

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕДКОЙ ЭМБРИОНАЛЬНОЙ ОПУХОЛИ АТИПИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ С МНОГОСЛОЙНЫМИ РОЗЕТКАМИ

Спасенников В.В.¹, Талыбов Р.С.^{1,2}✉, Бейлерли О.А.³, Горшкова В.И.¹, Трофимова Т.Н.⁴, Клещевникова Т.М.¹

¹ Областная клиническая больница № 2; Россия, 625039, Тюмень, ул. Мельникайте, 75

² Тюменский государственный медицинский университет Минздрава России; Россия, 625023, Тюмень, ул. Одесская, 54

³ Центральная научно-исследовательская лаборатория, Башкирский Государственный Медицинский Университет; Республика Башкортостан, Россия, 450008, Уфа, ул. Ленина, 3

⁴ Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова; Россия, 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6/8

✉ Талыбов Рустам Сабирович, rustam230789@gmail.com, +79220777929

РЕФЕРАТ

Рассмотрен клинический случай редкой эмбриональной опухоли центральной нервной системы с многослойными розетками. Обсуждаются сложности диагностики связанные с атипичной локализацией, схожими визуализационными характеристиками и подобным клеточным составом опухоли. Рассматриваются современные возможности лучевых методов диагностики с использованием мультипараметрического магнитно-резонансного картирования при дифференциальной диагностике эмбриональных опухолей центральной нервной системы. Проведено клиническое наблюдение эмбриональной опухоли с многослойными розетками, располагающаяся в атипичном месте — в задней черепной ямке, что является редкостью. Статья проиллюстрирована оригинальными магнитно-резонансными томограммами, дополненными гистологической и иммуногистохимической верификацией.

Ключевые слова: эмбриональные опухоли, многослойные розетки, атипичная тератоидно-рабдоидная локализация, медуллобластома, мультипараметрическое МРТ-картирование

Для цитирования: Спасенников В.В., Талыбов Р.С., Бейлерли О.А., Горшкова В.И., Трофимова Т.Н., Клещевникова Т.М. Клиническое наблюдение редкой эмбриональной опухоли атипичной локализации с многослойными розетками. Онкологический журнал: лучевая диагностика, лучевая терапия. 2025;8(1):76-82.

<https://doi.org/10.37174/2587-7593-2025-8-1-76-82>

Journal of Oncology: Diagnostic Radiology and Radiotherapy

ISSN: 2587-7593 (Print) ISSN: 2713-167X (Online)

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ | CLINICAL CASES

<https://doi.org/10.37174/2587-7593-2025-8-1-76-82>

A RARE CASE OF EMBRYONAL TUMOR WITH MULTILAYERED ROSETTES. ATYPICAL LOCALIZATION

Vladislav V. Spasennikov¹, Rustam S. Talybov^{1,2}✉, Ozal A. Beylerli³, Vladislava I. Gorshkova¹, Tatyana N. Trofimova⁴, Tatyana M. Kleschevnikova¹

¹ Regional Clinical Hospital № 2; 75, Melnikaite str., Tyumen, Russia 625039

² Tyumen State Medical University; 54, Odessaia str., Tyumen, Russia 625023

³ Central Research Laboratory, Bashkir State Medical University; 3, Lenina str., Ufa, Russia 450008

⁴ First Pavlov State Medical University of St. Petersburg; 6/8, Lva Tolstogo str., St. Petersburg, Russia 197022

✉ Rustam S. Talybov, rustam230789@gmail.com, +79220777929

ABSTRACT

This article is dedicated to a rare embryonal tumor of the central nervous system with multilayer rosettes. In our article we discuss the diagnostic difficulties associated with atypical localization, similar imaging characteristics and similar cellular composition of the tumor. We are considering the modern capabilities of radiology techniques and radiological examinations by using multiparametric magnetic resonance mapping in the differential diagnosis of embryonal tumors of the central nervous system. We present a clinical case of embryonal tumor of the central nervous system with multilayer rosettes located in an atypical place — in the posterior fossa, which is a rare finding. The article is illustrated with original magnetic resonance imaging supplemented by histological and immunohistochemical verification.

Key words: embryonal tumor, multilayer rosettes, atypical teratoid-rhabdoid localization, medulloblastoma, multiparametric MRI mapping

For citation: Spasennikov V.V., Talybov R.S., Beylerli O.A., Gorshkova V.I., Trofimova T.N., Kleschevnikova T.M. A Rare Case of Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes. Atypical Localization. Journal of Oncology: Diagnostic Radiology and Radiotherapy. 2025;8(1):76-82. (In Russ.).

