

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТЯЖЕЛОГО ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА У ПАЦИЕНТКИ С КАРЦИНОМОЙ ОКОЛОЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Введение: Карцинома околощитовидных желез (ОЩЖ) является редкой причиной первичного гиперпаратиреоза (ПГПТ), в среднем встречается ~ в 1% случаев заболевания, и характеризуется тяжелым течением с выраженной гиперкальциемией. Возможности предоперационной дифференциальной диагностики злокачественных и доброкачественных образований ОЩЖ ограничены. Хирургическое вмешательство остается самым эффективным методом лечения данной патологии, однако проведение радикальной операции может быть затруднено ввиду способности опухоли к инфильтративному росту в окружающие жизненно важные органы.

Материалы и методы: Описание клинического случая тяжелого ПГПТ вследствие карциномы ОЩЖ у пациентки 50 лет с нестандартным топическим расположением образования ОЩЖ.

Результаты: У пациентки А., 50 лет, с 2018 г. – боли в позвоночнике, снижение в росте на 7 см, в 2021 г. – опухоль нижней челюсти справа, удалены 44, 45 зубы; боли в левой ноге, хромота, патологический перелом левой большеберцовой кости, заподозрена остеосаркома/метастазы; генерализованный остеопороз; медуллярный нефрокальциноз. В январе 2022 г. в регионе по месту проживания впервые диагностирован ПГПТ: кальций общий 3,98 ммоль/л, паратгормон (ПТГ) 2102 пг/мл. По данным УЗИ и скинтиграфии выявлено образование ОЩЖ справа (размеры в медицинской документации не указаны). В феврале 2022 г. проведена операция, по данным гистологического исследования – аденома ОЩЖ. Однако, в послеоперационном периоде нормализации уровня ПТГ не отмечено (ПТГ 430-1109,3 пг/мл (референсный интервал (РИ) 15-65)), сохранялась гиперкальциемия без эффекта на фоне терапии цинакальцетом 30-150 мг/сут. (кальций общий 2,7-2,88 ммоль/л (РИ 2,2-2,65)). По данным скинтиграфии после операции определена патологическая зона в области нижнего полюса правой доли щитовидной железы, размером 36x27 мм.

В августе 2022 г. госпитализирована в отделение патологии ОЩЖ и нарушений минерального обмена ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России (НМИЦЭ). При обследовании: ПТГ 609 пг/мл (РИ 15-65), кальций скорр. на альбумин 3,02 ммоль/л (РИ 2,15-2,55), гипокальциурия при рСКФ по CKD-EPI 68 мл/мин/1,73 м². На фоне терапии цинакальцетом 30-90 мг/сут. – без значимой динамики в уровне кальция скорр. на альбумин (2,93 ммоль/л). Лабораторно выявлено значимое повышение остеокальцина до 261.4 нг/мл (РИ 11-43), С-концевого телопептида коллагена 1 типа до 2.14 нг/мл (РИ 0,3-0,57), щелочной фосфатазы до 218 Ед/л (РИ 40-150). При МСКТ – множественные бурые опухоли костей, медуллярный нефрокальциноз, двусторонний нефролитиаз. По УЗИ и МСКТ выявлено образование атипично расположенной ОЩЖ в правых отделах верхнего средостения р. до 6,6 см, прилежащее латерально к непарной вене, медиально – к трахее, пищеводу и дуге аорты, спереди - к плечеголовной артерии и правой плечеголовной вене, снизу – к бифуркации трахеи.

В сентябре 2022 г. переведена в отдел хирургии НМИЦЭ для проведения повторного хирургического лечения ПГПТ. В ходе оперативного вмешательства при ревизии с использованием интраоперационного УЗИ в правой трахеопищеводной борозде по задней поверхности плечеголовного ствола (ПС) обнаружена верхушка образования, уходящего в заднее средостение. Опухоль инфильтрировала ПС, при попытке его выделения возник линейный дефект его задней стенки – подключена бригада сосудистых хирургов, выполнено протезирование. При дальнейшей ревизии к правой боковой поверхности трахеи с переходом на заднюю поверхность определено образование, не дифференцирующееся от окружающих тканей и сосудов, размером до 7 см, продолжающееся до уровня бифуркации трахеи. Учитывая характер распространения опухоли, удалить образование радикально не представлялось возможным, выполнена циторедуктивная операция: резекция опухоли R1. Общая кровопотеря за период оперативного вмешательства составила 1400 мл. ПТГ через 15 минут после резекции - 370.9 пг/мл (РИ 15-65). На 5-е сутки после операции ПТГ 311.7 пг/мл (РИ 15-65), кальций общий 2,46 ммоль/л (без терапии цинакальцетом). По данным морфологического исследования установлена карцинома ОЩЖ pT1aNxMx, cT3NxMx (AJCC Cancer Standing Manual, 8th Edition, 2017). При пересмотре морфологического материала первого хирургического вмешательства также диагностирована карцинома ОЩЖ. Ввиду тяжести костных осложнений ПГПТ, а также с целью контроля кальциемии после выписки из НМИЦЭ пациентке рекомендована терапия деносумабом с регулярным динамическим контролем показателей минерального обмена, наблюдение у эндокринолога и онколога.

Заключение: Тяжесть течения ПГПТ, его персистенция или рецидив после операции позволяют заподозрить карциному ОЩЖ. Ввиду высокой сложности хирургического вмешательства по ее удалению требуется высокая квалификация и опыт оперирующих хирургов, участие мультидисциплинарной команды специалистов. Сопоставление клинических проявлений, результатов инструментальных и лабораторных исследований, пересмотр морфологических препаратов после выполненных ранее оперативных вмешательств обеспечивает детализацию хирургического подхода и тактику дальнейшего наблюдения и лечения.