

Окончание таблицы 5

Центили (масса тела)		Центили (длина тела)				
		3–10	10–25	25–75	75–90	90–97
10–25	Низкое дисгармоничное Диф.МТ I ст. Задержка роста	Ниже среднего дисгармоничное Диф.МТ I ст.	Среднее дисгармоничное Диф.МТ I ст.	Выше среднего дисгармоничное Диф.МТ I ст.	Высокое дисгармоничное Диф.МТ I ст. Повышенный рост	
3–10	Низкое резко дисгармоничное Диф.МТ II ст. Задержка роста	Ниже среднего резко дисгармоничное Диф.МТ II ст.	Среднее резко дисгармоничное Диф.МТ II ст.	Выше среднего резко дисгармоничное Диф.МТ II ст.	Высокое резко дисгармоничное Диф.МТ II ст. Повышенный рост	

Примечание. Диф. МТ — дефицит массы тела; Изб. МТ — избыточная масса тела; ст. — степень.

Заключение

В результате проведенных исследований впервые созданы центильные таблицы оценки гармоничности физического развития школьников г. Гомеля, учитывающие региональную специфику влияния экологических и биосоциальных факторов. Используя полученные данные не только медицинские работники, но и родители сами могут быстро оценить гармоничность физического развития своего ребенка и в случае необходимости вовремя обратиться к врачу-педиатру за консультацией при выявленном отклонении от нормальных показателей.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Пляскина, В. И. Здоровье детей обучающихся в школах нового типа / В. И. Пляскина // Гигиена и санитария. — 2000. — № 1. — С. 62–65.

2. Оценка данных физического развития девушек-подростков Центрального региона / И. И. Соколова [и др.] // Вестн. Российской ассоциации акушеров-гинекологов. — 1998. — № 3. — С. 78.

3. Мельник, В. А. Антропометрическая характеристика детей и подростков г. Гомеля в постчернобыльский период / В. А. Мельник, Э. М. Заика, Н. И. Штаненко // Христианство и медицина: II Белорусско-Американская науч.-практ. конф. врачей, посвящ. 18-летию катастрофы на ЧАЭС: Сб. рецензир. ст. — Гомель: Гомель-Амарелло, 2004. — С. 10–12.

4. Мельник, В. А. Гармоничность физического развития городских и сельских детей в постчернобыльский период / В. А. Мельник, Э. М. Заика // X съезд Белорусского общества физиологов: тез. докл. — Минск, 2001. — С. 106.

5. Мельник, В. А. Морфофункциональная характеристика сельских детей, одержанных внутриутробному облучению в результате аварии на ЧАЭС / В. А. Мельник, Э. М. Заика, А. И. Киеня // Жизнь после Чернобыля: 16 лет спустя: Материалы науч.-практ. конф., посвященной 15-летию Респ. диспансера радиационной мед., Минск, 2002 г. / Респ. диспансер радиационной мед. — Минск, 2002. — С. 122–126.

6. Бунак, В. В. Опыт типологии пропорций тела и стандартизации главных антропометрических размеров / В. В. Бунак // Учен. записки МГУ. — 1937. — Вып. 10. — С. 7–102.

7. Гланц, С. Медико-биологическая статистика / С. Гланц; пер. с англ. Ю. А. Данилова. — М.: Практика, 1999. — 459 с.

Поступила 13.07.2012

СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

УДК 616-006.482:616.711(048.8)

МЕДУЛЛОБЛАСТОМА АССОЦИИРОВАННАЯ С ФИКСИРУЮЩИМ ГИПЕРОСТОЗОМ (случай из практики и краткий обзор литературы)

А. М. Юрковский¹, С. Л. Ачинович²

¹Гомельский государственный медицинский университет

²Гомельский областной клинический онкологический диспансер

В сообщении представлен случай сочетания необычных для пациента в возрасте 25 лет дистрофических изменений элементов позвоночного столба (фиксирующего гиперостоза, выраженных дистрофических изменений подвздошно-поясничной связки), медуллобластомы, аномалии почек (подковообразной почкой) и добавочной доли печени. Дан краткий обзор публикаций, содержащих данные о распространенности, этиологии и основных диагностических критериях указанной патологии.

Ключевые слова: фиксирующий гиперостоз, медуллобластома.

