

Г.О. Сакал¹
Н.І. Горголь¹
С.М. Потапов²

¹ Комунальне некомерційне підприємство Харківської обласної ради «Обласна клінічна лікарня»

² Харківський національний медичний університет
Харків, Україна

Надійшла: 03.01.2025

Прийнята: 25.02.2025

DOI: <https://doi.org/10.26641/1997-9665.2025.1.53-56>

УДК: 616.831.71-006.81.04-036-091/-092

ПЕРВИННА СОЛІТАРНА МЕЛАНОМА ОБОЛОНОК МОЗОЧКА (РІДКІСНИЙ ВИПАДОК З ПРАКТИКИ ПАТОЛОГОАНАТОМА)

Sakal H.O. , Horhol N.I. , Potapov S.M.  ✉ Primary solitary melanoma of the cerebral meninges (a rare case from the practice of pathologist).

Communal non-commercial enterprise of the Kharkiv Regional Council "Regional Clinical Hospital"; Kharkiv National Medical University, Kharkiv, Ukraine.

ABSTRACT. Background. Intracranial malignant melanomas are divided into primary and secondary. Secondary intracranial melanomas are metastatic, aggressive, and constitute the third most common group of metastatic brain tumors in adults. However, primary intracranial malignant melanoma (PIMM) is a rare tumor that originate from leptomeningeal melanocytes and accounts for 1% of all melanomas and 0.07% of malignant brain tumors. **Objective.** By the example of a medical case to attract attention and raise the awareness of pathologists concerning a rare localization of solitary malignant melanoma arising from the leptomeningeal membrane of the cerebellum. **Methods.** Pathomorphological examination of the primary solitary melanoma of cerebellum meninges using histological methods. **Results.** Pathomorphological examination of tissue from the tumor in the right cerebellar hemisphere, obtained during autopsy of a 66-year-old patient, showed that neoplasm is composed of polymorphic spindle-shaped cells with hyperchromic nuclei, a large number of pathological mitoses, the presence of dense intracytoplasmic deposits of black-brown pigment granules, foci of hemorrhages and necrosis, and invasion into the cerebellar tissue and intracerebellar vessels. Taking into account the absence of pigmented neoplasms of other locations, the presence of a pigmented tumor in the cerebellum, which is associated with the soft meninges, and a negative Perl's reaction, the following pathological diagnosis was formulated: "Primary solitary melanoma of the soft meninges of the cerebellum with ingrowth into the cerebellar tissue and with foci of necrosis, complicated by edema-swelling of the brain tissue with dislocation of the brainstem". **Conclusion.** The presented clinical case shows that, despite the significant difficulties in the intravital diagnostics of PIMM, adequate oncological alertness and careful examination of patients with similar clinical manifestations with the involvement of specialists of other profiles and MRI examination in the diagnostic process should be maintained in clinical practice.


Key words: primary malignant melanoma of the cerebellum, solitary type, clinic-anatomical observation.

Sakal HO, Horhol NI, Potapov SM. [Primary solitary melanoma of the cerebral meninges (a rare case from the practice of pathologist)]. *Morphologia*. 2025;19(1):53-6. Ukrainian.

DOI: <https://doi.org/10.26641/1997-9665.2025.1.53-56>

 Sakal H.O. 0000-0002-1648-0585;

 Horhol N.I. 0000-0003-2735-0310;

 Potapov S.M. 0000-0002-5718-3341

✉ pathomorphologist@gmail.com

© Dnipro State Medical University, «Morphologia»

Вступ

Злоякісна меланома зазвичай походить із ділянок шкіри, а також може виникати в рогівці, увеальній оболонці очного яблука, кон'юнктиві, цилиарному тілі, наднирниках та слизових оболонках. Злоякісні внутрішньочерепні меланоми поділяються на первинні та вторинні. Вторинні злоякісні меланоми, які є метастатичними, відомі своїми агресивними прогресуючими злоякісними

ознаками і становлять третю за величиною групу метастатичних внутрішньочерепних пухлин дорослих [1]. Навпаки, первинна внутрішньочерепна злоякісна меланома (ПВЗМ) – рідкісна пухлина, яка походить з меланоцитів, що вистилають лептоменінгеальну оболонку [2, 3]. На її частку припадає приблизно 1% усіх меланом і 0,07% усіх злоякісних пухлин мозку [2, 4-6].

