂象增多,透明细胞比例增高,坏死常见,弥漫性生长,侵及包膜、静脉或窦道^[22,25]。ACC 病理诊断常用的评分系统及标志物有:① Weiss 评分系统,包含 9 个指标,每项 1 分,评分 ≥ 3 分提示 ACC,这是目前最广泛使用的诊断评分体系。② 赫尔辛基评分,基于核分裂象、坏死和 Ki-67,具有良好预后价值,适合辅助评估。③ 儿童患者可行 Wieneke 评分,更倾向于肿瘤重量、直径及有丝分裂等。④ Ki-67 是 ACC 预后的主要标志物之一,Ki-67 < 10% 为低风险;Ki-67 10% ~ 20% 为中度风险;Ki-67 > 20% 复发和转移风险显著升高。⑤ 免疫组化常用标志物包括 SF-1(肾上腺来源特异性)、Ki-67、p53(突变提示恶性)、β-catenin(细胞核定位提示 CTNNB1 突变)。⑥ S-GRAS 评分对预后有一定的判断,评估指标较为全面,包括 ENSAT 肿瘤分期(I ~ II = 0 分;III = 1 分;IV = 2 分),Ki-67 指数(< 10% = 0 分;10% ~ 20% = 1 分;> 20% = 2 分),原发肿瘤切除状态(R0 = 0 分;RX = 1 分;R1 = 2 分;R2 = 3 分),诊断年龄(< 50 岁 = 0 分;≥ 50 岁 = 1 分),症状(无 = 0 分;有 = 1 分)。最终的 S-GRAS 评分范围为 0 ~ 9,分为 0 ~ 1、2 ~ 3、4 ~ 5 和 6 ~ 9 亚组^[1,3,5]。

【专家共识】 术后病理是确诊 ACC 的金标准,需涵盖组织形态学、免疫组化及分子病理三部分。并做 Weiss 评分、Lin-Weiss-Bisceglia 或赫尔辛基评分。儿童患者适用 Wieneke 评分。Ki-67 是否大于 10% 对判断增殖侵袭能力十分关键。ACC 一般不推荐常规穿刺活检,但对于不能手术或怀疑转移性肿瘤的病例化疗前为明确病理,可谨慎使用。(证据级别:中级;推荐强度,强推荐)

(五)分子诊断

分子检测可提供分型、预后评估及潜在治疗靶点。常见基因异常包括 TP53、CTNNB1、



IGF2、CDKN1B、ZNF3/TERT 等。分子诊断目前仍非必需,但对于高危患者、不能确诊者及患者药物选择方面具有意义^[13-15]。

(六)分期标准(ENSAT分期)

ACC 最常使用的是 ENSAT 分期系统。I 期:肿瘤最大径 ≤ 5 cm,局限于肾上腺;II 期:肿瘤 > 5 cm,仍局限于肾上腺;III 期:局部侵犯或淋巴结阳性;IV 期:远处转移。ENSAT 分期结合病理结果与患者预后高度相关,是治疗决策的基础^[1,11,22]。

五、治疗

(一)手术治疗

手术是目前唯一可能治愈 ACC 的治疗方式。是否能够达到 R0 切除是影响患者预后的最关键因素,因此手术须在具备丰富肾上腺恶性肿瘤切除经验的中心进行^[8,12,24-25]。

1. 手术原则:①切除整个肿瘤及其周围脂肪淋巴组织,不得破坏肿瘤包膜。包膜破裂将显著增加腹膜种植风险,是 ACC 复发的重要危险因素,应避免。②肿瘤周围结构的处置:若肿瘤侵犯肾脏、肾上腺周围脂肪、肾静脉、大血管或邻近器官(如肝、肾、胰腺及脾),需行联合脏器切除。③手术路径:肿瘤最大径 > 6 cm 者,开放手术仍为主要方式;对于早期、肿瘤较小且影像学未提示局部侵犯者,可考虑腹腔镜或机器人微创手术。但要严防包膜挤压破裂、气腹带来的播散和穿刺通道种植。

2. 淋巴结清扫:①推荐进行区域淋巴结清扫,以提高分期准确性并可能改善局部控制。②主要清扫区域包括肾门淋巴结、主动脉旁淋巴结、腔静脉旁淋巴结等。③淋巴结转移阳性为不良预后因素,应作为术后辅助治疗依据之一。

3. 切除状态的评估:R0 为完全切除,RX 为无法评估切除状态,R1 为显微镜残留病变(显微镜下阳性边缘),R2 为宏观残留病变,包括未切除的原发肿瘤、区域淋巴结或宏观切缘受累。R0 是根据原发肿瘤和转移性疾病来定义的;如果原发肿瘤切除后仍可检测到转移性病灶,患者不被视为 R0。