THE MEDULLOBLASTOMA WITH VERTEBRAL HYPEROSTOSIS (a case report and brief literature review)

A. M. Yurkovskiy¹, S. L. Achinovich²

¹Gomel State Medical University

²Gomel Regional Oncologic Dispensary

The article deals with a rare combination of the changes of spinal column (vertebral hyperostosis, hyperostosis with medulloblastoma, kidney anomalies e.g. horseshoe kidney) with an accessory lobe of liver which is unusual for

a 25-year-old patient. The study presents a brief review of the literature containing the data on prevalence, etiology and the basic diagnostic criteria of the mentioned pathology.

Key words: vertebral hyperostosis, medulloblastoma.

Введение

Медуллобластома (МБ) — опухоль из недифференцированных нейроэктодермальных эмбриональных стволовых клеток, способных дифференцироваться в сторону невралных и глиальных компонентов [1–6]. МБ является гетерогенным образованием [3, 7, 8]. В связи с этим в настоящее время выделяют (согласно классификации опухолей, утвержденной ВОЗ в 2007 году): МБ (код по МКБ/0 – 9470/3), десмопластическую/нодулярную МБ (код по МКБ/0 – 9471/3), МБ с выраженной нодулярностью (код по МКБ/0 – 9471/3), анапластическую МБ (код по МКБ/0 – 9474/3), крупноклеточную МБ (код по МКБ/0 – 9474/3) [8]. К слову, работа по уточнению положений указанной классификации продолжается, и одним из наиболее перспективных ее направлений считается изучение молекулярно-биологических маркеров прогноза и химиочувствительности МБ [7, 9].

Впервые термин «Медуллобластома мозжечка» был использован Р. Bailey и Н. W. Cushing (1925) для описания плюрипотентной эмбриональной опухоли, источником которой, как они полагали, являлись мультипотенциальные медуллобласты [1]. Позже, в 1973 г., М. N. Hart и К. M. Earle предложили термин «Примитивные нейроэктодермальные опухоли» — PNET [2], который в дальнейшем было предложено применять и по отношению к медуллобластоме [6, 10–13].

На данную опухоль приходится около 40 % случаев опухолей мозжечковой локализации и 15–20 % первичных опухолей головного мозга [6]. Встречается МБ чаще у детей (70–80 % случаев), реже (в 20–30 % случаев) — у взрослых. По данным различных источников, инцидентность у взрослых находится на уровне 5–6 новых случаев на 10 миллионов человек ежегодно [5, 14–17].

Наибольшее количество случаев приходится на возрастные периоды 3–4 года и 8–9 лет [18]. Примерно в 20 % случаев это — пациенты старше 15 лет [19, 20]. При этом наиболее высокая инцидентность отмечается у лиц женского пола (в 11 случаях из 14). Изредка встречаются случаи врожденной МБ [21]. Что касается старшего возраста, то в 84 % случаев это пациенты в возрасте 40 лет, в 9 % случаев — 41–50 лет, в 7 % случаев — 51–70 лет. Чаще всего МБ обнаруживается либо субтенториально, преимущественно, по средней линии мозжечка (то есть по линии смыкания медуллярной трубки), либо прорастает червь мозжечка, либо распространяется по ликворным путям [3]. Метаста-

зируют МБ главным образом по путям оттока спинномозговой жидкости: в мягкую оболочку головного и спинного мозга, а также в эпендиму желудочков мозга. Такой вариант метастазирования впервые был описан Р. Bailey (1930 г.) [1]. Вариант метастазирования МБ за пределы центральной нервной системы был описан А. A. Nelson несколько позже — в 1936 г. [22]. Впрочем, МБ редко метастазируют за пределы центральной нервной системы, что в первую очередь связывают с защитными функциями гематоэнцефалического барьера, микроглии и матричных белков нейропиля. Факторами, способствующими экстракраниальному метастазированию, являются предшествующие хирургические и (или) диагностические вмешательства. Диссеминации опухоли по серозным оболочкам способствуют ликворшунтирующие операции [17, 18, 24]. Правда, не все с этим согласны: есть те, кто считает, что негативное влияние шунтов на конечный результат является незначительным [25].

