

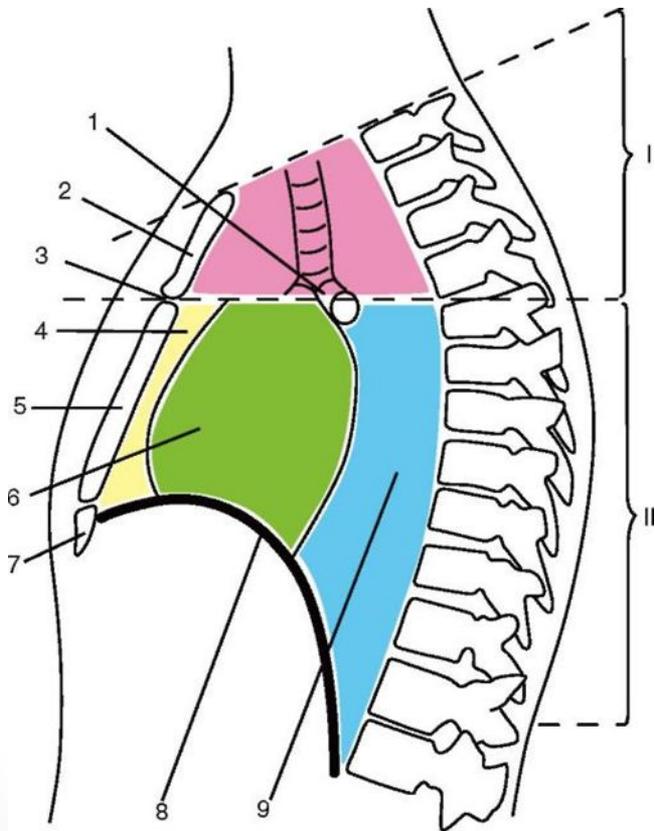
Опухоли средостения

Баймухаметов Э. Т.
Казахский НИИ онкологии и радиологии

Опухоли средостения – собирательный термин, служащий для обозначения новообразований различного генеза, происходящих из разнородных тканей и объединенных в одну нозологическую форму лишь благодаря единым анатомическим границам

- С точки зрения клинициста, диагноста образования средостения либо обнаруживаются случайно при исследованиях, предпринятых по иным поводам или с профилактической целью, либо проявляются осложнениями, обусловленными вовлечением в процесс - компрессией, спаянием или инвазией - окружающих органов и структур (те или иные симптомы могут наблюдаться у 39 – 58% больных).

- С точки зрения хирурга, средостение представляет собой средоточие жизненно важных органов и анатомических образований и сдавление или инвазия этих органов растущим новообразованием обуславливает разнообразные и нередко угрожающие жизни симптомокомплексы.
- С точки зрения патоморфолога, средостение является собой уникальный анатомический музей, в котором можно обнаружить практически любые гистологические формы новообразований всех степеней злокачественности - от раковых и еще более агрессивных саркоматозных опухолей до казуистически редких кист.



I – верхнее средостение

II – нижнее средостение

1- бифуркация трахеи

2- рукоятка грудины

3- сочленение

4- переднее средостение

5- тело грудины

6- среднее средостение

7- мечевидный отросток

8- диафрагма

9- заднее средостение

Деление средостения

1. Переднее средостение

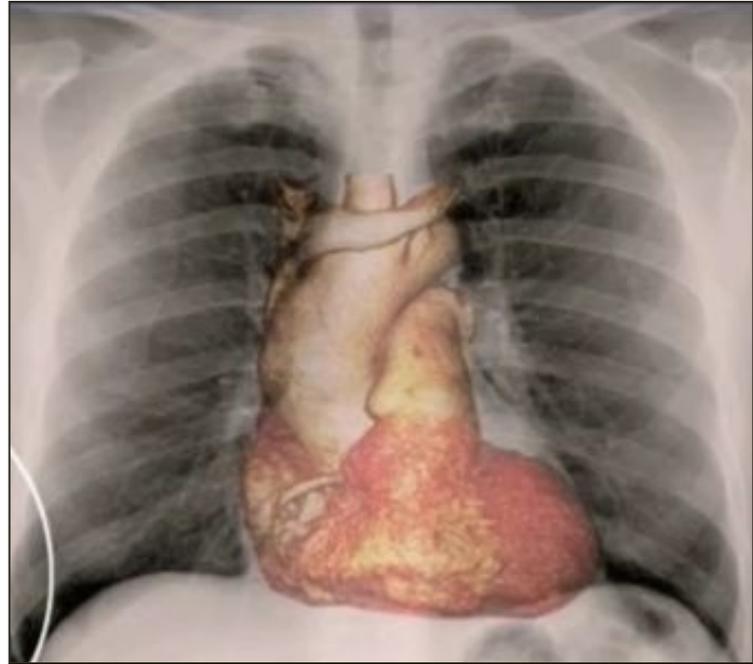
Преваскулярное пространство

2. Центральное (среднее) средостение

Сосудистое пространство

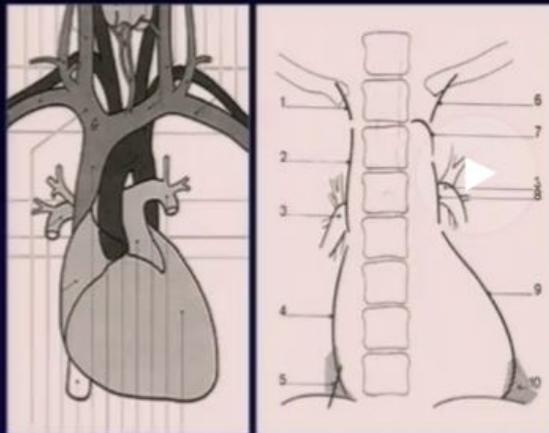
3. Заднее средостение

Ретроваскулярное пространство





Контуры тени средостения



Справа

1. правая брахиоцефальная вена
2. верхняя полая вена
3. корень легкого
4. правое предсердие
5. нижняя полая вена

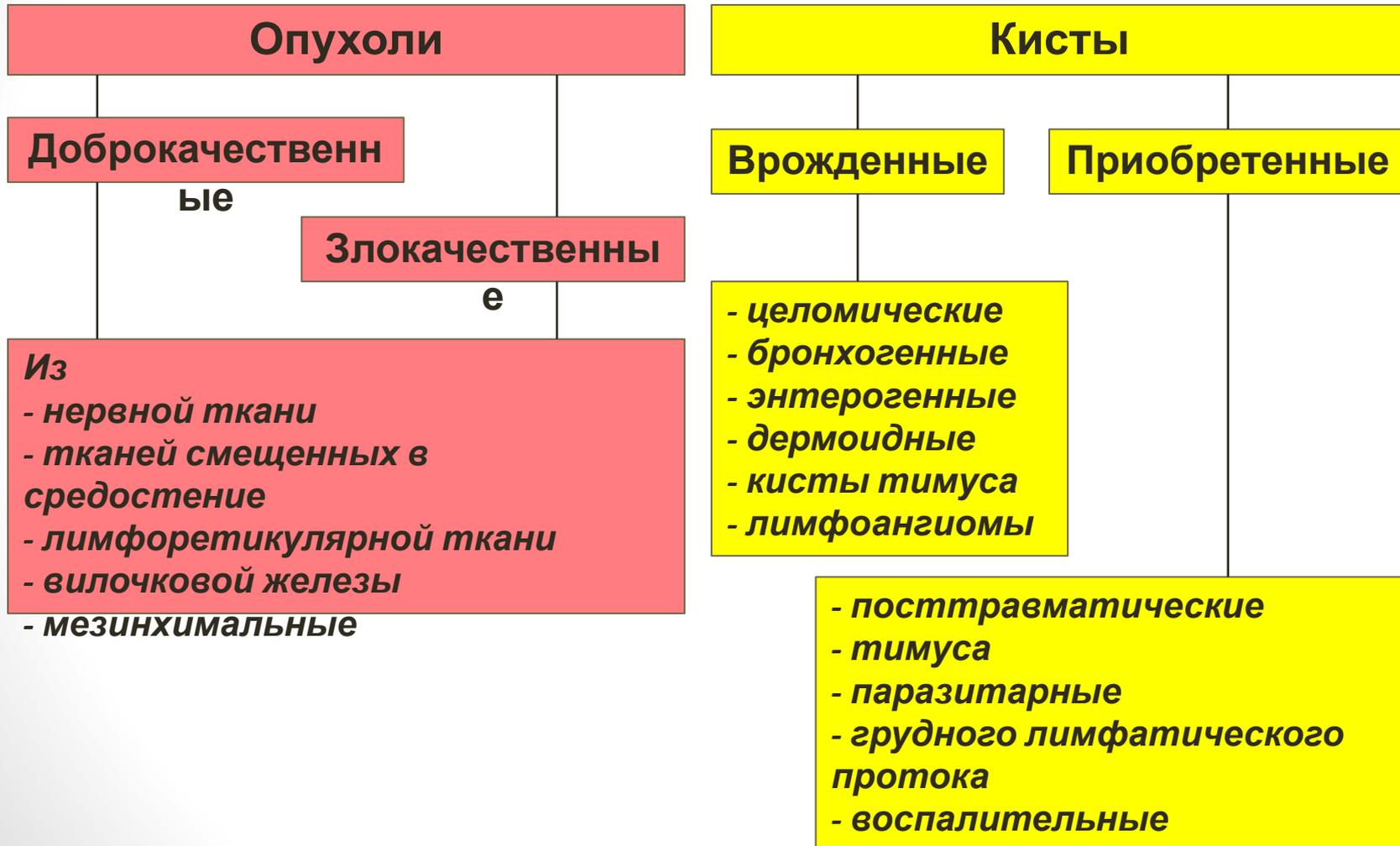
Слева

1. левая подключичная артерия
2. дуга аорты
3. легочный ствол
4. левый желудочек
5. жировая клетчатка



- Опухоли средостения в повседневной практике встречаются редко, поэтому в статистических отчетах областей, республики нет сведений об уровне и динамике заболеваемости и смертности.
- Тем не менее, согласно литературным данным, частота опухолей средостения не велика, составляя от 0,5 до 1% больных среди онкологических заболеваний (Лукьяниченко Б. Я. , 1955; Петровский Б. В. , 1960; Полоцкий Б. Е. и соавт., 2004).

Первичные образования средостения



Симптомы опухоли средостения

Клинические симптомы опухоли средостения определяются структурой ткани, из которой развиваются опухоль.

Характер первоначальных проявлений зависит от места локализации опухоли. В начальном периоде роста явных клинических симптомов почти не бывают, поэтому нередко их обнаруживают случайно или при профилактическом флюорографическом обследовании (Петровский Б. В. (1960), Перельман М. И. (1972), Шайн А. А. (2001), Черенков В. Г. (2005))

Симптомы опухоли средостения

- боль за грудиной
- кашель обычно сухой
- дисфагия
- одышка
- повышение температуры тела
- лихорадка
- слабость
- потеря веса
- отечность лица и шеи при синдроме сдавления верхней полой вены

Симптомы опухоли средостения

Симптомы, обусловленные общим воздействием опухоли на организм (проявление феномена интоксикации): общая слабость, снижение массы тела, повышение температуры тела. Они характерны для медиастинальной формы рака с распадом, злокачественным лимфомам, лимфогранулематоза.

Симптомы, специфические для отдельных видов новообразований:

- миастения и синдром Кушинга - характерны для тимом;
- нарушения чувствительности, порезы и параличи конечностей и тазовых органов – возникают при нейрогенных опухолях заднего средостения, растущих в виде «песочных часов» в спинномозговой канал и сдавливающих спинной мозг;
- увеличение периферических лимфатических узлов, особенно в надключичной области, наблюдается при лимфогранулематозе;
- артериальная гипертензия характерна для ганглионевром.

