КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПАРАТИРЕОИДНОГО РАКА У МУЖЧИНЫ 29 ЛЕТ

Романчишен А.Ф.¹, Гостимский А.В.², Матвеева З.С.¹, Карпатский И.В.²

¹ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» МЗ РФ, кафедра госпитальной хирургии с курсом травматологии и ВПХ, ²кафедра общей медицинской практики, 194100, Литовская ул., 2, г. Санкт-Петербург, Россия

Резюме.

Актуальность. Паратиреоидный рак – крайне редкая причина первичного гиперпаратиреоза, составляющая менее 1% случаев заболевания. Новообразование выявляют у лиц 40-50 лет, соотношение мужчин и женщин составляет 1:1, в отличие от гиперпаратиреоза, вызванного аденомой эпителиальных телец, когда женщин среди заболевших в 3-4 раза больше, чем мужчин. Ввиду редкости данного заболевания, у хирургов и морфологов могут возникать затруднения с верификацией паратиреоидной опухоли. К отличительным особенностям течения заболевания относят крайне быстрое прогрессирование костных изменений, развитие гиперкальциемических кризов с высоким уровнем кальция крови и паратгормона сыворотки.

Радикальное оперативное вмешательство предполагает удаление злокачественной опухоли околощитовидной железы единым блоком с ипсилатеральной долей щитовидной железы, а также паратрахеальными лимфоузлами.

Цель: показать редкое наблюдение костных проявлений паратиреоидного рака.

Материал и методы. Паратиреоидный рак диагностирован у 2 (0,7%) из 283 больных первичным гиперпаратиреозом, оперированных в Центре хирургии органов эндокринной системы.

Мужчина 29 лет, оперирован в январе 2016 г. Давность заболевания около 2 лет. Клиническая картина характеризовалась множественными переломами костей, генерализованной кистозной остеодистрофией, почечной недостаточностью, тяжелыми электролитными расстройствами, кахексией. Диагноз подтвержден высокими значениями общего кальция и паратгормона крови.

Результаты. Пациенту выполнено удаление паратиреоидной опухоли, при гистологическом и иммуногистохимическом исследовании которой верифицирован паратиреоидный рак. Больной смог самостоятельно садиться спустя 3 месяца, встать с опорой после 6 месяцев, ходить при помощи ходунков по квартире через 10 месяцев после

операции. В мае 2017 г. выявлено увеличение паратгормона до 1900 пг/мл при нормальном значении кальция крови, что указывает на рецидив паратиреоидного рака.

Выводы. Запущенность заболевания обусловлена как агрессивным течением паратиреоидного рака, так и поздней постановкой диагноза.

Ключевые слова: околощитовидные железы, паратиреоидный рак, паратгормон, первичный гиперпаратиреоз, паратиреоидэктомия.

CLINICAL MANIFESTATIONS OF PARATHYROID CANCER IN 29 YEARS OLD MAN

Romanchishen A.F. ¹, Gostimsky A.V. ², Matveeva Z.S. ¹, Karpatsky I.V. ²

¹State Pediatric Medical University” Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Department of Hospital Surgery, ²Department of General Medical Practice, 194100, Litovskaya Str., 2, St. Petersburg, Russia.

Abstract. Parathyroid cancer is an extremely rare cause of primary hyperparathyroidism, accounting less than 1% of cases. The neoplasm is detected in people 40-50 years old. Ratio of men and women is 1: 1, in contrast to hyperparathyroidism caused by adenoma of epithelial bodies, when there are 3-4 times more women than men among the patients. Due to the rarity of this disease, surgeons and morphologists may have difficulties in verification of the tumor. Distinctive features of the course of the disease include the extremely rapid progression of bone changes, the development of hypercalcemic crises with a high level of blood calcium and serum parathyroid hormone.

Radical surgery involves the removal of malignant parathyroid tumor in a single block with the ipsilateral thyroid gland, as well as paratracheal lymph nodes. The aim of investigation is to show a rare observation of bone manifestations of parathyroid cancer.

Material and methods. Parathyroid cancer was diagnosed in 2 (0.7%) of 283 patients with primary hyperparathyroidism, operated in the Center of Endocrine Surgery. Male 29 years old was operated on in January 2016. Disease duration was about 2 years. The clinical picture was characterized by multiple bone fractures, generalized cystic osteodystrophy, renal failure, severe electrolyte disorders, cachexia.

The diagnosis was confirmed by high values of total calcium and blood parathyroid hormone. The patient underwent removal of the parathyroid tumor, during the histological and immunohistochemical study of which parathyroid cancer was verified. The patient was able to sit on his own after 3 months, get up with support after 6 months and walk with the help 10 months later after the operation. In May 2017 an increase of parathyroid hormone

to 1900 pg / ml was detected with a normal value of blood calcium, which indicates recurrence of parathyroid cancer.

Findings. The high grade of the disease is due to both the aggressive course of parathyroid cancer and the late diagnosis.

Key words: parathyroid glands, parathyroid cancer, parathyroid hormone, primary hyperparathyroidism, parathyroidectomy.

