

чие неприятных запахов и сопутствующих им периодических ухудшения самочувствия.

Заключение

Таким образом, проведение натурных исследований концентраций приоритетных химических веществ в атмосферном воздухе в зоне функционирования свинокомплексов мощностью 30 тыс. голов показало, что:

1. Загрязнение атмосферного воздуха приоритетными загрязняющими веществами - сероводородом и метилмеркаптаном было снижено после накрытия навозохранилища.

2. Незначительное повышение уровня сероводорода на расстоянии 1000 м от источника выбросов, которое было определено в селитебной зоне, может свидетельствовать о дополнительной эмиссии этого вещества за счет нетехнологических источников (малых животноводческих хозяйств, выгребных ям), которые присутствуют в данной зоне в значительном количестве.

3. Загрязнение атмосферного воздуха сероводородом отмечалось как за счет превышения установленного государственного гигиенического норматива для атмосферного воздуха, так и опосредованно за счет превышения порога запаха на всех дистанциях измерения; для метилмеркаптана превышения установленного государственного гигиенического норматива отмечено не было, но определялось превышение порога запаха.

4. Согласно результатам слепого анкетирования, у 72 % опрошенных были отмечены жалобы на периодическое ухудшение самочувствия, связанного с воздействием неприятных запахов.

С учетом полученных данных, а также выполнения предприятием рекомендаций по реализации инженерно-строительных и природоохранных решений, позволяющих снизить выбросы приоритетных химических веществ (в частности, сероводорода) до уровня рекомендованного государственным нормативом, вопрос о корректировке в сторону уменьшения нормативных размеров СЗЗ для территории промплощадки свинокомплекса средней мощности (около 30 тыс. голов в год) на 223 метра в юго-восточном направлении был решен положительно.

В то же время, несмотря на то, что государственными гигиеническими нормативами в Украине не регулируются уровни порогов запаха загрязняющих химических веществ, вопрос об их негативном влиянии на здоровье населения прилегающей селитебной зоны остается открытым.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Звіт про науково-дослідну роботу «Удосконалення гігієнічних вимог до розміщення тваринницьких комплексів з сучасними технологіями виробництва». — І. М. Кіресва [та ін.] (ДУ ІГМЕ ім. О. М. Марзєєва). — Київ, 2011. — С. 21–28, 174–182, 201–208.

2. Сучасні гігієнічні аспекти функціонування тваринницьких комплексів в Україні / В. В. Шкуро [та ін.] // Гігієна населених місць: зб. наук. пр. — Вип. 53. — Київ, 2009. — С. 37–46.

3. Оцінка порогових рівнів запаху забруднюючих речовин, що надходять від стаціонарних джерел викиду / О. В. Вознюк, О. М. Картавцев. — Київ, 2010. — С. 69–70.

4. Ciganek, M. Chemical characterization of volatile organic compounds on animal farms / M. Ciganek, J. Neca // Veterinary medicine. — 2008. — Vol. 53, № 12. — P. 641–651.

5. Review of the reference dose and reference concentration process — EPA/630/P-02/002F, December 2002 Final Report. — 2002 — P. 23–28.

Поступила 12.01.2018

СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

УДК 616.71-018.46-006.3.04-006.83

САРКОМА ЮИНГА

*И. Ф. Шалыга¹, С. Л. Ачинович², Т. В. Козловская¹,
Л. А. Мартемьянова¹, С. Ю. Турченко¹, Ю. Н. Авижец³*

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»,
г. Гомель, Республика Беларусь

²Учреждение

«Гомельский областной клинический онкологический диспансер»,
г. Гомель, Республика Беларусь

³Государственное учреждение здравоохранения

«Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро»,
г. Гомель, Республика Беларусь

Саркомы Юинга — редкие новообразования, которые составляют около 1 % сарком. Обычно поражаются трубчатые кости. Вовлечение костей черепа редко встречается, составляя 1–6 % от общего количества случаев саркомы Юинга. Представлен случай редкой патологии — саркомы Юинга теменной кости у 36-летней женщины. Описаны морфологические изменения в плоских костях черепа и прилежащих мягких

тканях головы и их взаимосвязь с данными клинико-лабораторных и инструментальных методов исследования. Показана на конкретном примере сложность прижизненной верификации диагноза без гистологического и иммуногистохимического подтверждения.

