Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Волгоградский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра онкологии

Реферат на тему

**Рак средостения**

**Выполнила:** студентка 5 курса

3 группы педиатрического факультета

Вятченникова Валерия Витальевна

**Проверил:** доцент кафедры, к.м.н.

Ненарокомов Александр Юрьевич

 Волгоград 2022 г.

Содержание

Введение……………………………………...……………………………………3

Классификация………………………………………………………..…………..4

Опухоли вилочковой железы…………………………………………...………..5

Нейрогенные опухоли…………………………………………………………….8

Герминогенные опухоли…………………………………………………….…..12

Мезенхимальные опухоли……………………………………………………....16

Лимфоидные опухоли……………………………………………………..…….21

Новообразования сердца…………………………………………………...……23

Список литературы………………………………………………………………25

Введение

Средостение – сложная анатомическая область, находящаяся посередине грудной полости между правой и левой медиастинальной плеврой. Задней границей средостения является грудной отдел позвоночника, и на небольшом пространстве – шейки ребер, передней – грудина, нижней – диафрагма. Верхней границы средостение не имеет, т.к. выше рукоятки грудины оно переходит в клетчаточное пространство шеи. Поэтому верхним уровнем средостения считается верхний край рукоятки грудины.

В средостении встречается до ста различных форм новообразований, однако по современным представлениям к истинным доброкачественным и злокачественным опухолям средостения относятся новообразования, источником развития которых являются ткани эмбриогенетически присущие средостению или абберантные, сместившиеся в медиастинальное пространство в процессе эмбриогенеза. В тоже время для клинического использования более удобна современная классификация опухолей и кист средостения. Частота новообразований средостения в структуре онкологических заболеваний составляет около 1% . Злокачественные и доброкачественные встречаются и диагностируются в соотношении 4:1. Опухоли средостения выявляют преимущественно в молодом и среднем возрасте, заболевают одинаково часто мужчины и женщины.

Классификация

Классификация опухолей и кист средостения:

1. Опухоли вилочковой железы (до 10-20%);

2 Нейрогенные опухоли (15-25%);

3. Герминогенные опухоли (15-25%);

4 Лимфоидные опухоли (до 20%);

5. Мезенхимальные опухоли (5-6%);

6. Мезотелиома плевры;

7. Неклассифицируемые опухоли;

8. Другие первичные опухоли и опухолеподобные состояния:

а. Болезнь Кастельмана (гигантская гиперплазия лимфоузла);

б. Экстрамедулярный гемопоэз;

в. Кисты (5-10%);

г. Другие неопухолевые заболевания тимуса (эктопия тимуса, гиперплазия тимуса, гистиоцитоз, гранулематоз);

9. Метастатические опухоли.

Опухоли вилочковой железы

Термин "тимома" применяется для обозначения новообразований, имеющих связь с эпителием паренхимы тимуса. Тимома — самая частая опухоль передне-верхнего средостения. В отличие от других заболеваний, даже при макроскопической инвазии окружающих структур гистологические признаки злокачественности определяются редко. С тимомами ассоциируются аутоиммунные болезни, чаще всего — миастения (myasthenia gravis).

Тимома — одна из самых частых опухолей среди новообразований передне-верхнего средостения, и ее доля составляет около 20%. Возраст заболевших в большинстве случаев от 40 до 50 лет, одинаково часто встречается у мужчин и женщин. Однако если имеется сочетание с миастенией, то среди пациентов преобладают женщины. В большинстве случаев неинвазивные тимомы бессимптомны. Патогенез симптомов заболевания определяется компрессий и инвазией интраторакальных структур и проявлениями аутоиммунных заболеваний. Рост опухоли может сопровождаться появлением боли, кашля, одышкой, повышением температуры, снижением веса, синдромом сдавления верхней полой вены.

С тимомой ассоциируются некоторые аутоиммунные заболевания, но самым частым является сочетание с миастенией. Мышечная слабость при поражении соответствующих черепно-мозговых нервов проявляется птозом, диплопией, дисфонией, дисфагией. Далее может возникать прогрессирующая слабость мышц туловища и конечностей. Особенно опасны случаи, когда затрагивается дыхательная мускулатура. Диагноз устанавливают на основании анализа электромиографии с использованием теста применения ингибиторов ацетилхолинэстеразы (Sol. Prozerini 0,05% – 0,5 мл, подкожно). После удаления тимомы при миастении через один-два года можно ожидать исчезновения проявлений мышечной слабости.

