

ДИСКУСІЇ

© И. И. Старченко

УДК 611.616.45–006.04

И. И. Старченко

**КЛИНИКО–МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ НЕЙРОБЛАСТОМЫ
НАДПОЧЕЧНИКОВ У ВЗРОСЛЫХ****Высшее государственное учебное заведение Украины «Украинская медицинская
стоматологическая академия» (г. Полтава)**

Нейробластома (симпатогониома) составляет 8–10% от всех злокачественных опухолей у детей моложе 15 лет (7,8% в США, 9% в Германии, 9,3% в Беларуси) [5, 7, 8, 14], а в структуре младенческого рака занимает первое место (28%), существенно опережая опухоли системы крови (17%). Более 90% опухолей развиваются у детей до 5 лет, пик заболеваемости приходится на первый год жизни [9]. Особенностью нейробластомы является ее клиническая неоднородность, начиная от доброкачественных подтипов, которые способны к спонтанной регрессии или созреванию в ганглионеврому (от 2 до 5% случаев) и заканчивая агрессивными, склонными к быстрому метастазированию формами [1, 5, 7].

Микроскопически в типичных случаях нейробластома состоит в основном из мелких клеток, округлой формы, с небольшими, округлыми или овальными ядрами, окружёнными узким ободком цитоплазмы, что при визуальном исследовании на светооптическом уровне создаёт картину «голых ядер». Клетки опухоли располагаются беспорядочно, компактно или рыхло в зависимости от количества стромы. Местами обнаруживаются характерные для нейробластомы псевдорозетки в виде венчиков из клеток, в центре которых определяется нежно фибриллярная субстанция (псевдорозетки Гомер-Райта) [1, 4, 6]. Помимо описанных выше клеточных элементов, характерной особенностью данного вида опухолей является наличие тонких нервных волокон, однако выявить их рутинными методиками, используемыми в практической патогистологии, практически не возможно. Между тем наличие нежных нервных волокон считается достоверным, патогномичным диагностическим признаком, в связи с чем, при дифференциальной диагностике в классических руководствах рекомендовалось в качестве дополнительных методов использовать импрегнацию солями серебра. По современным представлениям, для морфологической верификации данного типа опухолей, прогнозирования клинического течения и выбора оптимальной терапии необходимо использовать иммуногистохимические методы

исследования [12, 14]. Для иммуногистохимической диагностики нейробластомы в панели антител, основную группу составляют нейрональные маркеры, среди которых наиболее специфическими являются антитела к нейрофиламентам (NF) и антиген NB84. Их экспрессия в опухоли, состоящей из мелких круглых клеток, с высокой вероятностью указывает на нейробластома. Однако следует отметить, что экспрессия NF и NB84 может отсутствовать в значительной части случаев нейробластомы низкой степени дифференцировки. В таких случаях рекомендуется использование других нейрональных маркеров, таких как нейронспецифическая энолаза (NSE), синаптофизин (Syn), хромогранин А (CGA), Leu-7 (CD57). Однако перечисленные маркеры являются менее специфическими для данного типа опухолей [2, 8, 10, 11, 13].

Довольно часто нейробластома локализуется в надпочечниках. В детском возрасте такая локализация опухоли наблюдается в 32% случаев и считается наиболее распространённой [5, 9], что связано по-видимому, с особенностями закладки и развития надпочечников в эмбриогенезе, так как мозговое вещество надпочечников и симпатогонии имеют единый источник развития – ганглионарные гребешки [3].

Мы приводим два случая наблюдения нейробластомы (симпатогониомы) надпочечников у взрослых, не диагностированные при жизни.

Больной Б., 45 лет, поступил в городскую клиническую больницу с подозрением на болезнь Вегенера, вначале находился в ЛОР отделении с язвой гортани, затем с диагнозом – гломерулонефрит (что впрочем, характерно для болезни Вегенера), в связи с чем, был переведен в нефрологическое отделение. У больного наблюдалось стойкое понижение артериального давления, которое корректировалось кортикостероидами, что также патогномично для болезни Вегенера. Впоследствии у больного появилась бронзовая окраска кожи и увеличилась печень, что дало основание клиницистам заподозрить у больного метастазы злокачественной опухоли в печень, осложнённые желтухой.