Ключевые слова: саркома Юинга, примитивная нейроэктодермальная опухоль, височная кость.

EWING'S SARCOMA

*I. F. Shalyga¹, S. L. Achinovich², T. V. Kozlovskaya¹,
L. A. Martemyanova¹, S. Yu. Turchenko¹, Yu. N. Avizhets³*

¹Gomel State Medical University, Gomel, Republic of Belarus

²Gomel Regional Clinical Oncological Centre, Gomel, Republic of Belarus

³Gomel Regional Clinical Pathoanatomical Bureau, Gomel, Republic of Belarus

Ewing's sarcomas are rare neoplasms which comprise about 1 % of all sarcomas. Cortical bones are usually affected. Cranial bones are rarely involved and are 1–6 % of all Ewing's sarcoma cases. The article presents a case of a rare pathology - Ewing's sarcoma of the temporal bone in a 36-year old woman and describes the morphological changes in the flat bones of the skull and the adjacent soft tissues of the head and their interconnection with data of clinical and laboratory and instrumental methods of investigation.

Complexity of the lifetime diagnosis verification without histological and immunohistochemical confirmation has been shown on a concrete example.

Key words: Ewing's sarcoma, primitive neuroectodermal tumor, temporal bone.

Введение

Среди злокачественных новообразований человека удельный вес опухолей костей незначителен. Опухоли костей известны давно, они описывались в трактатах Гиппократы, Авиценны. Причина возникновения первичных опухолей костей остается невыясненной. В настоящее время большинство авторов указывают на роль травмы в возникновении первичных опухолей костей. Больше половины пациентов со злокачественными опухолями костей в анамнезе отмечают ушибы костей и мягких тканей. Не последняя роль в возникновении злокачественных новообразований костей отводится наследственным факторам. Имеются литературные данные, указывающие на возникновение костных опухолей у членов одной семьи [1].

Саркома Юинга (*myeloma endotheliale*) была впервые описана Джеймсом Юингом в 1921 году. По данным ВОЗ, является второй по частоте среди злокачественных опухолей костей у детей, составляя 10–15 %. Эта опухоль редко встречается у детей моложе 5 лет и у взрослых старше 30 лет. Пик заболеваемости приходится на 10–15 лет.

Саркома Юинга состоит из мелких круглых клеток со скудной цитоплазмой, круглым ядром, содержащим нежный хроматин и слабо просматривающиеся базофильные нуклеолы. Иногда клетки располагаются в виде «псевдорозеток», правильная сеть аргирофильных волокон отсутствует, нередко имеются полости, ограниченные непосредственно опухолевыми клетками, содержащие кровь. В отличие от остеосаркомы она не продуцирует остеоид [1].

Существует некоторая связь между возникновением саркомы Юинга и наличием ске-

летных аномалий (энхондрома, аневризмальная костная киста и т. д.) и аномалиями мочеполовой системы (гипоспадии, редупликация почечной системы). В отличие от остеосаркомы ионизирующая радиация не ассоциируется с возникновением саркомы Юинга [1].

Цитогенетический анализ показывает в 85 % случаев хромосомную транслокацию t(11, 22) (q24, q12) в большинстве клеток, выделенных из этой опухоли. Аналогичные изменения выявляются в другой мелкоклеточной опухоли — PNET (примитивной нейроэктодермальной опухоли). И хотя саркома Юинга не имеет анатомической связи со структурами ЦНС или автономной симпатической нервной системы, эти цитогенетические изменения доказывают нейроэктодермальную природу опухоли. Кроме того, в большинстве случаев в клетках опухоли выявляется экспрессия PAX3 — протеина, который в норме определяется в период эмбрионального развития нейроэктодермальной ткани. При саркоме Юинга часто можно определить и другой опухолевый маркер — NSE (сывороточная нейрон-специфическая энолаза) [2].