4. 肿瘤瘤栓的处理:ACC 可侵入肾静脉或下腔静脉,需行瘤栓取出术。2 级以上的下腔静脉瘤栓处理需血管外科团队配合完成。对于局部不可切除肿瘤,应进行 MDT 讨论,制订新辅助化疗方案,肿瘤缩小后再手术,可提高疗效^[11-12]。

【专家共识】 ACC 的治疗以手术切除为主,辅以米托坦治疗、化疗、免疫治疗、靶向治疗和局部治疗等综合手段(图 2)。由于 ACC 生物学行为侵袭性

强、包膜薄且易破裂、复发率高,规范化的综合治疗模式对于改善预后至关重要。目前随机对照研究证据尚缺乏,肿瘤最大径 > 6 cm 者推荐开放手术并清扫淋巴结。(证据级别:中级;推荐强度,强推荐)

(二)围手术期管理

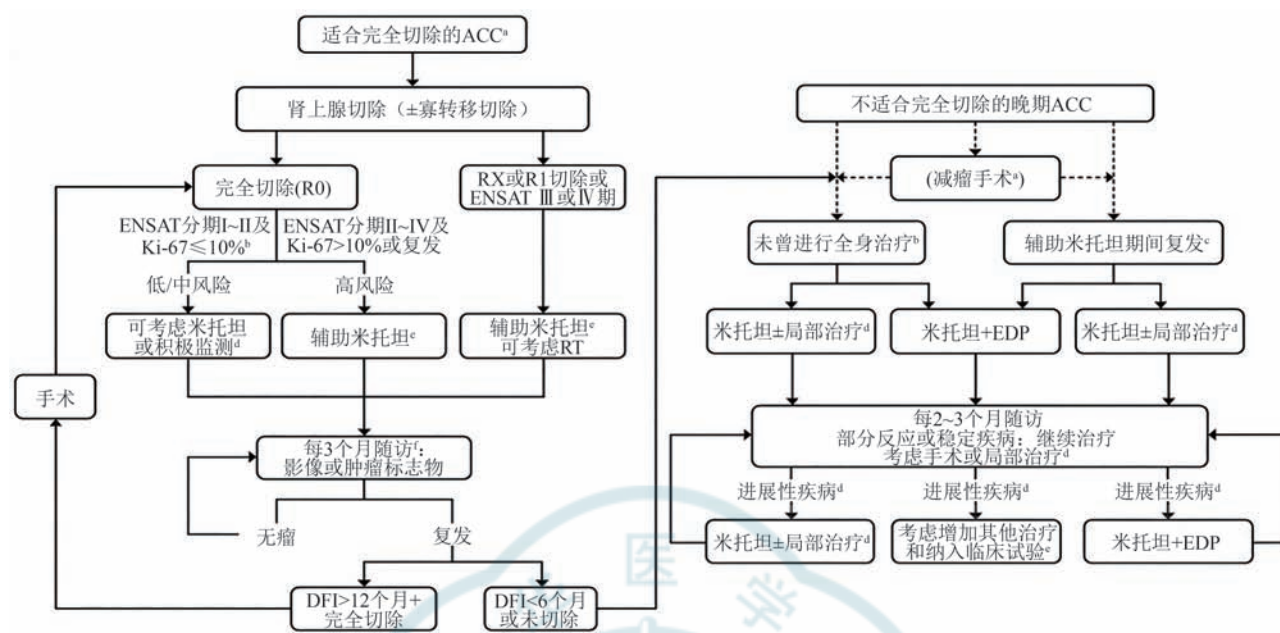
围手术期管理在 ACC 手术中至关重要,尤其对于功能性肿瘤。①伴库欣综合征的 ACC 患者,如有可能建议术前应用类固醇合成抑制剂(如美替拉酮、奥唑司他或米托坦等)以控制高皮质醇状态,从而降低围手术期相关风险。但术后需及时评估严重肾上腺皮质功能低下风险,补充糖皮质激素。皮质醇分泌过多的患者术后可能出现肾上腺皮质功能不全,应按以下方式管理:术后立即给予氢化可的松 100 mg 静脉注射,每天 2 次,并逐步减量至口服 20 mg,每天 3 次,并根据复查情况逐步减少剂量。②雄激素或雌激素分泌型 ACC 患者通常不需特殊围手术期控制。③醛固酮增多症患者术前可加用盐皮质激素受体拮抗剂,如螺内酯,控制高血压与低钾血症。④血栓风险预防,ACC 患者恶性程度高且一般肿瘤体积较大,术后血栓风险增加,应根据风险给予抗凝处理^[1-3,24]。