Лептоменінгеальні меланоцити походять з

гетеротопної маси клітин нервового гребня під час раннього ембріонального розвитку [7]. Основними локалізаціями ПВЗМ є область лобних часток головного мозку (53,1%), задньої черепної ямки (17,3%), шишкоподібного тіла (13,6%) [8]. Також описані випадки локалізації ПВЗМ в області мосто-мозочкового кута [9, 10].

ПВЗМ поділяється на 2 типи: дифузний менингеальний меланоматоз та солітарна (дискретна) солідна пухлина [1, 9]. ПВЗМ солітарного і дифузного типу відрізняються клініко-анатомічною поведінкою [11]. Так, дифузні ПВЗМ інфільтрують м'яку мозкову оболонку та субарахноїдальний простір, що швидше призводить до несприятливих наслідків, тоді як при солітарному типі можливе більш тривале виживання хворих [8].

ПВЗМ рідко метастазує за межі центральної нервової системи (ЦНС) і гістологічно подібна до меланоми інших локалізацій. ПВЗМ діагностуються після виключення наявності екстракраніальних уражень за результатами ретельного фізикального та МРТ-дослідження. Крім цього, відрізнити ПВЗМ від метастатичної меланоми також допомагає виявлення специфічних молекулярних мутацій в генах GNAQ і GNA11 [12].

Попри те, що ПВЗМ має загальну агресивну поведінку з ранніми рецидивами, з огляду літератури відомо про спостереження, у яких зафіксоване тривале виживання [1].

Враховуючи рідкісність ПВЗМ, ми представляємо випадок з патологоанатомічної практики.

Мета

На прикладі клініко-анатомічного спостереження привернути увагу та підвищити обізнаність лікарів-патологоанатомів стосовно рідкісної локалізації солітарної злоякісної меланоми, яка виникла з лептоменингеальної оболонки мозочка.

Матеріали та методи

У статті представлено клінічний випадок хворого М., 66 років, у якого було діагностовано пухлинне утворення правої півкулі мозочка. Отриману упродовж аутопсії тканину пухлини з правої півкулі мозочка було зафіксовано в 10% розчині нейтрального формаліну. Після фіксації матеріал піддавали стандартній проводці через спирти зростаючої концентрації, після чого заливали парафіном. З приготованих таким чином блоків робили серійні зрізи товщиною $4-5 \times 10^{-6}$ м, які забарвлювали гематоксиліном та еозином. Гістологічні методики виконували за прописами, що викладені в інструкціях з гістологічної техніки [13].

Результати та їх обговорення

У хворого М., чоловіка 66 років, який за життя проходив лікування в хірургічному відділенні районної міської лікарні протягом 10 днів з діагнозом «Паралітичний ілеус». Консервативна терапія поліпшила стан хворого, який був виписаний під медичний нагляд сімейного лікаря. Через два тижні після виписки хворий в ургентному по-

рядку був доставлений машиною екстреної швидкої допомоги в хірургічне відділення КНП Харківської обласної ради «Обласна клінічна лікарня» зі скаргами на болі в мезогастрії, затримку випорожнення кишечника, загальну слабкість. Об'єктивно стан хворого був оцінений, як тяжкий за рахунок вираженої кахексії, адинамії, нездатності до самостійного пересування, порушеної свідомості. За два тижні перебування в стаціонарі в процесі обстеження діагноз часткової кишкової непрохідності не був підтверджений, але стан хворого неухильно погіршувався і на тлі падіння артеріального тиску, порушення кровообігу та ефективного дихання відбулась зупинка серця. Реанімаційні заходи ефекту не дали, була констатована біологічна смерть.

Під час аутопсії звертала на себе увагу виражена кахексія з повною втратою підшкірно-жирової клітковини та виснаження внутрішніх жирових депо. При дослідженні ЦНС виявлено: тверда мозкова оболонка білувата, тонка, напружена, у синусах – рідка темна кров. Півкулі головного мозку симетричні, в'ялі, м'які мозкові оболонки і речовина мозку набрякли. По краю мигдаликів мозочка видима чітка борозна глибиною 0,5 см. В правій півкулі мозочка виявлений пухлинний вузол без чітких меж, бурого кольору, розмірами $4,0 \times 3,0 \times 3,0$ см, з наявністю безструктурного осередка $1,5 \times 1,0 \times 1,0$ см у центрі. Пухлинний вузол пов'язаний з м'якими мозковими оболонками, при цьому пухлинна маса інфільтрує тканину мозочка. Надана нами макроскопічна картина меланоми мозочка збігається з описом ПВЗМ, що викладені в науковій літературі [8, 10].

