

## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК: 616. 831 – 006. 55

Б.Б. Жетписбаев, Р.М. Абдулгужина

### КЛИНИКО-ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПИНЕОБЛАСТОМЫ

АО «Республиканский научный центр нейрохирургии», г. Астана

*В статье изложено клиничко-патоморфологическое наблюдение случая пинеобластомы, представляющее собой большой клинический интерес в связи со сложностью патоморфологической диагностики пинеобластомы и редкостью встречаемости данной патологии.*

**Ключевые слова:** опухоль, пинеобластома, патоморфология

Пинеобластома – высокоактивная, высокоагрессивная первично злокачественная опухоль головного мозга, состоящая из малодифференцированных клеток пинеоцитарного ряда, обладающая тенденцией к метастазированию. Возникает в любом возрасте, чаще у лиц мужского пола [1, 2]. Частота встречаемости составляет менее 1 % от всех новообразований ЦНС [2, 3]. Гистобиологические особенности пинеобластомы полностью соответствуют новообразованиям эмбрионального типа. Иммуногистохимические исследования демонстрируют нейрональное происхождение пинеобластомы, а также ее иммунофенотипическое сходство с опухолями сетчатки глаза – ретинобластомами, что проявляется экспрессией родопсина и ретинального S-антигена [3, 4]. Структурное сходство пинеобластомы с ретинобластомой объясняют их филогенетической аналогией, поскольку эпифиз выполняет у низших позвоночных функции фотосенсорного органа (концепция «третьего глаза»). Пинеобластомы растут инфильтративно, разрушая ткань среднего мозга, и всегда прорастают мягкую мозговую оболочку, распространяясь в субарахноидальное пространство охватывающей цистерны.

Патоморфологическая диагностика пинеобластом сложна, так как опухоль напоминает строение других мелкокруглоклеточных опухолей. Микроскопически опухоль состоит из мономорфных мелких клеток с гиперхромными ядрами, среди которых выявляются псевдорозетки Хомера-Райта, а также скопления истинных розеток Флекснера-Винтерштейнера. В пинеобластомах обнаруживаются некрозы колликвационного типа, большое количество сосудов, иногда с явлениями пролиферации эндотелия. Встречаются меланинсодержащие клетки, редко фрагменты поперечно-полосатых мышц. Прогноз при пинеобластомах неблагоприятный, в короткие сроки развиваются послеоперационные рецидивы и имплантационные метастазы. Выживаемость не превышает 1 года.

Учитывая сложность патоморфологической диагностики и редкость встречаемости данной патологии, приводим собственное наблюдение:

Ребенок Ж., возраст 5 месяцев, находился на стационарном лечении в количестве 7 койко-дней. Поступил с жалобами со слов мамы на повышение температуры тела до 38 С., судороги, слабость, вялость. До госпитализации был на стационарном лечении в Детской инфекционной больнице с диагнозом «ОКИ, гастроэнтероколит. Токсикоз 1. Анемия 1

степени». На фоне проводимой терапии состояние ребенка с отрицательной динамикой. Консультирован нейрохирургом, переведен в экстренном порядке в нейрохирургический стационар. На МРТ головного мозга «Признаки объемного образования пинеальной области с участками кровоизлияний, окклюзионной гидроцефалией». Ребёнок от 1 беременности, 1 срочных оперативных родов в сроке 40 недель. Беременность протекала на фоне ОАА (ранний сильный токсикоз беременных, умеренная анемия, ОРВИ с высокой температурой на 28 неделе беременности, УПБ на 20 неделе беременности получала гормональный препарат - дюфастон). Вес при рождении – 3966 гр, рост - 56 см. При поступлении общее состояние ребенка тяжелое за счет основной патологии. Клинико-лабораторно-инструментальное обследование: ОАК – анемия, лейкоцитоз; ОАМ – св. желтая, мутная, отн. плотность 1021, лейкоциты 3-4, эритроциты неизмененные 1-2 в/зр., др. грибы сплошь; биохимические показатели крови – гипопропротеинемия, гипоальбуминемия, повышение АЛТ, АСТ, гиперкальциемия; анализ СМЖ - мутная, цитоз подсчету не подлежит, белок 5,0, глюкоза 2,5, эритроциты свежие сплошь; КТ головного мозга – «КТ признаки объемного образования пинеальной области с кровоизлиянием в ткань опухоли и прорывом крови в боковые желудочки мозга. Внутренняя окклюзионная гидроцефалия». Учитывая тяжесть состояния ребенка, высокий риск интра- и послеоперационных осложнений с целью уточнения характера опухоли и дальнейшей тактики проведения радиотерапии решено проведение эндоскопической биопсии опухоли». Цитологическое исследование интраоперационного ликвора – «Наличие злокачественных опухолевых клеток в ликворе, вероятнее всего, герминоэпителиального происхождения. Кокковая флора». Патогистологическое исследование биопсии «Пинеобластома. G-IV». В послеоперационном периоде не смотря на проводимую интенсивную терапию состояние ребенка, прогрессивно ухудшалось, отмечалось нарастание полиорганной недостаточности. Ребенок экзальтировал.