Введение. Паратиреоидный рак – крайне редкая причина первичного гиперпаратиреоза, составляющая менее 1% случаев заболевания [1,3,5].

Новообразование выявляют у лиц 40-50 лет, соотношение мужчин и женщин составляет 1:1, в отличие от гиперпаратиреоза, вызванного аденомой эпителиальных телец, когда женщин среди заболевших в 3-4 раза больше, чем мужчин [1,5,7].

Ввиду редкости данного заболевания, у хирургов и морфологов могут возникать затруднения с верификацией паратиреоидной опухоли. Злокачественные новообразования околощитовидных желез (ОЩЖ) макроскопически описывались как бугристые образования каменистой плотности серого цвета размером около 3,0–3,5 см, с грубой белесой капсулой [2,8]. Инвазия в капсулу щитовидной железы, трахеопищеводную борозду, возвратный гортанный нерв паратиреоидного рака – достоверный признак паратиреоидного рака [1,4,6].

До появления иммуногистохимического исследования морфологический диагноз рака ОЩЖ вызывал определенные трудности ввиду отсутствия чётких критериев злокачественности этих новообразований. Единственным надежным доказательством злокачественного процесса было признано выявление регионарных или отдаленных метастазов при первичных операциях или последующем наблюдении пациентов.

К отличительным особенностями течения заболевания относят крайне быстрое прогрессирование костных изменений, развитие гиперкальциемических кризов с высоким уровнем кальция крови и паратгормона сыворотки [1,8].

Радикальное оперативное вмешательство предполагает удаление злокачественной опухоли ОЩЖ единым блоком с ипсилатеральной долей щитовидной железы, а также паратрахеальными лимфоузлами. В случае инвазии возвратного гортанного нерва хирургическое вмешательство дополняется его резекцией [1,5,7].

Летальность в отдаленном периоде связана не только с продолжением опухолевого процесса, но и с прогрессированием неконтролируемых электролитных расстройств, тяжелой гиперкальциемии.

Цель: показать редкое наблюдение паратиреоидного рака.

Материал и методы. Паратиреоидный рак выявлен у 2 (0,7%) из 283 больных первичным гиперпаратиреозом, оперированных в Центре хирургии органов эндокринной системы. Мужчина 29 лет, оперирован на базе СПб ГБУЗ ГБ № 26 в январе 2016 г.

Результаты и обсуждение. Пациент поступил переводом из другого стационара с жалобами на слабость, боли в костях, жажду, учащенное мочеиспускание. Считает себя больным с 2014 г., когда был госпитализирован в неврологическое отделение по поводу болей в позвоночнике. Обследован, на МРТ позвоночника выявлены множественные кистозные полости, участки деструкции костной ткани. Поставлен диагноз фиброзной дисплазии. В январе 2015 г. произошел патологический перелом правой бедренной кости, выполнена гипсовая иммобилизация до июня 2015 г., затем мужчина оперирован, выполнен металлоостеосинтез правого бедра пластиной с винтами. После операции ходил при помощи ходунков. Инвалид 2 группы. В мае 2015 г. диагностирован патологический перелом левой ключицы. Кальций крови не исследовался. За время болезни похудел на 40 кг. В сутки выпивал около 4-х литров воды.

С декабря 2015 до января 2016 года находился на стационарном лечении по поводу жирового панкреонекроза, ферментативного перитонита. Впервые определен кальций крови – повышен до 3,09 ммоль/л. Паратгормон увеличен до 1900 пг/мл. Тогда же у больного обнаружены множественные переломы ребер, перелом позвонка Th₈.

При осмотре состояние пациента средней тяжести. Больной не сидит, не ходит, двигается в пределах кровати. Кахексия. Масса тела около 40 кг. Над правой ключицей – экзостоз диаметром 2 см, безболезненный при пальпации. Кожа бледная, с землистым оттенком. Щитовидная железа не увеличена, уплотнена. Патологических образований на шее не пальпировалось.

В анализах крови выявлена гиперкальциемия, гиперпаратиреоидемия, гипокалиемия до 2,2 ммоль/л, повышение показателей мочевины, амилазы; гипохромная анемия средней степени тяжести.

Диагностирован перелом обеих костей левой голени неизвестной давности; несостоятельность металлоостеосинтеза, отсутствие костной мозоли.

При УЗИ шеи в области нижнего полюса левой доли щитовидной железы отчетливо определялось округлое образование 2,2х3,0 см - опухоль ОЩЖ.

На основании данных обследования больному установлен диагноз: «Первичный гиперпаратиреоз, смешанная костно-висцеральная форма. Опухоль левой нижней ОЩЖ. Осложнения: генерализованная гиперпаратиреоидная фиброзно-кистозная остеодистрофия. Системный остеопороз. Патологические переломы правого бедра, левой ключицы, множественные переломы ребер справа; перелом позвоночника Th₈.