Гистологическая классификация (ВОЗ, 2004)

Эпителиальные опухоли

Тимома 8580/1

- Тип А (веретенноклеточный, мозговой) 8581/1
- Тип АВ (смешанный) 8582/1
- Тип В1 (лимфоцитарный) 8583/1
- Тип В2 (кортикальный) 8584/1
- Тип В3 (эпителиальный) 8585/1
- Микронодулярная тимома 8580/1
- Метапластическая тимома 8580/1
- Склерозирующая тимома 8580/1
- Липофиброаденома

Рак вилочковой железы (включая нейроэндокринные, эпителиальные опухоли тимуса) 8586/3

- Плоскоклеточный рак 8070/3
- Базалиоидный рак 8123/3
- Мукоэпидермоидный рак 8430/3
- Лимфоэпителиомаподобный рак 8082/3
- Карциносаркома 8033/3
- Светло клеточный рак 8310/3
- Аденокарцинома 8140/3
- Папиллярная аденокарцинома 8260/3
- Карцинома с t(15,19) транслокацией
- Высокодифференцированная нейроэндокринная карцинома (карциноид)

Типичный карциноид 8240/3

Атипичный карциноид 8249/3

- Высокодифференцированная нейроэндокринная карцинома
- Крупноклеточная нейроэндокринная карцинома 8013/3
- Мелкоклеточная нейроэндокринная карцинома 8041/3
- Недифференцированная карцинома 8020/3
- Смешанные эпителиальные включая нейроэндокринные карциномы

Герминогенные опухоли средостения

Одного гистологического типа

- Семинома 9061/3
- Эмбриональная карцинома 9070/3
- Опухоль желточного мешка 9071/3
- Хориосаркома 9100/3
- А. Тератома взрослая 9080\0
- Б Тератома невзрослая 9080/3

Более одного гистологического типа

- Полиэмбриома 9072/3
- Герминогенные опухоли средостения с соматическим типом озлокачествления
- Герминогенные опухоли средостения ассоциированные с гематологическим озлокачествления

Медиастинальная лимфома и гемопозитические неоплазмы

- Б-клеточные лимфомы
- Первичная Б-клеточная лимфома 9679/3
- Экстранодулярная тимусная Пограничная Б-клеточная лимфома MALT типа 9699/3
- Б-клеточная лимфома Б-клеточная лимфома клеточная лимфома
- Т-клеточные лимфомы
- Предшественник Т-лимфобластной лимфомы 9729/3
- Предшественник Т-лимфобластной лейкемии 9837/3

- Ходжкинская лимфома средостения 9650/3
- Серой зоны между Ходжкинскими и неХоджкинскими лимфомами 9596/3
- Гистиоцитарные, дендритические опухоли
- Лангергансоклеточный гистиоцитоз 9751/1
- Лангергансоклеточная саркома 9756/3
- Гистиоцитарная саркома 9755/3
- Злокачественный гистиоцитоз 9750/3
- Фолликулярная дендритические опухоли 9758/1
- Фолликулярная дендритические саркома 9758/3
- Интердигититационная дендритические опухоли 9757/1
- Интердигититационная дендритические саркома 9757/3
- Миелоидная саркома и острая миелоидная лейкемия 9930/3

Мезенхимальные опухоли тимуса и средостения

- Тимолипома 8850/0
- Липома средостения 8850/0
- Липосаркома 8850/3
- Солирная фиброма 8815/0
- Синовиальная саркома 9040/3
- Сосудистый неоплазмоз
- Рабдомиосаркома 8900/3
- Лейомиоматозная опухоль
- Опухоли периферических нервов

Редкие опухоли средостения

- Эктопированные опухоли тимуса
- Эктопированные тиреоидные опухоли
- Эктопированные паратиреоидные опухоли

Стандарт обследования больных

- Рентгенологическое обследование (обзорный, правый боковой, срединная томограмма)
- Бронхоскопическое обследование
- Компьютерная томография грудной клетки
- Ультразвуковое исследование
- ПЭТ
- Функциональные исследования легких и сердца
- Лабораторные методы диагностики
- Морфологический диагноз

Цель УЗИ и ФБС при опухоли средостения

**Выявление
метастатического
поражения**

- лимфатических узлов
- печени и почек

- Степень прорастания трахеобронхиального дерева
- Санация трахеобронхиального дерева

Компьютерная томография

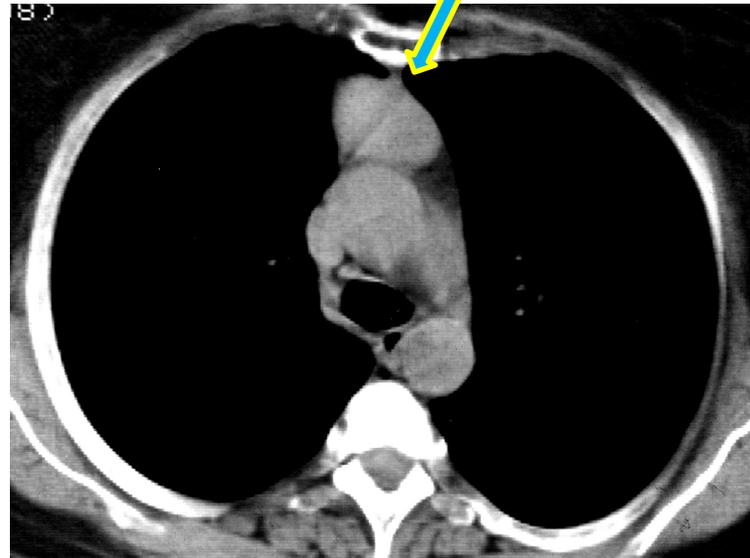
Показания

- **Уточнение локализации** и структуры патологических образований, видимых на рентгенограммах
- **Выявление патологических изменений**, не видимых на рентгенограммах
- **Выявление распространения** опухоли на соседние анатомические структуры (перикард, аорту, сердце, диафрагму и др.).

Компьютерная томография

Показания к КТ при нормальной рентгенограмме:

- миастения
- парез гортани
- лимфомы и рак легкого (стадирование)
- гипер- или гипопаратиреоз



Переднее средостение

Преваскулярное пространство: ограничено грудной стенкой – спереди, перикардом и сосудами – сзади

Содержимое:

- Жировая клетчатка
- Вилочковая железа
- Лимфатические узлы
- Внутренние маммарные артерии и вены

Патология переднего средостения

- Тимомы
- Лимфомы
- Тератомы
- Ретростернальные липомы
- Кисты перикарда
- Внутригрудной зоб
- другие

Вилочковая железа

Thymus, зобная железа

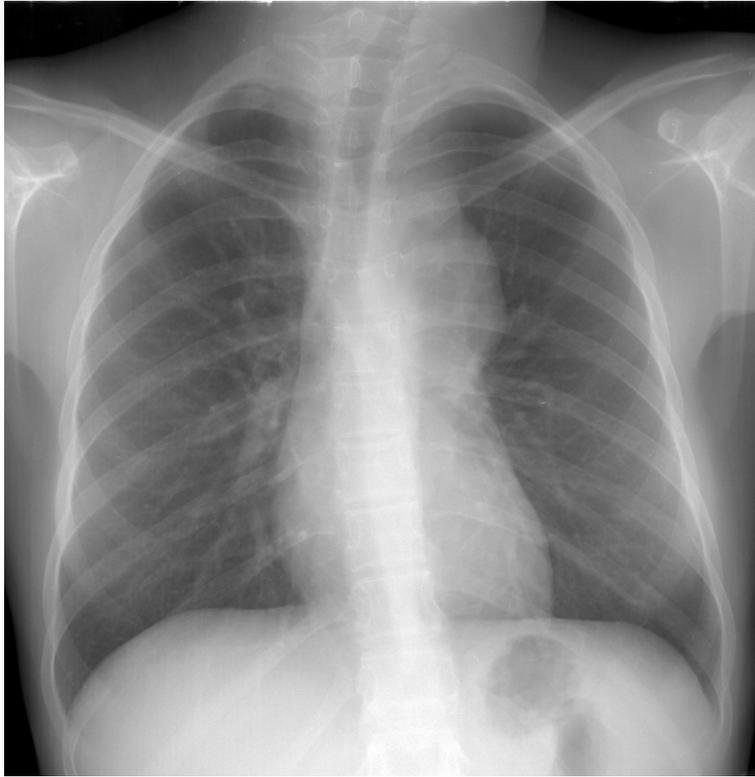
- **Строение:**
 - корковый и мозговой слой, тельца Гассала
 - Эпителиальные и лимфоидные клетки
- **Функция:**
 - Центральный орган иммунной системы
 - Продукция Т-лимфоцитов из лимфобластов

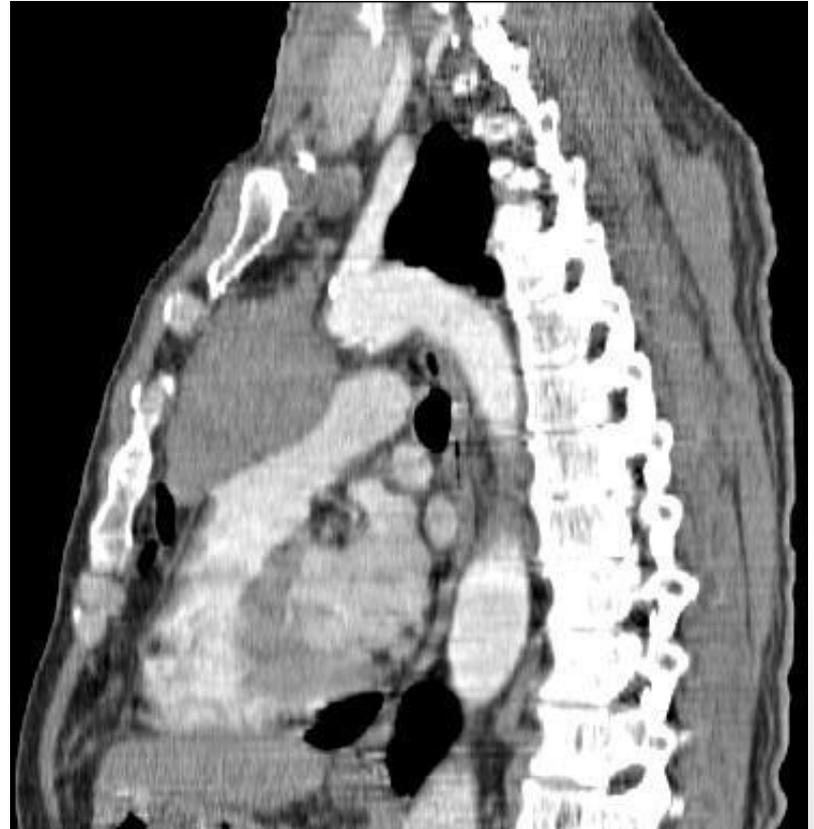
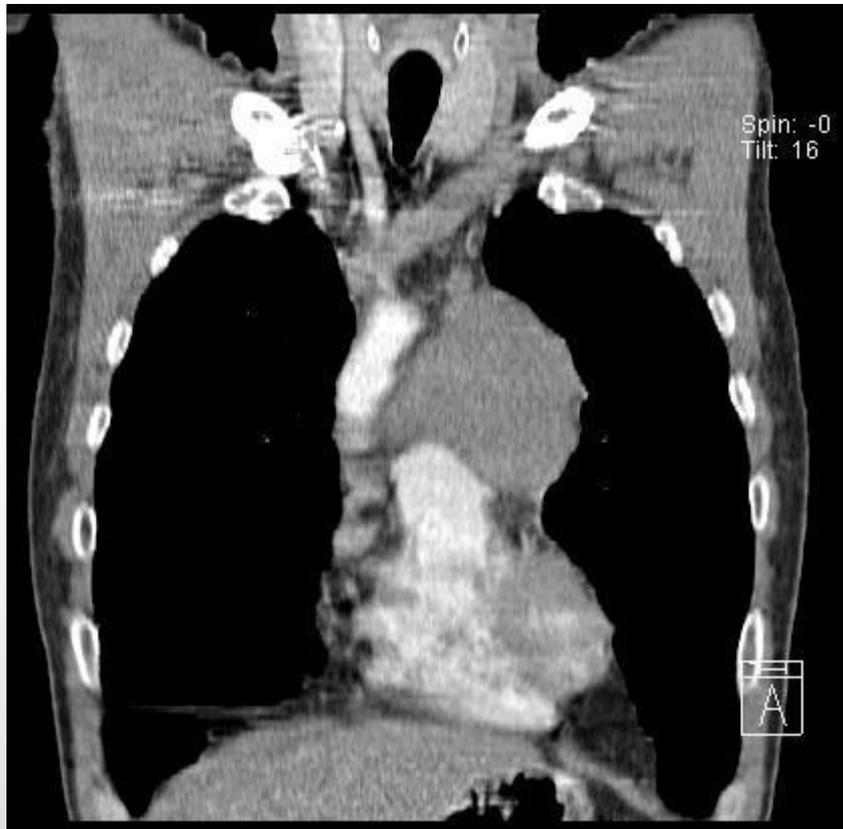
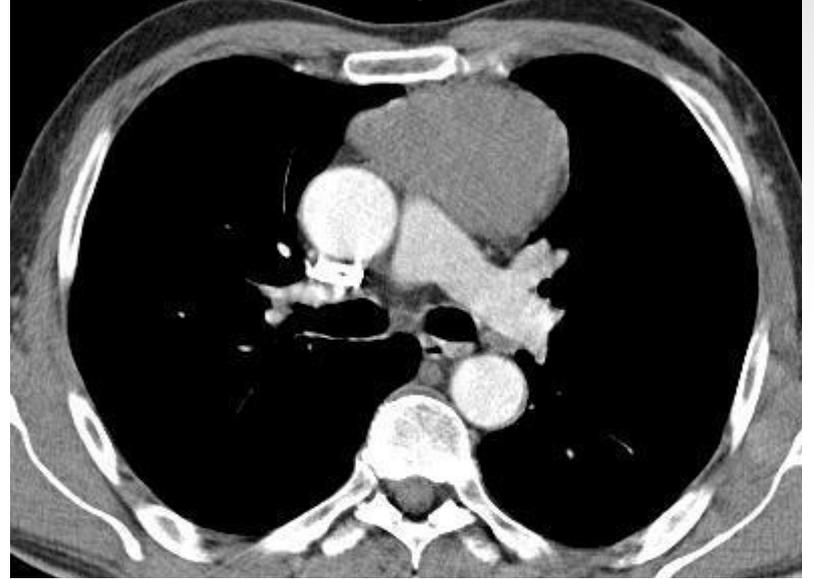
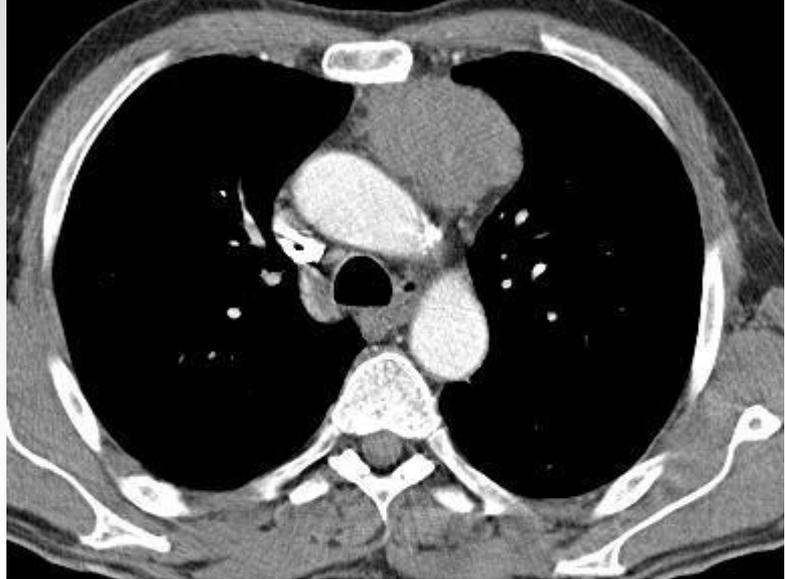
Тимомы

