

КЛІНІЧНІ ВИПАДКИ

© О.В. Петросов, Т.П. Іванченко, *А.В. Русин, 2012

УДК 616.45 – 003.971 – 006.326.4 – 02

О.В. ПЕТРОСОВ, Т.П. ІВАНЧЕНКО, *А.В. РУСИН

*Закарпатський обласний клінічний онкологічний диспансер, патоморфологічне відділення, Ужгород; *Ужгородський національний університет, медичний факультет, кафедра онкології, Ужгород*

РІДКІСНИЙ ВИПАДОК МІЄЛОЛІПОМИ НАДНИРКОВОЇ ЗАЛОЗИ

Представлено клінічний випадок прижиттєвої діагностики доброякісної пухлини надниркової залози – мієлоліпоми, яка трапляється вкрай рідко. Після клінічного обстеження у пацієнта діагностували новоутворення надниркової залози, яке після патоморфологічного дослідження верифіковано, як доброякісна пухлина з жирової та гемопоетичної тканин – мієлоліпома.

Ключові слова: надниркова залоза, мієлоліпома, кровотворення, інциденталом

Вступ. Мієлоліпома, на наш погляд, є найзагальнішою пухлиною людського тіла, яка трапляється вкрай рідко. З того часу, як у 1905 р. Girke [10] вперше описав мієлоліпому, а Oberling [13] в 1929 р. вперше визначив новоутворення, як «мієлоліпоматозне утворення». У науковій літературі дуже мало даних про цю пухлину, а роботи, що вивчають її патогенез і взаємодію з організмом власника, взагалі відсутні. В літературі також відсутній кількісний аналіз клітинного складу гемопоетичного компоненту мієлоліпоми та кісткового мозку [3, 4, 7].

За даними літератури відомо, що мієлоліпома найчастіше локалізується в наднирниках і заочеревинному просторі, значно рідше – в середостінні, клітковині малого тазу, печінці, стінці шлунка. Вкрай рідко відмічається двобічне і мультицентричне ураження наднирників [1, 2, 3, 5]. Специфічна клінічна симптоматика відсутня, тому прижиттєве виявлення мієлоліпом часто випадкове, тобто вони є інциденталомами [1]. Що стосується даних автопсії, то тут статистичні показники значно різняться – в 10 разів – від 0,03% у одних авторів, до 0,4% у інших [2, 5]. Частіше мієлоліпома зустрічається у віці 50–60 років незалежно від статі та може досягати гігантських розмірів до 34 см і ваги до 6 кг. Утворення великих розмірів можуть бути визначені пальпаторно і викликають місцеву симптоматику: біль, дизурію, артерійну гіпертензію, іноді можливий спонтанний або травматичний розрив мієлоліпоми з кровотечею [6, 8, 11, 14].

В численних посібниках, довідниках та енциклопедіях мієлоліпома визначається, як доброякісна пухлина, утворена зрілою жировою і кровотворною тканинами в різному співвідношенні [2, 3, 7, 12]. Таке визначення утворення, на нашу думку, досить суперечливе. Адже саме поняття пухлини

(доброякісної чи злоякісної) передбачає, що її структура так чи інакше відрізняється від тої тканини з якої вона утворилась. Якщо стосовно жирового компоненту мієлоліпоми визначення пухлини ще можна зрозуміти (ліпома – доброякісна пухлина жирової тканини), то стосовно гемопоетичного компоненту – поняття пухлини суперечливе.

Мієлоїдна тканина мієлоліпоми не здійснює жодного впливу на кровотворення, а сама кровотворна тканина не має жодних описаних утворень доброякісного характеру. На відміну від інших тканин, які мають як злоякісні так і доброякісні аналоги, гемопоетична тканина має тільки злоякісні пухлини – лейкози. Правда, деякі дослідники вважали мієлоліпому хористією, а не справжньою пухлиною. Однак Chang К.С. [9] у хворого з мієлоліпомою наднирника виявив транслокацію генів між 3q25 та 21p11, що вказує на те, що мієлоліпома є справжньою пухлиною і може розвиватись з ектопічно розміщених гемопоетичних клітин.

Взагалі існує кілька теорій походження мієлоліпоми:

- метаплазія клітин наднирника або стромальних клітин під впливом гормонів;
- емболія гемопоетичних клітин з кісткового мозку;
- ембріональні залишки гемопоетичної тканини;
- нормальні вогнища кровотворення поза кістковим мозком;
- диференціація гемопоетичних клітин в капілярах наднирника.