Саркома Юинга является одной из самых агрессивных злокачественных опухолей. До применения системной терапии почти у 90 % больных развивались метастазы. Наиболее частая локализация метастазов на момент первичной диагностики — легкие, кости, костный мозг. У 14–50 % пациентов к моменту установления диагноза уже выявляются метастазы, диагностируемые рутинными методами исследования. Гораздо больше больных имеют милиарный канцероматоз, который можно определить только с использованием дополнительных, узконаправленных в диагностическом поиске

методик. Лимфогенное распространение метастазов встречается редко и всегда указывает на неблагоприятный прогноз. Еще реже встречается ретроперитонеальное и медиастинальное распространение метастазов [2]. У 2,2 % пациентов определяются метастазы в ЦНС при первичной диагностике и поражение всех органов и систем — при генерализации процесса.

Клинический случай

Пациентка Г., 36 лет, была направлена 09.03.2017 г. в 1-е нейрохирургическое отделение УЗ «Гомельская областная клиническая больница» с диагнозом: «Опухоль левой лобно-височной области».

Из истории заболевания. Считает себя больной около месяца, когда появились боли в левой лобно-височной области. Через небольшой промежуток времени (примерно около 1 месяца) в вышеуказанной области пациентка обнаружила болезненное образование размером примерно с грецкий орех ($3,0 \times 3,0$ см). Повреждений со стороны кожных покровов в месте проекции образования нет.

Наличие предшествующих травм костей черепа в данной области пациентка отрицает.

С учетом вышеперечисленных жалоб на догоспитальном этапе пациентке Г. 27.02.2017 г. было проведено МСКТ головного мозга при нагрузке ЭЭД = 0,4 мЗв. На полученных КТ-сканах дифференцировка серого и белого вещества и подкорковых ядер не нарушена. В базальном отделе лобной и частично височной доли слева, тесно прилегая к костям черепа и вызывая деструкцию чешуи височной и частично лобной костей (размерами 24×27 мм), определяется патологическое образование общим размером $30 \times 22 \times 20$ мм, с четкими контурами, неоднородной структуры: плотностные показатели в пределах 15×56 HU. Перифокальный отек не выражен. Мягкие ткани над участком деструкции кости утолщены, инфильтрированы до $29 \times 47 \times 12$ мм. Срединные структуры не смещены. Желудочковая система: тела боковых желудочков не расширены, D = S = 9 мм, третий желудочек — 3 мм, четвертый — до 12 мм, не деформирован. Субарахноидальные пространства борозд конвекса расширены. Ретроцеребеллярно определяется киста размером $18 \times 30 \times 19$ мм. Определяется обызвествление обычно расположенной шишковидной железы и сосудистых сплетений в задних рогах боковых желудочков. Сосуды головного мозга не изменены. Пневматизация основной, гайморовых и фронтальных пазух, ячеек височных костей, клеток решетчатого лабиринта сохранена. Внутренние слуховые отверстия равновеликие, не расширены. Турецкое седло обычной формы и размеров. Гипофизарная ямка не углублена, не расширена. Со-

держимое орбит — без особенностей. Заключение: объемное образование указанной локализации с обширной деструкцией прилежащей кости.

При поступлении общий статус — без особенностей. Стул, диурез и мочеиспускание — в норме.

Местный статус: наличие опухолевидного образования левой височной области размером $3,5 \times 3,5$ см.

Неврологический статус: сознание ясное. Черепные нервы: OD = OS/P3С живая, лицо симметричное. Глотание и фонация не нарушены. СПР с конечностей: S = D. Менингеальных знаков нет, патологический симптом Бабинского с двух сторон отрицательный.

Офтальмолог: артерии неравномерно извиты, вены среднего наполнения, слегка извиты. Заключение: на глазном дне — без признаков внутричерепной гипертензии.