- Медленный рост, «доброкачественное течение»
- M=F, **70% опухолей возникает в 5^{ой} и 6^{ой} декаде жизни**
- Большинство опухолей протекает бессимптомно
- у 25-30% больных симптомы компрессии
- Сочетание с системными проявлениями:
 - **миастения**
 - красноклеточная аплазия
 - гипогаммаглобулинемия

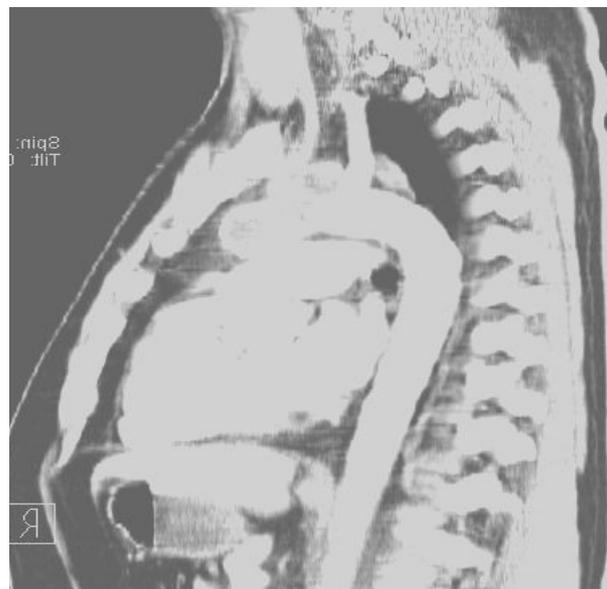
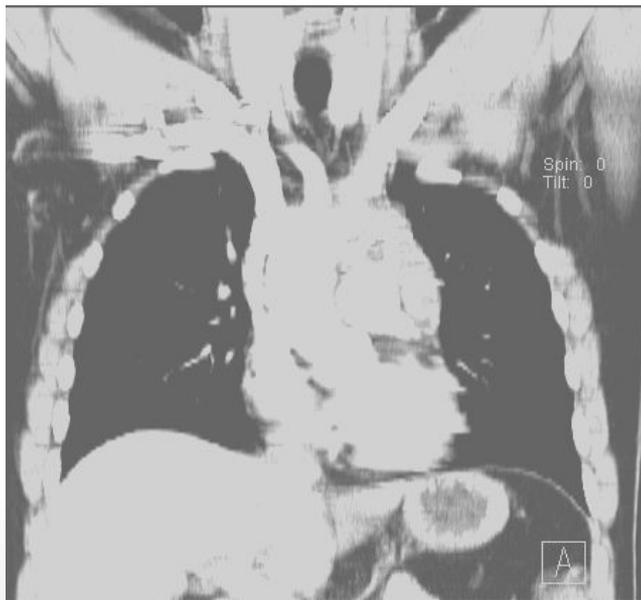
Тимома - лучевые признаки

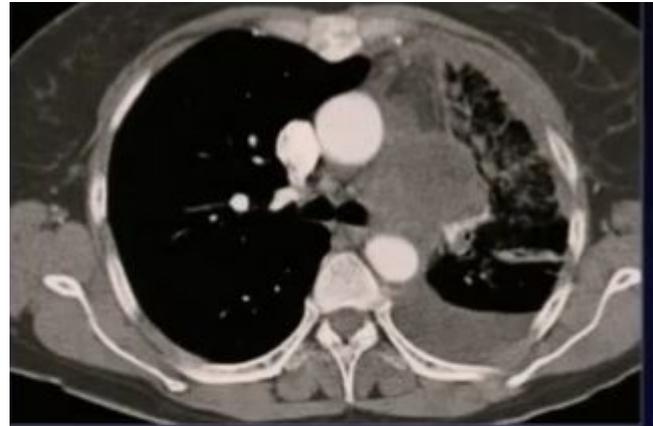
- Располагается в переднем средостении
- Обычно перед восходящей аортой или общим стволом легочной артерии
- Сферическая форма, четкие контуры
- Различная величина, часто односторонний рост
- Структура: однородная, кистозная, участки некроза
- Кальцификация редко





Инвазивная тимома





Миастения

- Аутоиммунное неврологическое расстройство, характеризуется слабостью поперечно-полосатой мускулатуры
- у 85% больных с миастенией обнаруживают фолликулярную гиперплазию тимуса
- у 15% больных с миастенией выявляют тимому
- из всех больных с тимомой миастения обнаруживается у 30-50%

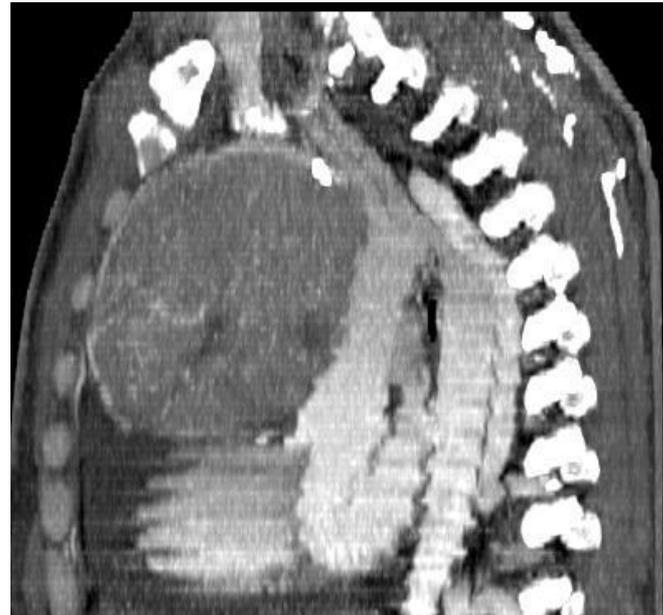
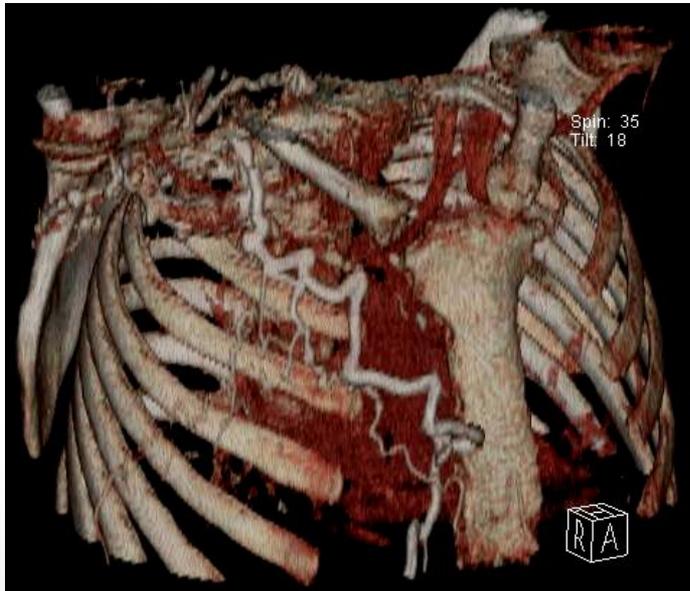
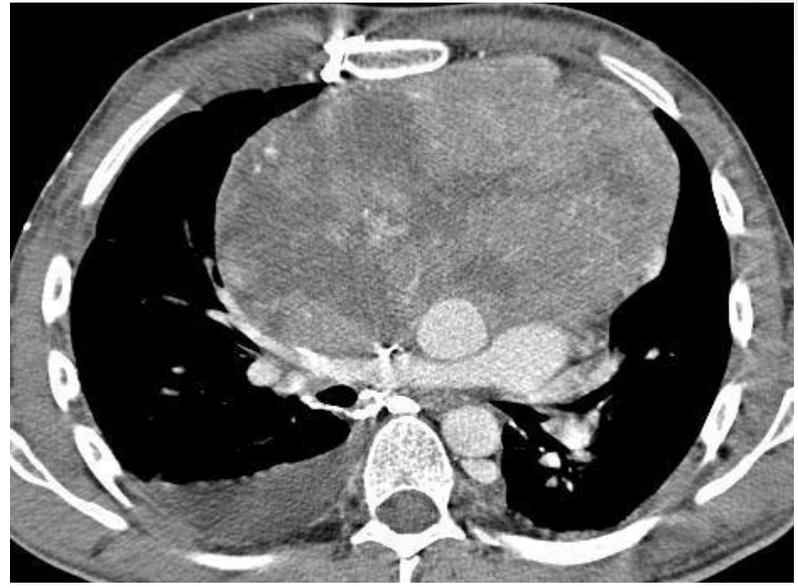
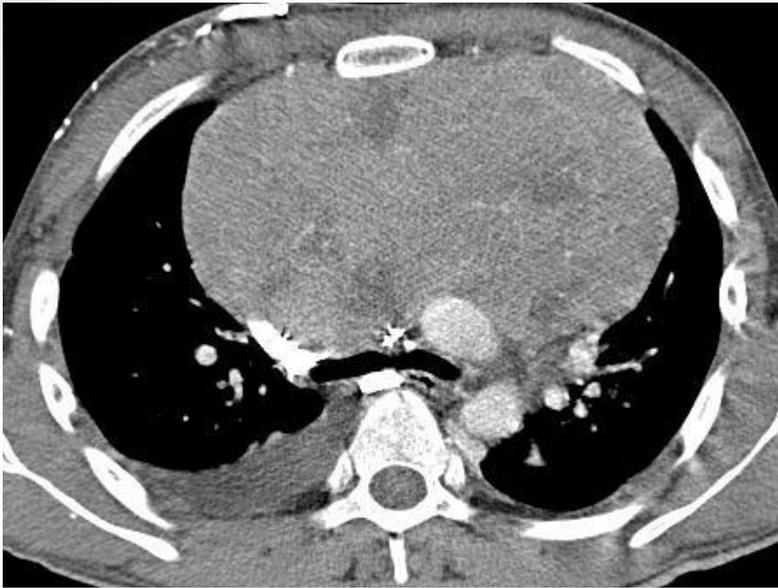
Злокачественные опухоли тимуса

