



**Ацинарно-клеточная карцинома
поджелудочной железы.**

Паранеопластический синдром.

C25.7

Клинический случай №8



Пациент В. 24 лет был госпитализирован в больницу Джинна в Лахоре, Пакистан.

Жалобы: на усиливающуюся в течение 2 недель боль и отек правого запястья и левого голеностопного сустава.

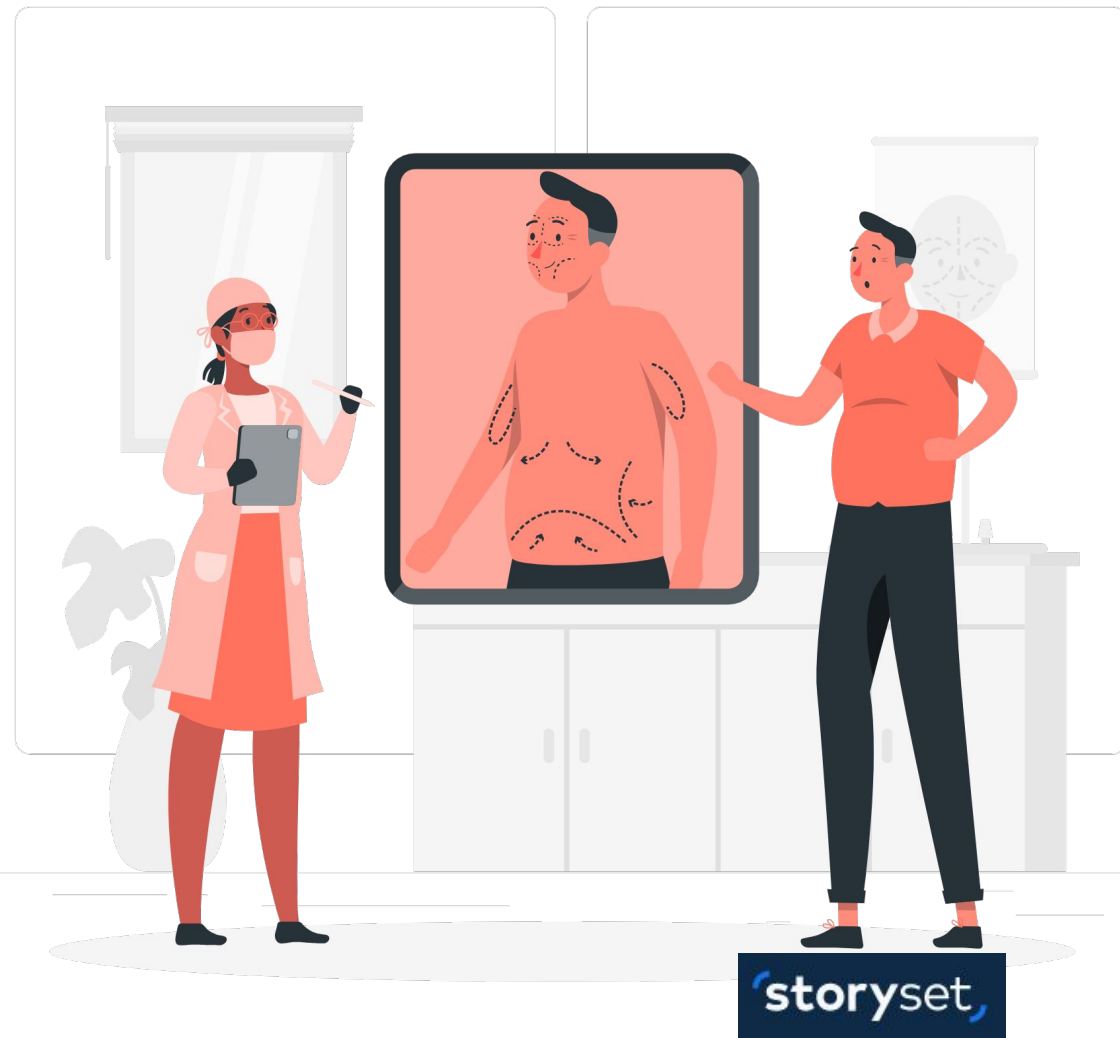
Анамнез заболевания и ЖИЗНИ.