Другие паранеопластические синдромы, такие как гипогаммаглобулинемия, эритробластопеническую анемия, системная волчанка - наблюдают редко.

Тимомы в бессимптомной стадии часто случайно выявляют при рентгенологическом исследовании. Так как опухоль локализуется в переднем средостении, кпереди от дуги аорты, то необходимо проводить исследование не только в прямой, но и в боковой проекции. Опухоли овальной, грушевидной или треугольной формы располагаются асимметрично по отношению к срединной линии, поперечник часто короче длинника. Большая тимома выявляется без затруднений, так как часть опухоли проецируется выше корня легкого.

КТ средостения рекомендуется выполнять во всех случаях, когда нельзя исключить тимому или миастению. Исследование позволяет выявить опухоль тимуса на самых ранних стадиях. Она выглядит как овальное образование, занимающее часть переднего средостения. Изредка в ней выявляются кальцинаты, а у трети пациентов — кистозный компонент. Роль КТ состоит также в установлении связи с крупными сосудами с использованием контраста (например, омнипак 350 мг/мл 100-150 мл внутривенно). Хорошо выявляются также метастазы по плевре и перикарду.

Диагноз миастении устанавливают на основании анализа электромиографии с использованием теста применения ингибиторов ацетилхолинэстеразы. Другие паранеопластические синдромы — гипогаммаглобулинемию, эритробластопеническую анемию, системную красную волчанку — выявляют при проведении соответствующих лабораторных исследований. Необходимо УЗИ надключичных областей, и при обнаружении измененных лимфатических узлов следует выполнять их биопсию.

Высокоинформативным методом с высокой специфичностью и хорошей чувствительностью является пункционная аспирационная биопсия тимомы.

Показания к хирургическому лечению обосновываются медленным ростом тимом, редкостью метастазов, выявлением локальной инвазии капсулы опухоли лишь у 30–40% больных. В послеоперационном периоде может понадобиться, при наличии миастении, длительное назначение антихолинэстеразных препаратов (например, неостигмина метилсульфата до 15 мг в сутки).

При инкапсулированных, относительно небольших опухолях операции не представляют значительных сложностей. Обязательным условием удаления тимомы является полное иссечение остатков вилочковой железы и окружающей клетчатки с лимфатическими узлами, нахождение «ножки» опухоли, которая зачастую уходит на шею (это связано с эмбриогенезом вилочковой железы, см. выше). Максимально высокое выделение, перевязка и пересечение этой «ножки» являются обязательными компонентами операции, так как в оставшейся части вилочковой железы могут находиться очень маленькие тимомы, являющиеся в дальнейшем источниками рецидивов.

При злокачественных опухолях в связи с возможностью поражения лимфатических узлов необходимо удалять всю клетчатку средостения с регионарными лимфатическими узлами. В стремлении к радикальному удалению опухоли оправданы комбинированные операции вплоть до резекции нескольких соседних органов (перикарда, диафрагмального нерва, магистральных сосудов с пластикой, легкого и т.д.).

При выявлении исходной опухолевой инвазии органов средостения лечение следует начинать с химио– и/или лучевой терапии. Если получен объективный положительный эффект, решается вопрос о хирургическом вмешательстве. Операции в этих случаях связаны с рядом технических особенностей из-за рубцово-склеротических изменений окружающих тканей.

Лучевая терапия в самостоятельном варианте применяется при нерезектабельных опухолях в сочетании с химиотерапией. Область облучения – опухолевое образование средостения (планирование объема облучения с использованием данных диагностического КТ и/или МРТ). Ковенциональная лучевая терапия- РОД 2Гр 5 раз в неделю СОД 54-60Гр. Конформная лучевая терапия СОД 60-70Гр с учетом нагрузки на дозолимитирующие органы.

При комбинированном лечении частичная регрессия опухоли регистрируют более чем в 50% случаев, и нередко в удаленном материале ее не обнаруживают.

Нейрогенные опухоли

Нейрогенные опухоли средостения представляют собой различные по структуре новообразования, возникающие из элементов нервной ткани. Они занимают 1-е место по распространенности среди новообразований средостения.