Через 10 суток после госпитализации, при явлениях острой сердечно-сосудистой недостаточности больной скончался.

Заключительный клинический диагноз: болезнь Вегенера: язвенный ларингит, острый гломерулонефрит. Рак желудка с метастазами в печень. Токсический гепатит, миокардит, нижнедолевая пневмония.

При патоморфологическом исследовании трупа изменений, характерных для болезни Вегенера обнаружено не было, опухолевый рост в желудке выявлен не был. Надпочечники были представлены разрастаниями белесоватой плотной ткани, без четких границ с очагами кровоизлияний, участками распада, размерами левый 14х6х6 см, правый 7х5х5 см.

При гистологическом исследовании секционного материала, обработанного классическими методами, в надпочечниках выявлена опухоль, состоящая из мелких, округлых клеток с узким ободком цитоплазмы и небольшими округлыми ядрами. Клеточные элементы располагались компактно беспорядочно, местами обнаруживались псевдорозетки в виде венчиков, встречались так же очаги некрозов и кровоизлияний (рис.). Подобные клетки диффузно инфильтрировали печень, преимущественно по

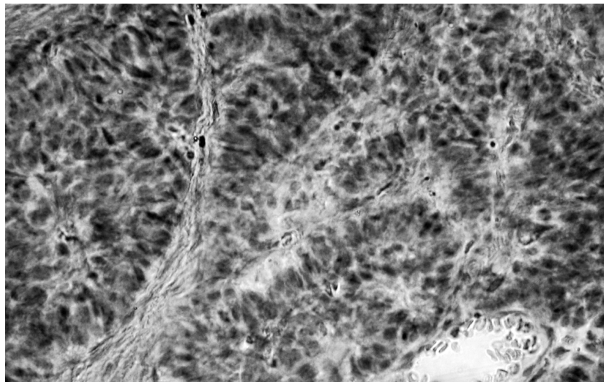


Рис. Микроскопическое строение нейробластомы надпочечников. Окраска гематоксилином и эозином. Об. 40 $\times$, ок. 10 $\times$.

ходу порталных трактов и миокард по соединительнотканым прослойкам.

На основании патоморфологической картины выставлен диагноз: Нейробластома (симпатогониома) надпочечников с метастазами в сердце, печень.

Непосредственная причина смерти больного – надпочечниковая недостаточность.

Больной Т, 70 лет, поступил в реанимационное отделение клинической больницы в urgentном порядке, с подозрением на почечную колику, острый холецистит. Больной обследован клинически и инструментально, консультирован специалистами. При рентгенологическом обследовании выявлены признаки двусторонней пневмонии, в связи с чем, первоначальный диагноз был снят. Заподозрен рак лёгких, в связи с чем, проводилась симптоматическая терапия. Через 14 часов после госпитализации при явлениях падения артериального давления больной скончался.

Заключительный клинический диагноз: Двусторонняя пневмония, тромбоз мелких ветвей легочной артерии, рак лёгких, кардиосклероз атеросклеротический.

На вскрытии надпочечники имели размеры: правый 6х5х3см, левый 12х9х7 см. и были представлены белесоватой, плотной тканью, без четких границ, прорастающей окружающую клетчатку с участками некрозов и кровоизлияний. Шейные, забрюшинные, глубокие паховые лимфатические узлы были уплотнены, увеличены до 3см, белесоватого цвета на разрезе.

При микроскопическом исследовании опухоль надпочечников имела строение сходное с таковой в описанном выше случае. В лимфатических узлах обнаружены метастазы опухоли, аналогичной по морфологической картине, обнаруженной в надпочечниках.

На основании полученных результатов выставлен диагноз: нейробластома (симпатогониома) надпочечников с метастазами в глубокие паховые, забрюшинные, шейные лимфатические узлы. Смерть больного наступила также в результате надпочечниковой недостаточности.