Дуже багато невирішених питань в самому механізмі функціонування мієлоліпоми в організмі власника.

По-перше відомо, що мієлоїдна тканина володіє дуже високим проліферативним потенціалом

лом і є тканиною з найшвидшим ростом. Але якщо в кістках її нестримний ріст блокує щільність кісткової тканини (по одній з теорій природи, саме тому, розмістила кровотворну тканину в кістках) [4], то який механізм стримує ріст кровотворного ростка мієлоліпоми в м'яких тканинах?

По-друге, невідомо, чи функціонує мієлоїдна тканина розташована позакістково за тими ж законам, що і в кістковому мозку, тобто:

1. Чи потрапляють в кров, як в нормі тільки зрілі клітини чи проникають також і не зрілі, а якщо проникають, то в якому співвідношенні і в якій кількості?

2. Чи потрапляють в кров при патологічних станах незрілі клітини і в якій кількості?

3. Як відбувається транспортування заліза з крові в еритроцити (за допомогою макрофагів)?

4. Чи стає пухлинним, гемопоетичний компонент мієлоліпоми при лейкозах і чи можливий розвиток лейкозу у хворих з мієлоліпомою?

5. Чи може розвинутих ліпосаркома на фоні мієлоліпоми?

Нам здається, що знайшовши відповіді на ці запитання, наука зможе значно наблизитись до з'ясування деяких ланок канцерогенезу в цілому, але рідкість захворювання і труднощі в створенні моделі мієлоліпоми вкрай ускладнює вирішення даної проблеми.

В зв'язку з рідкісністю захворювання наводимо власне клінічне спостереження. Хворий М., 1958

року народження звернувся зі скаргами на біль в животі протягом останніх двох місяців, здуття живота. Хворого обстежено.

Загальний аналіз крові (ЗАК) (при поступленні): Hb – 165 г/л; Eг – 5,2 Т/л; L – 7,7 Г/л; PІ – 203 Г/л; Hct – 43,9%.

ЗАК (при виписці): Hb – 135 г/л; Eг – 4,04 Т/л; L – 8,7 Г/л; PІ – 215 Г/л; Hct – 32,1%.

Біохімія крові: АлАТ – 31,0 МО/л (N 5,0–34,0); АсАТ – 65,0 МО/л (N 5,0–34,0); білок – 69,3 г/л; сечовина – 3,23 ммоль/л; креатинін – 91 мкмоль/л; білірубін загальний – 25,2 мкмоль/л; білірубін прямий – 11,6 мкмоль/л; лужна фосфатаза – 334 ммоль/л; амілаза – 51,3 ммоль/л.

Глюкоза крові натще – 4,8 ммоль/л.

УЗД: об'ємне утворення в ділянці верхнього полюсу нирки, підозра на пухлину наднирникової залози. Доопераційний діагноз – «Рак правої наднирникової залози».

Пацієнта прооперовано – виконана правобічна адреналектомія. Операційний матеріал – права наднирникова залоза з новоутворенням, направлено в патоморфологічну лабораторію для гістологічного дослідження.

Макроскопічно: новоутворення округлої форми діаметром 6см, на розрізі – строкатого вигляду за рахунок ділянок червоного та сіро-жовтого кольору, м'яко-еластичної консистенції; паренхіма наднирникової залози збережена у вигляді тонкого обідка по-периферії (рис.1).