По некоторым данным, экстракраниальное метастазирование бывает примерно в 7,1 % случаев МБ. Чаще всего в кости (77 %), реже — в печень (13 %), легкие (17 %), шейные лимфатические узлы [23, 26]. Описан и случай метастазирования МБ в паховый лимфатический узел [17]. Примечательно, что метастазы выявляются (или появляются?) после резекции первичной опухоли [23, 27]. При этом случаи дооперационного их выявления редки, особенно если речь идет о метастазах в кость. По крайней мере, в ресурсах Pub Med удалось обнаружить описание лишь одного такого случая дооперационной диагностики метастазов (в поясничные позвонки и головки бедренных костей) [28].

МБ свойственно разнообразие генетических изменений, приводящих к делеции или мутации не только онкогенов, но и других структурных и регуляторных генов. Чаще всего (до 40–45 % наблюдений) эти изменения (например, укорочение короткого плеча) затрагивают 17-ю хромосому. Причем нередко в сочетании с изменениями 8-й, 9-й, 16-й и 22-й хромосом [29]. Есть данные и относительно других хромосом: 1-й, 10-й и 11-й [26]. Правда, клинико-прогностическое значение этих цитогенетических нарушений во многом не ясно [29]. Как, собственно, неясно и то, в какой мере указанные нарушения у пациентов с МБ взаимосвязаны с встречающимися у них сопутствующими патологическими состояниями, относящимися к группе так называемых бо-

лезней мультифакториальной природы (то есть к заболеваниям, развивающимся в результате сложного взаимодействия метаболических, эндокринных, генетических факторов, а также факторов окружающей среды). Одним из таких патологических состояний является фиксирующий гиперостоз (ФГ) [30–34].

Причина ФГ не известна. Есть мнение, что генетическим фоном для данной патологии могут быть изменения 5-й и 8-й хромосом. Высказывались предположения о возможности наследования ФГ по аутосомно-доминантному типу с различной выраженностью проявлений в рамках одной семьи и с показателем риска у родственников на уровне 11–27 % [35, 36].

В литературных источниках приводятся также данные, демонстрирующие влияние на процесс патологического костеобразования некоторых системных гормонов, — таких, например, как 1,25-дигидроксивитамин D, паратиреоидный гормон, инсулин, лептин, а также местных факторов роста, таких, как трансформирующий фактор роста β -(TGF- β) и костные морфогенетические белки (BMP). Причем с активностью последних, а именно с BMP-2 (bone morphogenic protein-2), экспрессируемого в связках пациентов с патологическим костеобразованием, связывают развитие патологической оссификации в пределах связочного аппарата позвоночника. Появляющиеся в хондроцитоподобных клетках во время эмбрионального развития, а также в ранней фазе заживления переломов BMP-2, как и другие морфогенетические белки, стимулируют остеогенную дифференцировку мезенхимальных стволовых клеток в зрелые остеобласты и хондробласты. Как в случае с патологическим костеобразованием под передней продольной связкой, так и в отношении задней продольной связки отмечено влияние на процесс патологического костеобразования некоторых системных гормонов, а также местных факторов роста, о которых уже было сказано выше. Помимо них независимыми факторами риска развития указанной патологии считают сахарный диабет второго типа (через повышение синтеза коллагена и экспрессию ранних генов остеогенеза, индуцированных BMP-2 в клетках спинной связки, и чрезмерное увеличение массы тела в возрастном периоде 20–40 лет [34].

Выявляется ФГ у 3–6 % населения в возрасте старше 40 лет и у 11 % в возрасте старше 70 лет [35], изредка — в более раннем возрасте [36, 37]. Основным проявлением его является массивное костеобразование под передней продольной и, значительно реже — задней продольной связками [34]. Причем изменения в области задней продольной связки нередко сопровождаются изменениями под передней продольной связкой [38].

