

Б.Б. Жетписбаев, К.Б. Манекенова, Т.М. Омаров, Р.М. Абдулгужина

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К КЛАССИФИКАЦИИ ОПУХОЛЕЙ ЦНС И ОПРЕДЕЛЕНИЕ ИХ СТЕПЕНИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ

АО «Республиканский научный центр нейрохирургии», г. Астана

During the histological examination of the CNS tumors should be aware of new onkonozological units; it is need to determine the degree of malignancy, which plays an important role in the further treatment of the patient according to strict protocols of adjuvant chemo radiotherapy. All of the following factors are playing important role in the correct formulation of the histological diagnosis of the CNS tumors and their degree of malignancy: the qualifications of pathologists, their knowledge of contemporary scientific literature, equipment of the pathology department's with reagents, including immunohistochemical markers of histogenetic supplies and proliferate activity.
Key words: malignant tumor, malignancy degree, tumors classification.

За последние десятилетия в нейроонкологии произошли значительные изменения, явившиеся следствием внедрения в научно-практическую деятельность достижений иммуногистохимии, электронной микроскопии и молекулярной биологии. Полученные благодаря применению этих методов результаты привели к пересмотру представлений о гистогенезе ряда опухолей центральной нервной системы и их классификации.

Безудержный и зачастую инфильтративный рост опухолей в пределах полости черепа и позвоночного канала приводит к разрушению жизненно важных структур, что свидетельствует об агрессивном (злокачественном) течении. Тем не менее биологическое поведение различных опухолей этой локализации неоднозначно, и среди прочих факторов, влияющих на прогноз заболевания, большое значение имеет степень их злокачественности, определение которой в настоящее время производится только на основании гистологического исследования опухолей.

В основу гистологического определения степени злокачественности опухолей ЦНС легли четыре основных гистологических признака: ядерная атипия, фигуры митозов, микропролиферация эндотелия и области некрозов опухолевой ткани [1, 2]. Учитывая вышеуказанные признаки все опухоли ЦНС подразделяются на 4 градации (Grade) обозначаемые римскими цифрами (I, II, III, IV). При I степени злокачественности (Grade I), отсутствуют признаки злокачественного опухолевого роста (пилоцитарная астроцитома, субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома, плеоморфная ксантоастроцитома, типические менингиомы и др); при II степени злокачественности (Grade II), имеет место один признак злокачественности, как правило, клеточная атипия (диффузные астроцитомы, атипическая менин-

гиома, эпендимомы и др); при III степени злокачественности (Grade III) присутствует два признака из четырех, исключая некрозы (анапластическая астроцитома, олигодендроглиома, менингиома и др); к IV степени злокачественности (Grade IV) в опухолевой ткани имеются все вышеуказанные признаки, но обязательно с наличием некроза (глиобластома, медуллобластома, нейробластома, глиосаркома и др). В то же время следует подчеркнуть, что оценка пролиферативной активности опухолей ЦНС только по наличию фигур митозов позволяет лишь приблизительно судить о биологических свойствах этих новообразований. Гораздо большей информативной ценностью обладает иммуногистохимическое исследование с антителами к «пролиферативному белку» Ki-67, а также транскриптазная идентификация активности фермента теломеразы [3, 4, 5, 6].

В четвертом переиздании классификации опухолей ЦНС следует выделить новые онко-нозологические единицы, которые ранее не встречались: мозжечковая липонейроцитома, хордоидная глиома третьего желудочка, пило-миксоидная астроцитома, ангиоцентрическая глиома, папиллярная глионейрональная опухоль, розеткообразующая папиллярная глионейрональная опухоль, экстравазкулярная нейроцитома, атипическая папиллома хордоидного сплетения, питуцитомы, веретенноклеточная онкоцитомы аденогипофиза, рабдоидная опухоль с наследственной предрасположенностью, спинальная параганглиома [7]. Учитывая отсутствие описаний патоморфологической картины новых онко-нозологических единиц, представим подробное гистологическое описание структуры этих новообразований:

Мозжечковая липонейроцитома (Grade II) – очень редкая опухоль червя или мозжечка, состоящая из зрелых нейроцитов и жировой ткани. В

клетках опухоли невысокая митотическая активность, что обуславливает длительное ее течение и довольно благоприятный прогноз при максимально полном удалении.