<https://doi.org/10.37174/2587-7593-2025-8-1-76-82>

Введение

Эмбриональная опухоль с многослойными розетками (embryonal tumor with multilayered rosettes — ETMR) — редкая высокозлокачественная первичная опухоль центральной нервной системы,

преимущественно встречающаяся в детской популяции. ETMR регистрируется с частотой 1,43 случая на 1 млн детей до 4 лет с одинаковым распределением среди полов, при этом демонстрируется крайне низкая 5-летняя выживаемость от 0 % до

30 % [2, 3]. Гистологическая картина представлена недифференцированными нейроэпителиальными клетками с формированием характерных эпендимобластных розеток и складывается в один из трёх морфологических вариантов: эмбриональную опухоль с обильным нейропилем и истинными розетками, эпендимобластому, медуллоэпителиому [4]. Опухоль характеризуется стремительным прогрессированием, что сопровождается яркой клинической симптоматикой, определяющейся в первую очередь объемом и вовлекаемыми функциональными регионами мозга. Супратенториальная область поражается в 70 %, оставшаяся доля распределена между инфратенториальной (около 30 %) и спинномозговой локализацией (менее 1 %) [5]. Ввиду низкой распространенности в клинической практике, инфратенториальный вариант ETMR не рассматривается в дифференциальном ряду на дооперационном этапе у пациентов, несмотря на описанные в современных публикациях характерные лучевые признаки при мультипараметрическом МРТ-картировании (мпМРТ) [6–9]. В данной возрастной группе обычно предполагаются другие опухоли с инфратенториальной локализацией: медуллобластома и атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль, а также пилоцитарная астроцитомы и эпендимома [1].

В связи с трудностями диагностики и редким вариантом расположения опухоли демонстрируем собственное клиническое наблюдение эмбриональной опухоли с многослойными розетками при локализации в задней черепной ямке.

Клинический случай

Пациент Б., 4 года, поступил в ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 2» с остро развившимися жалобами на слюнотечение, дисфагию, с прогрессирующим ухудшением в виде нарушения походки, слабости в левых конечностях. Других заболеваний в медицинском анамнезе пациента выявлено не было.

Проведено комплексное лучевое обследование по протоколу мпМРТ-картирования. Магнитно-резонансная томография головного мозга выполнялась на аппарате Siemens Magnetom Vida, 3.0 Тл в следующих импульсных последовательностях: T₁, T₂, T₂-FLAIR, DWI, SWI в трех взаимоперпендикулярных плоскостях с толщиной среза 1–5 мм до и после введения гадолиний-содержащего контрастного препарата. По данным проведенного мпМРТ-исследования в правом мостомозжечковом углу определялось крупное, хорошо очерченное образование, окруженное зоной легкого вазогенного отека, представленное преимущественно солидным компонентом с выраженной рестрикцией диффузии по данным DWI и ADC. ИП SWI де-

монстрировало наличие артефактов магнитной восприимчивости за счет микрокальцинатов. На постконтрастных сериях T₁ отмечалось слабовыраженное неоднородное накопление контрастного препарата (рис. 1).

Ввиду локализации, структуры опухоли по данным мпМРТ и возраста пациента был выставлен дифференциальный ряд между медуллобластомой, атипичной тератоидно-рабдоидной опухолью и эмбриональной опухолью с многослойными розетками, а также пилоцитарной астроцитомой и эпендимомой.

Пациент прошел плановое оперативное лечение: резекция опухоли. Материал направлен на патоморфологическое исследование.

При микроскопическом исследовании обнаружена гиперклеточная опухоль, построенная из низкодифференцированных примитивных нейроэпителиальных клеток, формирующих гнезда и многослойные розетковые структуры (рис. 2, А). Отмечен высокий уровень митотической активности и индекс пролиферативной активности Ki-67/MIB1 (рис. 2, Б).

Пациент выписан в удовлетворительном состоянии на двенадцатые сутки после операции и направлен на консультацию к онкологу в ГАУЗ ТО «МКМЦ Медицинский город» для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения и проведения химиолучевой терапии.

Обсуждение

Данные мпМРТ, в первую очередь ограничение диффузии и инфратенториальная локализация поражения, с учетом возраста пациента позволили сформулировать дифференциально-диагностический ряд, включивший медуллобластому, атипичную тератоидно-рабдоидную опухоль и эмбриональную опухоль с многослойными розетками. Вследствие редкости случаев инфратенториальной локализации ETMR, первоначально диагноз не был заподозрен. МРТ-картина, несмотря на высокую распространенность в возрастной группе пациента, исключала из дифференциального диагноза пилоцитарную астроцитому (рис. 3) ввиду свойственной ей облегченной диффузии, отсутствия кистозно-солидного строения опухоли и яркого контрастирования. Эпендимомы — опухоли с «пластичным» ростом вдоль четвертого желудочка в субарахноидальные пространства, выраженной кальцификацией, демонстрирующие рестрикцию диффузии в редких высококачественных вариантах — были также исключены из диагностического поиска (рис. 4).