Патологический перелом обеих костей левой голени неизвестной давности. Жировой панкреонекроз, ферментативный перитонит, лапароскопическое дренирование брюшной полости». Сопутствующий диагноз: «Кахексия. Хроническая анемия смешанного генеза среднетяжелой степени. Дисгормональная и дисметаболическая кардиомиопатия. Хронический пиелонефрит. Хроническая болезнь почек 2 ст. Эзофагит».

После краткосрочной предоперационной подготовки пациенту выполнена ревизия шеи, удаление опухоли ОЩЖ слева. В ходе операции по задней поверхности левой доли щитовидной железы в области нижнего ее полюса обнаружено новообразование желто-коричневого цвета, овоидной формы, исходящее из нижней ОЩЖ, размерами 3х3х2 см.

При гистологическом и иммуногистохимическом исследовании верифицирован паратиреоидный рак.

Послеоперационный период протекал с нарастанием почечной недостаточности, выраженными электролитными расстройствами (гипокалиемия, гипонатриемия, гипохлоремия), угнетением гемопоэтической функции костного мозга, гипопроотеинемией. Явления почечной недостаточности купированы, нормализованы значения калия; выполнялось переливание эритроцитарной массы. Уровень кальция крови снизился до 2,1 ммоль/л, паратгормона - до 1,5 пг/мл. На 10-е сутки по настоянию больного и родственников выписан на амбулаторное лечение.

В дальнейшем больному неоднократно предлагалась госпитализация с целью обследования, а также проведения второго этапа хирургического лечения (удаление ипсилатеральной доли щитовидной железы и паратрахеальной клетчатки), от которой больной категорически отказывался ввиду асоциального образа жизни. Известно, пациент смог самостоятельно садиться спустя 3 месяца, вставать с опорой после 6 месяцев, ходить при помощи ходунков по квартире через 10 месяцев после операции. В мае 2017 г. выявлено увеличение паратгормона до 1900 пг/мл при нормальном значении кальция крови. Вероятно, у мужчины рецидив паратиреоидного рака.

Выводы. Запущенность заболевания обусловлена как агрессивным течением паратиреоидного рака, так и поздней постановкой диагноза. Это наблюдение подчёркивает необходимость постоянного обучения и всестороннего повышения квалификации врачей путём самообразования и регулярного участия в научно-практических конференциях и циклах последипломного усовершенствования на базах медицинских ВУЗов.

Список литературы:

1. Ким И.В., Кузнецов Н.С., Кузнецов С.Н. Рак околощитовидных желез // Клиническая и экспериментальная тиреоидология, 2011. Т. 7. № 3. С. 22—29.

2. Романчишен А.Ф., Матвеева З.С., Вабалайте К.В. Двусторонний мультицентрический рак околощитовидных желёз на фоне хронического пиелонефрита единственной почки, осложнившийся хронической почечной недостаточностью, третичным гиперпаратиреозом и переломом шейки бедра // Вестник хирургии им. И.И. Грекова, 2013. Т. 172. № 3. С. 97—98
3. Hundahl S.A., Fleming I.D., Fremgen A.M. et al. Two hundred eighty-six cases of parathyroid carcinoma treated in the U.S. between 1985-1995: a National Cancer Data Base Report. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society // Cancer. 1999. Vol. 86. N 3. P. 538—544.
4. Koea J.B., Shaw J.H. Parathyroid cancer: biology and management // Surg. Oncol. 1999. Vol. 8. N 3. P. 155—165. doi:10.1016/s0960-7404(99)00037-7.
5. Obara T., Fujimoto Y. Diagnosis and treatment of patients with parathyroid carcinoma: an update and review // World J. Surg. 1991. Vol. 15. N 6. P. 738—744. doi:10.1007/bf01665308
6. DeVita V.T. Jr., Lawrence T.S., Rosenberg S.A. Cancer: Principles and Practice of Oncology. 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2011. P. 1473—1479
7. Shortell C.K., Andrus C.H., Phillips C.E. Jr. et al. Carcinoma of the parathyroid gland: A 30-year experience // Surgery, 1991. Vol. 110. P. 704—708.
8. Wynne A.G., van Heerden J., Carney J.A. et al. Parathyroid carcinoma: clinical and pathologic features in 43 patients // Medicine (Baltimore), 1992. Vol. 71. N 4. P. 197—205.

АВТОРЫ:

Романчишен Анатолий Филиппович, д.м.н. профессор, заведующий кафедрой госпитальной хирургии, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет (СПбГПМУ), тел. 8 921 9621527
e-mail: afromanchishen@mail.ru,

Гостимский Александр Вадимович, д.м.н. профессор, заведующий кафедрой общей медицинской практики, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет (СПбГПМУ), тел 89219922970
e-mail: gostimsky@mail.ru

Матвеева Зоя Сергеевна, к.м.н. ассистент кафедры госпитальной хирургии, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет (СПбГПМУ), тел. 89213854907, e-mail: ivspb@mail.ru

Карпатский Игорь Владимирович к.м.н, доцент кафедры общей медицинской практики, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет (СПбГПМУ), тел. 89213882963
e-mail: ikar122@post.ru