Хордоидная глиома третьего желудочка (Grade II) – редкая, расположенная в передней порции третьего желудочка, медленно растущая опухоль своеобразного строения, состоящая из трабекул эпителиоидных клеток, разделенных муцинозной стромой. Характерна обильная лимфоплазмочитарная инфильтрация стромы, иногда с наличием русселевских телец. Прогноз при субтотальном удалении вполне благоприятный.

Пиломиксоидная астроцитомы (Grade II) – вариант пилоцитарной астроцитомы у детей до одного года жизни, но с более агрессивным течением. Морфологически опухоль представлена биполярными клетками, заключенными в миксоидный матрикс, клетки зачастую формируют периваскулярные ангиоцентрические структуры. В отличие от пилоцитарной астроцитомы, у нее более высокая пролиферативная активность. В цитоплазме и отростках клеток не находят признаков розенталевской дистрофии.

Ангиоцентрическая глиома (Grade I) – редкая, медленно растущая нейроэпителиальная опухоль с преимущественной локализацией в лобной, височной или теменной доле. Зачастую расположена субкортикально. Опухоль эпилептогенна, что является ее характерной особенностью (хроническая и труднокупируемая). У большинства пациентов регистрируются эпилептические припадки задолго до выявления опухоли (в среднем за 7 лет). Морфологически опухоль построена из мономорфных клеток, формирующих своеобразные периваскулярные «ангиоцентрические» структуры, напоминающие эпендимарные псевдорозетки.

Папиллярная глионейрональная опухоль (Grade I) – редкая, хорошо отграниченная, солидно-кистозная опухоль больших полушарий, локализуемая чаще в теменной доле. Гистологически состоит из тесно лежащих сосочков и псевдососочков, покрытых одним слоем кубических клеток с очаговыми скоплениями нейронов. В строме встречаются гиалинизированные сосуды. Прогноз благоприятный, после удаления опухоль редко рецидивирует.

Розеткообразующая папиллярная глионейрональная опухоль (Grade I) – очень редкая опухоль, характерной чертой которой является локализация ее по средней линии: четвертый желудочек, ствол, силвиев водопровод, червь мозжечка, эпифиз. Опухоль имеет бифазное строение – нейрональный компонент формирует

множественные розетки, глиальный представлен пилоцитарной астроцитомой. В случаях операльной опухоли прогноз благоприятный.

Экстравентрикулярная нейроцитома (Grade II) – морфологически идентична центральной нейроцитоме, но при такой локализации микроскопически ее трудно отличать от олигодендроглиомы. В данном случае следует проводить иммуногистохимическое исследование.

Атипичическая папиллома хориоидного сплетения (Grade II) – отличается от доброкачественной папилломы плотноклеточностью, митотической активностью, участками солидизации и появлением некрозов.

Питуицитома (Grade I) – очень редкая солидная, инкапсулированная опухоль из тканей нейрогипофиза или воронки гипоталамуса, которую ранее называли «зернистоклеточная опухоль», «астроцитомы задней доли гипофиза» или «инфундибулома». Гистологически опухоль состоит из вытянутых клеток с пучковым или муаровым типом строения. Опухоль подлежит хирургическому удалению, после которого не рецидивирует.

Веретенчатая онкоцитомы аденогипофиза (Grade I) – крайне редкая доброкачественная опухоль из онкоцитарных/эпителиоидных клеток, составляющие 0,4% всех опухолей турецкого седла. При подозрении на данный вид опухоли необходимо проводить электронную микроскопию с выявлением в цитоплазме клеток множественных увеличенных и расширенных митохондрий, что свидетельствует об онкоцитарной трансформации.

Рабдоидная опухоль с наследственной предрасположенностью (Grade IV) – высокоагрессивная опухоль, клетки которой имеют широкую цитоплазму со смещенным на периферию ядром, очень напоминающие рабдомиобласты. В цитоплазме часто находят крупные инклюзии, которые дают сильную окраску с виментином. Ген, отвечающий за злокачественную трансформацию, расположен во втором кодоне длинного плеча 22 пары хромосом.