Впервые заболевание было описано в 1950 г. J. Forestier и J. Rotes-Querol под названием «сенильный анкилозирующий гиперостоз» [39]. В дальнейшем выяснилось, что в процесс помимо осевого скелета часто оказывается вовлеченным и аппендикулярный скелет, в связи с чем был предложен другой термин — диффузный идеопатический скелетный гиперостоз (ДИСГ) [40, 41]. На сегодняшний день полного единодушия относительно критериев ДИСГ нет. Так, например, согласно D. Resnick с соавт. (1975), основанием для диагностики данного заболевания является наличие подвязочного костеобразования на уровне по крайней мере 4-х смежных позвонков грудного отдела позвоночника при сохранении межпозвоночного промежутка и отсутствии изменений дугоотростчатых и (или) крестцово-подвздошных суставов [41]. Согласно же P. D. Utsinger (1985), достаточно подобных изменений и на уровне 3-х смежных позвонков, правда, при наличии периферических энтезопатий [43]. Последние, кстати, не только часто сопровождают изменения на уровне грудного отдела позвоночника, но и, что особенно важно, раньше манифестируют (полагают, что от момента появления периферических энтезопатий до появления изменений со стороны позвоночника может пройти около 10 лет) [43]. Насколько верны эти расчеты, сказать сложно, но то, что ДИСГ может дебютировать периферическими энтезопатиями, сомнений уже не вызывает.

Одной из таких периферических «мишеней» при ДИСГ (наряду с тазобедренными суставами, крестцово-бугорной связкой и др.) является подвздошно-поясничная связка [43], изменения которой если и диагностируют, то лишь при ее оссификации [44]. Во всех же остальных случаях на эту и некоторые другие структуры внимание и вовсе не обращается, несмотря на то, что предикторное значение таких изменений при ДИСГ известно [41, 42, 43].

В этой связи представляет интерес случай сочетания необычных для 25-летнего пациента изменений элементов позвоночного столба (ФГ в сочетании с выраженными дистрофическими изменениями подвздошно-поясничной связки) и такой редко встречающейся у взрослых патологии, как МБ. В доступных научных публикациях описаний подобного сочетания указанных патологических состояний не обнаружено.

Материалы и методы

Данные лучевых исследований (МРТ, СКТ, сонография), данные аутопсии.

Результаты исследования

Пациент П., 25 лет. Первые симптомы появились в сентябре 2011 г.: нарастающая головная боль, головокружение, снижение слуха на правое ухо и нарушение движений в правых ко-

нечностях. Неврологический статус при первичном обращении: в сознании, ориентирован, адекватен, зрачки-D=S, фотореакция живая, горизонтальный нистагм в обе стороны, вертикальный нистагм при взгляде вверх, язык по средней линии, оскал симметричен, ахилловы рефлексы несколько снижены, симптом Бабинского справа положительный, в позе Ромберга — тенденция к падению в правую сторону, ПНП выполняет с промахиванием справа, при проведении пробы на адиадохокinez — отставание правой руки, подергивание мимических мышц справа. При СКТ головного мозга (12.09.11) справа в области мосто-мозжечкового угла обнаружена опухоль (32×30 мм) с нерезко-выраженным перифокальным отеком. 3.10.2011 в УЗ 5-я ГKB г. Минска произведена резекция опухоли (морфология: медуллобластома мозжечка, низкодифференцированного типа, grade 4). Дальнейшее лечение (с 01.12.2011) проводилось в У «ГОКОД».

В связи с отрицательной динамикой клинических проявлений 05.12.2011 было произведено повторное МРТ-исследование, в результате которого вновь было обнаружено объемное образование в области мосто-мозжечкового угла справа, компримирующее IV желудочек и Варолиев мост. Данных о распространении процесса в спинной мозг на момент осмотра выявлено не было. Помимо этого было отмечено и наличие на уровне шейного отдела позвоночника множественных передних и задних скобообразных остеофитов.

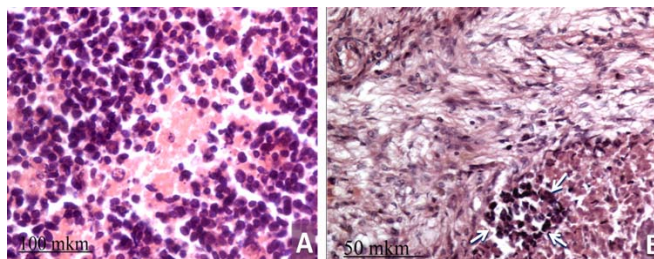


Рисунок 1 — Гистологическая картина медуллобластомы мозжечка:
А — медуллобластома ствола мозга. Б — метастаз в нейрогипофиз (обозначен стрелками).
Окраска: гематоксилином и эозином. Увеличение 400×

Наряду с вышеуказанными изменениями при аутопсии были выявлены и некоторые другие: выраженная деформация позвоночного столба влево с вершиной дуги на уровне пятого грудного позвонка. Кроме того, под передней продольной связкой на уровне грудного и шейного отделов позвоночника определялись скобообразные остеофиты. Аналогичные изменения, менее выраженные и менее распространенные (на уровне только нескольких шейных позвоночно-двигательных сегментов), определялись по задней поверхности тел позвонков.