Из приведенного выше обзора литературы следует, что нейробластома встречается преимущественно в детском возрасте, однако клинические наблюдения свидетельствуют, что нейробластома (симпатогониома) надпочечников не является исключительно редким заболеванием и у взрослых. С другой стороны, прижизненная диагностика данной опухоли представляет существенные трудности, так как нейробластома маскируется под другие заболевания.

Литература

1. Даниэль – Бек К. В. Забрюшинные опухоли / К. В. Даниэль – Бек, И. И. Шафир. – Москва : Медицина, 1976. – 192с.
2. Грабовий О. М. Можливості та складності гістологічного типування солідних пухлин у дітей / О. М. Грабовий, М. Б. Зарецький / Клінічна онкологія. – 2012. – №5 (1). – С. 153–157.
3. Карлсон Б. М. Основы эмбриологии по Пэттену / Карлсон Б. М. ; [пер. с англ. Ю. К. Доронина, О. Б. Трубникова] – М. : Мир, 1983. – Т. 1. – 357 с. – Т. 2. – 389 с.
4. Краевский Н. А. Руководство по патогистологической диагностике опухолей человека / Н. А. Краевский, А. В. Смольяников. – Москва : Медицина, 1971. – 496 с.
5. Федякова Ю. С. Нейробластома у детей. Клинико-эпидемиологическое исследование : автореф. дис. на соискание науч. степени канд. мед. наук: спец. 14. 00. 14 «Онкология» / Ю. С. Федякова. – Москва, 2010. – 19 с.
6. Пальцев М. А. Атлас патологии опухолей человека / М. А. Пальцев, Н. М. Аничков. – Москва : Медицина, 2005. – 424 с.

7. Черствой Е. Д. Опухоли и опухолеподобные процессы у детей / Е. Д. Черствой, Г. И. Кравцовой, А. В. Фурманчук. – Минск : Аскар, 2002. – 400 с.
8. Association of high-level MRP1 expression with poor clinical outcome in a large prospective study of primary neuroblastoma / M. Haber, J. Smith, S.B. Bordow [et al.] // J. Clin. Oncol. – 2006. – Vol. 24, № 10. – P. 1546 – 1553.
9. Brodeur G. M. Neuroblastoma. Principles and Practice of Pediatric Oncology / G. M. Brodeur, J. M. Maris. – Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, 2002. – 937 p.
10. High-risk neuroblastoma treated with tandem autologous peripheral-blood stem cell-supported transplantation: long-term survival update / R.E. George, S. Li, C. Medeiros-Nancarrow [et al.] // J. Clin. Oncol. – 2006. – Vol. 24, № 18. – P. 2891 – 2896.
11. Increased Ras expression and caspase-independent neuroblastoma cell death: possible mechanism of spontaneous neuroblastoma regression / C. Kitanaka, K. Kato, R. Ijiri [et al.] // J. Nat. Cancer Inst. – 2002. – Vol. 94, № 5. – P. 358–368.
12. Joshi V. V. Peripheral neuroblastic tumors: pathologic classification based on recommendations of international neuroblastoma pathology committee (modification of Shimada classification) / V. V. Joshi // Pediatr. Dev. Pathol. – 2000. – № 3. – P. 184 – 199.
13. Miettinen M. Monoclonal antibody NB84 in the differential diagnosis of neuroblastoma and other small round cell tumors / M. Miettinen, J. Chatten, A. Paetau [et al.] // Am. J. Surg. Pathol. – 1998. – № 22. – P. 327– 332.
14. Stiller CA. International variations in the incidence of neuroblastoma / C. A. Stiller, D. M. Parkin // Int. J. Cancer – 1992. – Vol. 52. – P. 538 – 543.

УДК 611. 616. 45–006. 04

КЛІНІКО-МОРФОЛОГІЧНІ СПОСТЕРЕЖЕННЯ НЕЙРОБЛАСТОМИ НАДНИРКОВИХ ЗАЛОЗ У ДОРОСЛИХ

Старченко І. І.