Медуллобластомы, как правило, опухоли с варибельной структурой и контрастированием, которые могут выглядеть гомо- или гетерогенны-

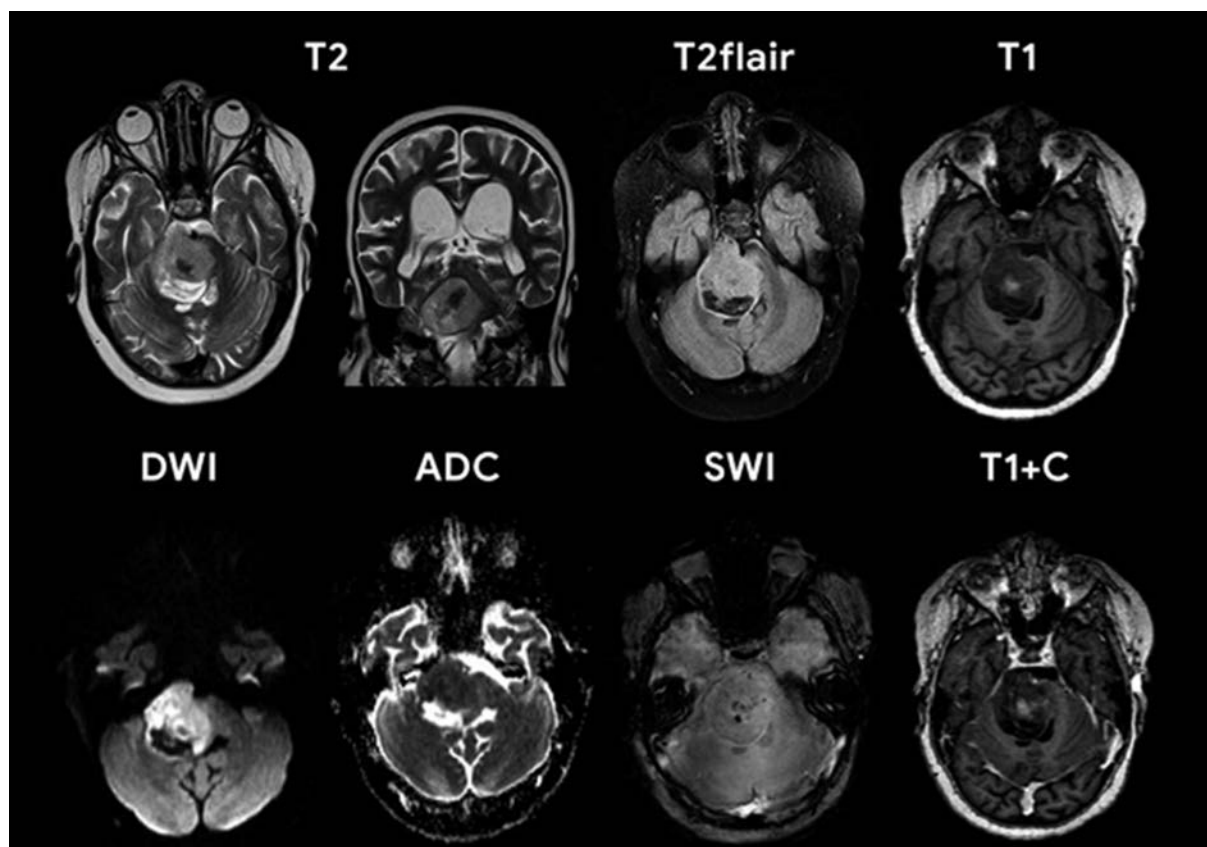


Рис. 1. МРТ головного мозга пациента с интратенториальной эмбриональной опухолью с многослойными розетками, аксиальные изображения. В правом мостомозжечковом углу на фоне легкого вазогенного отека визуализируется внутримозговая опухолевая масса, характеризующаяся преимущественно гиперинтенсивным к веществу мозга сигналом на T_2 -ВИ, выраженным ограничением диффузии на DWI и ADC, слабым накоплением контрастного препарата на постконтрастных T_1 -ВИ, а также наличием артефактов магнитной восприимчивости в SWI

Fig. 1. Axial brain MRI with an infratentorial embryonal tumor with multilayered rosettes. In the right cerebellopontine angle, an intracerebral tumor mass is visualized surrounded by mild vasogenic edema, characterized by a hyperintense T_2 -WI signal compared to brain matter, prominent diffusion restriction on DWI and ADC, mild contrast enhancement on post T_1 -WI, and foci of susceptibility artifacts in SWI