При гистологическом исследовании подвздошно-поясничных связок было отмечено на-

С момента поступления в У «ГОКОД» состояние пациента оставалось тяжелым. 10.12.2011 состояние резко ухудшилось. 20.12.2011 наступила биологическая смерть. Непосредственной причиной смерти явился отек и дислокация головного мозга.

Данные аутопсии: опухоль (МБ — Grade 4) правого полушария мозжечка и мосто-мозжечкового угла с метастазом в гипофиз. При гистологическом исследовании опухолевых масс в области ствола были выявлены мелкие клетки округлой, овальной и вытянутой формы с гиперхромными мономорфными ядрами, формирующими псевдорозетки Хомера-Райта и колоннарные структуры. Определялся некроз и аутолиз на фоне диапедезных кровоизлияний, а также интра- и перичеллюлярный отек, дистрофия нейронов, полнокровие сосудов.

Микроскопически опухоль состояла из густо расположенных недифференцированных клеток, которые образовывали своеобразные структуры в виде правильных или беспорядочных рядов, имелись признаки повышенной митотической активности. Наряду с гиперхромными округлыми ядрами в клетках МБ также встречались овальные и вытянуто-овальные, удлиненные, а также более крупные светлые ядра с четким ядрышком. В нейрогипофизе определялись дистрофические изменения нейронов, в аденогипофизе — участки некроза, аутолитического разрушения ткани и метастаз МБ-Grade4 до 8 мм (рисунок 1).

личие теноцитов с округлыми ядрами и большим количеством цитоплазмы, нарушение дифференцировки пучков коллагеновых волокон с утратой чёткости их границ, наличие окрашивающегося муцина (при окраске толуидиновым синим) между волокнами коллагена, увеличение межучного вещества, увеличение количества капилляров (более чем два капилляра в 10 полях зрения, при увеличении 400×). То есть определялись изменения, свидетельствующие (в соответствии с предложенными нами критериями [45]) о наличии выраженных (в данном случае 10 баллов по шкале Bonar) дистрофических изменений подвздошно-поясничной связки (рисунок 2).

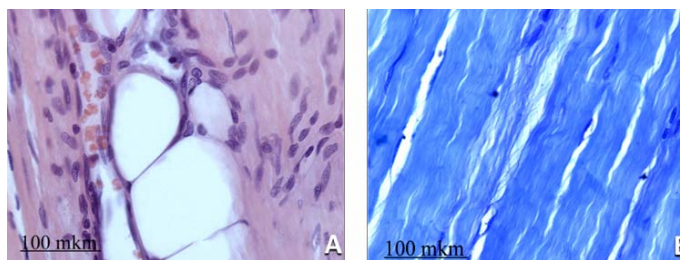


Рисунок 2 — Микрофотографии подвздошно-поясничной связки:
А — дистрофические изменения клеток, разрастание жировой ткани и сосудов. Окраска:
гематоксилином и эозином. Увеличение 400×; Б — дистрофические изменения клеток, метакромазия
межуточного вещества. Окраска: толуидиновый синий. Увеличение 400×

Указанной гистологической картине соответствовал следующий сонографический паттерн: «смазанность» фибриллярной текстуры

связок в сочетании с наличием гипоэхогенных зон в ткани связки и мелких кальцификатов в виде гиперэхогенных струтур (рисунок 3).



Рисунок 3 — Сонограмма подвздошно-поясничной связки (post mortem):
«смазанность» фибриллярной текстуры связки, гипоэхогенные зоны в ткани связки,
мелкие кальцификаты (определяются в виде гиперэхогенных точек)

Есть основания полагать, что описанные изменения подвздошно-поясничной связки являлись одним из этапов патологического континуума, идентичного тому, который развивается в других связках/сухожилиях, в том числе и при ДИСГ [41, 42, 43]. Эти необычные (как по срокам появления, так и по выраженности) изменения могут быть расценены, в соответствии с концепцией R. Mader [41, 43], как начальные проявления ДИСГ, который, вполне возможно, является одним из проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Во всяком случае, раннее появление и выраженность дистрофических изменений подвздошно-поясничных связок дают основания так полагать, тем более при наличии соответствующих изменений на уровне шейного и грудного отделов позвоночника в виде гиперостоза.