Рак вилочковой железы:

- Мужчины, обычно на 6^{ой} декаде
- Крупные образования, признаки местной инвазии

Карциноидные опухоли:

- Нейроэндокринная опухоль
- М:F = 3:1, средний возраст 43 г.
- АКТГ (33-40%), ПГ (19-25%)
- Крупное образование, местная инвазия
- Лимфоаденопатия



TNM Классификация злокачественных эпителиальных опухолей тимуса

T - первичная опухоль

TX- недостаточно данных для оценки первичной опухоли

T0- нет доказательств первичной опухоли

T1- Опухоль полностью инкапсулирована

T2- Опухоль переходит на перикапсулярную ткань

T3- Опухоль переходит на соседние структуры такие как

- перикард

- медиастинальная плевра

- грудная стенка

- легкие

- магистральные сосуды

T4- Опухоль с плевральной или перикардиальной диссеминацией

N - региональные л/узлы

NX- недостаточно данных для оценки л/узлов

N0- нет региональных метастазов

N1- Метастазы в передние медиастинальные л/узлы

N2- Метастазы в другие внутри грудные л/узлы исключая передние медиастинальные л/узлы

N3- Метастазы в лестничные и надключичные л/узлы

Классификация тимом по степени выраженности инвазивного роста

(Masaoka A. et al. 1981, с модификацией Shimosato Y., Mukai K. 1997)

I стадия (T1N0M0) – полностью инкапсулированная опухоль без инвазии в медиастинальную жировую клетчатку;

II стадия (T2N0M0) – инфильтрация в пределах жировой клетчатки средостения;

III стадия (T3N0M0) – инфильтрация медиастинальной плевры или перикарда, или прилежащих органов:

а) – отсутствие инвазии крупных сосудов

б) – инвазия крупных сосудов

IV стадия

а) опухоль с имплантатами по плевре и перикарду T4N0M0

б) опухоль с лимфогенными метастазами T1-4N1-2M0

в) опухоль с гематогенными метастазами T1-4N0-2M1

Злокачественные лимфомы

Лимфома Ходжкина (лимфогрануломатоз):

- 80% больных - первичное поражение лимфоузлов переднего средостения
- системные проявления, лимфоаденопатия
- последовательное поражение узлов переднего, центрального средостения и легочной ткани
- слияние узлов в конгломераты
- зоны некроза в узлах

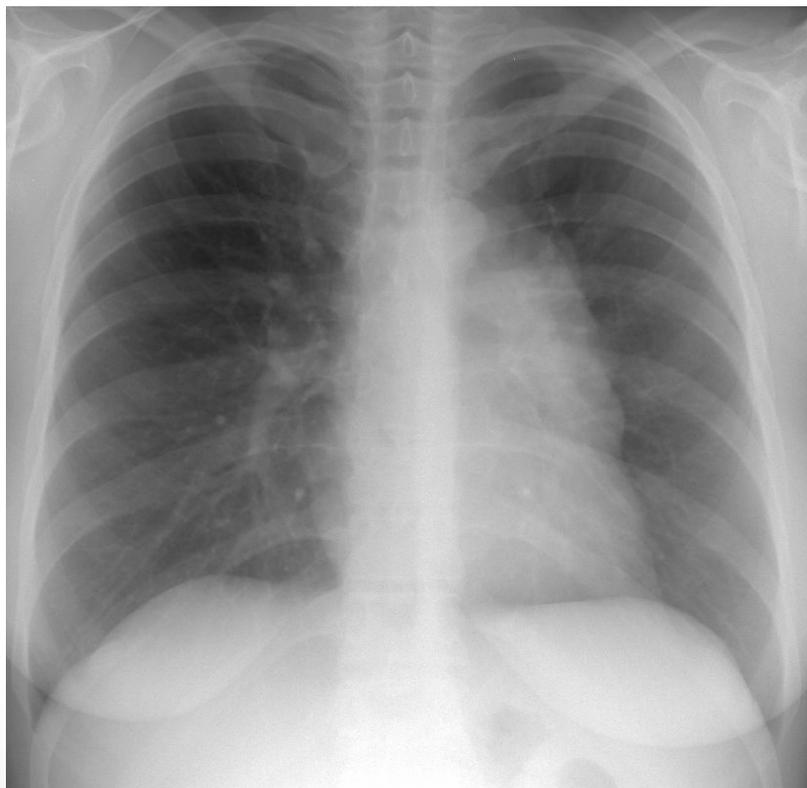
Стадии лимфомы Ходжкина

- **Стадия I:** Поражение лимфатических узлов одной области
- **Стадия II:** Поражение лимфатических узлов двух или нескольких областей по одну сторону диафрагмы (II)
- **Стадия III:** Поражение лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы (III)
- **Стадия IV:** Диффузное или диссеминированное поражение одного или нескольких вне лимфатических органов или тканей, +/- поражение лимфатических узлов.

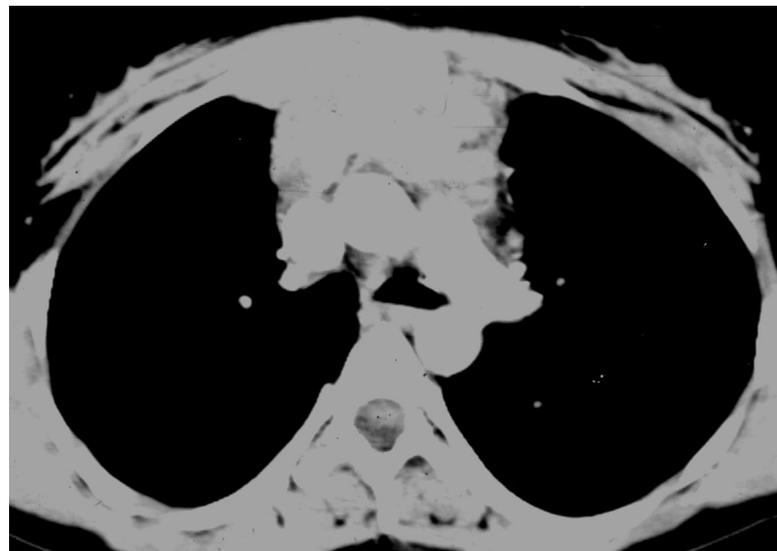
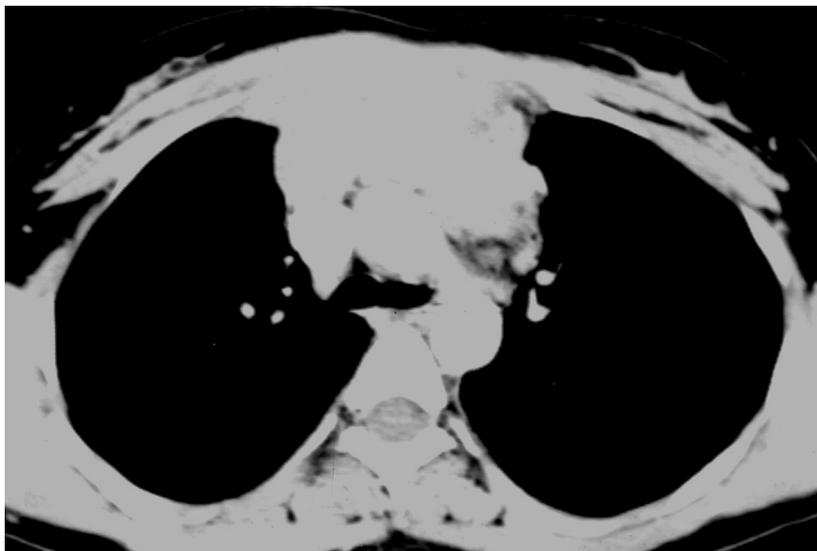
Рентгенологические формы поражения грудной полости при лимфомах

- Медиастинальная (19,9%)
- Медиастинально-лёгочная (52,3%)
- Лёгочная (менее 1%)
- Медиастинально-лёгочно-плевральная (18,3%)
- Плевральная (8,5%)

Лимфома Ходжкина



Лимфома Ходжкина

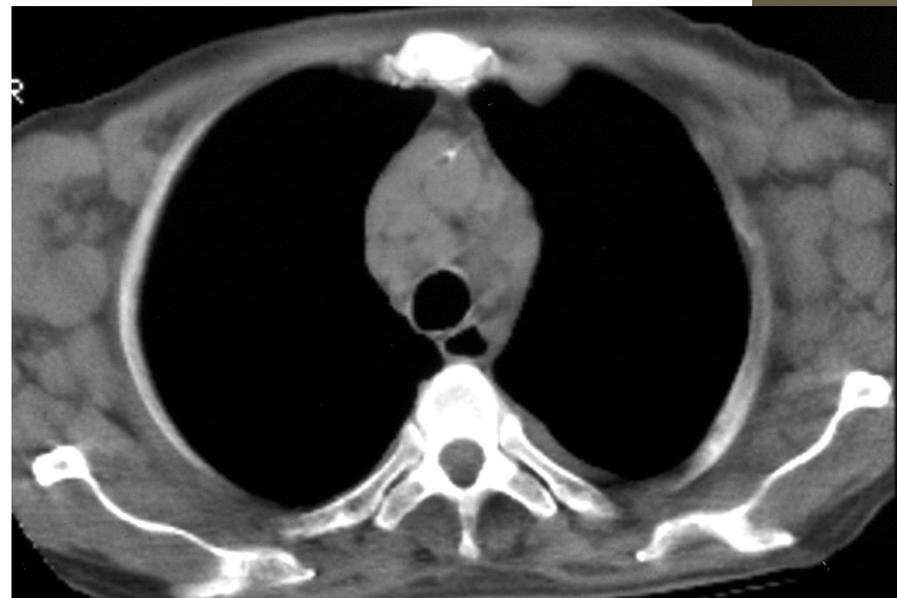
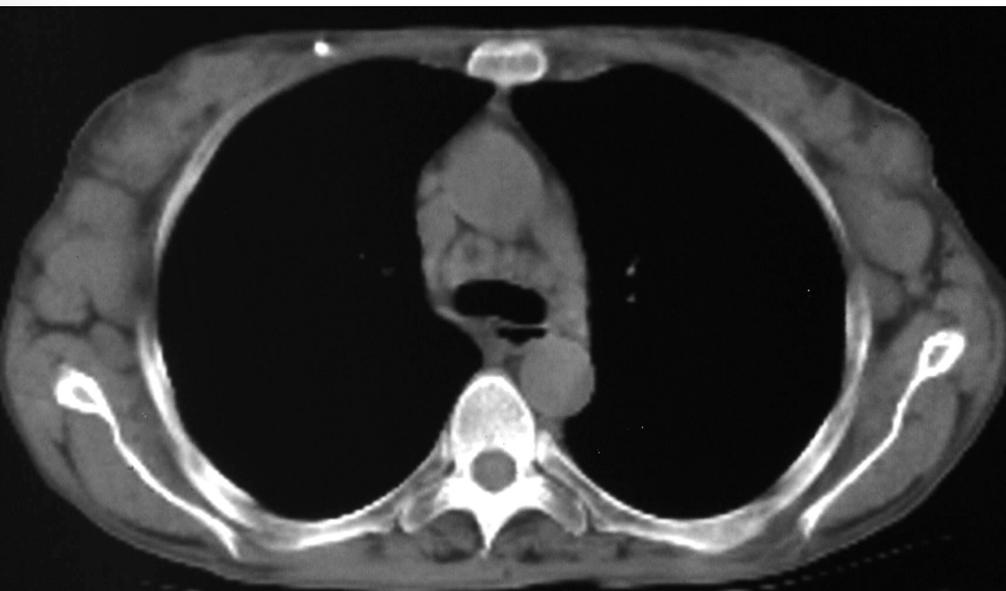


