

УДК 616-091.8-006.4

Б. ЖЕТПИСБАЕВ¹, А. ЛЯСОВА², Е. VLODAVSKY³, I. NARODITSKY³¹Национальный центр нейрохирургии, г. Астана, Казахстан²Патологоанатомическое бюро, г. Астана, Казахстан³МЦ «Рамбам», г. Хайфа, Израиль

ПАТОМОРФОЛОГИЯ РАБДОМИОСАРКОМЫ

В статье описан практический случай наблюдения рабдомиосаркомы бедра у пациента 19 лет, возникшей после перенесенной травмы. Данный вид опухоли встречается редко, а патоморфологическая диагностика сложна и требует дифференциальной диагностики с примитивной нейроэктодермальной опухолью, злокачественной лимфомой, круглоклеточной саркомой, лейомиосаркомой, злокачественной фиброзной гистиоцитомой. На основании результатов клинического обследования, патоморфологического и иммуногистохимического исследований удаленной опухоли был установлен диагноз: Рабдомиосаркома, альвеолярный тип. Иммуногистохимически клетки опухоли были позитивны на десмин, актин, миогенин, некоторые на CD99, негативны на цитokerатин, хромогранин, синаптофизин, PAX5.

Ключевые слова: патоморфология, рабдомиосаркома, иммуногистохимия.

Рабдомиосаркома (далее РМС) – это редкий вид злокачественной опухоли, происходящей из поперечно-полосатых мышц. Опухоль возникает вследствие неконтролируемого роста и деления миоцитов, в процессе развития которой клетки теряют дифференцировку (особенности, свойственные клеткам именно этой ткани) и становятся похожими на рабдомиобласты – зачаточные клетки, из которых у эмбриона развиваются мышцы. РМС возникает в результате воздействия экзогенных или эндогенных факторов, оказывающих канцерогенный эффект, что приводит к изменениям в генетическом аппарате клетки скелетной мышцы. При этом нарушаются процессы ее метаболизма и клеточный цикл, механизм дифференцировки [1].

К факторам риска развития РМС относят: высокие дозы лучевой нагрузки ребенка и матери во время беременности, наследственная предрасположенность (при синдроме Ли-Фраумени, нейрофиброматозе, альбинизме, гигантском врожденном меланоцитарном невусе), травмы, воздействия токсических веществ [1].

Опухоль возникает из мышечной ткани любой локализации, что приводит к высоковариабельным клиническим проявлениям [2]. Отмечается склонность к некоторым вариантам локализации, наиболее распространенными среди которых являются голова и шея (обычно в глазнице или носоглотке) – 35-40% случаев, мочеполая система (обычно мочевого пузыря, простата, влагалище) – 25% случаев, конечности – 20% случаев. Менее чем у 25% при первом проявлении опухоли обнаруживают метастазы РМС [2]. 20-25% всех РМС приходится на детский возраст, но встречаются случаи среди молодых взрослых лиц. Заболевание чаще встречается среди белых, нежели чернокожих, чаще у мальчиков, чем у девочек [2]. Известны 2 основных подтипа РМС: эмбриональная и альвеолярная РМС [2, 3, 4]. Первым проявлением РМС служит появление плотного образования или нарушения функции органа.

Макроскопически РМС представляет собой беловато-желтый мягкий узел диаметром от 2 до 20 см.

Микроскопически опухолевые клетки растут гнездами и солидными скоплениями, разделенными фиброзными прослойками. Клетки то мелкие (диаметром 10-15 мкм) со скудной цитоплазмой, то более крупные (диаметром 15-30 мкм), полигональные, пирамидальные и вытянутые, располагающиеся по периферии узла и обладающие более обильной цитоплазмой, иногда с исчерченностью, то гигантские многоядерные, составляют довольно пеструю картину. В опухолевой ткани встречаются зоны некроза.

Иммуногистохимически клетки РМС позитивны на десмин, актин, миогенин и MyoD1 [3, 4].

Дифференциальную диагностику РМС проводят с примитивной нейроэктодермальной опухолью, злокачественной лимфомой, круглоклеточной саркомой, лейомиосаркомой, злокачественной фиброзной гистиоцитомой [2].

В связи с редкостью встречаемости РМС приводим собственное наблюдение:

Пациент Т., мужского пола, 19 лет, поступил с жалобами на умеренные боли в правом бедре, боли в грудной клетке справа при глубоком вдохе. Считает себя больным с ноября 2013 года, когда после получения травмы появились болезненность и отечность средней трети правого бедра. С диагнозом: Посттравматическая гематома находился на стационарном лечении (проводилась операция «Удаление гематомы»). После выписки, спустя 2 недели в связи с появлением выраженных болей и кровотечения из послеоперационных швов пациент повторно госпитализирован в экстренном порядке. На МРТ, КТ и УЗИ выявлено образование мягких тканей правого бедра с метастазами в легкие, паховые лимфоузлы (липосаркома?). Локально: правая нижняя конечность иммобилизована гипсовой лонгетой. Нижние конечности асимметричные за счет образования правого бедра, занимающего переднюю поверхность с/3 и н/3 бедра, размерами 20x25x15см, неподвижное, плотное. В паховой области справа отмечается увеличение лимфоузлов. Проведена операция «Паллиативное удаление опухоли правого бедра. Операция Дюкена справа». Клинический диагноз: Саркома мягких тканей (липосаркома?) правого бедра T₃N₁M₁ ST IV, с метастазами в паховые лимфоузлы справа, легкие.