Примечательно, что у данного пациента также были выявлены и такие изменения, как подковообразная почка (инцидентность в общей популяции — 0,25 % [46]) и добавочная доля печени (4,1×6×3 см) в области ворот (инцидентность по секционным данным — 6 % [47]).

Заключение

В представленном случае имело место сочетание нескольких редко встречающихся (применительно к возрасту данного пациента) патологических состояний: МБ, ФГ (к слову, в пределах не только передней, но и задней продольной связок, что у представителей европео-

идной расы встречается довольно редко) [34], выраженные дистрофические изменения подвздошно-поясничной связки и некоторые другие нарушения, расцениваемые ныне как проявления ДСТ [48, 49].

В литературных источниках есть отдельные описания случаев ДИСГ, сочетавшихся с такими проявлениями ДСТ, как диспластический сколиоз [31] и ахондроплазия [37]. Но, к сожалению, какой-либо информации, позволяющей получить представление о спектре патологических состояний, выявляемых у пациентов с МБ и, в частности, о частоте и спектре проявлений ДСТ, найти не удалось. Хотя вполне возможно, что именно у этих пациентов и распространенность, и выраженность отклонений от нормы, расцениваемых как ДСТ, окажется более высокой, нежели в популяции в целом. Однако это всего лишь предположения, требующие проверки.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Bailey, P. Medulloblastoma cerebelli a common type of midcerebellar glioma of childhood / P. Bailey, H. W. Cushing // Arch. Neurol Psychiatry. — 1925. — Vol. 14, № 2. — P. 192–224.
2. Hart, M. N. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children / M. N. Hart, K. M. Earle // Cancer. — 1973. — Vol. 32. — P. 890–897.
3. Histopathologic grading of adult medulloblastomas / F. J. Rodriguez [et al.] // Cancer. — 2007. — Vol. 109. — № 12. — P. 2557–2565.
4. A disease with disorganized developmental signaling cascades / N. Baryawno [et al.] // Cell Cycle. — 2010. — Vol. 9, № 13. — P. 2548–2554.
5. Primitive neuroectodermal tumour in a 60-year-old man: a case report and literature review / M.J. Balafouta [et al.] // Br. J. Radiology. — 2002. — Vol. 75. — P. 62–65.