При гістологічному дослідженні новоутворення мозочку виявлено, що пухлина побудована з поліморфних веретеноподібних клітин з гіперхромними ядрами і центрально розташованими ядерцями, з великою кількістю патологічних мітозів, наявністю щільного інтрацитоплазматичного відкладення гранул чорно-бурого пігменту (рис. 1), осередками крововиливів і некрозу та з інвазією у тканину мозочка (рис. 2, 3) та внутрішньомозочкові судини (рис. 4).

Гістопатологічна картина пухлини в описуваному випадку збігається з даними інших дослідників [9, 14].

Проведене гістохімічне забарвлення для виявлення заліза за Перлсом з метою виключення крововиливу з утворенням пігменту гемосидерину показало негативний результат.

Дослідження свідчать, що відсутність первинної екстракраніальної меланоми допомагає в диференціальній діагностиці ПВЗМ та метастатичного ураження ЦНС [15]. В описаному нами спостереженні з урахуванням відсутності пігментних новоутворень інших локалізацій (шкіра, слизові оболонки, оболонки очей, наднирники), наявності в мозочку пігментної пухлини, яка пов'язана з м'якими мозковими оболонками, негативного ре-

зультату гістохімічної реакції Перлса був сформульований наступний патологоанатомічний діагноз: «Первинна солітарна меланома м'яких оболонок мозочка з вrostанням в тканину мозочка та

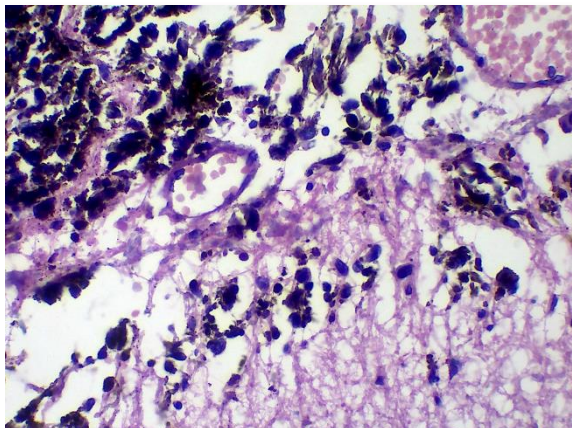


Рис 1. ПВЗМ: розростання меланобластів у м'якій мозковій оболонці мозочка. Забарвлення гематоксилином і еозином. $\times 400$.

з осередками некрозу, яка ускладнилась набряком-набуханням речовини головного мозку з дислокацією стовбур мозку».

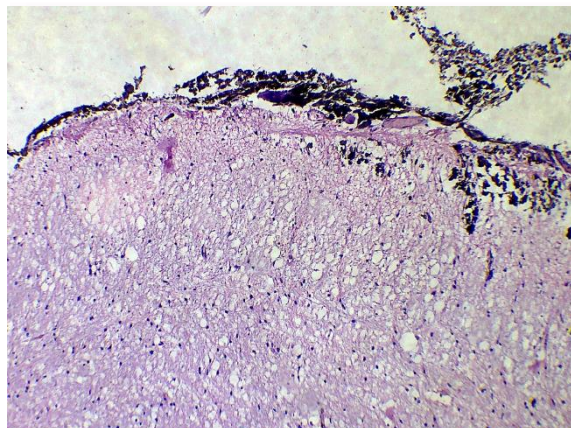


Рис 2. ПВЗМ: розростання меланобластів у м'якій мозковій оболонці мозочка і інвазія пухлинних комплексів в кору мозочка. Забарвлення гематоксилином і еозином. $\times 100$.

