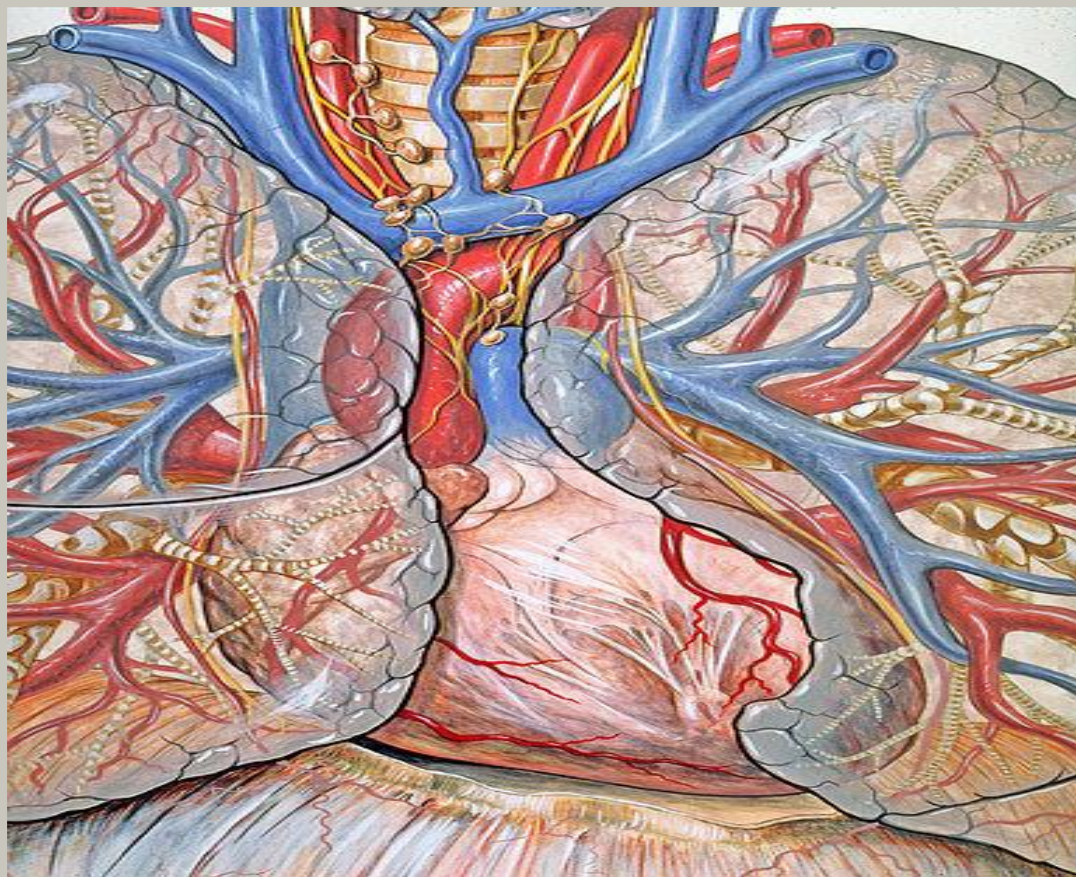


Кафедра госпитальной хирургии

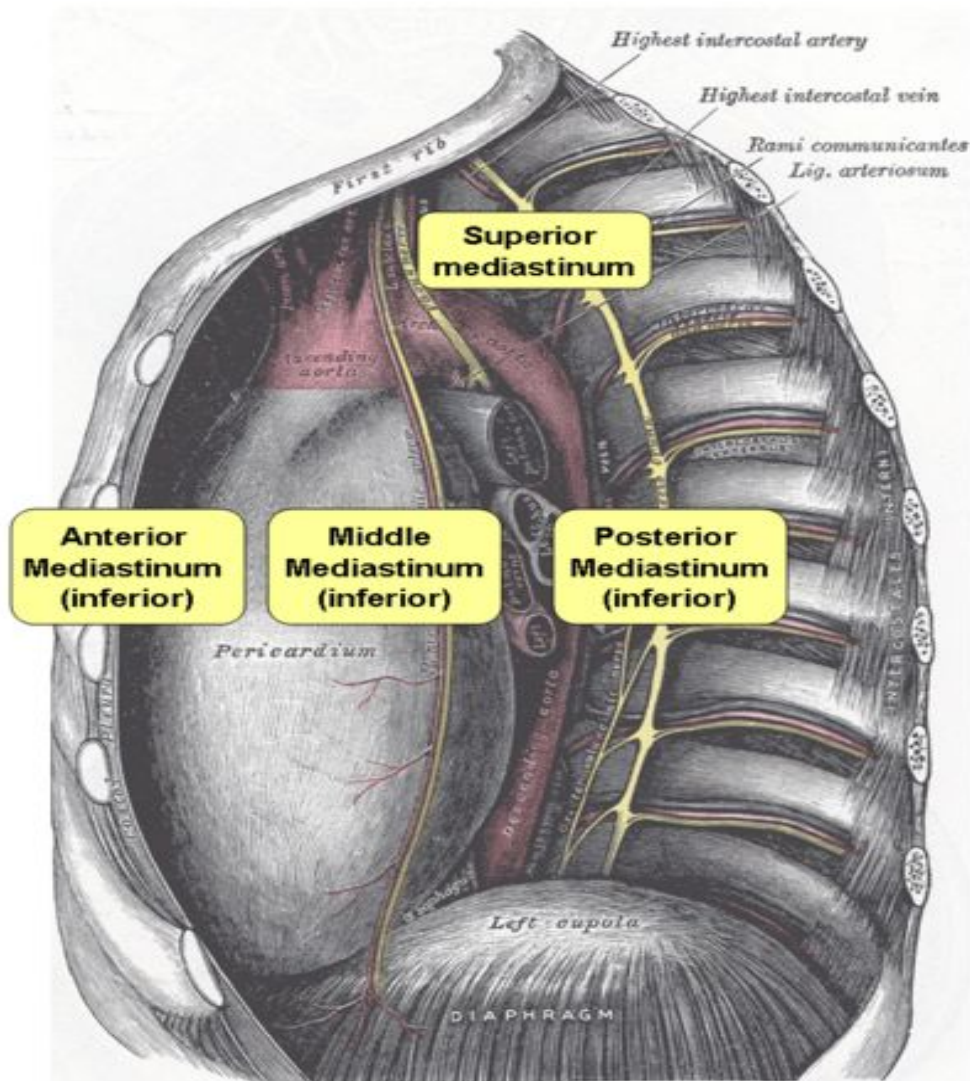


ОПУХОЛИ СРЕДОСТЕНИЯ

Выполнила: студентка 646 группы Агаева У.М.к.

ПО ДАННЫМ ОТЕЧЕСТВЕННЫХ АВТОРОВ ЧАСТОТА НОВООБРАЗОВАНИЙ СРЕДОСТЕНИЯ В СТРУКТУРЕ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОСТАВЛЯЕТ ОТ 2% ДО 7% (ВИШНЕВСКИЙ А.А., АДАМЯН А.А., 1977; ДЕДКОВ И.П., ЗАХАРЫЧЕВ В.Д., 1982; ГРИШАКОВ СВ., 2004; ЧИСОВ В.И., ДАРЬЯЛОВА С.А., 2006).