Нейробластома (симпатогониома, симпатобластома) — незрелая опухоль из симпатических нервов, развивается из нейробластов, мигрировавших на ранних этапах эмбриогенеза из нервного гребешка.

Ганглионеврома — доброкачественная опухоль из симпатических нервов, которая может рассматриваться как полностью зрелый аналог ганглионейробластомы.

Шваннома (невринома) — самая распространенная группа опухолей оболочек периферических нервов.

Нейрофибромы — доброкачественные опухоли оболочек периферических нервов.

Злокачественные опухоли оболочек периферических нервов – опухоли, возникшие на фоне как солитарной, так и сочетающейся с болезнью Реклингхаузена (10—15%) нейрофибромы или образовавшейся de novo из нерва в результате мутации гена NF1.

Параганглиома (хемодектома) — опухоль, исходящая из клеток параганглиев.

Клиническая картина медиастинальных нейрогенных опухолей чаще всего не специфична, так как медиастинально-позвоночная локализация не является уникальной только для опухолей нейрогенного происхождения. Такое расположение имеют опухоли и другой гистологической структуры: фибромы, липомы, эндотелиомы. Нередко, лишь достигая значительных размеров, опухоли вызывают боли в грудной клетке, появляются признаки компрессии ее органов и некоторые неврологические признаки (симптомокомплекс Горнера, признаки сдавления спинного мозга при опухолях типа песочных часов), заставляющие больного обратиться к врачу и позволяющие предполагать внутригрудную опухоль. Бессимптомное течение является характерным признаком опухолей этой группы, и ряд исследователей не отмечают прямой связи между величиной опухоли и клиническим ее проявлением. Частота выявления больных с бессимптомным течением опухоли в последние годы непрерывно возрастает в связи с массовыми профилактическими обследованиями. Основными факторами, обусловливающими клинические проявления нейрогенных опухолей средостения, являются локализация и характер роста (экспансивный или инфильтративный). По данным ряда исследователей, у больных с нейрогенными образованиями превалируют неврологические симптомы.

А. А. Вишневский и соавт. (1977) делят клинические симптомы неврогенных опухолей на 3 основные группы: а) неврологические симптомы; б) сдавление сосудов и органов средостения; в) симптомы общего характера (слабость, похудание, утомляемость, повышение температуры тела, головные боли, плохой сон и анемия).

Из неврологических симптомов — синдром Горнера (сужение зрачка, сужение глазной щели и западание глазного яблока) связан с поражением на одноименной стороне глазозрачковой симпатической иннервации и проявляется при локализации опухоли в самых верхних отделах средостения и сдавлении первого грудного симпатического ганглия. Другими симптомами нарушений функций пограничного симпатического ствола бывают секреторные, вазомоторные, трофические расстройства кожи верхней половины туловища, шеи и лица на стороне локализации новообразования. В этих областях кожа бывает сухой, снижены температура и потоотделение. Нарушение потоотделения является характерным признаком патологического процесса в симпатическом пограничном стволе и имеет большое значение для топической диагностики, так как центром потоотделения является III грудной сегмент левого симпатического ствола.

Примерно 8—10% нейрогенных опухолей средостения составляют опухоли типа песочных часов со сдавлением спинного мозга опухолью. Компрессия спинного мозга проявляется стойкими болями в ногах, экстрамедуллярными парапарезами и параплегиями по восходящему типу. Следует указать, что парезы и параличи нижних конечностей не всегда вызываются опухолью типа песочных часов. Возможна их рефлекторная природа при наличии паравертебральной невриномы, или они могут возникать из-за нарушения кровообращения и отека в позвонке и мягких тканях на уровне и в пределах расположения опухоли.

Опухоли, исходящие из диафрагмального или блуждающего нерва, могут проявляться своеобразной клинической картиной. Так, при опухолях диафрагмального нерва может быть паралич диафрагмы и икота. Опухоли блуждающего нерва вызывают нарушение функции желудочно-кишечного тракта (боли в эпигастрии, изжога, отрыжка и т. д.) или сопровождаются расстройствами деятельности легких и сердца. Боли в области сердца типа стенокардии, приступы сердцебиения, систолический шум на верхушке и другие нарушения функции сердца. При сдавлении магистральных сосудов опухолью отмечается повышение венозного, реже артериального давления.