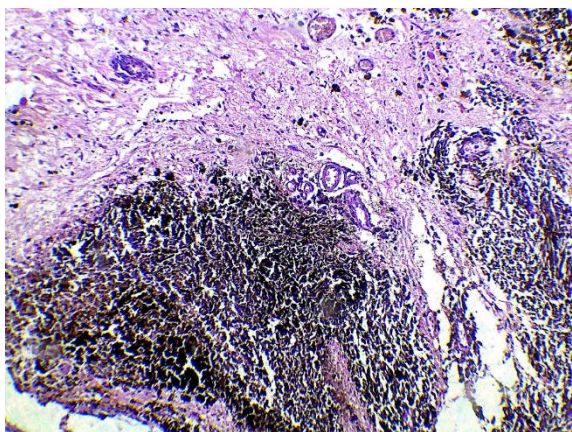


Рис 3. ПВЗМ: інвазія меланоми в тканину мозочка. Забарвлення гематоксилином і еозином. $\times 200$.

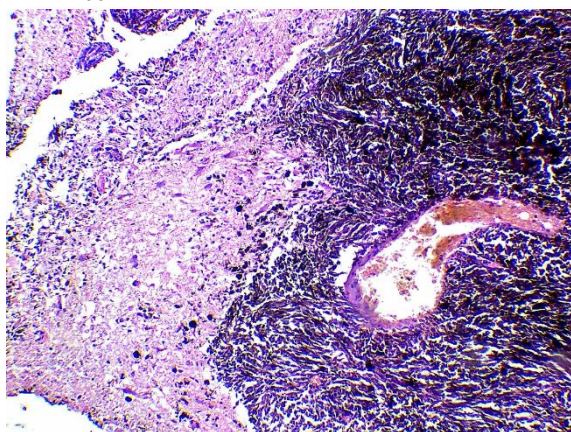


Рис 4. ПВЗМ: інвазія пухлинних клітин меланоми в судину. Забарвлення гематоксилином і еозином. $\times 200$.

Підсумок

Крім надзвичайної рідкості локалізації меланоми у мозочку описаний клінічний випадок привертає увагу тим, що за життя пацієнта дану пухлину не було діагностовано. Адинамія, нездатність до самостійного пересування та порушення свідомості хворого не були розцінені як прояв неврологічної патології, а з урахуванням вираженої кахексії – онкологічного захворювання, зокрема, з ураженням головного мозку. Представлене клінічне спостереження свідчить, що, попри значні

труднощі прижиттєвої діагностики ПВЗМ, в клінічній практиці повинні зберігатись адекватна онкологічна настороженість і ретельне обстеження хворих з подібними клінічними проявами із залученням до діагностичного процесу фахівців інших профілів та МРТ-дослідження.

Інформація про конфлікт інтересів

Потенційних або явних конфліктів інтересів, що пов'язані з цим рукописом, на момент публікації не існує та не передбачається.

Літературні джерела References

1. Liubinas SV, Maartens N, Drummond KJ. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous system. *J Clin Neurosci*. 2010;17(10):1227-32.

doi: 10.1016/j.jocn.2010.01.017.

2. Dupin E, Le Douarin NM. Development of melanocyte precursors from the vertebrate neural

crest. *Oncogene*. 2003;22(20):3016-23. doi: 10.1038/sj.onc.1206460.

3. Brat DJ, Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous systems. *Am J Surg Pathol*. 1999;23(7):745-54. doi: 10.1097/00000478-199907000-00001.

4. Greco CS, Soffiatti R, Bradac GB, Boldorini R. Primitive cerebral melanoma: case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 2001;55(3):163-8. doi: 10.1016/s0090-3019(01)00348-2.

5. Byun J, Park ES, Hong SH, Cho YH, Kim YH, Kim CJ, Kim JH, Lee S. Clinical outcomes of primary intracranial malignant melanoma and metastatic intracranial malignant melanoma. *Clin Neurol Neurosurg*. 2018 Jan;164:32-38. doi: 10.1016/j.clin-neuro.2017.11.012.

6. Lee P-H, Wang L-C, Lee E-J. Primary intracranial melanoma. *Journal of Cancer Research and Practice* 2017;4(1):23-6.

7. Narayan RK, Rosner MJ, Povlishock JT, Gi-revendulis A, Becker DP. Primary dural melanoma: a clinical and morphological study. *Neurosurgery*. 1981;9(6):710-7. doi: 10.1227/00006123-198112000-00017.

8. Rodriguez y Baena R, Gaetani P, Danova M, Bosi F, Zappoli F. Primary solitary intracranial melanoma: case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 1992;38(1):26-37. doi: 10.1016/0090-3019(92)90208-5.