- В течение 2 недель появилась и стала нарастать боль и отек правого запястья и левого голеностопного сустава. У пациента не было лихорадки, озноба, ночной потливости, потери веса или сыпи.
- Пациент работал пожарным. Он отрицал употребление алкоголя, наркотиков и курение сигарет.
- Семейный анамнез: артериальная гипертензия у отца и рака яичников у матери.



Физикальный осмотр.

- При осмотре его жизненные показатели были в пределах нормы.
- При физикальном обследовании у пациента наблюдался значительный отек нескольких суставов, включая правое запястье, правый локоть и левую лодыжку. Суставы гиперемированы и болезненны при пальпации, имело место ограничение подвижности в пораженных суставах.



Лабораторные обследования.

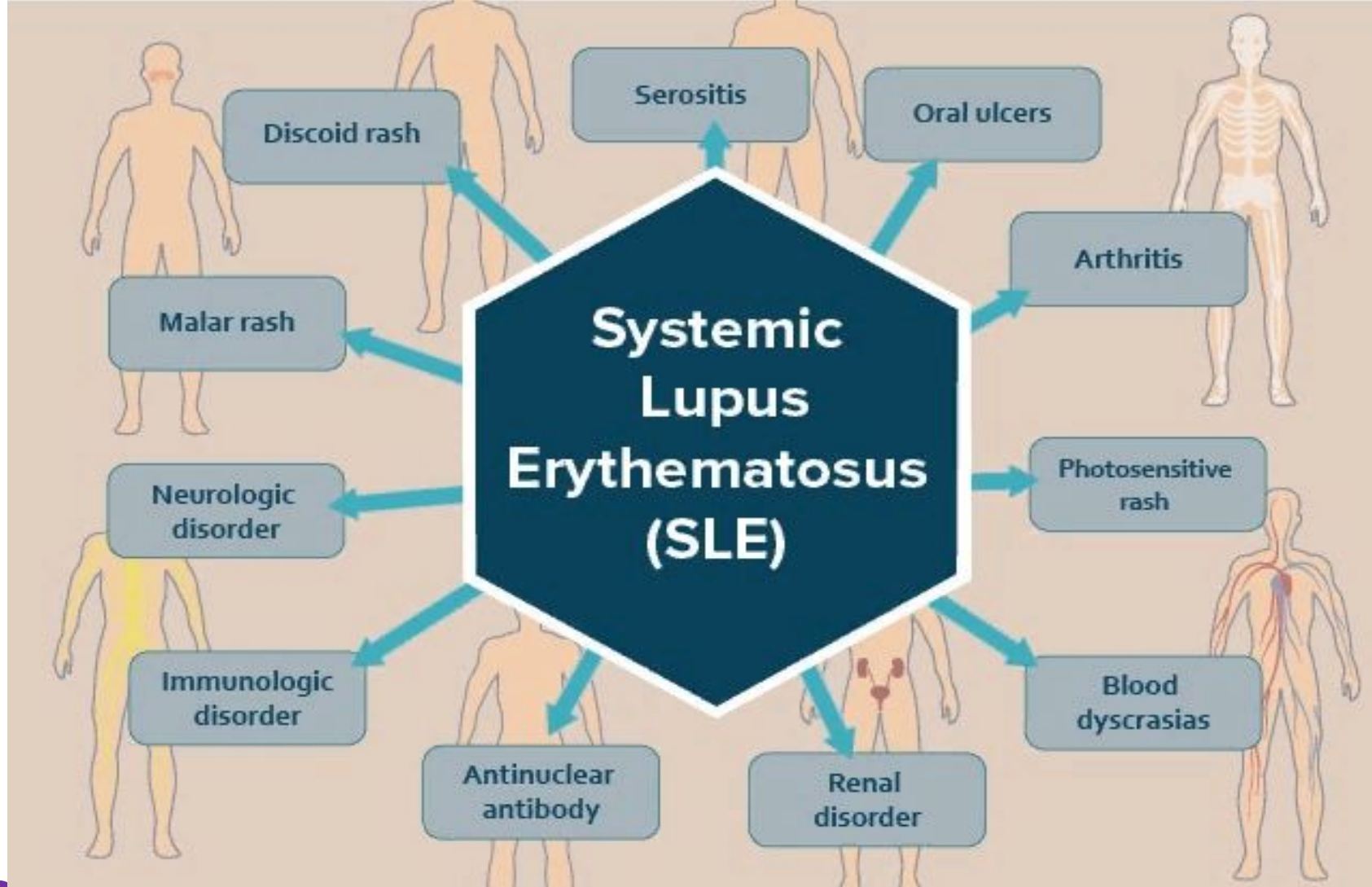
- В общем анализе крови определялся лейкоцитоз (WBC) 14000/мкл с преобладанием нейтрофилов, СОЭ 118 мм в час, в биохимическом анализе крови - СРБ 8 мг/дл.
- Комплексная метаболическая панель была в пределах нормы.
- Посев крови и мочи были стерильными.
- Иммунологическое исследование выявило повышенный титр ANA (1:320), положительный волчаночный антикоагулянт и высокие антитела к двухцепочечной ДНК.