Сердечно-сосудистые нарушения возникают при параганглиомах из-за гормональной активности опухоли. Ведущим симптомом является пароксизмальная артериальная гипертония с резким подъемом артериального давления, иногда сопровождающаяся гликемией, обильным потоотделением, слабостью. При злокачественной параганглиоме, локализующейся в переднем средостении, превалируют симптомы компрессионного синдрома, включая синдром сдавления верхней полой вены. Параганглиома средостения может быть локально инвазивной, прорастать аорту и ее ветви, легочную артерию, перикард, сердце.

Основным методом диагностики нейрогенных опухолей является рентгенологическое исследование, позволяющее выявить патологическую тень в средостении. Размеры, конфигурация и локализация тени во многом обусловлены типом роста опухоли — инкапсулированным (доброкачественным) или инфильтративным (злокачественным).

У большинства больных рентгенологически определяется однородное затемнение округлой или овальной формы, широко примыкающее к позвоночнику и имеющее четкую дугообразную наружную границу. Лишь в поздних стадиях отмечаются появление нечетких границ, полицикличность контуров, инфильтрация опухолью окружающих органов и тканей. Некоторым видам опухоли свойственна специфическая рентгенологическая картина. Например, для доброкачественной параганглиомы характерна односторонне расположенная парамедиастинальная тень, округлой или несколько продолговатой формы, средней интенсивности, с ровными четкими контурами, преимущественно в передне-верхнем отделе средостения. В боковой проекции параганглиома определяется вблизи дуги аорты, занимая передний или переднесредний отдел средостения. Злокачественная параганглиома обычно расположена за грудиной, по средней линии, обусловливая рентгенологически определяемое расширение срединной тени в верхнем отделе. Контуры тени четкие, местами неровные.

КТ или МРТ средостения позволяет определить истинное расположение опухоли, вовлечение соседних структур и анатомических образований в патологический процесс.

При параганглиоме специфическим исследованием является сцинтиграфия с 123- или 131-метайодбензилгуанидином (MIBG).

Окончательный диагноз нейрогенной опухоли верифицируется по результатам цитологического или гистологического исследования материала, полученного при трансторакальной пункции, медиастиноскопии или видеоторакоскопии.

Радикальным методом лечения нейрогенных опухолей средостения является хирургический — полное удаление новообразования. Все нейрогенные опухоли подлежат хирургическому удалению, так как их морфологические особенности до операции не известны, а доброкачественное гистологическое строение может не соответствовать злокачественному течению.

В случае неоперабельности опухоли показана химио- и лучевая терапия. Однако, являясь высокодифференцированными, нейрогенные опухоли часто бывают резистентными к этим видам лечения.

Частота послеоперационных осложнений варьирует от 3 до 10%. Наиболее частыми являются нарушения чувствительности верхних конечностей и появление синдрома Горнера. После удаления опухолей в форме песочных часов известны случаи параплегии, нарушения функции тазовых органов, развития менингита. Грозными осложнениями являются послеоперационное кровотечение, тромбоэмболия легочной артерии, инфаркт миокарда.

 Герминогенные опухоли

 Внегонадные герминогенные опухоли средостения являются пороком эмбрионального развития, и содержат тканевые элементы и органоподобные структуры, которые в норме при данной локализации не встречаются. По своему строению ВГО делятся на семиномы и несеминомы, которые в свою очередь представлены тератомами различной степени зрелости, эмбриональным раком, хорионкарциномой, опухолями желточного мешка или их сочетаниями. Могут достигать гигантских размеров, занимая все средостение и большую часть гемиторакса. Прогноз и выбор метода лечения зависят от гистологического типа. Хирургическое удаление зрелой тератомы, как правило, приводит к выздоровлению.

 Классификация герминогенных опухолей:

а. семинома

б. эмбриональный рак

в. опухоль эндодермального синуса

г. полиэмбриома

д. хорионкарцинома

е. незрелая тератома

ж. зрелая тератома

з. смешанные герминогенные опухоли

 Первичные ВГО средостения редки, они составляют 1–5% от общего числа истинных герминогенных опухолей яичка и яичников. Считается, что эти опухоли возникают в результате злокачественной трансформации герминогенных клеток, потерянных во время эмбриогенеза. Наиболее частая локализация ВГО в медиастинальной и забрюшинной области. Несеминомные ВГО в большинстве наблюдений локализуются в переднем средостении.