9. Bhandari L, Alapatt J, Govindan A, Sreekumar T. Primary cerebellopontine angle melanoma: a case report and review. *Turk Neurosurg*. 2012;22(4):469-74. doi: 10.5137/1019-5149.JTN.3632-10.2.

10. Ponni A, Jagannatha A, Gururajachar J, Harjani R, Koushik K, Subramanian N, Sowmya R, Varma R. Primary cerebello-pontine angle melanoma: a case report. *Int J Cancer Ther Oncol*. 2014;2(3):020315.

11. Ma Y, Gui Q, Lang S. Intracranial malignant melanoma: A report of 7 cases. *Oncol Lett*. 2015;10(4):2171-5. doi: 10.3892/ol.2015.3537.

12. Puyana C, Denyer S, Burch T, Bhimani AD, McGuire LS, Patel AS, Mehta AI. Primary Malignant Melanoma of the Brain: A Population-Based Study. *World Neurosurg*. 2019;130:e1091-7. doi: 10.1016/j.wneu.2019.07.095.

13. Suvarna SK, Layton C, Bancroft GD. (Eds.). *Bancroft's Theory and Practice of Histological Techniques*, 8th Edition. Elsevier; 2019. 558 p. <https://doi.org/10.1016/B978-0-7020-6864-5.00008-6>

14. Suranagi VV, Maste P, Malur PR. Primary intracranial malignant melanoma: A rare casewith review of literature. *Asian J Neurosurg*. 2015;10(1):39-41. doi: 10.4103/1793-5482.151508.

15. Al-Zaidi RS. Primary CNS Melanoma: A Case Report with Review of the Literature. *Saudi J of Pathology and Microbiology*. 2020; 5(10):414-9.

Сакал Г.О., Горголь Н.І., Потапов С.М. Первинна солітарна меланома оболонки мозочка (рідкісний випадок з практики патологоанатома).

РЕФЕРАТ. Актуальність. Внутрішньочерепні злжкісні меланоми поділяються на первинні та вторинні. Вторинні внутрішньочерепні меланоми є метастатичними, агресивними та становлять третю за поширеністю групу метастатичних пухлин мозку у дорослих. Натомість первинна внутрішньочерепна злжкісна меланома – рідкісна пухлина, яка походить із лептоменінгеальних меланоцитів і становить 1% усіх меланом та 0,07% злжкісних пухлин мозку. **Мета:** на прикладі клініко-атомічного спостереження привертнути увагу та підвищити обізнаність лікарів-патологоанатомів стосовно рідкісної локалізації солітарної злжкісної меланоми, яка виникла з лептоменінгеальної оболонки мозочка. **Методи.** Патоморфологічне дослідження первинної солітарної меланоми оболонки мозочка із застосуванням гістологічних методів. **Результати.** Патоморфологічне дослідження тканини новоутворення правої півкулі мозочка, яку було отримано впродовж аутопсії 66-річного пацієнта, показало, що пухлина побудована з поліморфних веретенноподібних клітин з гіперхромними ядрами, з великою кількістю патологічних мітозів, наявністю щільного інтрацитоплазматичного відкладення гранул чорно-бурого пігменту, осередками крововиливів і некрозу та з інвазією у тканину мозочка та внутрішньомозочкові судини. З урахуванням відсутності пігментних новоутворень інших локалізацій, наявності в мозочку пігментної пухлини, яка пов'язана з м'якими мозковими оболонками, негативної реакції Перлса був сформульований патологоанатомічний діагноз: «Первинна солітарна меланома м'яких оболонки мозочка з вrostанням в тканину мозочка та з осередками некрозу, яка ускладнилась набряком-набуханням речовини головного мозку з дислокацією стовбура мозку». **Підсумок.** Представлене клінічне спостереження свідчить, що, попри значні труднощі прижиттєвої діагностики первинної внутрішньочерепної злжкісної меланоми, в клінічній практиці повинні зберігатись адекватна онкологічна настороженість і ретельне обстеження хворих з подібними клінічними проявами із залученням до діагностичного процесу фахівців інших профілів та МРТ-дослідження.

Ключові слова: первинна злжкісна меланома мозочка, солітарний тип, клініко-анатомічне спостереження.