Злокачественные лимфомы

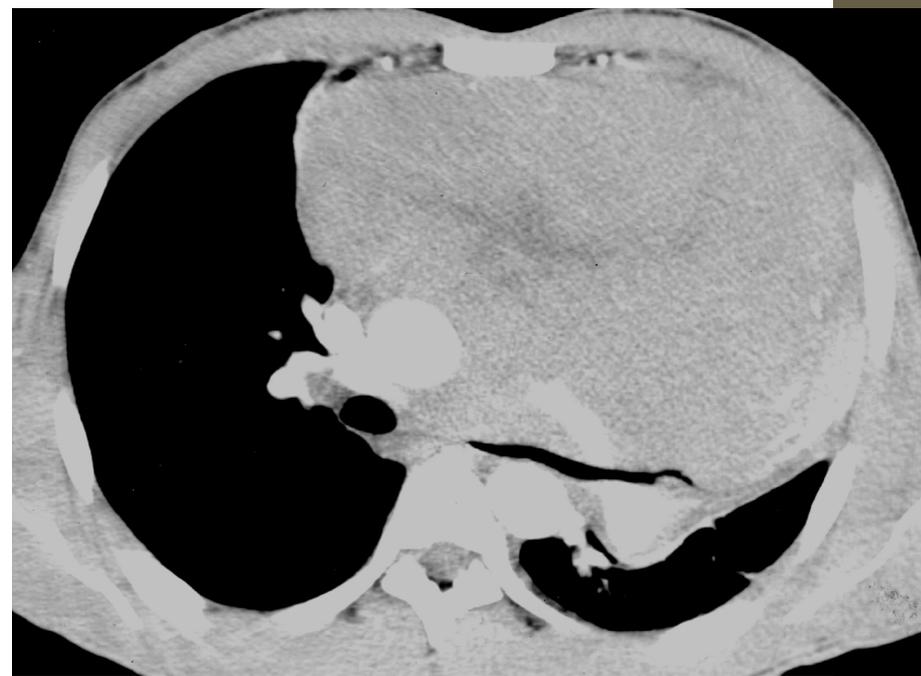
Неходжскинские лимфомы:

- 80% - первичное поражение лимфоузлов вне грудной полости (живот, таз)
- поражение паренхиматозных органов (печень, селезенка)
- поражение любых групп лимфоузлов средостения, чаще центрального
- инвазия сосудов, перикарда, грудной стенки

Неходжскинские лимфомы



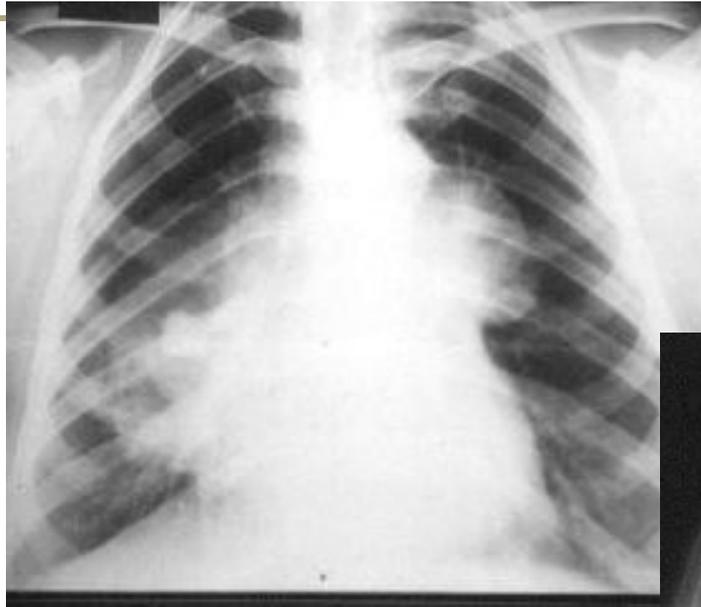
Неходжскинские лимфомы



Герминогенные опухоли

Тератома

- семинома (яичко)
- дисгерминома (яичник)
- эмбриональный рак
- хорионэпителиома (матка)
- смешанные



Тератома

греч. - teratos - уродство

- 75% всех герминогенных опухолей средостения
- Обычно дети и подростки (<40 лет), M=F
- боль в груди, одышка, кашель, может быть мокрота

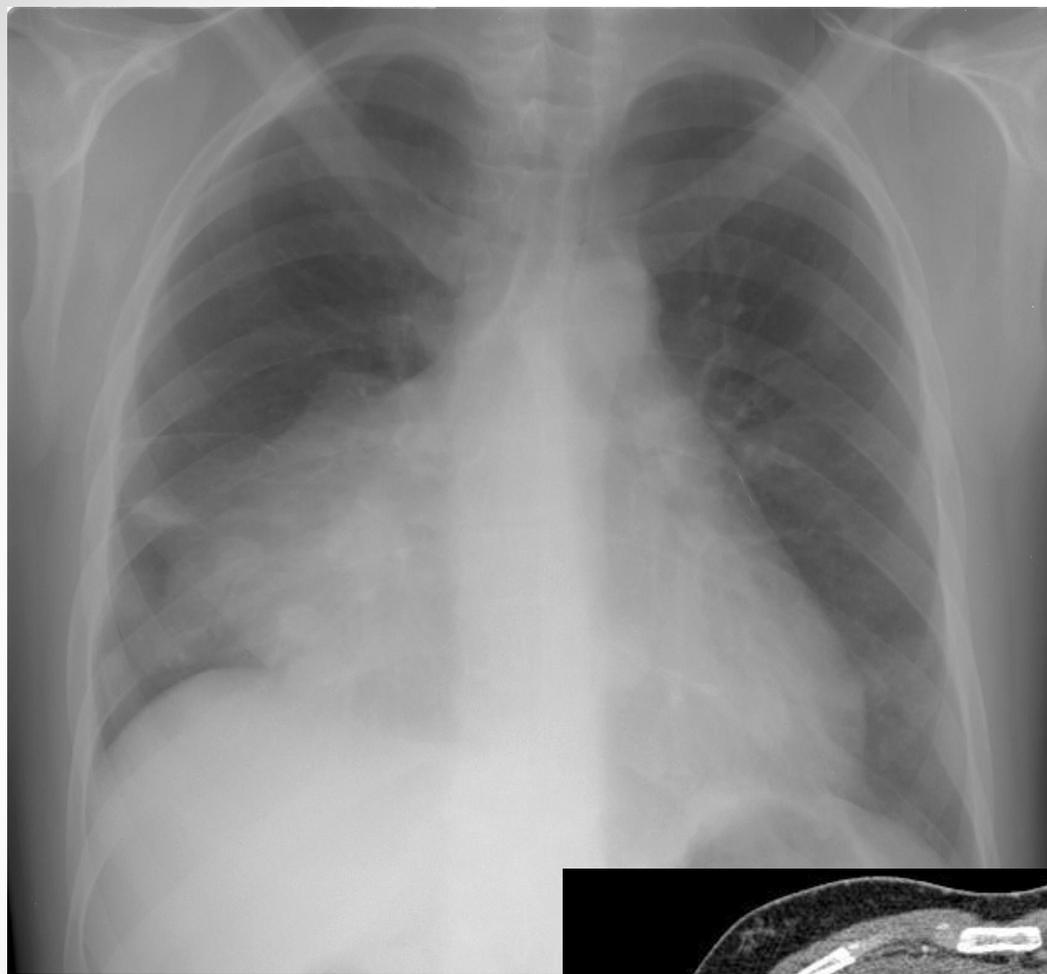
Тератома

- гетеропластическая , герминогенная опухоль
- эпидермоид, дермоид, тератоид
- зрелая, незрелая, злокачественная
- солидное или кистозное строение
- включения жира, жидкости, костной ткани и обызвествлений

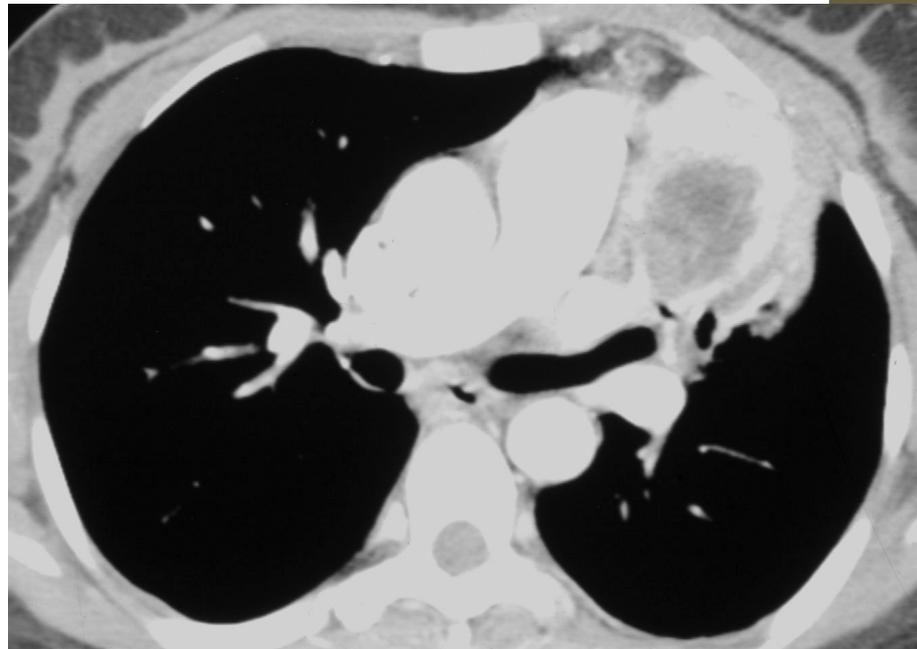
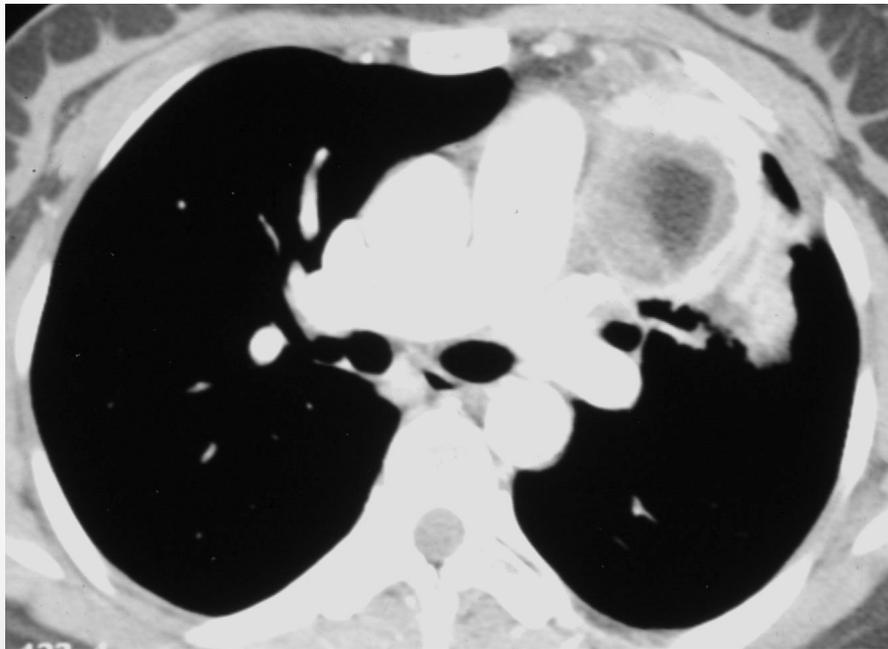
Тератома