【专家共识】 ACC 术后的糖皮质激素管理,高皮质醇血症带来的高凝状态,下肢深静脉血栓的预防,糖尿病、肺部感染的控制,严重骨质疏松或压缩性骨折的管理对于术后康复尤为重要。(证据级别:低级;推荐强度,强推荐)

(三)术后辅助治疗

1. 米托坦治疗:米托坦是目前唯一被证实对 ACC 有特异性作用的药物,具有双重效果,即抑制肾上腺皮质激素合成,并直接对肾上腺皮质细胞产生细胞毒作用。适用高风险术后患者,包括 Ki-67 $\geq 10\%$ 、R1 切除、术中肿瘤破裂、伴有癌栓、侵犯血管或包膜和瘤床种植等。另外米托坦也适用于分期为 ENSAT III 期、无法手术的局部进展或转移性 ACC,肿瘤复发后作为二线治疗(图 2)。给药与目标血药浓度:①起始剂量通常为 1.5 ~ 2 g/d,逐步增加;②目标血药浓度为 14 ~ 20 mg/L;③血药浓度未达标者疗效有限;④达到目标浓度可能需要数周至数月时间。米托坦的不良反应包括胃肠道症状(恶心、呕吐、腹泻)、神经系统症状(头晕、嗜睡、记忆力下降)、肝酶升高、甲状腺功能异常、肾上腺皮质功能不足。需定期监测肝功能、甲状腺功能及激素水平。因米托坦抑制皮质激素合成,大部分患者需糖皮质激素替代^[7-8,19,26]。





注: ACC为肾上腺皮质癌, DFI为病灶完全切除与复发之间的无瘤间期, RT为放疗。a. 所有失代偿期 I ~ II 期患者和大多数 III 期患者应接受根治性切除。如果完全切除不可行, 考虑新辅助治疗(如米托坦+顺铂或 EDP 方案); 在某些寡转移瘤患者中, 完全切除也是可能的。b. 对于接受 R₂ 切除的患者, 考虑由专业外科医生再次进行手术。c. 如无 Ki-67 参数, 可使用有丝分裂进行风险分层。d. 个体化决策。e. 在一些患者中(如 Ki-67 指数 > 30%, 腔静脉内肿瘤血栓, IV 期或 R1 切除), 需考虑其他治疗(如顺铂+依托泊苷 4 个周期)。f. 2 年后, 时间间隔逐渐延长。g. 如果 DFI 时间在 6 ~ 12 个月, 或 DFI > 12 个月, 患者无法完全切除, 则需要个体化途径。常规淋巴结切除术应至少包括肾上腺周围和门淋巴结。

图2 肾上腺皮质癌的治疗流程推荐

2. 化疗: 对于不能手术、复发或转移的 ACC, 化疗是主要的系统治疗方式。标准一线方案为 EDP-M (依托泊苷+多柔比星+顺铂+米托坦), 其可有效改善生存。二线化疗常用药物包括吉西他滨、卡培他滨、铂类联合其他药物, 反应率相对较低, 多用于 EDP-M 方案失败后^[1,5,27-34]。

3. 免疫治疗: 免疫检查点抑制剂 (immune checkpoint inhibitors, ICIs) 在 ACC 中整体应答率较低, 适用于微卫星高度不稳定或高突变负荷患者和标准化疗失败患者, 可作为二线治疗方案之一。限制因素包括 ACC 中较少的免疫细胞浸润和免疫抑制肿瘤微环境^[12,27,30]。

4. 靶向治疗: ACC 靶向治疗尚在研究阶段, 效果有限, 但部分药物在小规模研究中显示一定活性。靶向药物目前不作为常规治疗, 但对个别靶点阳性患者可能有所帮助。靶向 IGF 通路(如 IGF1R 抑制剂)理论基础强, 但临床疗效有限。部分研究提示多靶点酪氨酸激酶抑制剂(如埃罗替尼、舒尼替尼及阿帕替尼等)可提升疾病控制率。Wnt/ β -catenin 通路的靶向药仍处于早期试验阶段^[35-37]。

5. 放疗: 精准放疗技术可通过提高靶区局部剂量、降低周围正常组织受照剂量, 突破常规放疗的

剂量局限, 进而提升局部控制效果。主要适应证包括: ①术后切缘阳性(R1)或肿瘤破裂者, 可行辅助放疗以降低局部复发风险; ②骨转移所致疼痛, 通过放疗可有效缓解症状、改善生活质量; ③局部复发且无法手术切除者, 可采用立体定向放疗 (stereotactic body radiotherapy, SBRT) 控制局灶性病灶^[23,26,38-41]。