 Зрелые тератомы бывают, как правило, кистозными, имеют хорошо выраженную соединительнотканную капсулу. Зачастую клинические проявления отсутствуют и опухоль выявляется при случайном рентгеновском исследовании. У молодых людей обоего пола. Почти всегда вследствие перифокального воспаления по периферии опухоли развиваются выраженные рубцовые сращения с окружающими тканями, что значительно усложняет хирургическое вмешательство. Стенка кистозных тератом фиброзная, изнутри выстлана, как правило, многослойным эпителием, содержимым является масса, напоминающая сало или слизь. В полости могут располагаться волосы, слущенный эпителий, сальные и потовые железы, кристаллы холестерина. В стенке тератомы может быть один или несколько узлов, где обнаруживаются, как правило, хорошо развитые элементы всех трех зародышевых листков — экто–, мезо– и эндодермы — в виде соединительной, жировой, мышечной, хрящевой, костной и нервной тканей.

 Незрелые тератомы или тератобластомы (как правило — сóлидные) встречаются в 10 раз реже доброкачественных, чаще у юношей и молодых мужчин. Эти опухоли построены из тканей, имеющих степень дифференцировки раннего зародышего периода и атипичное строение, свойственное злокачественным опухолям.

 Практически во всех случаях развитие тератобластом сопровождается общей симптоматикой: болями в груди, кашлем, одышкой, снижением веса, лихорадкой.

 Это обусловлено локализацией в переднем средостении, как правило, массивной опухоли. Компрессия часто приводит к сдавлению верхней полой вены, что проявляется расширением вен на передней грудной стенке, шее, цианозу и одутловатости лица. Вследствие повышения внутричерепного венозного давления возникает стойкая головная боль, кровоизлияния в склеры. Сдавление бронхов может сопровождаться ателектазами и гнойными осложнениями. Возможно образование бронхолегочных и торакальных свищей.

 В 10-20% случаев незрелые тератомы содержат герминативную ткань в виде семиномы или хорионкарциномы, что может быть подтверждено повышением уровня хорионического гонадотропина (ХГ) и альфа- фета протеина (АФП., При высокой гормональной активности наблюдают атрофию яичек и гинекомастию у мужчин и нагрубание молочных желез, выделение молозива у женщин.

 Рентгенодиагностика - ведущий метод диагностики. Тератомы растут медленно, имеют овоидную или округлую форму, выступая в правое легочное поле, отодвигают медиастинальную плевру. Обычно определяется плавный переход плевры на опухолевый узел. Медиальный контур не прослеживается из-за слияния с тенью средостения. Структура тени опухоли, как правило, однородная, но тератомы могут содержать костные включения и обызествленную капсулу, то есть быть представленными в виде кисты. Патогномоничным симптомом являются именно костные включения, так как обызвествления могут наблюдаться как при аневризме аорты, так и при зобе, эхинококке, бронхогенных кистах и изредка при тимоме. Кроме того, при КТ могут выявляться участки меньшей плотности, соответствующие скоплению жировой ткани, что является важным отличительым признаком тератом.

 Быстро растущие сóлидные злокачественные ВГО имеют нечеткие контуры, часто прорастают перикард, легкое, магистральные сосуды. Местную и метастатическую распространенность новообразования устанавливают при использовании УЗИ, КТ или МРТ. Злокачественные ВГО средостения метастазируют в лимфатические узлы, плевру, легкое, печень, надпочечники. Метастазы могут быть производными одного или нескольких компонентов, составляющих смешанные герминогенные новообразования.

 Для подтверждения диагноза и исключения лимфопролиферативных заболеваний исследуются маркеры — альфа-фетопротеин и хорионический гонадотропин — и выполняется биопсия.