чаще одностороннее поражение
четкие контуры за счет капсулы
гетерогенная структура:

- жидкость 89%, жир 76%, кальций 53%
- уровень жир/жидкость - 11%
- ткань/жидкость/жир/кальцинаты - 39%
- ткань/жидкость/жир - 24%
- ткань/жидкость - 15%

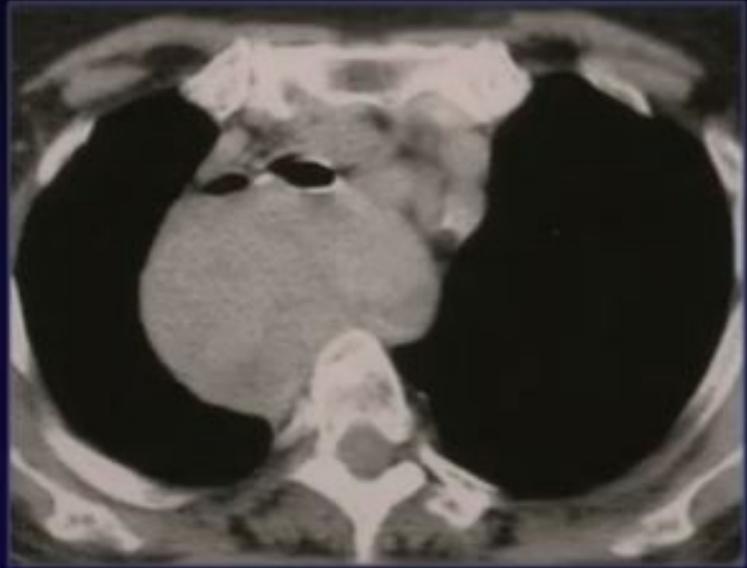
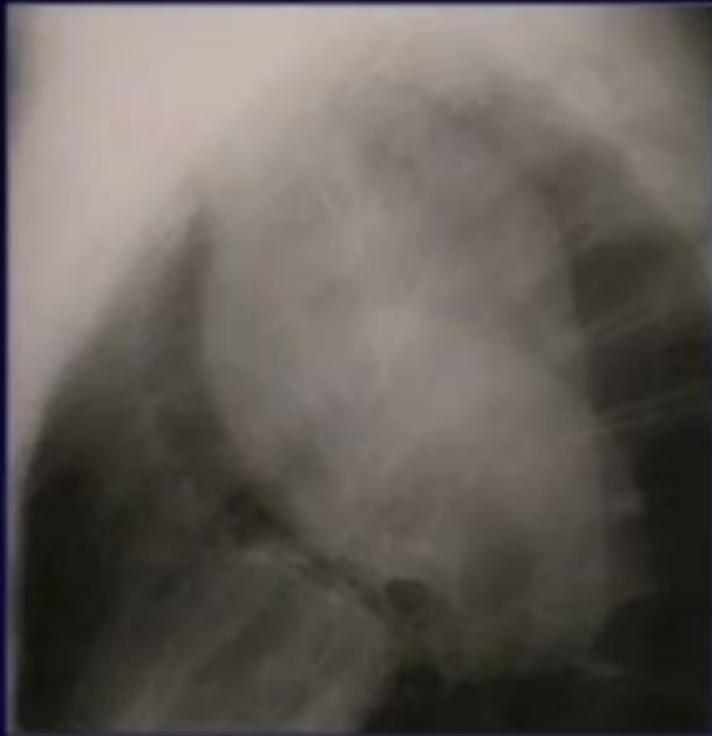