6. 局部治疗: 适用于无法手术切除或术后复发的局部病灶, 放疗可作为不同部位转移灶与复发灶的局部治疗手段。肝转移灶可酌情选用射频消融、冷冻消融、微波消融或经导管动脉化疗栓塞 (transcatheter arterial chemoembolization, TACE); 肺转移灶中, 孤立性病灶可考虑手术切除或消融治疗; 腹膜转移或局部复发病灶可选择手术切除或 SBRT^[23]。

7. 综合治疗与 MDT: ACC 的管理高度复杂, 应由多学科团队共同制订治疗计划。MDT 讨论应在每个关键节点进行, 包括初次诊断、治疗策略制订、术后辅助治疗方案制订、复发/转移进展时。

【专家共识】虽然手术是唯一可治愈方式, 但因 ACC 复发率高, 术后米托坦的辅助治疗与晚期患者的全身治疗在 ACC 管理中占据重要地位。在

特定患者中,以下因素可能指导决策,即疾病累及部位、肿瘤负荷、症状、全身情况、肿瘤分级/Ki-67 指数,个性化选择 EDP-M 化疗方案、放疗、射频消融、冷冻消融、微波消融、(化疗)栓塞等。(证据级别:高级;推荐强度,强推荐)

六、复发和转移管理

ACC 的复发率高,复发包括局部复发、远处转移或两者同时发生,良好的复发管理策略可延长生存。①局部及区域复发 1 年以上且可切除的病灶,优先再次手术争取 R0 切除;寡转移灶采用手术、放疗或介入等积极局部治疗联合系统治疗;广泛转移以全身治疗为主,辅以局部控制症状。米托坦为基础药物,联合化疗、靶向或免疫治疗,同时重视激素水平监测与内分泌症状管理。②肝转移是最常见的远处转移之一,治疗选择包括手术切除、射频消融或微波消融、TACE、SBRT 或传统放化疗。③孤立性肺转移应考虑手术切除,多发性肺转移通常采用系统治疗或局部消融。④骨转移采用放疗可显著改善骨痛。对于稳定的病灶,可考虑 SBRT。部分病例可考虑双膦酸盐或 RANKL 抑制剂治疗。⑤腹膜种植多见于术中包膜破裂或晚期病灶,治疗方式包括手术切除、米托坦、化疗、SBRT,腹膜种植预后较差,多以系统治疗为主^[38-45]。

【专家共识】 ACC 预后与多种因素相关:①肿瘤分期,ENSAT 分期是最重要的预后因素,I~II 期明显优于 III~IV 期;②手术切缘,R0 切除显著延长无病生存时间,是最关键的可控因素之一。其他因素,如 Ki-67 增殖指数,Ki-67 > 10% 与复发风险高、生存率下降显著相关;激素分泌类型,皮质醇分泌型 ACC 预后差,因为高皮质醇水平与肿瘤侵袭性相关;分子标志物 TP53 突变、CTNNB1 突变、TERT 启动子突变均提示不良预后;术后接受米托坦治疗且反应良好者,可延长高危患者的无病生存期。对于复发转移的患者,推荐 MDT 团队讨论后,综合治疗。(证据级别:中级;推荐强度,强推荐)

七、随访与监测

(一)随访内容

随访内容包括影像学评估、激素谱监测、临床症状与体征、米托坦血药浓度(如正在使用)、肝肾功能、甲状腺功能及其他治疗相关指标。影像学检查推荐 CT 或 MRI,胸部 CT 应纳入常规随访,如有临床或生化异常,可加做 PET/CT。激素评估包括 24 h 尿游离皮质醇、硫酸脱氢表雄酮、17-羟孕酮、血皮质醇、ACTH 等激素谱,其变化可先于影像学出现,特

别是在功能性 ACC。米托坦治疗者需定期监测血药浓度、肝功能、甲状腺功能,并关注不良反应。在长期激素替代治疗或皮质醇分泌型 ACC 中需定期监测骨密度^[38,41,43,46-47]。

(二)随访频率

手术后 2 年内,每 3 个月随访 1 次(重点监测局部复发与远处转移);术后 2~5 年,每 6 个月随访 1 次;术后超过 5 年,每 12 个月随访 1 次。

(三)特殊人群管理

ACC 在不同人群中的表现差异明显,需要制订针对性的治疗策略。①儿童 ACC 常与 TP53 胚系突变相关,其特点包括功能性肿瘤比例高,雄激素分泌常见,肿瘤生物学行为差异明显;治疗原则,手术仍为核心,化疗剂量需根据体表面积调整,长期随访需关注第二肿瘤风险。②老年患者常伴多种心肺基础疾病,治疗策略应个体化,手术风险评估为重中之重,米托坦不良反应在老年人中更明显,化疗耐受性低,应平衡生存获益与生活质量。③妊娠期 ACC 罕见,但若发现,手术宜在妊娠中期进行;应禁用米托坦(可致胎儿损害),需由产科与肿瘤 MDT 联合管理^[47-54]。