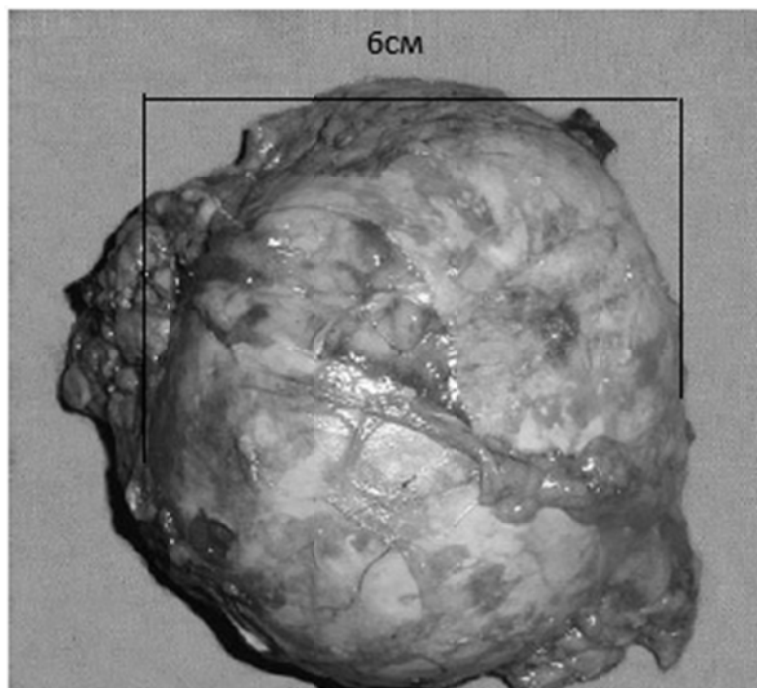


Рис.1. Видалена мієлоліпома наднирникової залози

Мікроскопічно: серед ліпоцитів різного розміру та форми наявні ділянки інфільтрації гемопоетичними клітинами – зокрема мієлобластами, промієлоцитами, еритробластами та еритроцитами, лім-

фобластами та лімфоцитами, мегакаріобластами. Кількісне співвідношення гемопоетичних клітин відповідає кількісному складу кісткового мозку (рис. 2-3).

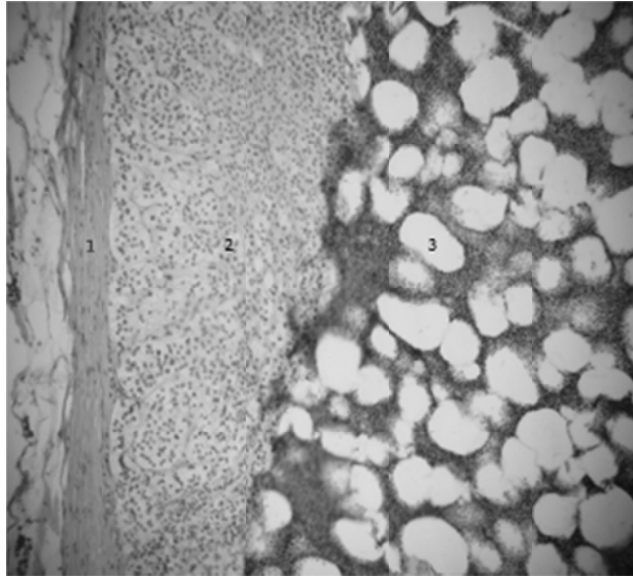


Рис.2. Мікрофотографія мієлоліпоми. Забарвлення гематоксилін – еозин. Збільшення x40
1 – капсула надниркової залози; 2 – тканина надниркової залози; 3 – мієлоліпома

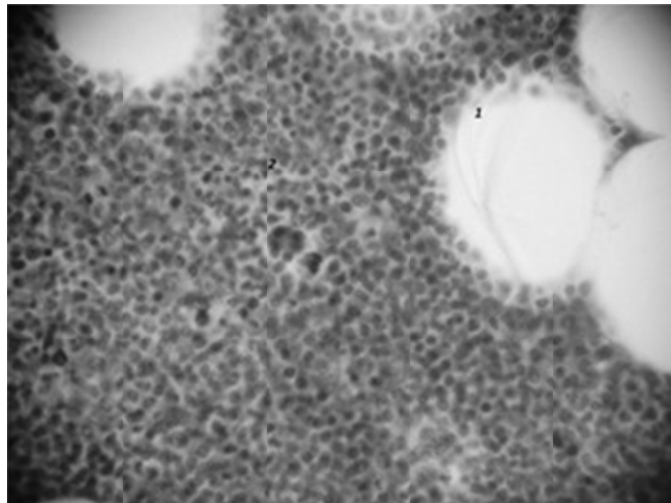


Рис. 3. Мікрофотографія мієлоліпоми. Забарвлення гематоксилін – еозин. Збільшення x400
1 – жировий компонент – ліпоцити різної форми і розмірів; 2 – гемопоетичний компонент – гемопоетичні клітини, в центрі промегакаріоцит.

Післяопераційний діагноз – «Мієлоліпома правої надниркової залози».