При патологоанатомическом исследовании в пинеальной области определялось образование (рис. 1), прорастающее полости боковых и III желудочков (рис. 2), мост и продолговатый мозг. Образование без четко выраженных границ, размером 12x8x6см, плотно-эластичной консистенции, багрового цвета с очагами размягчения грязно-желтого цвета.



Рисунок 1. Пинеобластома.

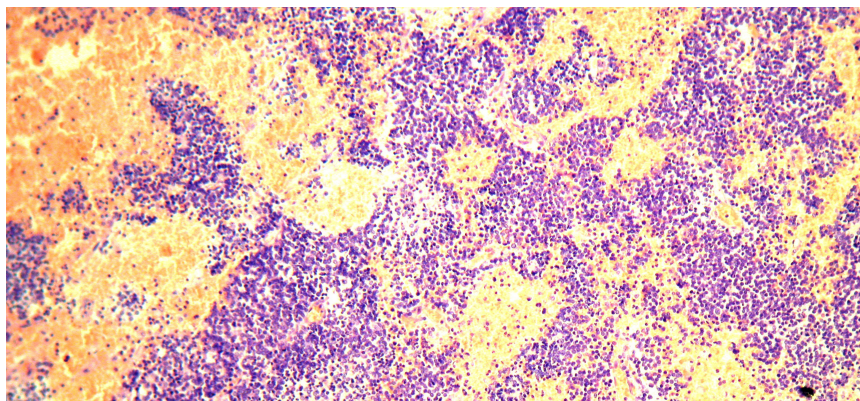


Рисунок 2. Пинеобластома.

Микроскопически опухолевая ткань была представлена мономорфными мелкими клетками с гиперхромными ядрами, среди которых выявлялись единичные псевдорозетки Хомера-Райта, а также скопления истинных розеток Флекснера-Винтерштейнера. Последние представляли собой небольшой округлый просвет, окаймленный радиально расположенными клетками с крупным ядром и светлой

цитоплазмой. Обнаруживались многочисленные меланинодерживающие клетки, сосуды с пролиферацией эндотелия, очаги колликативного некроза и обширные кровоизлияния (рис. 3).

На основании патоморфологического исследования биопсийного, операционного и секционного материала был установлен диагноз «Пинеобластома, G-IV».



**Рисрисунок 1.**  
Пинеобластома. X 100.  
Окраска гематоксилином и эозином.

Таким образом, данное клинико-патоморфологическое наблюдение представляет собой большой клинический интерес в связи со сложностью патоморфологической диагностики пинеобластомы и редкостью встречаемости данной патологии.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Мацко Д.Е., Коршунов А.Г. Атлас опухолей центральной нервной системы. // СПб 1998г.
2. Ивановская Т.Е., Леонова Л.В. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка. Руководство для врачей. // М.М. 1989г.
3. Пальцев М.А., Кактурский Л.В., Зайратьянц О.В. Патологическая анатомия, национальное руководство. // Москва, «Геотар-Медиа» 2011г.
4. Петров С.В., Райхлин Н.Т. Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека. // Казань, 2012г.
5. Петров С.В., Райхлин Н.Т. Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека. // Казань, 2004г.

### ТҮЙІНДЕМЕ

*Б.Б. Жетпісбаев, Р.М. Абдұлғожина*

## **ПИНЕОБЛАСТОМАНЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ-ПАТОМОРФОЛОГИЯЛЫҚ СИПАТТАМАСЫ**

*“Республикалық нейрохирургия ғылыми орталығы” АҚ, Астана қ.*

Мақалада пинеобластоманың патоморфологиялық диагностикасы күрделілігіне және аталған патологияның сирек кездесеуіне байланысты өзіне үлкен клиникалық қызығушылықты таны-

татын пинеобластома оқиғасының клиникалық-патоморфологиялық зерттеуі баяндалды.

**Негізгі сөздер:** ісік, пинеобластома, патоморфология.

### SUMMARY

*B.B. Zhetpisbayev, R.M. Abdulguzhina*

## **THE CLINICAL AND PATHOMORPHOLOGICAL CHARACTERISTICS OF THE PINEOBLASTOMA**

*“Republican Research Center for Neurosurgery” JSC, Astana*

The article describes the clinical-pathomorphological monitoring of a pineoblastoma case which poses significant clinical interest due to the complexity of

pathomorphological pineoblastoma diagnosis and rarity of occurrence of this pathology.

**Key words:** tumor, pineoblastoma, pathomorphology.