(四)长期管理

ACC 患者需要长期管理,重点包括:①激素替代,应用米托坦的患者几乎都需要长期激素补充,包括皮质激素,可能的甲状腺激素、性激素(部分患者);②心理健康,激素紊乱对情绪影响显著,应关注焦虑、抑郁;③营养支持,皮质醇增多、消化道反应等可导致营养不良,需进行营养干预;④骨健康,皮质醇过多或激素替代均增加骨质疏松风险,应定期监测骨密度^[2,55-56]。

【专家共识】 ACC 是复发率极高的恶性肿瘤,复发风险在术后第 1 年内最高,多数复发会出现于术后 2 年内,但晚期复发亦多见。因此需要制订标准化、长期的随访方案。(证据级别:低级;推荐强度,一般推荐)

执笔专家:邓建华

审阅专家:张玉石

参与讨论和审定专家(除组长单位以外按单位汉语拼音排序):中国医学科学院北京协和医院泌尿外科(邓建华、张玉石),中国医学科学院北京协和医院内分泌科(卢琳),中国医学科学院北京协和医院放疗科(侯晓荣),中国医学科学院北京协和医院放射科(孙昊);北京大学第一医院泌尿外科(张争);哈尔滨医科大学附属肿瘤医院(黑龙江省肿瘤医院)(王宏磊);吉林大学第二医院泌尿外科(李然伟);青岛市市立医院泌尿外科(高健刚);四川大学华西医院泌尿外科(朱育春);山东第一医科大学附属省立医院泌尿外科(蒋绍博);山西白求恩医院(山



西医学科学院)泌尿外科(尚吉文);首都医科大学附属北京安贞医院泌尿外科(张宁);天津医科大学总医院泌尿外科(林毅);浙江省人民医院泌尿外科(沃奇军);中南大学湘雅医院泌尿外科(刘龙飞);中山大学附属肿瘤医院泌尿外科(郭胜杰);武汉大学中南医院泌尿外科(孟哲);西安交通大学第一附属医院泌尿外科(宋文斌);中国人民解放军总医院第一医学中心泌尿外科(张鹏)