6. Les medulloblastomas: revue generale / L. Taillandier [et al.] // *Revue Neurologique*. — 2011. — Vol. 167, № 5. — P. 431–448.
7. Medulloblastoma: clinicopathological correlates of SHH, WNT, and non-SHH/WNT molecular subgroups / D. W. Ellison [et al.] // *Acta Neuropathol.* — 2011. — Vol. 121, № 3. — P. 381–396.
8. Батороев, Ю. К. О новых нозологических формах ВОЗ-классификации опухолей центральной нервной системы (четвертое переиздание, 2007) / Ю. К. Батороев // *Сибирский медицинский журнал*. — 2009. — №1. — С. 5–12.
9. Зозуля, Ю. А. Актуальные аспекты морфологической диагностики опухолей центральной нервной системы / Ю.А. Зозуля, Т. А. Малышева // *Онкология*. — 2010. — Т. 12, № 3. — С. 263–269.
10. Rorke, L. B. The cerebellar medulloblastoma and its relationship to primitive neuroectodermal tumors / L. B. Rorke // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* — 1983. — Vol. 42. — P. 1–15.
11. Becker, L. E. Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system / L. E. Becker, D. Hinton // *Hum. Pathol.* — 1983. — Vol. 14. — P. 538–550.
12. Modern management of medulloblastoma in children: an up-date of literature review / X. L. Zhu [et al.] // *HK J. Paediatr.* — 2004. — Vol. 9. — P. 148–157.
13. Орлов, Ю. А. Эмбриональные опухоли головного мозга у детей младшего возраста / Ю. А. Орлов, А. В. Шаверский, Н. В. Плавский // *Онкология*. — 2005. — Т. 7, № 4. — P. 330–332.
14. Bloom, H. J. Medulloblastoma in adults: a review of 47 patients treated between 1952 and 1981 / H. J. Bloom, E. M. Bessell // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1990. — Vol. 18. — P. 763–772.
15. Epidemiology of adult medulloblastoma / M. T. Giordana [et al.] // *Int. J. Cancer*. — 1999. — Vol. 80. — P. 689–692.
16. Farwell, J. R. Adult occurrence of medulloblastoma / J. R. Farwell, J. T. Flannery // *Acta Neurochir (Wien)*. — 1987. — Vol. 86. — P. 1–5.
17. Батороев, Ю. К. Цитологическая диагностика экстракраниального метастаза медуллобластомы в паховый лимфатический узел / Ю. К. Батороев, В. В. Дворниченко // *Сибирский онкологич. журн.* — 2008. — № 5. — С. 75–77.
18. Survival rates in patients with primary malignant brain tumors stratified by patient age and tumor histological type: an analysis based on surveillance, epidemiology, and end results (SEER) data, 1973–1991 / F. Davis [et al.] // *J. Neurosurg.* — 1998. — Vol. 88. — P. 1–10.
19. Peterson, K. Medulloblastoma / primitive neuroectodermal tumor in 45 adults / K. Peterson, R. W. Walker // *Neurology*. — 1995. — Vol. 45. — P. 440–442.
20. Medulloblastoma: a population-based study of 532 cases / R. O. Roberts [et al.] // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* — 1991. — Vol. 50. — P. 134–144.
21. Poon, C. S. Congenital medulloblastoma / C. S. Poon, S. M. Lim, W. S. Hwang // *Singapore Med. J.* — 1975. — Vol. 16, № 3. — P. 230.
22. Nelson, A. A. Metastases of intracranial tumours / A. A. Nelson // *Am. J. Cancer*. — 1936. — Vol. 28. — P. 1–12.
23. Extraneural metastases in medulloblastoma / V. M. F. Muoio [et al.] // *Arq. Neuropsiquiatr.* — 2011. — Vol. 69 (2-B). — P. 328–331.
24. Koeller, K. K. Medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation // K. K. Koeller, E. J. Rushing // *Radio Graphics*. — 2003. — Vol. 23. — P. 1613–1637.
25. Systemic metastasis of medulloblastoma through ventriculoperitoneal shunt: report of a case and critical analysis of the literature / Z. Alabedeen [et al.] // *Surg. Neurol.* — 1993. — Vol. 40. — P. 403–410.
26. Extracranial metastases of medulloblastoma in adults: literature review / S. Rochkind [et al.] // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. — 1991. — Vol. 54, № 1. — P. 80–86.
27. Comparison of CSF cytology and spinal magnetic resonance imaging in the detection of leptomeningeal disease in pediatric medulloblastoma or primitive neuroectodermal tumor / M. Fouladi [et al.] // *J. Clin. Oncology*. — 1999. — Vol. 17, № 10. — P. 3234–3237.
28. Cerebellar medulloblastoma presenting with skeletal metastasis / S. Barai [et al.] // *J. Postgrad. Med.* — 2004. — Vol. 50, Issue 2. — P. 110–112.
29. Трош, П. М. Молекулярно-генетические нарушения при медуллобластоме / П. М. Трош, А. Н. Лисяный // *Укр. нейрохір. журн.* — 2004. — № 3. — С. 14–20.
