

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТКИ С АКРОМЕГАЛИЕЙ И ПЭКОМОЙ



© М.А. Перепелова\*, В.Д. Анкина, Е.А. Пигарова, Е.Г. Пржиялковская, Л.К. Дзеранова

ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» Минздрава России, Москва

**АКТУАЛЬНОСТЬ.** Акромегалия — редкое нейроэндокринное заболевание, характеризующееся повышенной секрецией гормона роста, что способствует активной пролиферации клеток различных тканей в организме. Данная когорта пациентов подвержена повышенному риску возникновения новообразований, к самым частым относится колоректальный рак. Периваскулярная эпителиоидноклеточная опухоль (обычно называемая ПЭЖома) — редко встречается, состоит из клеток, тип которых до сих пор остается неизвестным.

**МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.** Представлен клинический случай пациентки с ПЭЖомой и акромегалией.

**РЕЗУЛЬТАТЫ.** Пациентке А. в 2011 г. по клинической картине заподозрена акромегалия, специфическое лечение не получала. По данным МРТ головного мозга и уровню инсулиноподобного фактора роста-1 (ИФР-1), в 2015 г. выполнена трансназальная транссфеноидальная аденомэктомия. Через 2 года после операции на фоне беременности отмечался продолженный рост исходной макроаденомы гипофиза с охватом внутренней сонной артерии слева, в связи с чем после родов выполнена стереотаксическая хирургия по 8 Гр в 2 фракции и назначена терапия аналогами соматостатина длительного действия.

В 2018 г. впервые выявлена очаговая гиперплазия печени, при многократном обследовании — подозрение на метастазы в печень. Через год при серии МСКТ и МРТ исследований выявлено образование хвоста поджелудочной железы размерами до 2,2x1,65 см (с умеренно повышенным сигналом в DWI и незначительным накоплением контрастного вещества), 2 образования в печени (4 сегмент), проведена пункция образований под контролем УЗИ (гистологически не исключалось наличие эпителиальной опухоли на фоне гранулирующего воспаления). По данным иммуногистохимического исследования — гемангиома капиллярного типа.

В сентябре 2019 г. выполнена пункция образования в печени, определялись морфологические признаки холестаза, а также очаговая дистрофия гепатоцитов. Признаков метастазов злокачественной опухоли в микропрепаратах не обнаружено.

В ноябре 2020 г. при МСКТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства выявлено образование в хвосте поджелудочной железы 25x18x21 мм.

В апреле 2022 г. проведены гемигепатэктомия (атипичная резекция 4, 5, 8 сегментов печени), холецистэктомия, дистальная резекция хвоста поджелудочной железы. По результатам биопсии операционного материала: образование поджелудочной железы соответствовало злокачественной опухоли из периваскулярных эпителиоидных клеток (ПЭЖома), печени — гепатоцеллюлярный рак.

В феврале 2023 г. в связи с частичной резистентностью к аналогам соматостатина и отказом пациентки от повторного оперативного вмешательства, инициирована терапия пэгвисомантом. На фоне медикаментозной терапии достигнута нормализация уровня ИФР-1, роста образований органов брюшной полости по данным инструментальных исследований не отмечалось.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ.** Высокий риск различных новообразований при акромегалии может быть реализован у пациента с сочетанным проявлением редких опухолей, таких как гепатоцеллюлярный рак и ПЭЖомы поджелудочной железы. Данный клинический случай демонстрирует необходимость своевременного лечения акромегалии и скрининга возможных онкологических заболеваний у этих пациентов.

**КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:** акромегалия; новообразования; ПЭЖома; гепатоцеллюлярный рак.

**ЦИТИРОВАТЬ:**

Перепелова М.А, Анкина В.Д., Пигарова Е.А., Пржиялковская Е.Г, Дзеранова Л.К. Клинический случай пациентки с акромегалией и ПЭЖомой // *Эндокринная хирургия*. — 2023. — Т. 17. — №4. — С. 74. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12896>

**TO CITE THIS ABSTRACT:**

Perepelova MA, Ankina VD, Pigarova EA, Przhialkovskaya EG, Dzeranova LK. Clinical case of a patient with acromegaly and PEComa. *Endocrine surgery*. 2023;17(4):74. doi: <https://doi.org/10.14341/serg12896>

\*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author.