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Fassnacht M, Puglisi S, Kimpel O, et al. Adrenocortical carcinoma: a practical guide for clinicians [J]. *Lancet Diabetes Endocrinol*, 2025, 13 (5) : 438-452. DOI: 10.1016/S2213-8587(24)00378-4.
- [2] Ilanchezhian M, Varghese DG, Glod JW, et al. Pediatric adrenocortical carcinoma [J]. *Front Endocrinol (Lausanne)*, 2022, 13:961650. DOI: 10.3389/fendo.2022.961650.
- [3] Elhassan YS, Altieri B, Berhane S, et al. S-GRAS score for prognostic classification of adrenocortical carcinoma: an international, multicenter ENSAT study [J]. *Eur J Endocrinol*, 2021, 186(1):25-36. DOI: 10.1530/EJE-21-0510.
- [4] Abiven-Lepage G, Coste J, Tissier F, et al. Adrenocortical carcinoma and pregnancy: clinical and biological features and prognosis [J]. *Eur J Endocrinol*, 2010, 163 (5) : 793-800. DOI: 10.1530/EJE-10-0412.
- [5] Fassnacht M, Tsagarakis S, Terzolo M, et al. European Society of Endocrinology clinical practice guidelines on the management of adrenal incidentalomas, in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors [J]. *Eur J Endocrinol*, 2023, 189(1):G1-G42. DOI: 10.1093/ajendo/ivad066.
- [6] Langenhuijsen J, Birtle A, Klatt T, et al. Surgical management of adrenocortical carcinoma: impact of laparoscopic approach, lymphadenectomy, and surgical volume on outcomes—a systematic review and meta-analysis of the current literature [J]. *Eur Urol Focus*, 2016, 1(3):241-250. DOI: 10.1016/j.euf.2015.12.001.
- [7] Terzolo M, Fassnacht M, Perotti P, et al. Adjuvant mitotane versus surveillance in low-grade, localised adrenocortical carcinoma (ADIUVO) : an international, multicentre, open-label, randomised, phase 3 trial and observational study [J]. *Lancet Diabetes Endocrinol*, 2023, 11(10):720-730. DOI: 10.1016/S2213-8587(23)00193-6.
- [8] Rodriguez-Galindo C, Krailo MD, Pinto EM, et al. Treatment of pediatric adrenocortical carcinoma with surgery, retroperitoneal lymph node dissection, and chemotherapy: the Children's Oncology Group ARAR0332 protocol [J]. *J Clin Oncol*, 2021, 39(22):2463-2473. DOI: 10.1200/JCO.20.02871.
- [9] Kuhlen M, Schmutz M, Kunstreich M, et al. Targeting pediatric adrenocortical carcinoma: molecular insights and emerging therapeutic strategies [J]. *Cancer Treat Rev*, 2025, 136:102942. DOI: 10.1016/j.ctrv.2025.102942.
- [10] Debets P, Dreijerink K, Engelsman A, et al. Impact of EDP-M on survival of patients with metastatic adrenocortical carcinoma: a population-based study [J]. *Eur J Cancer*, 2024, 196:113424. DOI: 10.1016/j.ejca.2023.113424.
- [11] Sun J, Huai J, Zhang W, et al. Therapeutic strategies for adrenocortical carcinoma: integrating genomic insights, molecular targeting, and immunotherapy [J]. *Front Immunol*, 2025, 16:1545012. DOI: 10.3389/fimmu.2025.1545012.
- [12] Flauto F, Ferone G, De Martino MC, et al. The management of adrenocortical carcinoma in the era of precision medicine [J]. *Crit Rev Oncol Hematol*, 2025, 214:104839. DOI: 10.1016/j.critrevonc.2025.104839.
- [13] Grisanti S, Cosentini D, Sigala S, et al. Molecular genotyping of adrenocortical carcinoma: a systematic analysis of published literature 2019—2021 [J]. *Curr Opin Oncol*, 2022, 34 (1) : 19-28. DOI: 10.1097/CCO.0000000000000799.
- [14] Clay MR, Pinto EM, Fishbein L, et al. Pathological and genetic stratification for management of adrenocortical carcinoma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2022, 107 (4) : 1159-1169. DOI: 10.1210/clinem/dgab866.