Резюме. У статті наведено огляд літературних даних стосовно частоти, локалізації, гістологічної структури нейробластоми.

Приведено два випадки спостереження нейробластоми надниркових залоз у дорослих, нерозпізнаних за життя. Наведені спостереження свідчать, що нейробластома надниркових залоз не є виключно рідкісним захворюванням у дорослих. З іншого боку, прижиттєва діагностика даної пухлини представляє істотні труднощі, так як нейробластома маскується під інші захворювання

Ключові слова: нейробластома, надниркові залози.

УДК 611. 616. 45–006. 04

КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ НЕЙРОБЛАСТОМЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ВЗРОСЛЫХ

Старченко И. И.

Резюме. В статье приведен обзор литературных данных о частоте встречаемости, локализации, гистологической структуре нейробластомы.

Приведено два случая наблюдения нейробластомы надпочечников у взрослых, нераспознанных при жизни. Приведенные наблюдения свидетельствуют, что нейробластома надпочечников не является исключительно редким заболеванием у взрослых. С другой стороны, прижизненная диагностика данной опухоли представляет существенные трудности, так как нейробластома маскируется под другие заболевания

Ключевые слова: нейробластома, надпочечники.

UDC 611. 616. 45–006. 04

Clinicopathologic Adrenal Neuroblastoma Observations in Adults

Starchenko I. I.

Summary. Neuroblastoma (sympatogonioma) is 8-10% of all malignant tumors in children younger than 15 years. More than 90% of the tumors occur in children under 5 years old, the peak incidence occurs in the first year of life. Feature of neuroblastoma is its clinical heterogeneity, ranging from benign subtypes, which are capable of spontaneous regression or maturation in ganglioneuroma (2 to 5%) to the aggressive prone to metastasize rapidly forms.

Microscopically, in typical cases, neuroblastoma consists mainly of small cells, rounded, with a small, round or oval nuclei surrounded by a thin rim of cytoplasm that the visual examination by light-optical picture level creates “bare core”. Partly detected characteristic of neuroblastoma pseudorosets as beaters from the cells in the center of which is determined by gently fibrillar substance (pseudo-rosettes of Homer-Wright).

According to modern concepts, for morphological verification of this type of tumors, prediction of clinical course and choice of optimal therapy should be used immunohistochemical techniques for the study.

Quite often localized neuroblastoma in the adrenal glands. In children, this localization of the tumor is observed in 32% of cases and is the most common, which is connected apparently with the features and the development of adrenal germs in embryogenesis.

We present two cases of neuroblastoma observation (sympathogonioma) adrenal adults without diagnosed during his lifetime.

ДИСКУСІЇ

Patient B., 45 years old, was admitted to the City Hospital with suspected Wegener's disease, the scourge of the larynx, and then with the diagnosis – glomerulonephritis. The patient was observed sustained reduction in blood pressure, which was corrected with corticosteroids. Subsequently, the patient appeared bronze color of the skin and increased liver. After 10 days of hospitalization, with symptoms of acute cardiovascular failure patient died.

The final clinical diagnosis of Wegener's disease: ulcerative laryngitis, acute glomerulonephritis. Gastric cancer with liver metastases. Toxic hepatitis, myocarditis, low-lobular pneumonia.

At the post mortem examination of the corpse found both adrenal neuroblastoma with metastases to the liver and heart. The immediate cause of death of the patient – adrenal insufficiency.

Patient T, 70 years old, admitted to the emergency department with suspected renal colic, acute cholecystitis. After 14 hours of hospitalization in the events of the fall in blood pressure patient died.

At autopsy discovered adrenal neuroblastoma with metastases to the deep inguinal, retroperitoneal, cervical lymph nodes. The patient's death occurred as a result of adrenal insufficiency.

These observations indicate that the adrenal neuroblastoma is a very rare disease in adults. On the other hand, the lifetime diagnosis of this tumor is considerable difficulties as neuroblastoma masked by other diseases.

Key words: neuroblastoma, adrenal glands.

Рецензент – проф. Гасюк А. П.

Стаття надійшла 23. 04. 2013 р.