Данные инструментальных и лабораторных исследований: ЭКГ — ритм синусовый, вертикальное ЭОС, ЧСС — 72 в мин. АД — 120 на 80 мм рт. ст. Биохимический анализ крови: общий белок — 69,0 г/л; мочевины — 3,2 мм/л; креатинин — 56,0 мм/л; билирубин общий — 7,9 мм/л; глюкоза — 5,2 мм/л. ОАМ: цвет — с/ж; реакция кислая; белок — отр., переходный эпителий — 6–8 в поле зрения, лейкоциты — 4–6 в поле зрения, слизь ++++. ОАК: эритроциты — $4,5 \times 10^{12}$ /л; Нв — 137 г/л, гематокрит — 0,41; ЦП — 0,92.

10.03.17 г. проведена операция: ХМВ при новообразованиях головного мозга. Резекционная трепанация в левой лобно-височной области. Удаление опухоли левой височной и лобной костей. Ход операции: дугообразный разрез в левой лобно-височной области. Выявлено объемное образование под мышечным лоскутом, по краю наложено фрезевое отверстие, из которого выполнена резекция вокруг объемного образования. Новообразование коагуляцией отсепаровано от ТМО, удалено. Дефект черепа 3×4 см.

Данные морфологического исследования. Макроскопическое описание присланного на исследование биопсийного материала: фрагменты ткани размерами $3,5 \times 4,0$ см, белесоватого цвета, мягкой консистенции, с мелкоочечными кровоизлияниями. Пальпаторно определяются мелкие костные обломки.

Данные биопсийного исследования операционного материала. Для гистологического исследования материал фиксировался в 10 % растворе формалина с последующей заливкой в формалин по стандартной методике. Гистологические срезы толщиной 4–5 мкм окрашивались гематоксилином и эозином с последующим иммуногистохимическим исследованием с использованием маркера CD 99.

Микроскопически: опухоль построена из мнорморфных мелких клеток с округлыми или не-

сколькими овальными ядрами и узким ободком светлой цитоплазмы без четких границ. Преобладают участки с компактным расположением клеток с образованием сплошных опухолевых полей (рисунок 1).

В других участках опухоли встречаются полости, ограниченные непосредственно опухолевыми клетками, содержащие кровь (рисунок 2), одиночные поля незначительно вытянутых клеток, ориентированных периваску-

лярно и формирующих перипититарные псевдорозетки (рисунок 3).

Для гистопринадлежности опухолевого образования было проведено иммуногистохимическое исследование биопсийного материала с использованием специфического маркера CD 99 (рисунки 5а, 5б). На микрофотографии видна тотальная экспрессия специфического маркера (CD 99) клетками опухоли.

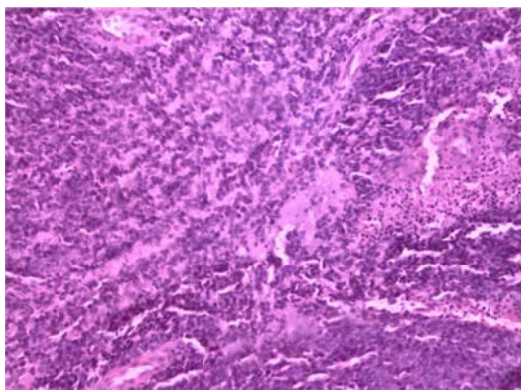


Рисунок 1 — Участок опухоли из мономорфных примитивных клеток без четких границ. Сплошной вариант компоновки. Окраска: гематоксилин-эозин. Увеличение: $\times 100$