- Описание средостения и органов груди появилось еще в античной медицинской литературе. Авторы этих трудов Гиппократ (ок. 460-377 г. до н.э.) и Герофил (ок. 300 г. до н.э.) упоминали о комплексе органов груди.
- Происхождение слова «средостение» или «mediastinum» чаще всего объясняют следующим образом. В средние века латинский термин «mediastinum» имел вид фразы «in medio stans» - стоящее посередине, или medium intestinum - срединные внутренности (Heitzman E.R., 1988).
- Русскоязычный термин «средостение» имел, в переводе с церковно-славянского, значение «перегородка», «средняя стена». Этим показывалось не только местоположение средостения, но и подчеркивалась его значимость, поскольку, по мнению христиан,



КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время общепринятой классификации опухолей средостения нет. Требованиям клиники в значительной мере отвечает классификация опухолей средостения, предложенная И.П.Дедковым и В.П.Захарычевым (1982), в которой выделены следующие основные группы:

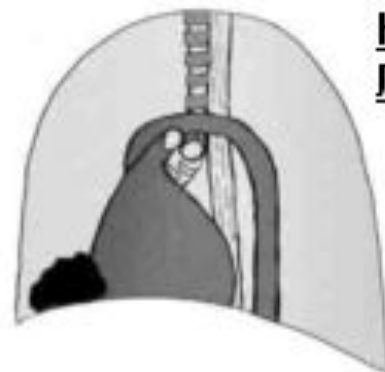
1. первичные опухоли средостения, развивающиеся из собственной ткани средостения и тканей, дистопированных в средостение при нарушении эмбриогенеза, а также новообразования вилочковой железы;
2. опухоли органов средостения (трахеи, пищевода, сердца, перикарда);
3. опухоли, исходящие из анатомических структур, ограничивающих средостение (плевра, грудная стенка, позвоночник, диафрагма);
4. вторичные злокачественные опухоли (медиастальная форма рака легкого, метастазы опухолей других локализаций).

КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРВИЧНЫХ ОПУХОЛЕЙ СРЕДОСТЕНИЯ ПРЕДСТАВЛЕНА НА СХЕМЕ:

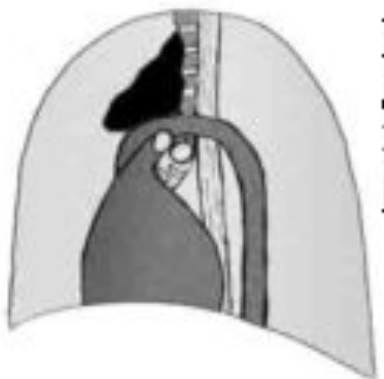




Нейрогенные опухоли:
невринома,
ганглиома,
хемодектома,
симпатогониома,
нейробластома.



Кисты перикарда.
Липомы.



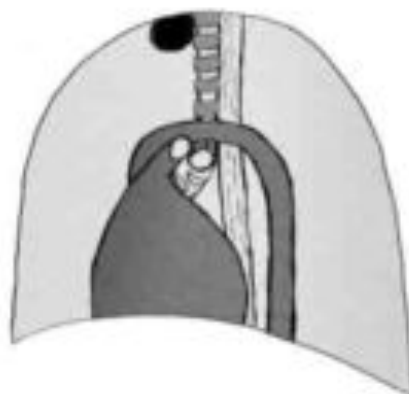
Тимомы:
Доброкачественные,
Злокачественные.
Кисты тимуса.



Лимфоаденопатии:
лимфогранулематоз,
лимфосаркома.
медиастинальные
формы саркоидоза.



Кисты:
бронхогенные,
энтерогенные,
паразитарные.



Загрудинные зобы.

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ОТДЕЛЬНЫХ ФОРМ ОПУХОЛЕЙ И КИСТ СРЕДОСТЕНИЯ

Клинические симптомы доброкачественных новообразований средостения зависят от многих факторов:

- темпов роста и величины опухоли,
- локализации,
- степени сдавления соседних анатомических образований и др.

В течении новообразований средостения различают два периода — бессимптомный и период с клиническими проявлениями.

Доброкачественные опухоли развиваются бессимптомно длительное время.

СРАВНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАТИВНОСТЬ КТ И МРТ В ДИАГНОСТИКЕ НОВООБРАЗОВАНИЙ СРЕДОСТЕНИЯ (DESLAURIERS J. ET AL., 2002)

Информативность КТ>МРТ	Информативность МРТЖТ	Информативность КТ= МРТ
Оценка легочной паренхимы. Оценка пространственных соотношений между структурами средостения. Выявление кальцинатов. Оценка деструкции костей. Возможность одномоментного сканирования легких, средостения, органов брюшной полости. Высокая скорость и относительно низкая стоимость исследования	Возможность многоосевых реконструкций. Визуализация сосудов без контраста. Надежная визуализация любых жидкостных новообразований. Возможность дифференцировки различных видов тканевых образований. Дифференцировка опухоли и фиброза Оценка невральных структур: корешков, плечевого сплетения, спинномозгового канала. Оценка инвазии клетчатки средостения и диафрагмы.	Оценка инвазии грудной стенки. Оценка обструкции сосудов средостения (при ангио-КТ). Выявление жидкостных образований при низкой плотности содержимого

СИНДРОМЫ ПРИ ПАТОЛОГИИ СРЕДОСТЕНИЯ

Компрессионный



Обусловлен значительным ростом патологического образования. Характеризуется ощущением полноты и давления, тупыми болями за грудиной, одышкой, цианозом лица, отеком шеи, лица, расширением подкожных вен. Затем появляются признаки нарушения функции тех или иных органов в результате их

компрессии



органы

е



неврогенны

е



сосудисты

е

Нейроэндокринный



проявляется поражением суставов, напоминающий ревматоидный артрит, а также больших и трубчатых костей. Наблюдаются различные изменения сердечного ритма, стенокардии.

НЕВРОГЕННЫЕ ОПУХОЛИ

- ▣ Находятся на первом месте (20% от всех опухолей средостения), по частоте среди всех опухолей и кист средостения.
- ▣ Возникают в любом возрасте и чаще бывают доброкачественными.
- ▣ Невриномы, нейрофибромы, ганглионевромы – чаще развиваются из симпатического ствола и межреберных нервов и располагаются в заднем средостении. При неврогенных опухолях симптомы более выражены, чем при всех других доброкачественных образованиях средостения.
- ▣ Отмечаются боли за грудиной, в спине, головные боли, в ряде случаев — чувствительные, секреторные, вазомоторные, пиломоторные и трофические расстройства на коже грудной клетки со стороны расположения опухоли. Реже наблюдаются Бернара — Горнера синдром, признаки сдавления возвратного гортанного нерва и др. Рентгенологически неврогенные опухоли характеризуются гомогенной интенсивной овальной или округлой тенью, тесно примыкающей к позвоночнику.
- ▣ Ганглионевромы могут иметь форму «песочных часов», если часть опухоли располагается в спинномозговом канале и соединяется узкой ножкой с опухолью в средостении. В подобных случаях с медиастинальными симптомами сочетаются признаки сдавления спинного мозга, вплоть до параличей.

ОПУХОЛИ МЕЗЕНХИМАЛЬНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- Наиболее часто встречаются *липомы*, реже *фибромы*, *гемангиомы*, *лимфангиомы*, еще реже отмечаются *хондромы*, *остеомы* и *гиберномы*.
- Типичная локализация липом — правый кардиодиафрагмальный угол. Растут липомы медленно и только при очень больших размерах или при двустороннем распространении приводят к сдавлению жизненно важных органов и сосудов грудной полости. Малигнизация отмечается крайне редко. Рентгенологически липома кардиодиафрагмального угла выявляется как полукруглая тень, примыкающая к тени сердца, диафрагме и передней грудной стенке.
- Фибромы встречаются довольно редко, локализуются обычно в переднем средостении. Размеры обычно небольшие (4—5 см в диаметре), консистенция плотная, форма округлая. Клиническое течение в общем благоприятное. При небольших размерах опухоли симптомы мало выражены. Увеличение опухоли приводит к сдавлению симпатического ствола и развитию синдрома Бернара — Горнера. Удаление опухоли, как правило, ведет к выздоровлению.