- [15] Detomas M, Pivonello C, Pellegrini B, et al. MicroRNAs and long non-coding RNAs in adrenocortical carcinoma [J]. *Cells*, 2022, 11(14):2234. DOI: 10.3390/cells11142234.
- [16] Araujo-Castro M, Álvarez-Escola C, Casterús A, et al. Spanish consensus on the diagnosis and management of adrenocortical carcinoma [J]. *Endocr Relat Cancer*, 2025, 32 (5) : e250034. DOI: 10.1530/ERC-25-0034.
- [17] Tai Y, Shang J. Wnt/ β -catenin signaling pathway in the tumor progression of adrenocortical carcinoma [J]. *Front Endocrinol (Lausanne)*, 2023, 14:1260701. DOI: 10.3389/fendo.2023.1260701.
- [18] Arshad U, Taubert M, Kurlbaum M, et al. Enzyme autoinduction by mitotane supported by population pharmacokinetic modelling in a large cohort of adrenocortical carcinoma patients [J]. *Eur J Endocrinol*, 2018, 179(5):287-297. DOI: 10.1530/EJE-18-0342.
- [19] Crona J, Baudin E, Terzolo M, et al. ENSAT registry-based randomized clinical trials for adrenocortical carcinoma [J]. *Eur J Endocrinol*, 2021, 184(2):R51-R59. DOI: 10.1530/EJE-20-0800.
- [20] Tamburello M, Altieri B, Sbiera I, et al. FGF/FGFR signaling in adrenocortical development and tumorigenesis: novel potential therapeutic targets in adrenocortical carcinoma [J]. *Endocrine*, 2022, 77(3):411-418. DOI: 10.1007/s12020-022-03074-z.
- [21] Zhu YC, Wei ZG, Wang JJ, et al. Camrelizumab plus apatinib for previously treated advanced adrenocortical carcinoma: a single-arm phase 2 trial [J]. *Nat Commun*, 2024, 15(1):10371. DOI: 10.1038/s41467-024-54661-9.
- [22] Mete O, Erickson LA, Juhlin CC, et al. Overview of the 2022 WHO classification of adrenal cortical tumors [J]. *Endocr Pathol*, 2022, 33(1):155-196. DOI: 10.1007/s12022-022-09710-8.
- [23] Pfeffer A, Beke N, Bakó D, et al. Efficacy and safety of radiotherapy and systemic treatments in adrenocortical carcinoma: systematic review and meta-analysis [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2025, 110(12):3599-3608. DOI: 10.1210/clinem/dgaf457.
- [24] Ginsburg KB, Chandra AA, Handorf EA, et al. Association of surgical approach with treatment burden, oncological effectiveness, and perioperative morbidity in adrenocortical carcinoma [J]. *Clin Genitourin Cancer*, 2022, 20 (5) : 497.e1-497.e7. DOI: 10.1016/j.clgc.2022.04.011.
- [25] Prinzi A, Guarnotta V, Di Dalmazi G, et al. Multicentric retrospective analysis of oncocytic adrenocortical carcinoma: insights into clinical and management strategies [J]. *Endocr Pathol*, 2025, 36(1):11. DOI: 10.1007/s12022-025-09857-0.
- [26] Tsuboi I, Kardoust Parizi M, Matsukawa A, et al. The efficacy of adjuvant mitotane therapy and radiotherapy following adrenalectomy in patients with adrenocortical carcinoma: a systematic review and meta-analysis [J]. *Urol Oncol*, 2025, 43(5):297-306. DOI: 10.1016/j.urolonc.2024.09.014.
- [27] Patel SP, Othus M, Chae YK, et al. Phase II basket trial of dual anti-CTLA-4 and anti-PD-1 blockade in rare tumors (DART) SWOG S1609: adrenocortical carcinoma cohort [J]. *J Immunother Cancer*, 2024, 12(7):e009074. DOI: 10.1136/jitc-2024-009074.
- [28] Kimpel O, Bedrose S, Megerle F, et al. Adjuvant platinum-based chemotherapy in radically resected adrenocortical carcinoma: a cohort study [J]. *Br J Cancer*, 2021, 125 (9) : 1233-1238. DOI: 10.1038/s41416-021-01513-8.
- [29] Laganà M, Grisanti S, Ambrosini R, et al. Phase II study of cabazitaxel as second-third line treatment in patients with metastatic adrenocortical carcinoma [J]. *ESMO Open*, 2022, 7(2):100422. DOI: 10.1016/j.esmoop.2022.100422.