Патоморфологическое исследование опухолевой ткани осуществлялось при помощи микроскопа Axioskop 40, Carl Zeiss, Germany, при общем увеличении ×100, ×400. Гистологические препараты окрашивались гематоксилином и эозином. Микроскопически опухолевая ткань была представлена гнездыми разрастаниями опухолевых клеток. Клетки полиморфные, с гиперхромными темными ядрами и светлой вакуолизированной цитоплазмой. Клетки изредка формируют мелкие щели, тубулярноподобные структуры и периваскулярные розетки. В ядрах клеток видны фигуры патологического митоза. В паховых лимфоузлах морфология метастаза опухоли.

При иммуногистохимическом исследовании клетки были позитивны на десмин, актин, миогенин, некоторые на CD99, негативны на цитokerатин, хромогранин, синаптофизин, PAX5.

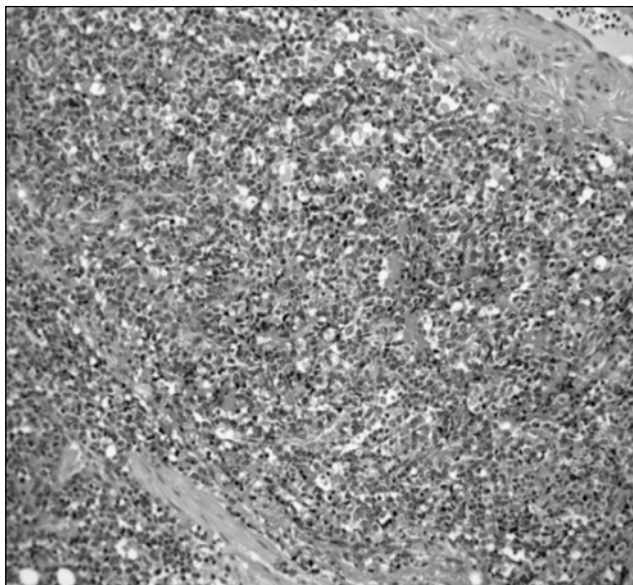


Рисунок 1 – Альвеолярная рабдомиосаркома.
×100. Окраска гематоксилином и эозином

На основании результатов клинического обследования, патоморфологического и иммуногистохимического исследований удаленной опухоли был установлен диагноз: Рабдомиосаркома, альвеолярный тип.

Вышеизложенное наблюдение представляет большой интерес в связи с редкостью встречаемости подобной патологии.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Пальцев М.А., Кактурский Л.В., Зайратьянц О.В. Патологическая анатомия, национальное руководство // Москва: ГОЭТАР-Медиа, 2011. – С. 877-878
- 2 Пальцев М.А., Аничков Н.И. Атлас патологии опухолей человека. – М.: Медицина, 2005. – С. 70-71
- 3 Петров С.В., Райхлин Н.Т. Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека // Казань, 2012. – С. 226-228
- 4 Петров С.В., Райхлин Н.Т. Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека // Казань, 2004. – С. 189-196

Т Ұ Ж Ы Р Ы М

Б. ЖЕТПИСБАЕВ¹, А. ЛЯСОВА²,
Е. VLODAVSKY³, I. NARODITSKY³

¹Ұлттық нейрохирургия орталығы,

Астана қ., Қазақстан

²Патологоанатомиялық бюро, Астана қ., Қазақстан

³МЦ «Рамбам», Хайфа қ., Израиль

РАБДОМИОСАРКОМАНЫҢ ПАТОМОРФОЛОГИЯСЫ

Мақалада 19 жасар пациенттің алынған жарақаттан кейін пайда болған жамбас рабдомиосаркомасына бақылау жүргізудің практикалық жағдайы сипатталған. Ісіктің осы түрі сирек кездеседі, ал патоморфологиялық диагностикасы күрделі және қарапайым нейроэктодермалді ісіктен, қатерлі лимфомадан, домалақ жасушасы бар саркомадан, лейомиосаркомадан, қатерлі фиброзды гистиоцитомадан ажырату диагностикасы талап етіледі. Клиникалық зерттеу, патоморфологиялық және иммуногистохимиялық зерттеу нәтижелерінің негізінде «Рабдомиосаркома, альвеолярлы түрі» – диагнозы қойылды. Ісіктің жасушалары иммуногистохимиялық десминге, актинге, миогенинге, кейбірі CD99 позитивті, ал цитокератинге, хромогранинге, синаптофизинге, PAX5 негативті болды.

Негізгі сөздер: патоморфология, рабдомиосаркома, иммуногистохимия.

S U M M A R Y

B. ZHETPISBAEV¹, A. LYASOVA²,
E. VLODAVSKY³, I. NARODITSKY³

¹National neurosurgery center, Astana c., Kazakstan

²Patologoanatomic bureau, Astana c., Kazakstan

³MC TO «Rambam», Haifa c., Israel

PATHOMORPHOLOGY OF RABDOMYOSARCOMA

In article the practical case of observing 19 years old patient hips with rhabdomyosarcoma, which have arisen after the trauma, is described. This is a rare type of tumor and it's pathomorphological diagnostics is difficult and demands differential diagnostics with primitive neuroectodermal tumor, malignant lymphoma, round cell sarcoma, leiomyosarcoma, malignant fibrous gistiocytomy. On the basis of results of clinical inspection, pathomorphological and immunohistochemical examination of a remote tumor – “Rabdomyosarcoma, alveolar type” diagnosis was determined. Immunohistochemical cells of a tumor were positive on desmin, actin, myogenin, some cells on CD99, as well as negative on a cytokeratin, chromogranin, synaptophysin.

Key words: pathomorphology, rhabdomyosarcoma, immunohistochemical.