Пацієнт отримав необхідне неспецифічне післяопераційне лікування і виписаний в задовільному стані.

Аналізуючи даний клінічний випадок, можемо зробити висновок, що дане утворення дійсно не впливає на периферійне кровотворення. З результатів загального аналізу крові до операції очевидно, що підвищена кількість формених елементів в периферійній крові не відмічалась, а післяопера-

ційна компенсація крововтрати в межах норми. Оскільки утворення проявилось больовою симптоматикою, то воно було прижиттєво виявлене та оперативно видалене.

Питання про природу походження даного утворення залишається актуальним та відкритим, оскільки створити модель та дослідити патогенез даного утворення є проблемно, враховуючи рідкість захворювання та кардинально різний тканинний склад утворення.

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Калинин А.П. Инциденталомы надпочечников / А.П. Калинин, Л.К. Куликов, Т.А. Бритвин. — Иркутск: РИОИГТУВ, 2008. — 47с.
2. Мишнев Щ.Д. Патологическая анатомия опухолей надпочечника / Щ.Д. Мишнев, А.И. Щеголев. — М.: РГМУ, 2005. — 88с.
3. Патологоанатомическая диагностика опухолей человека: Руководство в 2 томах. Т.1 / Под ред. Н.А. Краевского, Н.В. Смольяникова, Д.С. Саркисова. — 4-е изд., перераб. и доп. — М.: Медицина, 1993. — 560с.

4. Хем А. Гематопозэтические ткани / А. Хем, Д. Кормак. Гистология: Пер. с англ. — М.: Мир, 1983. — Т. 2. — 254 с.
5. Щетинин В.В. Новообразования надпочечников / В.В. Щетинин.— М., Медпрактика, 2002. — 196 с.
6. Giant adrenal myelolipoma: report of a case / H. Akamatsu, M. Koseki, H.Nakaba [et al.] // Surg. Today — 2004. — Vol. 34. — P. 283—285.
7. Belizini E. Fine needle aspiration cytology of adrenal myelolipoma: a case report / E. Belizini, D. Daskapoloproulou, S. Markidou // Cytopathology — 1992. — Vol. 3 — P. 31—34.
8. Berdna J. Giant myelolipoma of adrenal glands / J. Berdna, Z. Nozicka // Rozhl. Chir. — 2003. — Vol. 82, № 8. — P. 403—406.
9. Adrenal myelolipoma with translocation (3;21)(q25;p11) / K.C. Chang, P.I. Chen, Z.H. Huang [et al.] // Cancer Genet.Cytogenet. — 2002. — Vol. 134, № 1. — P. 77—80.
10. Gierke E. Uber Knochenmarksgewebe in der Nebenniere / E. Gierke // Beitr. Pathol. Anat. — 1905. — №7. — P. 311—325.
11. Goldman H.B. Spontaneous retroperitoneal hemorrhage from a giant adrenal myelolipoma / H.B. Goldman, R.C. Howard, A.L. Patterson // J. Urol. — 1996. — Vol. 155. — P. 639.
12. McDonnel W.V. Myelolipoma of adrenal / W.V. McDonnel // Arch. Pathol. — 1956. — Vol. 61. — P. 416 — 419.
13. Oberling C. Les formations myelolipomateuses / C. Oberling // Bull. Assoc. Fr. Etud. Cancer. — 1929. — №18. — P. 234—246.
14. Traumatic rupture of an adrenal myelolipoma / L.J. Medeiros, B.C. Wolf // Arch. Pathol. Med. Lab. — 1983. — Vol. 107. — P. 500.

O.V. PETROSOV, T.P. IVANCHENKO, A.V. RUSYN

*Transcarpathian Region Clinical Oncology Center, Department of Pathomorphology, Uzhhorod;
Uzhhorod National University, Medical Faculty, Department of Oncology, Uzhhorod*

A RARE CASE OF ADRENAL MYELOLIPOMA

The clinical case of lifetime diagnosis of benign adrenal tumor – myelolipoma, which is extremely rare is presented. After clinical examination of a patient the adrenal tumor was diagnosed, which, after pathomorphological study was verified as benign tumor of adipose and hematopoietic tissues – myelolipoma.

Key words: adrenal, myelolipoma, hematopoiesis, incidentaloma

Стаття надійшла до редакції: 26.04.2012 р.