

АКТГ-ПРОДУЦИРУЮЩИЙ МЕДУЛЛЯРНЫЙ РАК ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, НА ФОНЕ БОЛЕЗНИ ГРЕЙВСА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Медуллярный рак щитовидной железы (МРЦЖ), одна из наиболее агрессивных и злокачественных форм рака щитовидной железы, происходящая из клеток с нейроэндокринной дифференцировкой.

АКТГ-эктопический синдром (АКТГ-ЭС) тяжелое много симптомное заболевание, сопровождающееся развитием клинической картины гиперкортицизма, обусловленное увеличением продукции кортизола вследствие стимуляции его АКТГ-продуцирующей нейроэндокринной опухолью (НЭО). Единственным возможным радикальным методом лечения как при АКТГ-ЭС, так и при МРЦЖ является своевременное хирургическое вмешательство.

Пациентка 40 лет, в течение 5-ти лет наблюдающаяся у эндокринолога по поводу болезни Грейвса (V щитовидной железы 60 см³), с сочетанным узловым зобом (узел до 2,4 см в д.); эндокринной орбитопатией тяжелой степени. Получавшая тиреостатическую терапию и пульс-терапию метилпреднизолоном в сочетании с циклофосфаном. В течение последнего года начала отмечать увеличение массы тела, трофические изменения кожи, аменорею, гирсутизм, матронизм, широкие багровые стрии, резистентную к терапии артериальную гипертензию. В НМИЦ Эндокринологии диагностирован эндогенный гиперкортицизм (кортизол в крови – 1430 нмоль/л, АКТГ – 106 пг/мл; калий 2,5 ммоль/л). Селективный забор крови из нижних каменистых синусов не проводился из-за тяжести состояния. Периферический тест с десмопрессином отрицательный, что свидетельствует об отсутствии центрального генеза гиперкортицизма. По данным методов лучевой диагностики, образований в гипофизе и проекции надпочечников не выявлено. Кроме того, был выявлено узловое образование в щитовидной железе до 5,5 см которое спаяно с л/у и распространяется в верхнее средостение прорастая левую брахиоцефальную вену, с наличием опухолевого тромба в верхней полую вену, конгломерат опухоли плотно прилегает к трахее, в мягких тканях множественные измененные л/у, проведена ТАБ со смывом из иглы на кальцитонин (> 1945 пг/мл). Уровень РЭА в крови > 1500 нг/мл. Выполнена стернотомия, лимфодиссекция средостения, удаление опухолевого тромба из верхней полую вены с его резекцией и протезированием, тиреоидэктомия с резекцией мышечной стенки пищевода, фасциально-футлярное иссечение ткани шеи с л/у слева. Гистологическое исследование: МРЦЖ с центральным некрозом, напоминающим комедокарциному, с сосудистой инвазией, во всех л/у метастазы МРЦЖ с полным замещением лимфоидной ткани. При ИГХ-исследовании в большинстве клеток была обнаружена интенсивная экспрессия АКТГ и кальцитонина, Ki67 22%, экспрессия рецепторов к соматостатину 5 подтипа и рецепторам дофамина 2 типа в большинстве клеток. У пациентки развились многочисленные осложнения, в том числе нарушения свертываемости крови, усугубленные большим объемом хирургического вмешательства и массивной кровопотерей (~12 литров), что привело к летальному исходу через две недели после хирургического лечения, в результате тромбоэмболии легочной артерии.

В описанном клиническом случае трудности диагностики были связаны с сочетанием нескольких эндокринных патологий: диффузного токсического зоба с эндокринной орбитопатией и МРЦЖ, который стал источником развития эндогенного гиперкортицизма.