Инструментальные обследования.

- При УЗИ правого локтевого и левого голеностопных суставов выявлен выпот в суставах и отек окружающих мягких тканей.
- МРТ правого запястья выявила неоднородный сигнал и усиление множественных костей запястья с вовлечением второй-пятой пястных костей, подкожных и глубоких мягких тканей запястья и проксимального отдела кисти.





Предварительный
диагноз:

Системная красная волчанка.

Лечение и динамика состояния:

- Стероиды, плаквенил и метотрексат.
- Клиническое состояние пациента сначала улучшилось после приема стероидов, но после прекращения приема стероидов симптомы возобновились. Он был выписан на медленно снижающейся дозе преднизолона.



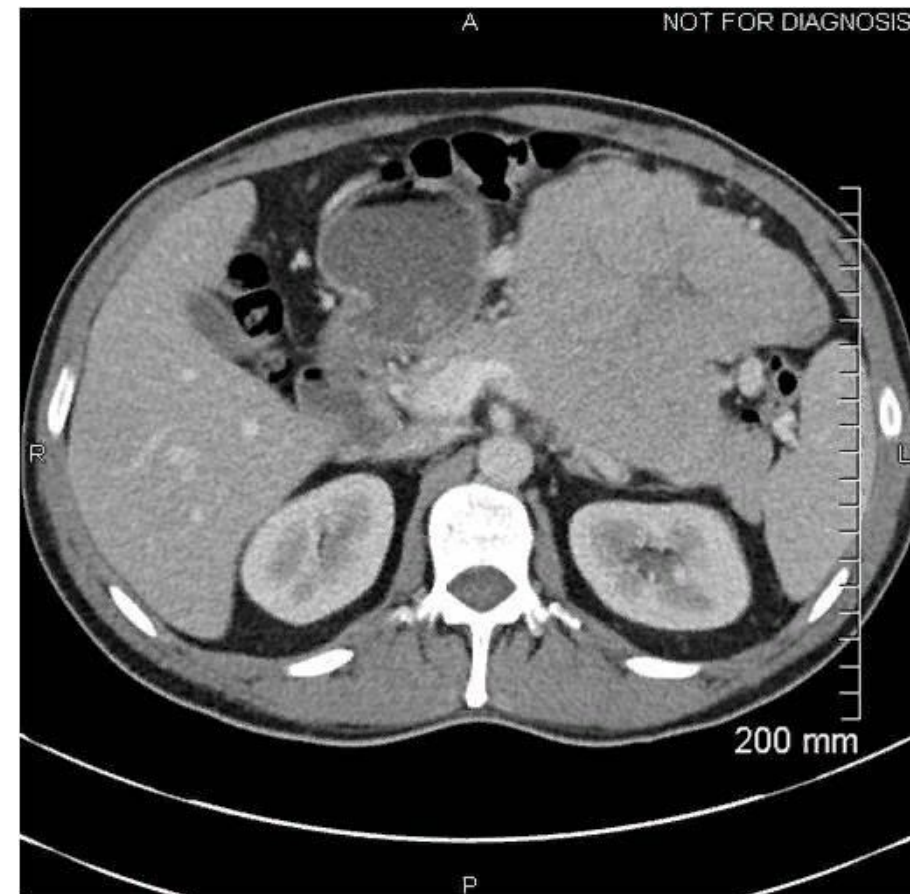
Дифференциальный диагноз.