30. COL6A1, the candidate gene for ossification of the posterior longitudinal ligament, is associated with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in Japanese / S. Tsukahara [et al.] // *Spine*. — 2005. — Vol. 30, № 20. — P. 2321–2324.
31. Vertebral hyperostosis, ankylosed vertebral fracture and atlantoaxial rotatory subluxation in an elderly patient with a history of infantile idiopathic scoliosis; a case report / Ali Al Kaissi [et al.] // *J. Medical Case Reports*. — 2007. — Vol. 1. — P. 25.
32. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis versus spondylitis: case review / Aliabadi [et al.] // *Barrow Quarterly*. — 2006. — Vol. 22, № 4. — P. 10–14.
33. Choi, B.-W. Ossification of the posterior longitudinal ligament: a review of literature / B.-W. Choi, K.-J. Song, H. Chang // *Asian Spine J.* — 2011. — Vol. 5, № 4. — P. 267–276.
34. Юрковский, А. М. Связки, соединяющие тела позвонков: анатомический базис для лучевого диагноста / А. М. Юрковский // *Проблемы здоровья и экологии*. — 2011. — № 3. — С. 101–106.
35. Genetic studies of disorders of calcium crystal deposition / A. E. Timms [et al.] // *Rheumatology*. — 2002. — Vol. 41. — P. 725–729.
36. Gorman, C. A family with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis / C. Gorman, A. S. Jawad, I. Chikanza // *Ann. Rheum. Dis.* — 2005. — Vol. 64. — P. 1794–1795.
37. Achondroplasia manifesting as enchondromatosis and ossification of the spinal ligaments: a case report / Ali Al Kaissi [et al.] // *J. Medical Case Reports*. — 2008. — Vol. 2. — P. 263.
38. Mizuno, J. Symptomatic ossification of the anterior longitudinal ligament with stenosis of the cervical spine / J. Mizuno, H. Nakagawa, J. Song // *J Bone Joint Surg [Br]*. — 2005. — Vol. 87-B. — P. 1375–1359.
39. Forestier, J. Senile ankylosing hyperostosis of the spine / J. Forestier, J. Rotes-Querol // *Ann. Rheum. Dis.* — 1950. — № 9. — P. 321–330.
40. Resnick, D. Radiographic and pathologic features of spinal involvement in diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) / D. Resnick, G. Niwayama // *Radiology*. — 1976. — Vol. 119. — P. 559–568.
41. Extraspinal manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis / R. Mader [et al.] // *Rheumatology*. — 2009. — Vol. 48. — P. 1478–1481.
42. Utsinger, P. D. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis / P. D. Utsinger // *Clin Rheum Dis.* — 1985. — Vol. 11, № 2. — P. 325–351.
43. Mader, R. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: isolated involvement of cervical spine in a young patient / R. Mader // *J. Rheumatol.* — 2004. — Vol. 31. — P. 620–621.
44. Юрковский, А. М. Экспертиза подвздошно-поясничной связки при синдроме боли в нижней части спины / А. М. Юрковский // *Проблемы здоровья и экологии*. — 2011. — № 3. — С. 106–110.
45. Юрковский, А. М. Сопоставление сонографических и гистологических данных при дистрофических изменениях подвздошно-поясничной связки / А. М. Юрковский, О. И. Аникеев, С. Л. Ачинович // *Журнал Гродненского государственного медицинского университета*. — 2011. — № 4. — С. 74–77.
46. Abnormal vascular supply of the horseshoe kidney: case report and review of the literature / L. S. Basso [et al.] // *Anatomy*. — 2011. — № 5. — P. 48–52.
47. A Study of variant external features on cadaveric livers / S. Shailaja [et al.] // *Anatomica Karnataka*. — 2011. — Vol. 5, № 3. — P. 12–16.
48. Яковлев, В. М. Системные дисплазии соединительной ткани: актуальность проблемы в клинике внутренних болезней / В. М. Яковлев, Г. И. Нечаева // *Сибирский медицинский журнал*. — 2011. — Т. 26, № 3. — С. 9–12.
49. Конев, В. П. Основные морфологические феномены для секционной диагностики дисплазии соединительной ткани / В. П. Конев // *Сибирский медицинский журнал*. — 2011. — Т. 26, № 3. — С. 19–22.

Поступила 08.06.2012

УДК 616-003.829.1-056.7

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ ГЕМОХРОМАТОЗ

(случай из клинической практики)

И. В. Пальцев¹, А. Л. Калинин¹, С. Л. Ачинович², О. И. Аникеев²¹Гомельский государственный медицинский университет²Гомельский областной клинический онкологический диспансер

В статье представлен случай наследственного гемохроматоза, выявленного у пациента пожилого возраста на стадии исхода в цирроз печени. Описаны клинические, лабораторные и морфологические признаки заболевания. Отмечена незначительная выраженность клинических и лабораторных проявлений и поздняя диагностика данного состояния.

Ключевые слова: гемохроматоз, обмен железа.