 Хирургическое лечение – является основным в лечении доброкачественных тератом. Операция по поводу тератомы имеет свои особенности и связана с определенными техническими трудностями из-за выраженного фиброзно-спаячного процесса, прежде всего с крупными сосудами, трахеей, пищеводом. Зачастую их приходится удалять фрагментарно или вскрыв капсулу инракапсуляро с последующим «добиранием» капсулы, особенно при больших новообразованиях. Часто приходится резецировать перикард, диафрагмальный нерв, однако, резекция крупных сосудов, требующая пластики, выполняется редко. Прогноз при зрелой тератоме после радикального удаления благоприятный – все больные выздоравливают.

 При тератобластомах лечение должно начинаться с комбинированных режимов химиотерапии, среди которых универсальными являются, схемы содержащие цисплатин, этопозид и блеомицин.

 Семинома средостения - редкая опухоль, которая встречается в основном у молодых мужчин до 30 лет. Может достигать больших размеров, инфильтрирует окружающие ткани, широко метастазирует лимфогенно и гематогенно. В тоже время очень чувствительна к химио и лучевой терапии.

 Локализация несеминомной злокачественной опухоли в средостении означает неблагоприятный прогноз заболевания, и поэтому классический режим лечения предполагает в качестве первой линии схему комбинации цисплатина, этопозида, винбластина и/или блеомицина. Длительность лечения обычно составляет 4 курса с интервалом в 3 недели, считая от первого дня лечения. При достижении полного эффекта, в том числе и нормализации уровня маркеров, повышенных ранее, больные остаются под динамическим наблюдением. Если нормализация маркеров произошла только на 4 курсе, должны быть проведены еще 2 курса полихимиотерапии.

 Хирургический компонент является необходимым для оценки эффекта химиотерапии. При гистологическом исследовании может быть обнаружен либо некроз, либо зрелая тератома, либо живая опухолевая ткань. В последнем случае необходимо продолжение лекарственного лечения. При рецидиве и резистентности к химиотерапии на базе препаратов платины используют схемы с ифосфамидом. В качестве 2 линии может быть использована схема, включающая паклитаксел, гемцитабин, цисплатин.

Мезенхимальные опухоли

 Опухоли мезенхимальной природы встречаются в средостении относительно редко (5-6%). Из них половина злокачественные. Они не отличаются морфологически от соответствующих опухолей других локализаций. Классификация:

а. доброкачественные:

1. липома;

2. лимфангиома;

3. гемангиома;

4. гемангиоперицитома;

5. гемангиоэндотелиома;

6. лейомиома;

7. солитарная фиброзная опухоль;

б. злокачественные:

1.ангиосаркома;

2.липосаркома;

3.синовиальная саркома;

4.фибросаркома;

5.лейомиосаркома;

6.рабдомиосаркома;

7.злокачественная мезенхимома.

 Липомы — доброкачественные опухоли из зрелой жировой ткани. Их частота колеблется от 5 до 8% всех новообразований средостения. Липомы имеют различную, чаще узловую форму, с хорошо выраженной фиброзной капсулой, на разрезе представлены жировой тканью. Они могут распологаться:

1. Только в средостении – медиастинальные;

2. На шее и в средостении - шейно-медиастинальные;

3. В средостении и верхних отделах предбрюшинного пространства - абдомино-медиастинальные; эти опухоли развиваются из предбрюшинной клетчатки и проникают в средостение через щели Лоррея;

4. В органах средостения – интрамуральные;

5. В переднем средостении и впереди реберных хрящей – парастернально-медиастинальные в виде песочных часов.

 Отличительными рентгенологическими признаками липом являются малая интенсивность тени и дольчатое строение. Наиболее убедительно наличие жира можно выявить при использовании КТ или МРТ. Достоверным признаком при КТ является низкий коэффициент ослабления: от –70 до –130 НU, то есть, в отличие от кист липомы имеют типичные денситологические показатели. При сочетании жира с другими тканями плотность повышается. При МРТ жир имеет одинаково высокую интенсивность сигнала на Т1 и Т2-взвешенных томограммах.

 Лечение доброкачественных жировых опухолей хирургическое. Доступ применяется с учетом локализации новообразования. Наиболее часто используется передне-боковая или боковая торакотомия по 5-6 межреберью. Технических сложностей, как правило, не бывает- опухоль (или насколько ее узлов) удаляется в капсуле без резекции соседних органов. Шейно-медиастинальные липомы могут быть удалены шейным доступом, абдомино–медиастинальные — трансректальным (через прямую мышцу живота). При убежденности, по совокупности данных обследования, в доброкачественности опухоли, небольших размерах и отсутствии клинических проявлений, особенно у пожилых больных, возможно наблюдение.