- Дифференциальный ряд у молодого мужчины (до 40 лет) с полиартралгией в основном складывается из системных заболеваний.
- Гонококковая инфекция суставов, если она связана с признаками и симптомами инфекции, является высокодифференцированной.
- Ревматоидный артрит и ревматическая полимиалгия обычно поражают пожилых людей (после четвертого десятилетия жизни). Основываясь на распределении суставов, длительности симптомов и связи с другими системами органов, классификация полиартралгии очень широка и затрудняет диагностику.
- Наиболее распространенными дифференциальными диагнозами для пациента с полиартралгией являются ревматоидный артрит, волчанка, болезнь Лайма, септический артрит, гонорейный артрит суставов или подагра.



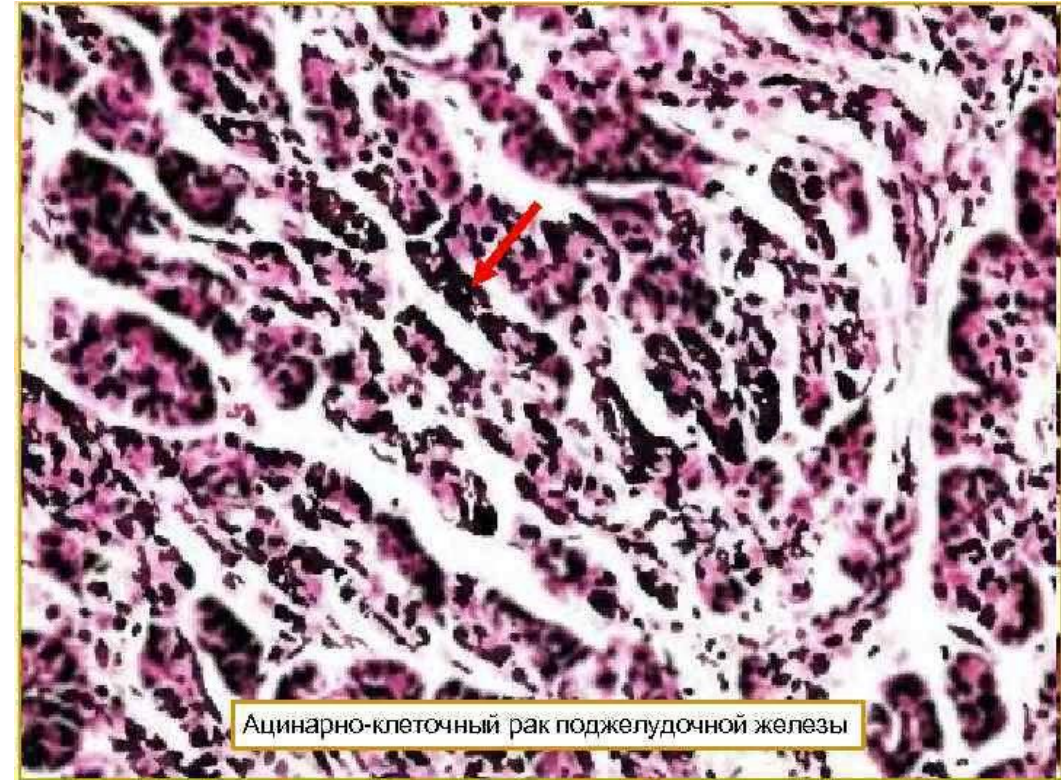
Последующее наблюдение и динамика состояния:

- Во время повторного визита через несколько недель пациент пожаловался на множественные подкожные узелки. При физикальном осмотре были отмечены множественные болезненные неэритематозные подкожные узелки вместе с пальпируемым безболезненным образованием на левой стороне живота.
- КТ брюшной полости (см.рис.) показало большое неоднородное образование размером 20,1 на 10,7 на 18,1 см в левом квадранте живота вместе с нечетко определяемым образованием низкой плотности размером 2,9 на 3 см в правой доле печени.
- Биопсия новообразования левой брюшной полости под контролем КТ оказалась неинформативной. Ему была выполнена диагностическая лапаротомия с иссечением левосторонней брюшной массы вместе со спленэктомией и дистальной панкреатэктомией. В печени были метастазы.



Проведенное дообследование:

- В резецированном образовании были выявлены пласты злокачественных ацинарных клеток без промежуточных протоковых структур или островков. Опухолевые клетки были положительными в отношении трипсина и цитокератина и отрицательными в отношении CD117 и синаптофизина, что соответствовало ацинарно-клеточной карциноме поджелудочной железы.
- Уровни СА 19-9 в сыворотке были высокими. Уровни липазы были повышены до 40 000 ЕД/дл. На основании результатов биопсии и стадирования, у пациента был диагностирован ацинарно-клеточный рак поджелудочной железы IV стадии, но причина его полиартралгии все еще не была установлена.



Лечение и динамика состояния:

- Начата адъювантная химиотерапия лейковорином, 5-фторурацилом (5-ФУ) и оксалиплатином.
- Во время лечения отек суставов и боль прогрессировали, а также стали задействованы в процесс новые суставы: правый голеностопный и левый коленный. Визуализирующие исследования суставов выявили суставной выпот и отек мягких тканей. Был проведен артроцентез правого голеностопного сустава, исследования синовиальной жидкости подтвердили наличие инфекции, а посев оказался положительным на метициллин-резистентный золотистый стафилококк (MRSA) и синегнойную палочку. Пациенту назначили антибиотики, включая ванкомицин и пиперациллин-тазобактам, без какого-либо улучшения. Из-за прогрессирующего ухудшения состояния правого голеностопного сустава потребовалась ирригация и санация с артротомией. Повторные посевы были отрицательными, но симптомы прогрессировали, у пациента постоянно выделялась жидкость молочного цвета из места операции, и в конечном итоге потребовалась ампутация ниже колена.
- Для дальнейшего обследования был проведен артроцентез левого колена, левой лодыжки и правого запястья, в результате которого была получена жидкость молочного цвета. Уровни липазы продолжали оставаться выше 20 000 ЕД/дл, несмотря на химиотерапию.

Лечение и динамика состояния:

- Постоянное выделение жидкости молочного цвета из всех пораженных суставов позволило диагностировать причину полиартралгии у данного больного.
- На основании диагноза метастатической ацинарно-клеточной карциномы поджелудочной железы, признаков повышенного уровня липазы, подкожных узелков и артроцентеза с выделением жидкости молочного цвета полиартралгия у пациента была связана с гиперлипаземией, редким паранеопластическим проявлением ацинарно-клеточной карциномы поджелудочной железы. Болезненные подкожные поражения вызваны воспалительным процессом, известным как панникулит, который связан с полиартралгией у пациента с ацинарно-клеточным раком поджелудочной железы. Предполагается, что панкреатический полиартрит и панникулит вызваны периферической липолитической активностью липазы, системно циркулирующей из-за заболевания поджелудочной железы.



Panniculitis-polyarthrititis-pancreatitis
syndrome.