ВНУТРИГРУДНОЙ ЗОБ

- Самый частый вид опухоли верхнего и переднего средостения. На его долю приходится 10--15% всех опухолей средостения. В 15--20% случаев узел расположен в заднем средостении. Внутригрудной зоб наблюдается преимущественно у женщин (у 75%) в возрасте около 40 лет.
- Этот вид зоба относят к аберрантному зобу, развивающемуся из дистопированного зачатка щитовидной железы. У подавляющего большинства больных зоб располагается в правых отделах средостения.
- Клинически заболевание может проявиться сдавлением трахеи, крупных сосудов, нервов. Иногда наблюдают симптомы тиреотоксикоза. У некоторых больных верхний полюс внутригрудного зоба доступен пальпации, особенно при натуживании больного при глотании.
- При рентгенологическом исследовании определяют округлую тень с четкими контурами, смещение трахеи, пищевода в противоположную сторону. Наиболее информативно для диагностики -- сканирование с I. В ткани щитовидной железы, расположенной загрудинно, накапливается изотоп, что проявляется на сканограмме. В связи с "компрессионным синдромом", возможностью малигнизации показано оперативное лечение -- удаление зоба шейным или трансстернальным доступом.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ СРЕДОСТЕНИЯ

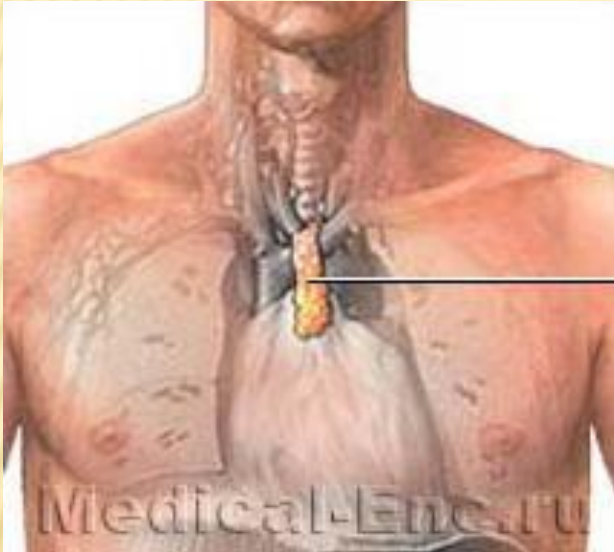
ПЕРВИЧНЫЕ

лимфогранулематоз,
лимфосаркома и
ретикулосаркома; встречаются
саркомы клетчатки
средостения, сосудистые
опухоли (ангиосаркомы,
ангиоэндотелиомы и
гемангиоперицитомы),
злокачественные невриномы
(нейробластомы), опухоли
вилочковой железы и
тератобластомы

МЕТАСТАТИЧЕСКИЕ

рак легкого и
пищевода, рак
щитовидной и
молочной желез,
семиномы и
аденокарциномы
почки