 Липосаркома. Встречаются значително реже доброкачественных опухолей жировой природы. Поражает одинаково часто мужчин и женщин, в любом возрасте, может быть первично-множественной в средостении или сочетаться с опухолевыми узлами другой локализации. Чаще располагается в переднем средостении и может достигать гигантских размеров.

 Липосаркома имеет вид массивных, плотных узлов, иногда инкапсулированных. По локализации выделяют медиастинальные, интрамуральные (в органах средостения), а также шейномедиастинальные и абдомино-медиастинальные липосаркомы.

 При КТ структура липосаркомы может быть неоднородна за счет включения более плотных тканей, а иногда она имеет и мягкотканую плотность (более 20 НU).

 Хирургический метод является основным в лечении липосарком, но часто бывает паллиативным, особенно при больших и огромных опухолях (достигающих 4-6кг.) из-за инфильтрации тканей средостения, окутывания жизненно важных органов. Последующее рецидивирование (или продолженный рост) обуславливают повторные операции (два, три и более число раз).

 Фиброма. Доброкачественная опухоль из зрелой соединительной ткани. В средостении развивается из фасций, фиброзной ткани плевры и т.д. Локализуются в любых отделах средостения. Это плотные опухоли, достигающие больших размеров, что определяет клинические проявления. У четверти больных возможна малигнизация. Может сопровождаться инвазивным ростом без гистологических признаков злокачественности. Лечение - хирургическое. Прогноз благоприятный.

 Фибросаркома. Злокачественная опухоль из незрелой соединительной ткани, составляет до 4% всех злокачественных новообразований средостения. Как правило, располагается в заднем средостении паравертебрально, может достигать больших размеров. Характеризуется инфильтративным ростом, что затрудняет радикальное выполнение операции. После радикальной операции возможны длительные ( до 4-5 лет) ремиссии.

 Мезенхимома. Опухоль, состоящая из дифференцированных разновидностей соединительной ткани (доброкачественный вариант), содержащая не менее двух производных мезенхимы, не встречающихся в вместе в обычных опухолях.

 Доброкачественная мезенхимома встречается в любом возрасте. Состоит из различных зрелых мезенхимальных тканей (жировая, хрящевая, костная, сосуды, мышцы). При небольших размерах протекает доброкачественно, однако по мере значительного увеличения может инфильтрировать окружающие органы. Лечение хирургическое.

 Злокачественная мезенхимома состоит из двух и более тканей саркоматозного характера. Это бугристые, плотные образования без капсулы. Опухоль может локализоваться как в заднем, так и переднем средостении, достигать огромных размеров. Встречается в любом возрасте и характеризуется бурным инфильтративным ростом и метастазированием, что определяет клиническую картину и прогноз. Лечение в основном хирургическое, однако, возможности его весьма ограничены. Послеоперационная лучевая терапия мало эффективна.

 Сосудистые опухоли составляют 1,5-2% всех новообразований средостения из них одна треть злокачественные. Их развитие связывается с элементами мезенхимы – перицитами, дающими множество вариантов сосудистых опухолей. Чаще располагаются в переднее-верхнем средостении, могут достигать больших размеров и встречаются в среднем возрасте.

 К зрелым, доброкачественным опухолям относят: гемангиомы (из кровеносных сосудов), гемангиомы капиллярные, кавернозные, смешанные, венозные, артериальные. Характеризуются длительным бессимптомным течением. Рентгенологически представлены довольно четкой, но неровной, гомогеннюй или петлистой тенью с известковыми включениями (флеболиты). Лечение хирургическое.

 Лимфангиомы обычно кистозные, могу исходить из медиастинальной мезенхимы или из отшнуровавшегося примитивного лимфатического мешка, прообраза лимфатической системы. Представлена однокамерной или многокамерной тонкостенной кистой, чаще одиночной. Клинические проявления скудные, выявляется в основном при профилактических осмотрах у детей или при наличии выбухания в яремной вырезке. Лечение хирургическое, связано со значительными техническими трудностями из-за грубых сращений с венами, перикардом и т.д.