Спинальная параганглиома (параганглиома терминальной нити конского хвоста) (Grade I) – довольно редкая, обычно инкапсулированная опухоль, с характерным эндокриноклеточным альвеоларно-дольковым типом строения, гистологически схожа с симпатической параганглиомой (феохромцитомой). Опухоль представлена двумя типами клеток – полигональные эндокринные и вытянутые поддерживающие. Чаще заболевают мужчины в возрасте 46 лет.

Таким образом, во время гистологического исследования опухолей ЦНС следует помнить о новых онкоонкологических единицах, определять степень злокачественности опухоли, что играет большую роль в дальнейшем лечении пациента согласно жестким протоколам адъювантной химиолучевой терапии. В правильности постановки гистологического диагноза опухолей ЦНС

и степени их злокачественности играет совокупность следующих факторов: квалификация патологоанатомов, знание ими современной научной литературы, оснащенность патологоанатомических отделений реактивами, включая иммуногистохимические маркеры гистогенетической принадлежности и пролиферативной активности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Григорьев Д.Г., Черствой Е.Д., Герасимович А.И. Опухоли и опухолеподобные процессы центральной нервной системы (классификация, частота, определение степени злокачественности, патоморфологическая диагностика): Учебно-методическое пособие. — Мн.: МГМИ, 2001. — 72 с.
2. Burger P.C., Scheithauer B.W. Atlas of Tumor Pathology. Third Series, Fascicle 10. — Tumors of the Central Nervous System. — Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1994.
3. Григорьев Д.Г., Черствой Е.Д., Герасимович А.И. Опухоли и опухолеподобные процессы центральной нервной системы (классификация, частота, определение степени злокачественности, патоморфологическая диагностика): Учебно-методическое пособие. — Мн.: МГМИ, 2001. — 72 с.
4. Козлов А.В. Биология менингиом: современное состояние проблемы // Вопросы нейрохирургии. — 2001. — № 1. — С. 32–37.
5. Burger P.C., Scheithauer B.W. Atlas of Tumor Pathology. Third Series, Fascicle 10. — Tumors of the Central Nervous System. — Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1994.
6. Kleihues P., Burger P.C., Scheithauer B.W. Histological Typing of Tumours of the Central Nervous System. — Berlin, Springer-Verlag. — 1993.
7. Батороев Ю.К. О новых нозологических формах ВОЗ-классификации опухолей ЦНС (четвертое переиздание, 2007) // Сибирский медицинский журнал, 2009, №1.
8. Мацко Д.Е., Коршунов А.Г. Атлас опухолей ЦНС // СПб 1998.

ТҰЖЫРЫМ

ОЖЖ ісіктерін гистологиялық зерттеу кезінде жаңа онкоонкологиялық бірліктер туралы есте сақтау қажет, ісіктің қатерлілігі деңгейін анықтау қажет, бұл адъювантты химия сәулелік терапияның қатаң хаттамасына сәйкес, пациентті алдағы уақытта емдеуде үлкен рөл атқарады. ОЖЖ ісігі және олардың қатерлілігі деңгейі бойынша гистологиялық диагнозды дұрыс қоюда мынадай факторлардың

жиынтығын құрайды: патологоанатомдардың біліктілігі, олардың заманауи ғылыми әдебиеттерді білуі, гистогенетикалық тиесілігі және пролиферативті белсенділігімен иммуногистохимиялық маркерлерді қоса, патологоанатомиялық бөлімдердің реактивтермен жарақтандырылуы.

Негізгі сөздер: қатерлі ісік, қатерлілік деңгейі, ісік жіктелімі.

РЕЗЮМЕ

В работе нейроонкологов, радиологов и патоморфологов чрезвычайно важным является унифицированная рубрификация, номенклатура и классификация опухолей ЦНС. Установленный при гистологическом исследовании диагноз, играет большую роль в дальнейшем лечении пациента согласно жестким протоколам адъювантной хими-

олучевой терапии. При гистологическом исследовании опухолей ЦНС следует определять степень злокачественности опухоли и помнить о новых онкоонкологических единицах.

Ключевые слова: злокачественная опухоль, степень злокачественности, классификация опухолей.