ОПУХОЛИ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ

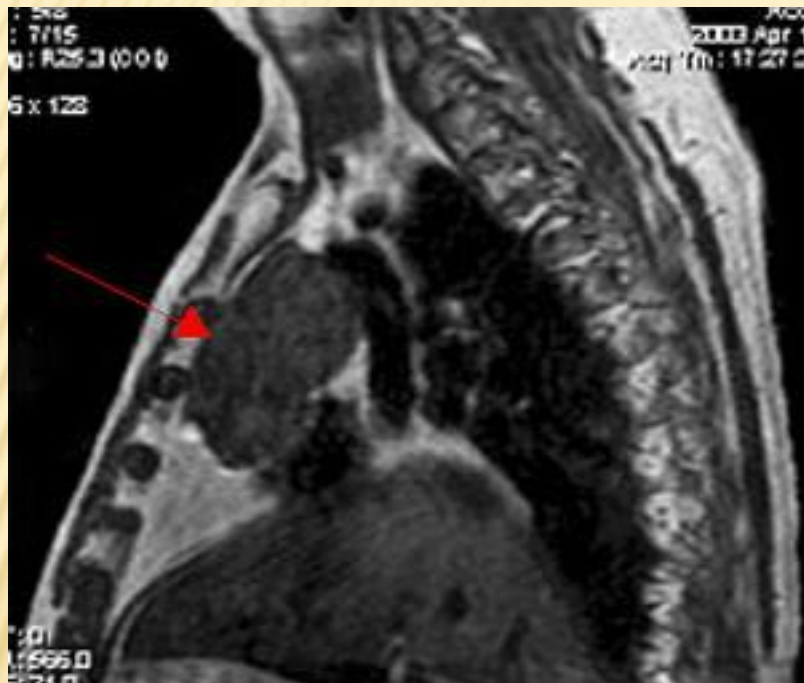


Вилочковая железа (синоним: тимус, зобная железа) — железистый орган внутренней секреции.

Принадлежит ведущая роль в развитии иммунитета.

Вилочковая железа расположена в переднем средостении между грудиной и трахеей, состоит из двух долей. Доли вилочковой железы соединительнотканными перегородками делятся на мелкие дольки. Дольки построены из клеток, которые соединены одна с другой отростками, образующими сеть. В петлях сети располагаются лимфоциты (тимоциты). В дольке различают мозговое и корковое вещество. В мозговом веществе мало лимфоцитов, имеются округлые тельца Гассала. В корковом веществе ретикулярная сеть густо заполнена лимфоцитами.

ТИМОМА



Магнитно-резонансная
томограмма



Компьютерная томография

Тимомы встречаются у 10--12% больных с опухолями средостения. относятся к наиболее частым новообразованиям переднего средостения(20%), причем примерно в 40% наблюдений они сопровождаются развитием симптомокомплекса миастении.

□ Патологическая анатомия :

1. Опухоли тимуса по клеточной природе могут быть лимфоидными, эпителиальными, веретенноклеточными или смешанными;
 2. Две трети тимом расценивают как доброкачественные, из них 10% представлено простыми кистами;
 3. При эпителиальных тимомах прогноз плохой, при веретенноклеточных тимомах прогноз значительно лучше;
 4. Легче всего отличить доброкачественную опухоль от злокачественной по её склонности к поражению смежных тканей;
 5. Доброкачественные опухоли инкапсулированы. Злокачественные опухоли инвазивны, они прорастают в близлежащие органы или плевральные полости. Отдалённое метастазирование относительно редко.
- У 1/3 больных тимомы протекают бессимптомно. В клинике заболевания, кроме "компрессионного синдрома", выявляют боли в грудной клетке, сухой кашель, одышку, регенераторную анемию, агаммаглобулинемию, кушингоидный синдром.
- У 10--50% больных с тимомами выявляют симптомы миастении: резкую слабость скелетной мускулатуры и преобладание нарушений жевания, глотания, речи, дыхания, развитие мышечной гипотрофии. Для миастении характерно уменьшение слабости после введения больному антихолинэстеразных препаратов.
- Наиболее информативным методом диагностики считают пневмомедиастинографию, при которой выявляют опухолевый узел, исходящий из вилочковой железы.
- У детей из вилочковой железы могут развиваться кисты, которые длительное время протекают бессимптомно. Возможна гиперплазия вилочковой железы, которая возникает в основном в детском и молодом возрасте и часто сопровождается миастенией.
- Этиология и патогенез этого заболевания полностью еще не раскрыты, но тем не менее выявлена четкая взаимосвязь гиперплазии вилочковой железы и миастении.