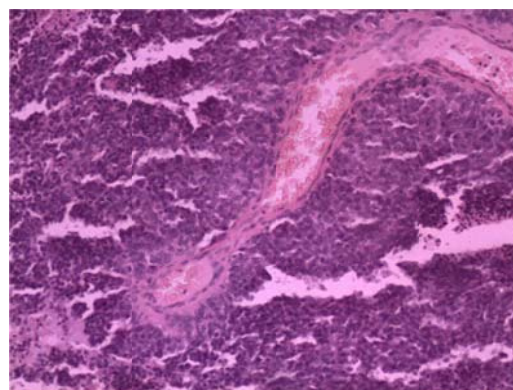


Рисунок 2 — Изображение полостей, ограниченных непосредственно опухолевыми клетками, содержащих кровь. Окраска: гематоксилин-эозин. Увеличение: $\times 100$

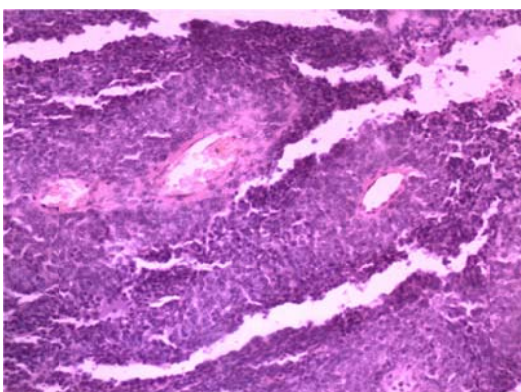


Рисунок 3 — Формирование периваскулярных псевдорозеток из вытянутых гиперхромных клеток. Окраска: гематоксилин-эозин. Увеличение: $\times 100$

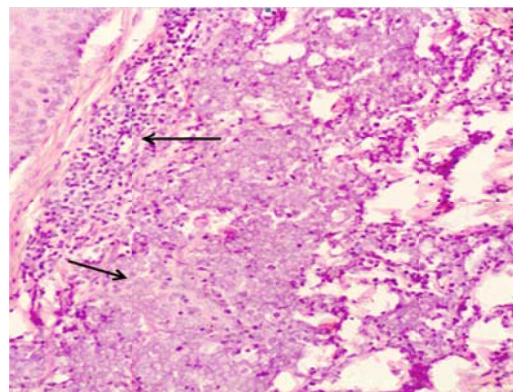
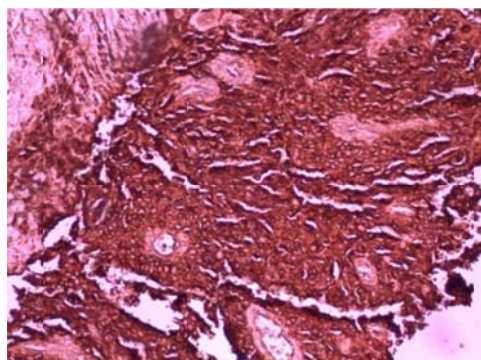
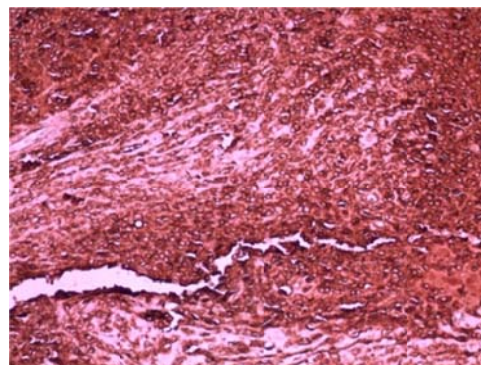


Рисунок 4 — Фрагмент мягких тканей головы с инфильтрацией клетками опухоли и перитуморозной воспалительной реакцией (указано стрелками). Окраска: гематоксилин-эозин. Увеличение: $\times 100$



а



б

Рисунок 5 — Тотальная экспрессия опухолевыми клетками CD 99 (иммуногистохимическая реакция CD 99 с опухолевой тканью): а — увеличение: $\times 100$; б — увеличение: $\times 400$

Заключение

На основании вышеизложенных клинико-лабораторных, инструментальных, гистологических и иммуногистохимических данных с последующим микроскопическим исследованием гистологических препаратов и тканей пациентке был выставлен следующий диагноз: «Саркома Юинга».