- [30] Klein O, Senko C, Carlino MS, et al. Combination immunotherapy with ipilimumab and nivolumab in patients with advanced adrenocortical carcinoma: a subgroup analysis of CA209-538[J]. *Oncoimmunology*, 2021, 10(1):1908771. DOI: 10.1080/2162402X.2021.1908771.
- [31] Elhassan YS, Altieri B, Berhane S, et al. S-GRAS score for prognostic classification of adrenocortical carcinoma: an international, multicenter ENSAT study [J]. *Eur J Endocrinol*, 2021, 186(1):25-36. DOI: 10.1530/EJE-21-0510.
- [32] Relav L, Doghman-Bouguerra M, Ruggiero C, et al. Steroidogenic factor 1, a goldilocks transcription factor from adrenocortical organogenesis to malignancy [J]. *Int J Mol Sci*, 2023, 24(4): 3585. DOI: 10.3390/ijms24043585.
- [33] Guarnotta V, Stigliano A, Terzolo M, et al. Management of Cushing's syndrome in patients with adrenocortical cancer: state of the art and future perspectives [J]. *Rev Endocr Metab Disord*, 2025, 26(6):1023-1035. DOI: 10.1007/s11154-025-09989-y.
- [34] Capdevila J, Hernando J, Molina-Cerrillo J, et al. Cabozantinib plus atezolizumab in advanced, progressive endocrine malignancies: a multicohort, basket, phase II trial (CABATEN/GETNE-T1914) [J]. *Clin Cancer Res*, 2025, 31(22): 4655-4663. DOI: 10.1158/1078-0432.CCR-25-2143.
- [35] Yamazaki Y, Tezuka Y, Ono Y, et al. Updates on WHO 5th edition classification, molecular characteristics and tumor microenvironment of adrenocortical carcinomas [J]. *Endocr J*, 2025, 72(3):243-257. DOI: 10.1507/endocrj.EJ24-0466.
- [36] Oliveira SB, Machado MQ, Sousa D, et al. The differential diagnosis of adrenocortical tumors: systematic review of Ki-67 and IGF2 and meta-analysis of Ki-67 [J]. *Rev Endocr Metab Disord*, 2025, 26(2):261-278. DOI: 10.1007/s11154-025-09945-w.
- [37] Vocino Trucco G, Duregon E, Papotti M, et al. Diagnosis and grading of adrenal cortical carcinoma [J]. *Virchows Arch*, 2026, 488(1):193-210. DOI: 10.1007/s00428-025-04278-0.
- [38] Perge P, Nyirő G, Vékony B, et al. Liquid biopsy for the assessment of adrenal cancer heterogeneity: where do we stand? [J]. *Endocrine*, 2022, 77(3): 425-431. DOI: 10.1007/s12020-022-03066-z.
- [39] Yokoyama K, Matsuki M, Isozaki T, et al. Advances in multimodal imaging for adrenal gland disorders: integrating CT, MRI, and nuclear medicine [J]. *Jpn J Radiol*, 2025, 43(6): 903-926. DOI: 10.1007/s11604-025-01732-6.
- [40] Fortuno C, Feng BJ, Carroll C, et al. Cancer risks associated with TP53 pathogenic variants: maximum likelihood analysis of extended pedigrees for diagnosis of first cancers beyond the Li-Fraumeni Syndrome spectrum [J]. *JCO Precis Oncol*, 2024, 8: e2300453. DOI: 10.1200/PO.23.00453.
- [41] Hahner S, Hartrampf P, Beuschlein F, et al. Combined [18F] fluorodeoxyglucose PET and [123I] iodometomidate-SPECT for diagnostic evaluation of indeterminate adrenal neoplasias-the cross-sectional diagnostic test accuracy study FAMIAN [J]. *EBioMedicine*, 2025, 116: 105735. DOI: 10.1016/j.ebiom.2025.105735.
- [42] Berke K, Constantinescu G, Masjkur J, et al. Plasma steroid profiling in patients with adrenal incidentaloma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2022, 107(3): e1181-e1192. DOI: 10.1210/clinem/dgab751.
- [43] Luconi M, Cantini G, van Leeuwen RS, et al. Prognostic value of microscopic tumor necrosis in adrenal cortical carcinoma [J]. *Endocr Pathol*, 2023, 34(2): 224-233. DOI: 10.1007/s12022-023-09760-6.
- [44] de Jong MC, Khan S, Christakis I, et al. Comparative performances of nomograms and conditional survival after resection of adrenocortical cancer [J]. *BJS Open*, 2021, 5(1): zraa036. DOI: 10.1093/bjsopen/zraa036.
- [45] Zekan D, King RS, Hajiran A, et al. Diagnostic dilemmas: a multi-institutional retrospective analysis of adrenal incidentaloma pathology based on radiographic size [J]. *BMC Urol*, 2022, 22(1):73. DOI: 10.1186/s12894-022-01024-5.
- [46] Gosavi V, Lila A, Memon SS, et al. Clinical spectrum of adrenal Cushing's syndrome and the caution for interpretation of adrenocorticotrophic hormone: a single-center experience [J]. *Horm Metab Res*, 2022, 54(2): 57-66. DOI: 10.1055/a-1735-3232.
- [47] Fassnacht M, Dekkers OM, Else T, et al. European Society of Endocrinology Clinical Practice Guidelines on the management of adrenocortical carcinoma in adults, in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors [J]. *Eur J Endocrinol*, 2018, 179(2):G1-G46. DOI:10.1530/EJE-18-0608.
- [48] Tang Y, Liu Z, Zou Z, et al. Benefits of adjuvant mitotane after resection of adrenocortical carcinoma: a systematic review and meta-analysis [J]. *Biomed Res Int*, 2018, 2018:9362108. DOI: 10.1155/2018/9362108.
- [49] Terzolo M, Zaggia B, Allasino B, et al. Practical treatment using mitotane for adrenocortical carcinoma [J]. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes*, 2014, 21(3): 159-165. DOI: 10.1097/MED.0000000000000056.
- [50] Megerle F, Herrmann W, Schloetelburg W, et al. Mitotane monotherapy in patients with advanced adrenocortical carcinoma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2018, 103(4): 1686-1695. DOI: 10.1210/jc.2017-02591.
- [51] Berruti A, Grisanti S, Pulzer A, et al. Long-term outcomes of adjuvant mitotane therapy in patients with radically resected adrenocortical carcinoma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2017, 102(4):1358-1365. DOI: 10.1210/jc.2016-2894.
- [52] Kerkhofs TM, Baudin E, Terzolo M, et al. Comparison of two mitotane starting dose regimens in patients with advanced adrenocortical carcinoma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2013, 98(12):4759-4767. DOI: 10.1210/jc.2013-2281.
- [53] Rodriguez-Galindo C, Krailo MD, Pinto EM, et al. Treatment of pediatric adrenocortical carcinoma with surgery, retroperitoneal lymph node dissection, and chemotherapy: the Children's Oncology Group ARAR0332 protocol [J]. *J Clin Oncol*, 2021, 39(22):2463-2473. DOI: 10.1200/JCO.20.02871.
- [54] Kastelan D, Knezevic N, Zibar Tomsic K, et al. Open vs laparoscopic adrenalectomy for localized adrenocortical carcinoma [J]. *Clin Endocrinol (Oxf)*, 2020, 93(4): 404-408. DOI: 10.1111/cen.14251.
- [55] Gaujoux S, Weinandt M, Bonnet S, et al. Surgical treatment of adrenal carcinoma [J]. *J Visc Surg*, 2017, 154(5): 335-343. DOI: 10.1016/j.jvisurg.2017.06.010.
- [56] Kim Y, Margolis GA, Prescott JD, et al. Nomograms to predict recurrence-free and overall survival after curative resection of adrenocortical carcinoma [J]. *JAMA Surg*, 2016, 151(4): 365-373. DOI: 10.1001/jamasurg.2015.4516.

(收稿日期:2026-04-15)

(本文编辑:裴力雨)