ТИМОМА

□ Диагноз :

1. Появление симптоматики обусловлено инвазией злокачественной опухоли. Возникают боль в груди, кашель, дисфагия, слабость, одышка или синдром верхней полой вены.
2. Помогают диагностике: аномалии, выявленные при рентгенографии, КТ или МРТ органов грудной клетки.
3. Наибольшую помощь оказывает боковая рентгенография органов грудной клетки, поскольку в прямой проекции небольшие опухоли могут быть скрыты в тени крупных сосудов.
4. КТ и МРТ помогают в определении степени инвазии тимом.

ТИМОМА

- Основным методом лечения больных с опухолями вилочковой железы является хирургический - удаление вилочковой железы с опухолью (тимомтимэктомия). И, чем раньше будет выполнено хирургическое вмешательство, тем лучше, так как нередко опухоль имеет инвазивный рост, вовлекая в процесс жизненно важные органы, из-за чего опухоль оказывается нерезектабельной.
- Если при гистологическом исследовании опухоль оказывается злокачественной, после снятия с раны операционных швов, больного необходимо перевести в специализированное онкологическое учреждение для химио- и лучевого лечения.

МИАСТЕНИЯ ПРИ ОПУХОЛЯХ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ.

- ▣ Миастения - тяжелое заболевание, для которого характерным является прогрессирующая мышечная слабость, быстрая патологическая мышечная утомляемость, а также ряд других симптомов, в основе которых лежит патологическая утомляемость.
- ▣ Классификация, опубликованная в монографии С.А. Гаджиева с соавторами.

1. ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ФОРМА МИАСТЕНИИ

- I) без нарушения дыхания и сердечной деятельности
- II) с нарушением дыхания и сердечной деятельности

2. ЛОКАЛЬНЫЕ ФОРМЫ МИАСТЕНИИ:

- I) Глоточно-лицевая:
 - A) без нарушения дыхания
 - Б) с нарушением дыхания
- 2) Глазная форма
- 3) Скелетно-мышечная форма:
 - а) без нарушения дыхания
 - б) с нарушением дыхания

КЛАССИФИКАЦИЯ....

I. По возрасту возникновения:

1. Неонатальная. Может быть у детей, от матерей больных миастенией или транзиторная миастения новорожденных (синдром вялого ребенка).
2. Миастения юношеского возраста.
3. Миастения взрослых.

II. По выявлению антител:

1. серопозитивная
2. серонегативная.

III. Клиническая (Гехт Б.М. 1965)

1. Миастенические эпизоды – преходящие двигательные нарушения с полным регрессом (10-12%).
2. Миастеническое состояние – стационарная непрогрессирующая форма в течение многих лет (13%).
3. Прогрессирующая форма – неуклонное прогрессирование заболевания (50-48%).
4. Злокачественная форма – острое начало и быстрое нарастание нарушения функции мышц (25%).

По степени гиперплазии:

- а) генерализованная
- б) локальная

ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ МИАСТЕНИИ

ЛЕГКАЯ	СРЕДНЯЯ	ТЯЖЕЛАЯ
не требующую специального лечения и без нарушения жизненно важных функций	резко выраженные миастенические симптомы, которые удается снять антихолинэстеразными препаратами, жизненные функции не нарушены, консервативная терапия приносит эффект;	наличие резко выраженной миастенической симптоматики, не снимаемой полностью антихолинэстеразными препаратами, нарушение функции жизненно важных органов (дыхание, глотание, сердечная деятельность), консервативная терапия оказывает временный и неполный эффект.

- ✓ До применения антихолинэстеразных препаратов смертность в первые 1-2 года от начала заболевания достигала 90% (А.Я. Кожевников). После начала применения антихолинэстеразных препаратов средняя продолжительность жизни увеличилась до 3-5 лет. Но большинство больных является инвалидами 1-2 группы.

МИАСТЕНИЧЕСКИЙ КРИЗ...