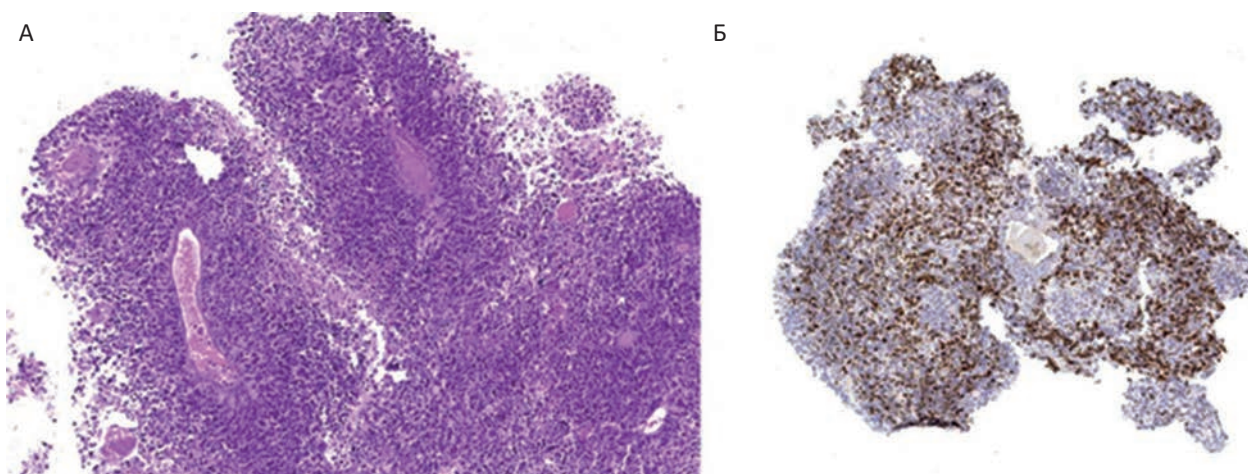


Рис. 2. Результаты патоморфологического исследования пострезекционного материала: А — микроскопическое исследование; Б — иммуногистохимическое исследование. А — гиперклеточная опухоль, состоящая из низкодифференцированных примитивных нейроэпителиальных клеток с формированием гнезд и многослойных розетковых структур

Fig. 2. Pathomorphological examination results of the post-resection material: A — microscopic examination; Б — immunohistochemical examination. A — a hypercellular tumor consisting of low-differentiated primitive neuroepithelial cells with the formation of nests and multilayer rosette structures

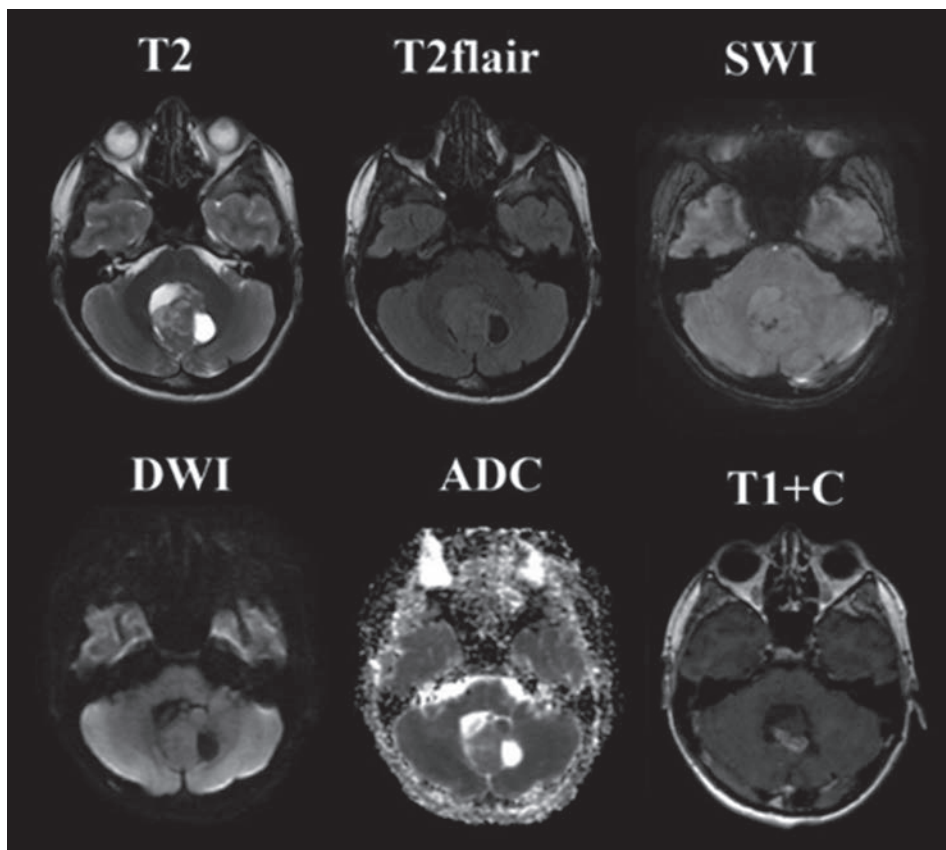


Рис. 3. МРТ головного мозга пациента с пилоцитарной астроцитомой, аксиальные изображения. Опухоль в черве мозжечка, солидная опухоль с кистами, с неоднородным содержимым из-за белковой примеси, с равномерным накоплением контрастного препарата от солидной части, без ограничения диффузии и развитой внутриопухолевой сети сосудов