Тератома

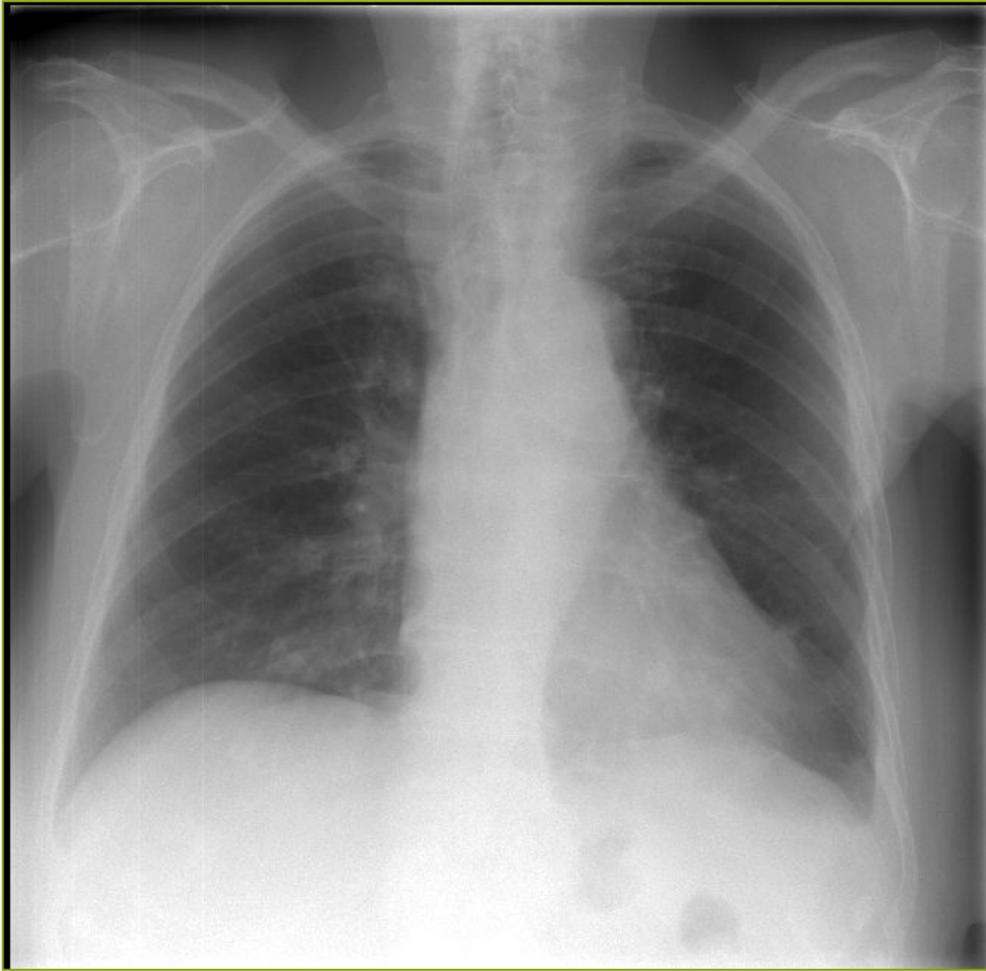


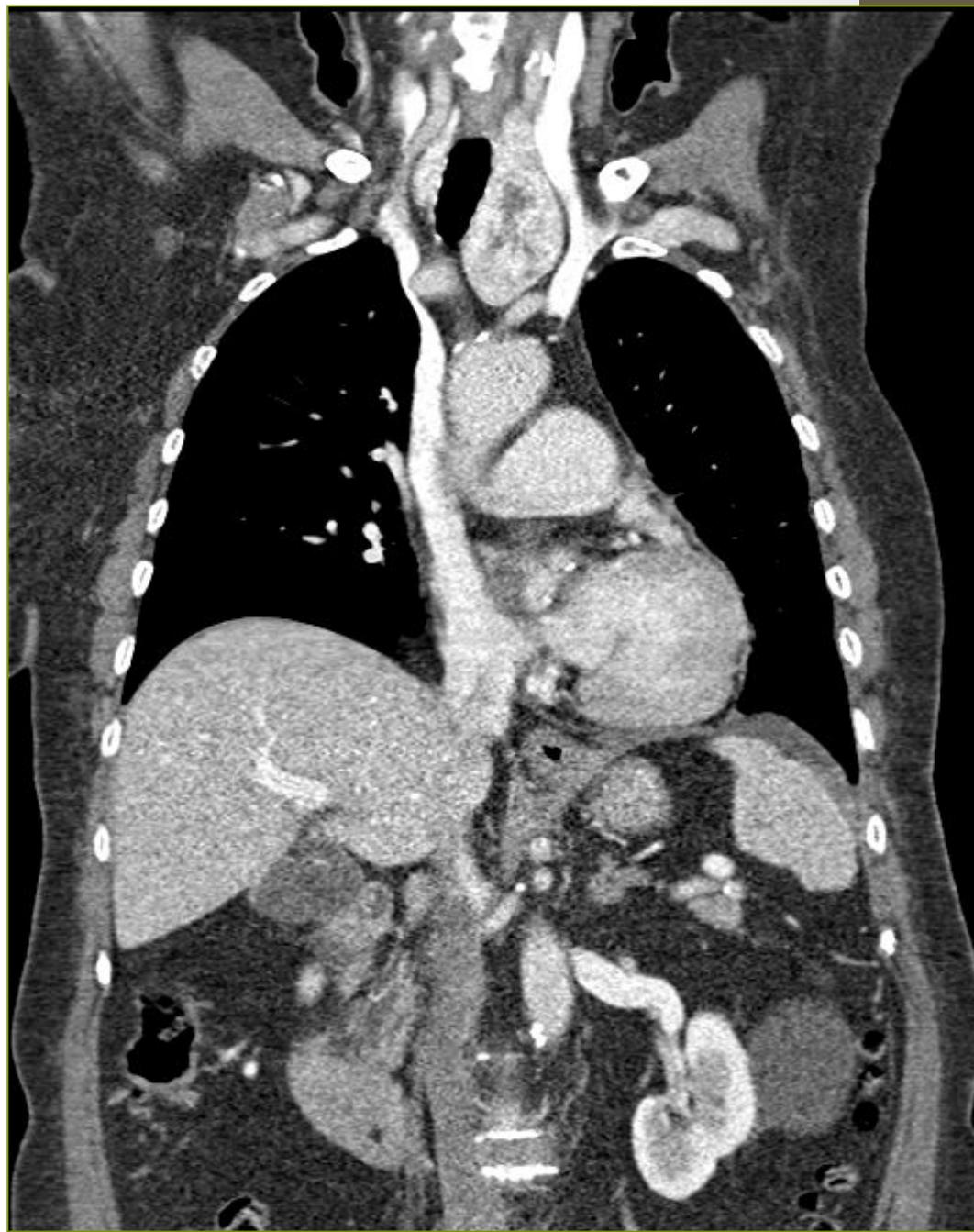
Внутригрудной зоб

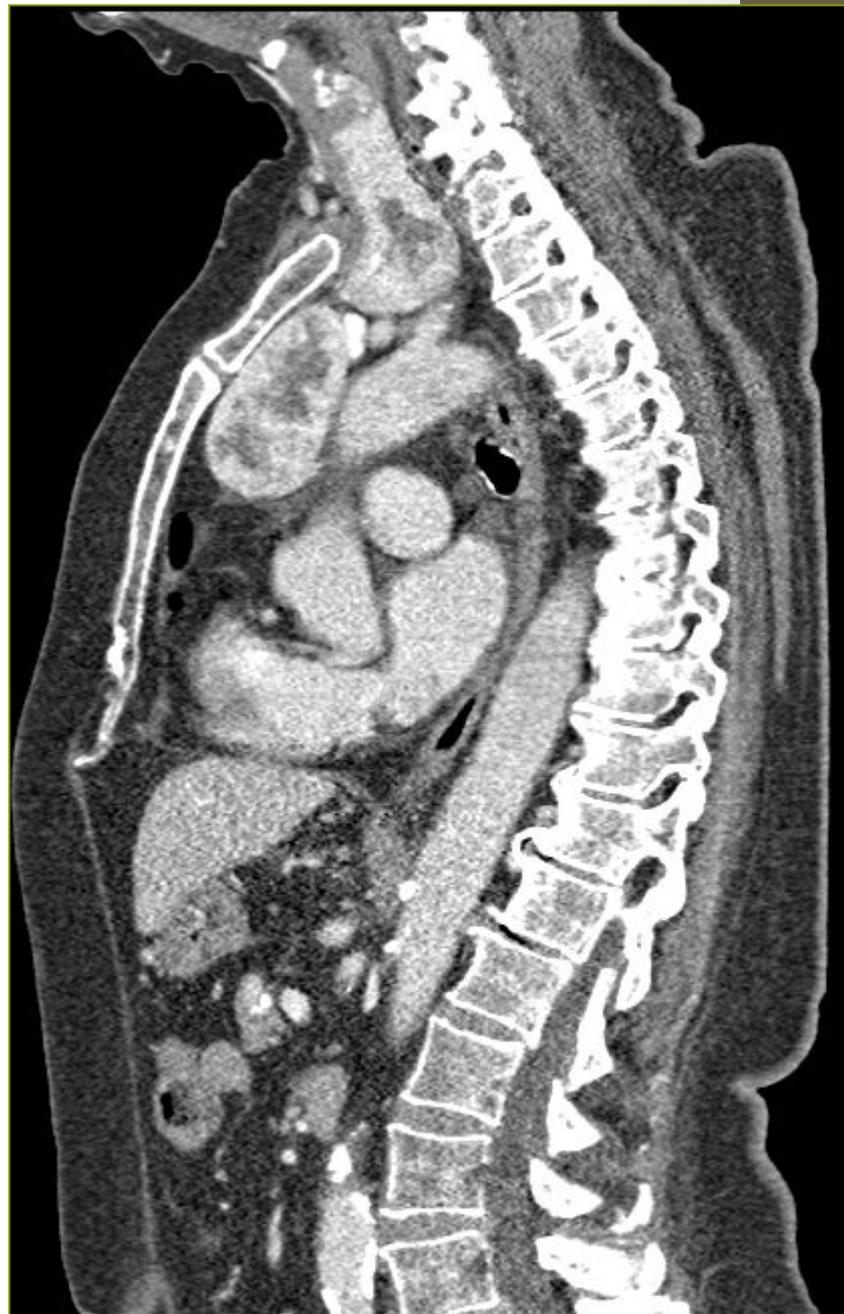
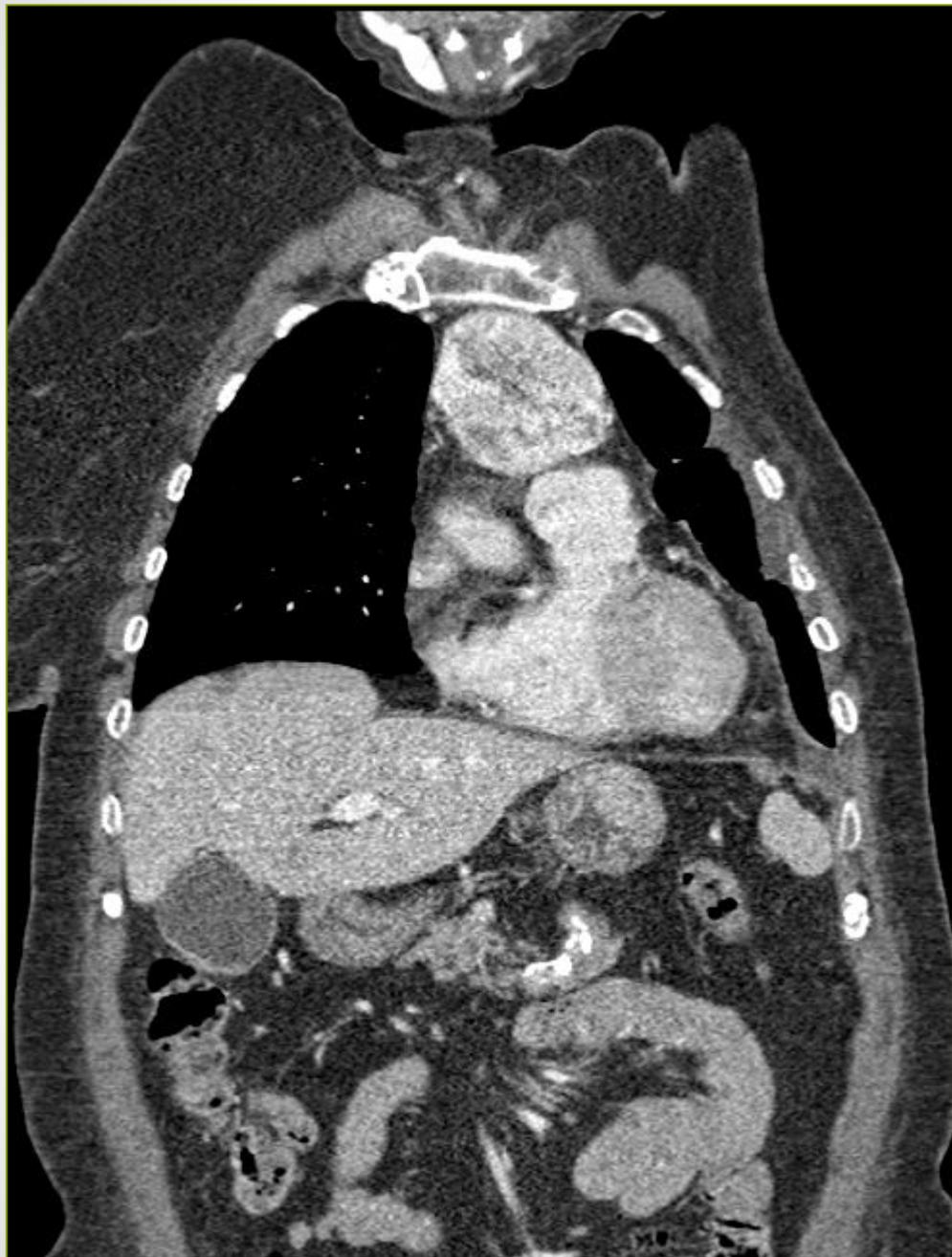
- Связь со щитовидной железой
- Область верхней апертуры
- Переднее, реже заднее средостение
- Смещение и/или сдавление трахеи
- Обызвествления и участки некроза
- Длительное сохранение высокой плотности по введения КВ



Внутригрудной
задний зоб







Центральное средостение

Сосудистое пространство включает:

- камеры сердца
- перикард
- восходящая часть и дуга аорты
- верхняя и нижняя полые вены
- трахея и главные бронхи
- лимфатические узлы

Патология центрального средостения

Бронхоэнтерогенные кисты

Аневризмы аорты и ее ветвей

Изменения перитрахеобронхиальных лимфатических узлов

- Метастазы
- Гранулематозы
- Инфекции

Ангиомиосаркома



Заднее средостение

Ретроваскулярное пространство: ограничено паравертебральной фасцией сзади, перикардом и крупными сосудами сзади

Включает:

- Пищевод
- Нисходящую часть аорты
- Непарную и полунепарную вены
- Лимфатические узлы
- Нервы и нервные сплетения

Патология заднего средостения

Истинное заднее средостение

- Внутригрудной зоб
- Патология пищевода
- Бронхоэнтерогенные кисты
- Лимфомы
- Аневризмы аорты

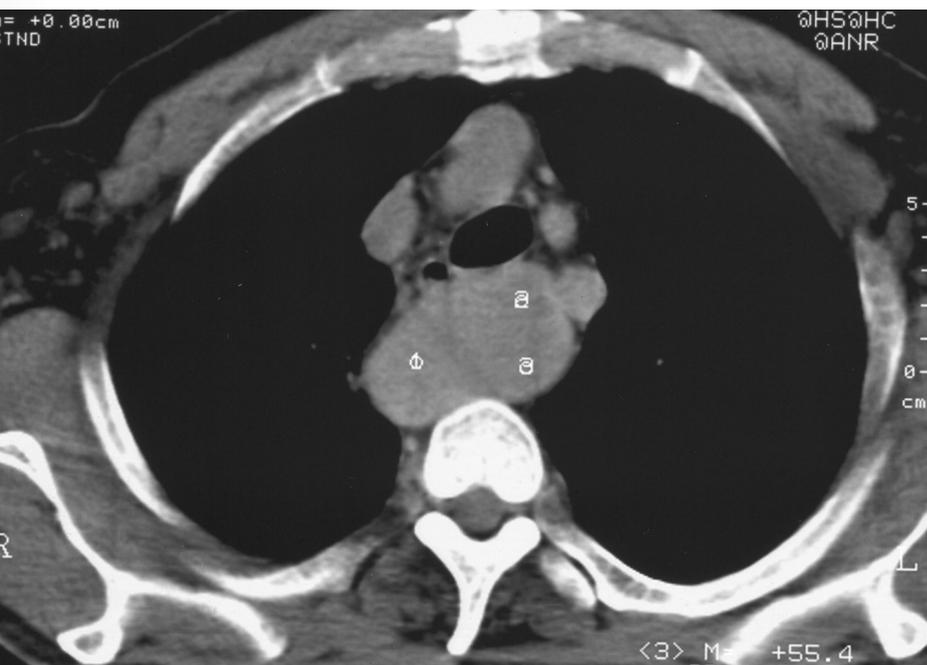
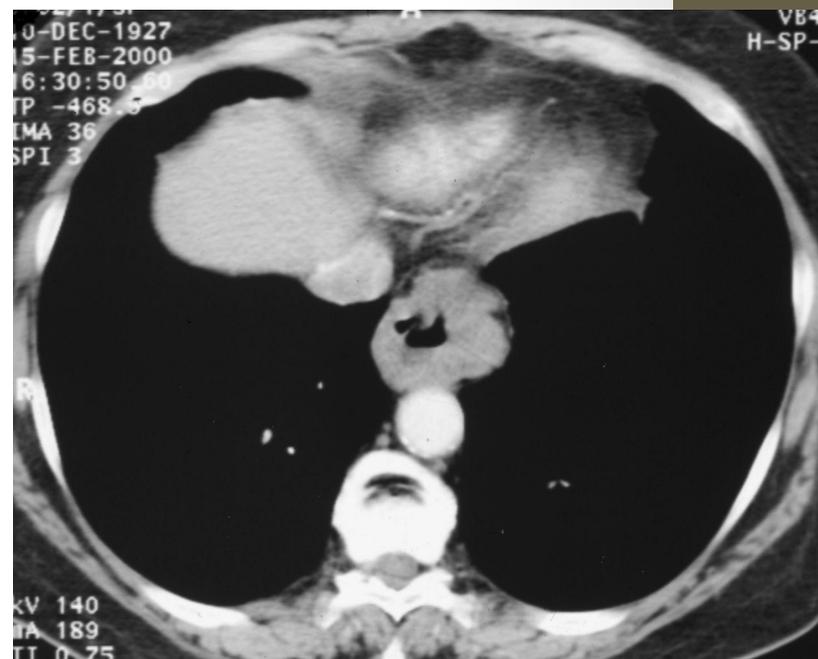
Паравертебральное пространство

- Нейрогенные опухоли
- Спидилиты, травмы, опухоли позвонков

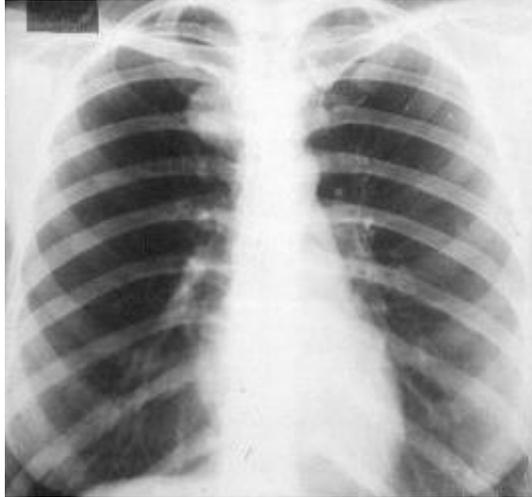
Нейрогенные опухоли

- 75% от всех опухолей заднего средостения
- 70-80% доброкачественные
- периферические нервы:
 - шваннома, нейрофиброма
 - злокачественные опухоли нервных оболочек
- ганглии:
 - ганглионеврома
 - ганглионейробластома, нейробластома