Саркома Юинга, по данным ВОЗ, встречается в возрасте до 30 лет, с преимущественной локализацией в трубчатых костях [3]. В данном случае выявлена нетипичная ситуация: локализация опухоли в плоской кости черепа у пациентки в возрасте старше 30 лет.

Таким образом, распространенность данного заболевания в популяции может быть выше, чем принято считать. Необходимо также отметить, что саркома Юинга имеет многообразие клинических проявлений и ее дифференциальная диагностика от других видов костных сарком довольно трудна. Но тщательное патологоанатомическое исследование, при-

цельное гистологическое и иммуногистохимическое исследование пораженных органов и тканей позволило достоверно установить диагноз: «Саркома Юинга». В этой связи необходимость проведения гистологического с подтверждением ИГХ исследования приобретает особую актуальность. Из-за различных клинических «масок», а порой и их сочетания заболевания может не распознаваться в течение длительного времени, что требует пристального внимания к данной патологии практикующих врачей различных специальностей.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Diagnostic histopathology of tumor in 2 vol. / Christopher D. M. Fletcher [et al.]. — 4 th ed. — Saunders: Elsevier, 2013. — Vol. 2. — P. 1876–1878.
2. Folpe, A. L. Bone and soft tissue pathology / A. L. Folpe, C. Y. Inwards. — Saunders: Elsevier, 2015. — P. 296–298.
3. Weiss, S. W. Soft tissue tumors / S. W. Weiss, G. R. Goldmun. — 4 th ed. Saunders: Elsevier, 2011. — 600 p.
4. Опухолевые и опухолеподобные процессы у детей / Е. Д. Чертовой [и др.]; под ред. Е. Д. Черствого. — Минск: Асар, 2002. — С. 197–199.

Поступила 03.11.2017

УДК 616-008.9-056:611.018.2

СОСУДИСТЫЙ ТИП СИНДРОМА ЭЛЕРСА-ДАНЛО У 38-ЛЕТНЕЙ ЖЕНЩИНЫ

Е. Г. Малаева¹, Е. Э. Карпенко², Е. В. Цитко³

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»,
г. Гомель, Республика Беларусь

²Государственное учреждение здравоохранения
«Гомельская городская клиническая больница № 1»,
г. Гомель, Республика Беларусь

³Государственное учреждение здравоохранения
«Гомельская центральная городская поликлиника»,
г. Гомель, Республика Беларусь

Синдром Элерса-Данло сосудистого типа — редкое наследственное аутосомно-доминантное заболевание соединительной ткани, возникающее в результате мутации в гене проколлагена-III (COL3A1). Среди всех вариантов заболевания сосудистый тип составляет примерно от 5 до 10 % случаев. Диагноз устанавливается на основании клинических критериев и наличия мутации в гене COL3A1. Лечение синдрома Элерса-Данло симптоматическое, специфическое лечение отсутствует.

Ключевые слова: синдром Элерса-Данло, ген COL3A1, коллаген, мутация, гипермобильный синдром.

VASCULAR EHLERS-DANLOS SYNDROME IN A 38-YEAR-OLD WOMAN

E. G. Malayeva¹, E. E. Karpenko², E. V. Tsitko³

¹Gomel State Medical University, Gomel, Republic of Belarus

²Gomel City Clinical Hospital No.1, Gomel, Republic of Belarus

³Gomel Central City Polyclinic, Gomel, Republic of Belarus

Vascular Ehlers-Danlos syndrome is a rare inherited autosomal dominant disorder of connective tissue caused by a mutation in the procollagen III gene (COL3A1 gene). Among all the types of the disease the vascular type involves ~5–10 % of cases. The diagnosis is based on clinical criteria and mutations in the COL3A1 gene. The treatment of Ehlers-Danlos syndrome is symptomatic, there is no specific treatment.

Key words: Ehlers-Danlos syndrome, COL3A1 gene, collagen, mutation, syndrome hypermobility.