Fig. 3. Axial brain MRI of a patient with pilocytic astrocytoma. A tumor in the cerebellar vermis, a solid tumor with cysts with heterogeneous contents due to protein admixture, with a homogeneous contrast enhancement of the solid component, without diffusion restriction or a developed intratumoral vascular network

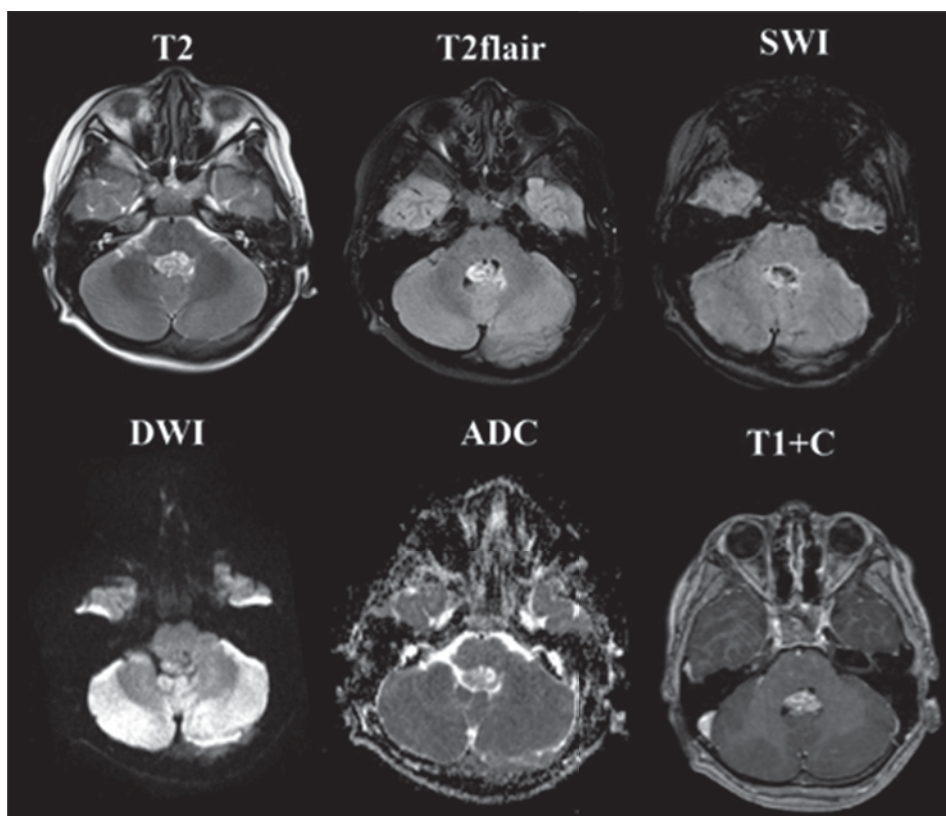


Рис. 4. МРТ головного мозга пациента с эпендимомой, аксиальные изображения. Опухоль в задней черепной ямке, расположенная срединно в IV-ом желудочке. Опухолевая ткань неоднородного строения за счет множества мелких кист, кальцинатов и кровоизлияний. Контрастирование неомогенное. Диффузия не ограничена

Fig. 4. Axial brain MRI of a patient with ependymoma. A tumor in the posterior cranial fossa with a midline location in the fourth ventricle. The tumor tissue has a heterogeneous structure due to multiple small cysts, calcifications and hemorrhages. The contrast is inhomogeneous. The diffusion is not restricted