Патология заднего средостения

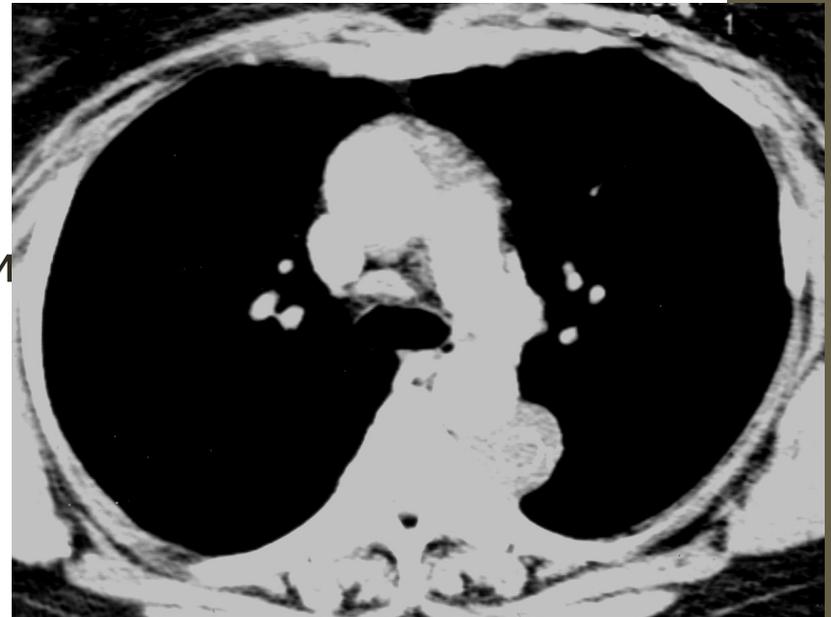


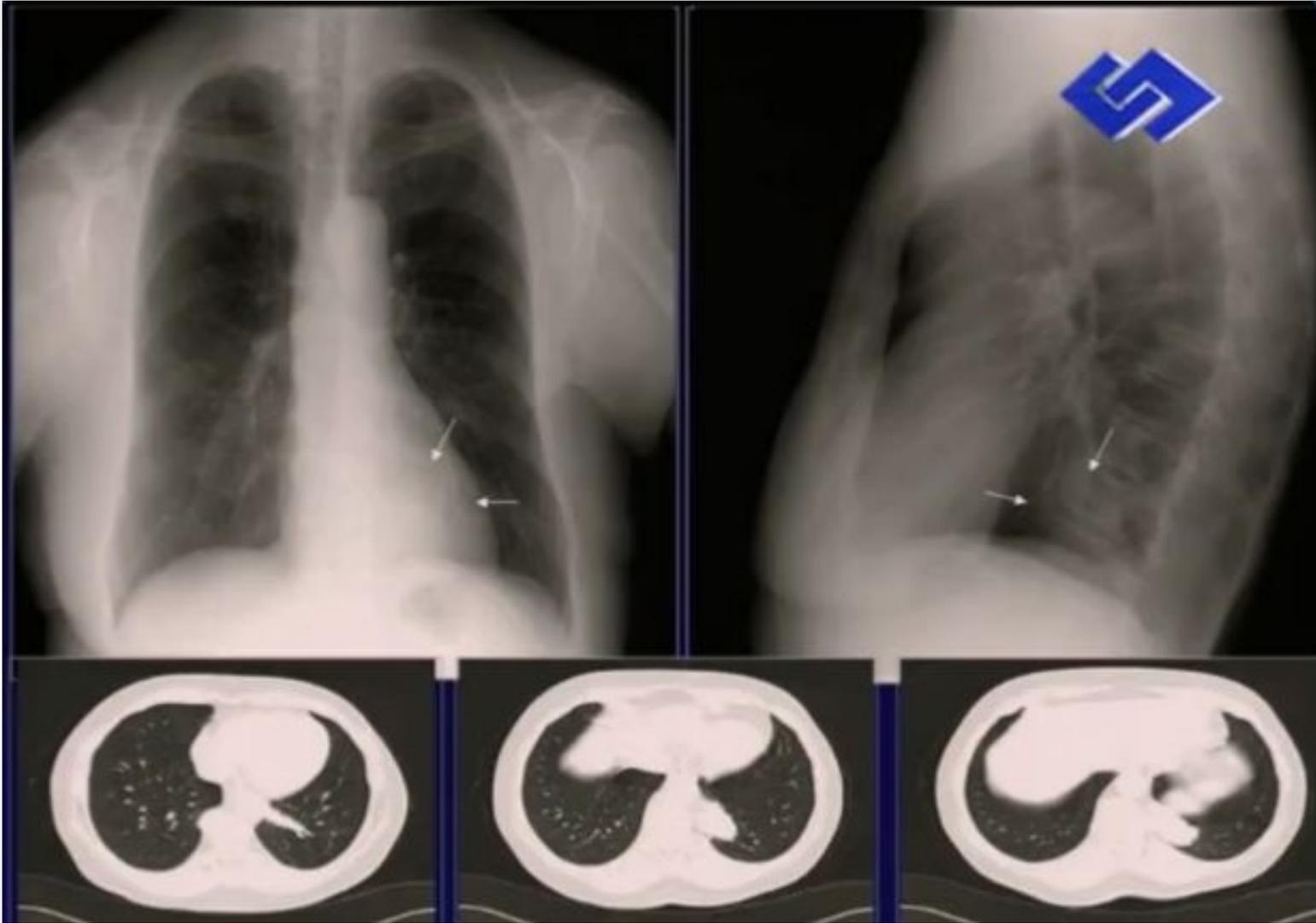
Патология заднего средостения

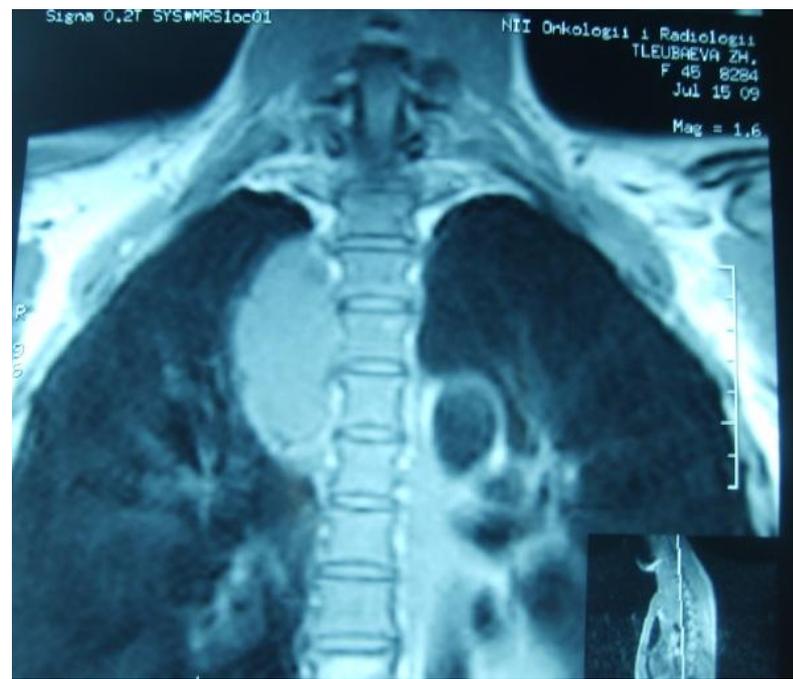
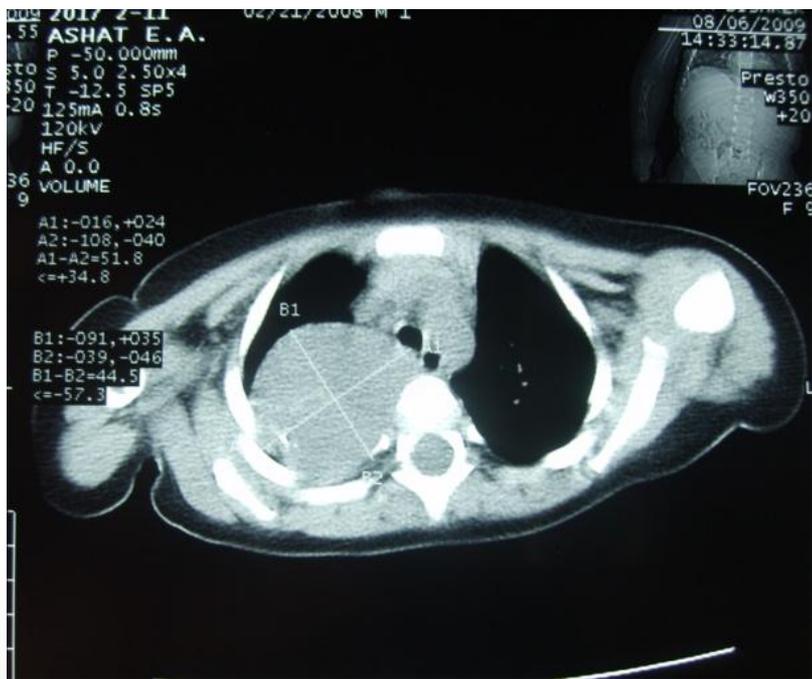


Шваннома / нейрофиброма

- наиболее частая нейрогенная опухоль
- М = F, 3^{ая} или 4^{ая} декады
- бессимптомное течение
- округлая форма, четкие контуры
- мягкотканная плотность
- кальцификация, кисты, кровоизлияния
- Кости: эрозии, атрофия от давления







Нейробластома

Наиболее частая опухоль младшего детского возраста

- 50% больных < 2 лет
- 90% больных < 5 лет

Средостение - вторая по частоте локализация

Клиника:

- компрессия, неврологическая симптоматика
- боль, диарея

Лейомиома пищевода



Дифференциальная диагностика злокачественных опухолей средостения

1. Загрудинный зоб
2. Доброкачественные опухоли и кисты средостения
3. Целомическая киста перикарда
4. Аневризмы аорты и сердца
5. Саркаидоз
6. Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов

Часть средостения

Переднее	Центральное (среднее)	Заднее
Внутригрудной зоб	Трахея (опухоли, дивертикулы)	Внутригрудной зоб (задний)
Лимфома	ЛУ: метастазы, гранулематозы	ЛУ: Лимфомы и метастазы
Тимома		Невриномы
Герминогенные опухоли	Бронхогенные кисты	Бронхоэтергенные кисты
Ретростернальные «липомы»		Пищевод (опухоли, дивертикулы, ахалазия)
Кисты перикарда		Позвоночник (натечники, экзастозы, остеофиты и пр.)
Восходящая аорта	Дуга аорты	Нисходящая аорта
	Ветви легочной артерии	

Принципы лечения

- Хирургический
- Комбинированное лечение
- Лучевая терапия
- Химиолучевая терапия
- Симптоматические пособия

Тактика лечения

- **Радикальная операция с лимфодиссекцией** - злокачественные опухоли без инвазии окружающих органов, не склонные к лимфогенному метастазированию (за исключением тимогенных)
- **Расширенная радикальная операция** - злокачественные опухоли без и с ограниченной инвазией окружающих органов, склонные к лимфогенному метастазированию; опухоли вилочковой железы
- **Комбинированная радикальная операция** - злокачественные опухоли с инвазией окружающих структур (за исключением опухолей, высокочувствительных к химиолучевой терапии)
- **Декомпрессия средостения** - опухоли, высокочувствительные к химиолучевой терапии, с инвазией окружающих структур; невозможность комбинированного радикального удаления злокачественной опухоли
- **Паллиативная операция** - удаление основной массы

Благодарю за внимание!