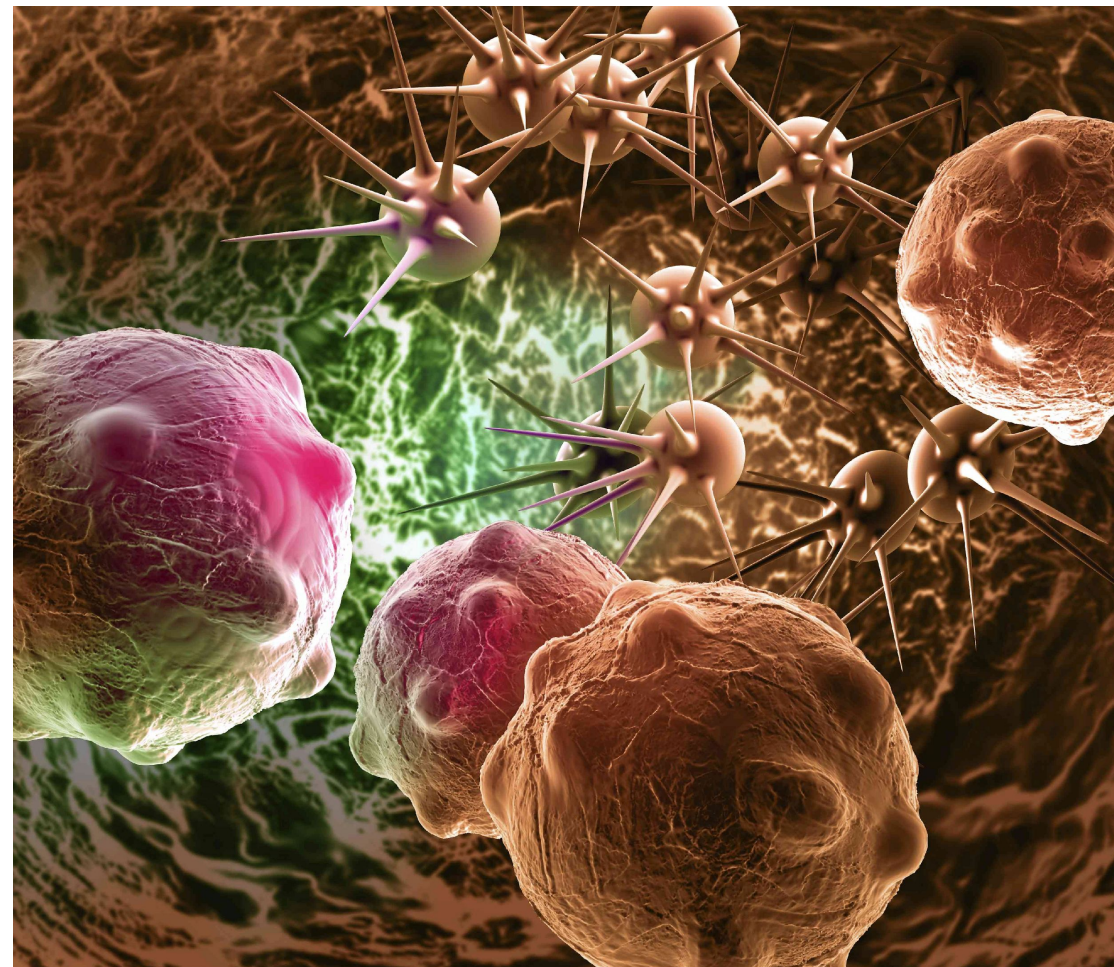
Лечение и динамика состояния:

- Начальная адъювантная химиотерапия проводилась лейковорином, 5-фторурацилом и оксалиплатином, но из-за отсутствия ответа химиотерапия была заменена на капецитабин, а затем на гемцитабин и абраксан.
- Несмотря на химиотерапию, у больного не было никакого ответа, и его клиническое состояние ухудшилось. После обсуждения целей ухода с пациентом и его семьей он был переведен в хоспис, учитывая плохой прогноз, химиотерапия была прекращена.



Паранеопластический синдром.