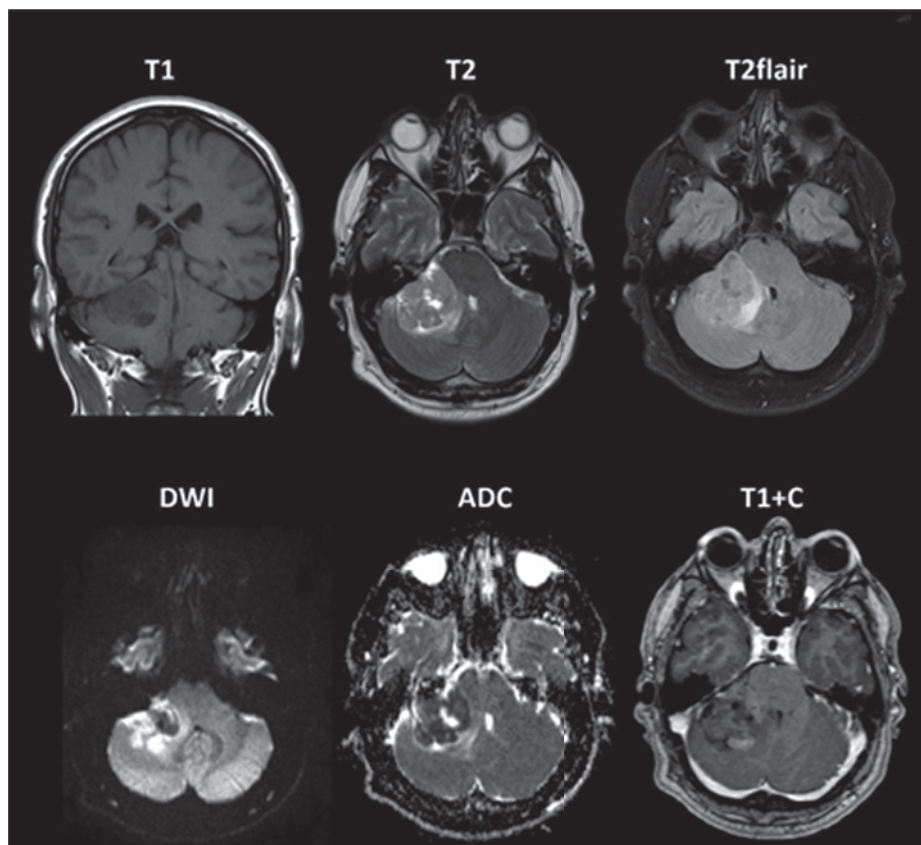


Рис. 5. МРТ головного мозга пациента с медуллобластомой, аксиальные и коронарные изображения. Опухоль в правом мостомозжечковом углу с выраженным ограничением диффузии, окруженная зоной умеренного отека. Постконтрастные серии T_1 демонстрируют слабовыраженное накопление контрастного препарата

Fig. 5. Axial and coronal brain MRI of a patient with medulloblastoma. A tumor in the right cerebellopontine angle with a prominent restriction of diffusion, surrounded by a zone of moderate edema. Post-contrast T_1 series show a mild contrast enhancement

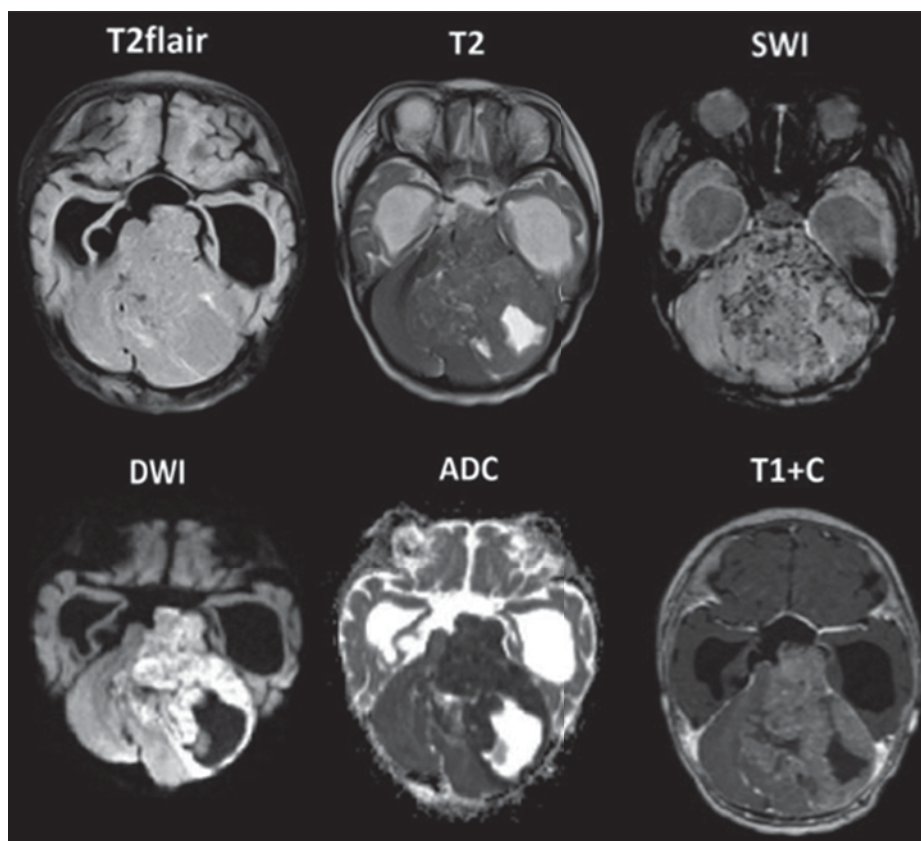


Рис. 6. МРТ головного мозга пациента с атипичной тератоидно-рабдоидной опухолью, аксиальные изображения. Опухоль задней черепной ямки с поражением левой гемисферы мозжечка и ствола мозга с умеренным контрастированием, выраженным ограничением диффузии, умеренным перифокальным отеком. ИП SWI демонстрирует наличие артефактов магнитной восприимчивости за счет микрокровоизлияний. Отмечается выражено расширенная желудочковая система за счёт развития тривентрикулярной несообщающейся гидроцефалии

Fig. 6. Axial brain MRI of a patient with an atypical teratoid/rhabdoid tumor. A tumor in the posterior cranial fossa with left cerebellar hemisphere and brain stem involvement showing moderate contrast enhancement, marked diffusion restriction, and moderate perifocal edema. SWI sequence demonstrates the presence of susceptibility artifacts due to microbleeds. There is a pronounced dilated ventricular system due to development of a triventricular non-communicating hydrocephalus