- У больных миастенией под влиянием разнообразных причин резко ухудшается состояние, когда все миастенические проявления пароксизмально резко усиливаются, у больного наступает глубокое угнетение всех жизненно важных функций: дыхания, сердечной деятельности, движения, глотания. Различают:

ЛЕГКИЙ КРИЗ



не полностью выключаются
жизненно важные функции и
состояние улучшается
после введения
повышенной дозы
антихолинэстеразных
препаратов

ТЯЖЕЛЫЙ КРИЗ



резкое угнетение дыхания вплоть до
его остановки, потеря сознания,
гипоксия, сердечно-сосудистая
недостаточность; купировать только
применением антихолинэстеразных
препаратов не удастся, необходимо
применение гормональных
препаратов (преднизолон,
гидрокортизон), необходима
интубация или трахеотомия и
последующий перевод больного на
искусственную вентиляцию легких.

ДИАГНОЗ МИАСТЕНИИ БАЗИРУЕТСЯ НА КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ И ДАННЫХ ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ И СЕРОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

- 1. Прозериновая проба – вводится
Sol.Proserini 0,05% 1-3 мл п/к +
Sol.Atropini 0,1% - 0,5 мл
Оценка через 30 минут. Например, уменьшение птоза, восстановления артикуляции при чтении и др.
- 2. Электрофизиологическое. ЭНМГ – снижение амплитуды потенциала действия m_{in} на 10% от нормы. Лучше 12-15% при стимуляционной ЭНМГ.
- 3. Серологическое определение уровня антител к холиновым рецепторам и поперечно-полосатым мышцам в крови.
- 4. Рентгеновская компьютерная томография или магнитно-резонансная томография органов средостения. Надежность при выявлении тимомы 95%.

Практически все пациенты принимают антихолинэстеразные препараты, особенно на ранней стадии заболевания

- ❑ Пиридостигмин (местинон) и неостигмин (простигмин); начальная доза составляет соответственно 15—60 и 7,5—15 мг каждые 4—6 ч; предпочтительно введение неостигмина внутримышечно.
- ❑ Эндрофоний (тензилон) применяется только для диагностики миастении.
- ❑ Схеманазначение преднизолона в начальной дозе 15—20 мг/сут с постепенным ее увеличением на 5 мг каждые 2—3 дня до 50—60 мг/сут. Возможен прием двойной суточной дозы через день. При назначении преднизолона в дозе 60—80 мг/сут улучшение наступает быстрее, однако в течение 1—2 нед после начала лечения слабость может усилиться.

- Опухоли вилочковой железы (тимомы) среди оперированных по поводу миастении по данным литературы встречаются от 8-12% до 20% и более.
- Диагностика тимом при миастении в большинстве случаев возможна, но не всегда проста. В прежние годы исследование больного в условиях пневмомедиастинума - пневмомедиастинотомографии в большинстве случаев позволяла поставить правильный диагноз. В последние годы применение компьютерной томографии позволило полностью заменить пневмомедиастинотомографию, метод хотя и простой, но, все-таки, инвазивный.
- Таким образом, важным методом лечения миастении является тимомтимэктомия. Цель операции — максимально полное удаление тимуса. Технически это может быть связано с определенными трудностями, так как тимус состоит из множества долек, которые находятся как в области шеи, так и в средостении. Кроме того, небольшие фрагменты ткани тимуса могут располагаться вне зоны классического, расширенного *трансстернального* или *трансцервикального* доступа. В связи с этим наиболее адекватной является *трансстернальная, трансцервикальная* "максимальная" тимэктомия, после выполнения которой отмечено наибольшее число ремиссий.
- Показаниями к операции служат генерализованная форма миастении у больных моложе 60 лет, а также тимома. Значительное улучшение отмечается более чем у 50% больных.

-
- Недостатками тимэктомии являются интра- и послеоперационные осложнения; невозможность прогнозирования возникновения и продолжительности ремиссий; низкая частота полных длительных ремиссий; низкая эффективность у больных пожилого возраста, а также высокая стоимость.

**Спасибо за
внимание!**