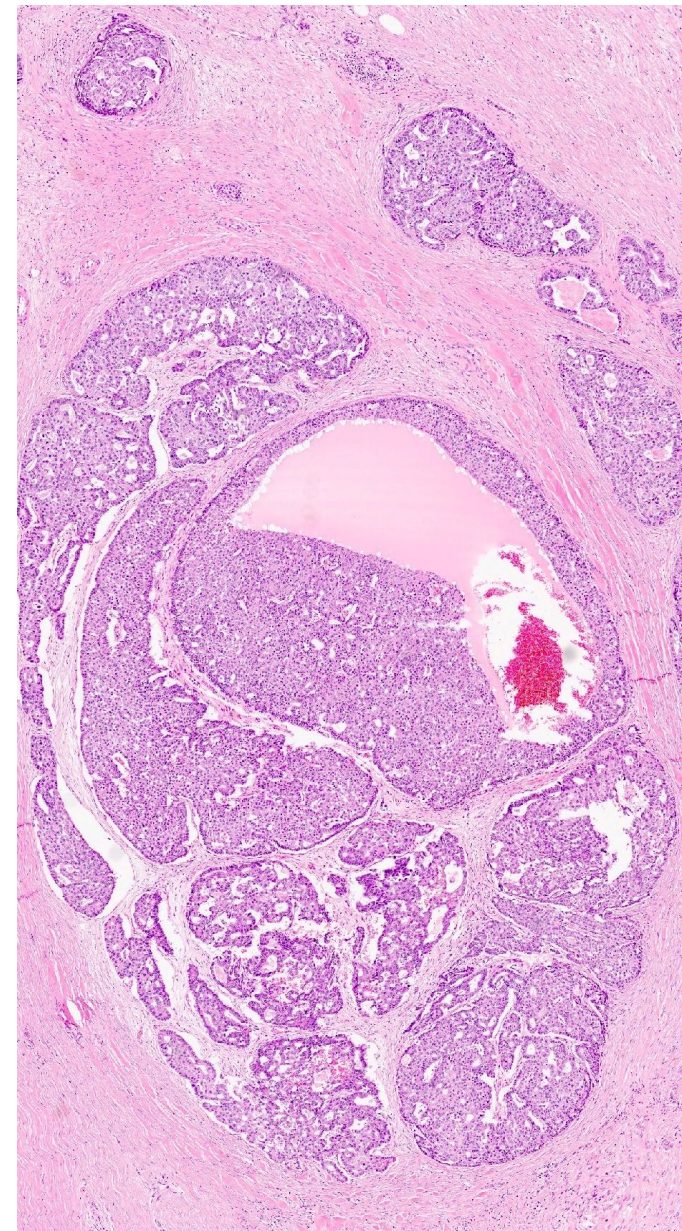
- Паранеопластические синдромы представляют собой редкую группу гетерогенных заболеваний, которые вызываются измененным ответом иммунной системы на новообразование. При синдроме могут поражаться любые системы органов.
- Как видно у этого пациента, паранеопластический синдром может быть начальным проявлением злокачественного новообразования и может привести к задержке диагностики и лечения. Одним из распространенных паранеопластических синдромов является гиперкальциемия злокачественного новообразования, связанная с раком молочной железы.
- Синдром гиперлипаземии — редкий паранеопластический синдром, связанный с ацинарно-клеточным раком. В научной литературе имеется несколько сообщений о случаях панкреатического панникулита и полиартралгии, вызванных гиперлипаземией.



Ацинарно-клеточная карцинома.

- Ацинарно-клеточные карциномы относятся к категории злокачественных эпителиальных новообразований с частотой от 1% до 2% новообразований поджелудочной железы. Они могут проявляться в любом возрасте, но чаще встречаются у пожилых пациентов (шестой десяток лет) и преобладают у мужчин.
- Большинство пациентов обращаются с неопределенными симптомами, такими как боль в животе, потеря веса, усталость или тошнота. Развитие паранеопластического синдрома связано с продукцией гранул зимогена, содержащих экзокринные ферменты поджелудочной железы (липазу), в опухолевых клетках. Уровни липазы в сыворотке в таких случаях обычно превышают 10 000 ЕД/дл и могут привести к множественным узелкам подкожной жировой клетчатки и некрозу, называемому панкреатический панникулит, и полиартралгии из-за выпота и склеротических поражений костей. Этот синдром может быть начальным проявлением новообразования и связан с неблагоприятным прогнозом.

Ацинарно-клеточная карцинома поджелудочной железы.





Авторы клинического случая: Anusha Vakiti; Saad Javed¹; Kevin C. King. Allama Iqbal Medical College/Jinnah Hospital, Lahore.
National Library of Medicine, September 9, 2021.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482205/>