Таблица 1. Сравнительная характеристика опухолей задней черепной ямки у пациентов детского возраста, обсуждаемых в дифференциальном диагнозе
Table 1. Comparative characteristics of the posterior cranial fossa pediatric tumors discussed in the differential diagnosis row

Признаки	Опухоли				
	Медуллобластома	АТРО	ЕТМР	Пилоцитарная астроцитома	Эпендимома
Диффузия	Выр. ограничение	Выр. ограничение	Выр. ограничение	Облегчение	Обыч. облегчение
Демаркация	Хорошая	Слабая	Хорошая	Четкая	Хорошая
Строение	Преим. Солидное	Гетерогенное	Солидное	Киста+узел	Кист.-солид.
Контрастирование	Вариабельное	Выр. И неоднор.	Слабое	Интенсивное	Слабое
Кровоизлияния	Могут быть	Множественные	Могут быть	Нет	Вариабельно
Кальцинаты	Могут быть	Характерно	Встречаются	Нет	Характерно
Локал-я в зчя	Всегда	Часто	Редко	Часто	Часто
Особенности	Молек. варианты	Крупные	Самые агрессив.	Интрамур. узел	Пластичные

ми, иметь кистозные компоненты, некротические зоны, кровоизлияния и в более редких случаях — кальцинаты. Контрастирование медуллобластом разнообразно (однородное или гетерогенное с различной выраженностью), но диффузия так же выражено ограничена (рис. 5).

Атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль (АТРО), в свою очередь, плохо отграничена и часто имеет зоны некроза и кистозные компоненты. Для АТРО типичным является ограничение диффузии в солидном компоненте (со значениями индекса коэффициента диффузии в пределах $400\text{--}500 \times 10^{-6} \text{ мм}^2/\text{с}$), наличие кальцинатов в структуре. В отличие от ЕТМР, эти опухоли демонстрируют более выраженное и неоднородное накопление контрастного препарата и множественные микрокровоизлияния (рис. 4). Ввиду агрессивного роста и масс-эффекта АТРО часто ассоциирована с развитием гидроцефалии.

Сравнительная характеристика визуализационных паттернов в перечисленных опухолях приведена в табл. 1.

Таблица демонстрирует наибольшее сходство лучевой семиотики ЕТМР с медуллобластомами. Несмотря на одинаковую выраженность ограничения диффузии между ЕТМР, медуллобластомами и АТРО, почти все другие признаки АТРО отличаются от этих гиперклеточных опухолей ЗЧЯ у пациентов детского возраста. Эпендимомы обладают похожими признаками с ЕТМР, но не являются опухолями высокой клеточности. Пилоцитарные астроцитомы имеют фундаментальные отличия от указанных образований ЗЧЯ как по микро- и макроскопическому строению, так и по прогнозу.

Большинство эмбриональных опухолей с многослойными розетками — крупные, хорошо очерченные солидные образования со слабо выраженным неоднородным контрастированием или без него, с высокой клеточностью и ограничением

диффузии, окруженные перифокальным отеком. Меньшая часть опубликованных случаев упоминает о кистозном опухолевом компоненте и наличии микрокальцинатов.

В нашем наблюдении опухоли в предполагаемом дифференциальном ряду имели взаимоперекрывающую лучевую семиотику, в первую очередь за счет наличия выраженного ограничения диффузии от солидной части, морфологически обусловленной гиперклеточной и высокопролиферирующей массой [10]. Это позволило исключить варианты группы неэмбриональных опухолей. Остальные характеристики, такие как тип строения, интенсивность и паттерн накопления контрастного препарата, выраженность вазогенного отека, артефакты магнитной восприимчивости от продуктов деградации гемоглобина и кальцинатов, в сочетании с нетипичной локализацией, которая демонстрировала ЕТМР, также оказались недостаточно специфичными и не позволили корректно предположить вид опухоли на дооперационном этапе [11].

Заключение

Представленное наблюдение демонстрирует случаи ограниченности специализированного мультипараметрического протокола МРТ-картирования в дифференциальной диагностике эмбриональной опухоли с многослойными розетками. Основной проблемой являлась нетипичная локализация и крайне схожая лучевая семиотика с другими представителями эмбриональной группы опухолей. Исследование призывает учитывать редкие случаи расположения ЕТМР в задней черепной ямке. Осведомленность врачей-рентгенологов с учетом как морфологических, так и лучевых критериев позволит выдвинуть наиболее верное предположение на этапе построения дифференциально-диагностического ряда.

Список литературы / References

1. Талыбов РС, Трофимова ТН, Павлова ВИ и др. Редкий случай локализации глиобластомы: интратенториальное расположение (обзор литературы и клинический случай). Радиология и практика. 2024;(1):9-19. Talybov RS, Trofimova TN, Pavlova VI, et al. Atypical case of glioblastoma localization: intratentorial localization (Clinical Case and the Review of the Literature). Radiology — Practice. 2024;(1):9-19. (In Russ.)
<https://doi.org/10.52560/2713-0118-2024-1-9-19>.
2. Gualano FM, Hassoun P, Carter CL, et al. Embryonal tumor with multilayered rosettes: Post-treatment maturation and implications for future therapy. Cancer reports (Hoboken, N.J.). 2023;6(5):e1812.
<https://doi.org/10.1002/cnr2.1812>.
3. Lambo S, von Hoff K, Korshunov A, et al. ETMR: a tumor entity in its infancy. Acta Neuropathologica. 2020;140:249-66.
<https://doi.org/10.1007/s00401-020-02182-2>.
4. Rosenberg T, Cooney T. Current Open Trials and Molecular Update for Pediatric Embryonal Tumors. Pediatric Neurosurgery. 2023;58(5):299-306.
<https://doi.org/10.1159/000531256>.
5. Ulzen-Appiah K, Akakpo KP. Embryonal tumor with multilayered rosettes in a teenager. Autopsy and Case Reports. 2022;12:e2021373.
<https://doi.org/10.4322/acr.2021.373>.
6. Chadda KR, Solano-Páez P, Khan S, et al. Embryonal tumor with multilayered rosettes: Overview of diagnosis and therapy. Neuro-Oncology Advances. 2023;5(1):vdad052.
<https://doi.org/10.1093/noajnl/vdad052>.
7. Liu YT, Zhu MJ, Yang M, et al. Imaging findings of supratentorial embryonal tumor with multilayered rosettes in children. Zhonghua Yi Xue Za Zhi. 2023;103(3):215-8.
<https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112137-20220608-01277>.
8. Dangouloff-Ros V, Tauziède-Espariat A, Roux CJ, et al. CT and Multimodal MR Imaging Features of Embryonal Tumors with Multilayered Rosettes in Children. Am J Neuroradiol. 2019;40(4):732-6.
9. Wu H, Beylerli O, Gareev I, et al. Are there reliable multiparametric MRI criteria for differential diagnosis between intracranial meningiomas and solitary intracranial dural metastases? Oncol Lett. 2023;26(2):350.
<https://doi.org/10.3892/ol.2023.13936>.
10. Kamenova M, Kaneva R, Genova K, et al. Embryonal Tumors of the Central Nervous System with Multilayered Rosettes and Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumors. Adv Exper Med Biol. 2023;1405:225-52.
11. Beylerli O, Talybov R, Musaev E, et al. Cerebrovascular disorders in patients with malignant tumors. Brain Hemorrhages. 2024;5(6):284-92.
<https://doi.org/10.1016/j.j.hest.2024.08.003>

Вклад авторов

Спасенников Владислав Владимирович: формирование концепции, написание текста статьи.

Талыбов Рустам Сабирович: формирование концепции, написание текста статьи.

Бейлерли Озал Арзуман оглы: сбор и анализ клинических данных, анализ литературы.

Горшкова Владислава Игоревна: формирование концепции, написание текста статьи.

Трофимова Татьяна Николаевна: курация статьи, анализ литературы.

Клещевникова Татьяна Михайловна: курация статьи, разработка дизайна исследования.

Authors' contributions

Vladislav V. Spasennikov: conceptualization, writing the text draft.

Rustam S. Talybov: conceptualization, writing the text draft.

Ozal A. Beylerli: collection and analysis of a clinical data, literature analysis.

Vladislava I. Gorshkova: conceptualization, writing the text draft.

Tatyana N. Trofimova: editing the text, literature analysis

Tatyana M. Kleschevnikova: editing the text, development of the study design.

Information about the authors

Vladislav V. Spasennikov, <https://orcid.org/0000-0002-1180-4886>

Rustam S. Talybov, <https://orcid.org/0000-0003-3820-2057>

Ozal A. Beylerli, <https://orcid.org/0000-0002-6149-5460>

Vladislava I. Gorshkova, <https://orcid.org/0009-0009-2659-0372>

Tatyana N. Trofimova, <https://orcid.org/0000-0003-4871-2341>

Tatyana M. Kleschevnikova, <https://orcid.org/0009-0008-6417-1999>

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.
Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Соответствие принципам этики. Одобрение этического комитета не требовалось.
Информированное согласие. Родители пациента подписали информированное согласие на публикацию его данных.

Тип статьи: Клинический случай.

Поступила: 25.11.2024.

Принята к публикации: 14.01.2025.

Опубликована online: 26.03.2025.

Funding. The study had no sponsorship

Conflict of interests. Not declared.

Ethical compliance. Ethical committee approval was not necessary.

Informed consent. The patient's parents signed informed consent for the publication of his data.

Article type: Case Report.

Received: 25.11.2024.

Accepted for publication: 14.01.2025.

Published online: 26.03.2025.