 Опухоли артерио-венозных анастомозов – редкие для средостения опухоли, развиваются без участия капиллярного звена к ним относятся гломусные опухоли и ангиолеомиомы; гломусные опухоли – развиваются из гломусных артерио-венозных анастомозов, которые чаще располагаются в коже. Выделяют три разновидности: ангиоматозную, солидную и смешанную. Первый вариант наиболее частый. В средостении встречаются редко как у мужчин, так и у женщин. Локализуются в заднем средостении и достигают значительных размеров. В диагностике следует учесть длительный анамнез и наличие узлов другой локализации, характерен довольно сильный болевой синдром. Лечение хирургическое, не представляющее трудностей, так как хорошо выражена фиброзная капсула.

 Ангиолеомиомы—опухоли исходящие из гладких мышц замыкательных артерий. Располагаются в заднем средостении в виде небольших плотных узлов. Одинаково часто болеют мужчины и женщины в возрасте 35-50 лет. Характерен болевой синдром. При морфологическом исследовании трудна дифференцировка с невриномами. Лечение хирургическое.

 Гемангиоперицитомы – состоят из сосудов и перицитов Циммермана. В средостении встречается редко. В большинстве случаев хорошо отграничены, округлые, гладкие. Но при больших размерах приобретают неправильную форму, могут занимать всю половину грудной клетки. Чаще локализуется в переднем средостении. Болеют как мужчины, так и женщины в любом возрасте. Диагностика их упрощается при наличии опухолей (перицитом) наружной локализации. По мере роста склонны к малигнизации. Лечение хирургическое, не представляющее затруднений при доброкачественном варианте и небольших размерах.

 Среди злокачественных выделяют более дифференцированные (ангиоэпителиома, злокачественная гемангиоперицитома) и анаплазированные, объединенные под общим названием «ангиосаркома». Опухоли этой группы утрачивают не только гистологическую, но и цитологическую дифференцировку. Они составляют 8-9% всех злокачественных опухолей средостения. Характеризуются выраженным инфильтративным ростом и метастазированием. Патогномоничных симптомов нет. Рентгенологическое исследование (+КТ, МРТ), как правило, не позволяет поставить правильный нозологический диагноз.

 Ангиосаркомы – опухоли, развивающиеся из сосудов, незрелые с выраженной структурной анаплазией. Могут локализаваться как в заднем, так и переднем средостении, достигать больших размеров, мужчины и женщины болеют одинаково часто, в основном в возрасте 30-50 лет. Быстро инфильтрирует окружающие ткани и обширно метастазируют. Клиническая картина тяжелая, что связано с поражением жизненно важных органов. Лечение в основном хирургическое, но чаще паллиативное.

Опухоли из мышечной ткани очень редко встречаются в средостении и представлены новообразованиями исходящими из: гладких мышц артерий, вен и других тканей средостения - лейомиомы (лейомиосаркомы). Эти опухоли, исходящие из пищевода не могут быть отнесены к истинным опухолия средостения. Чаще располагаются в заднее-нижнем средостении, проявляются дисфагией, болями в груди, возможны вегетативные расстройства при паравертебральном расположении и заинтересованности симпатического ствола. Лечение хирургическое.

Лимфоидные опухоли

 Наиболее распространенными заболеваниями, проявляющимися поражением лимфатических узлов средостения является Лимфома Ходжкина, неходжинские лимфомы, болезнь Брилля-Симмерса, метастатическое поражение (3,3%), ангиофолликулярная лимфома, саркоидоз (8%), туберкулезный лимфаденит.

 Лимфома Ходжкина (ЛХ)– первичное системное злокачественное опухолевое заболевание лимфатической ткани, характеризующееся ее гранулематозным строением и наличием специфических многоядерных гигантских клеток Березовского-Штенберга.

 Клинические проявления первичной медиастинальной формы (ЛХ) определяется в основном двумя факторами. Первый - это специфическое воздействие патологического процесса на весь организм. Второй фактор – непосредственное воздействие увеличенных лимфатических узлов на органы средостения и легочную паренхиму.

 Ранняя диагностика медиастинальной формы ЛХ, основанная только на клинических проявлениях болезни практически невозможна из-за скудности симптомов. Чаще больные отмечают общее недомогание, слабость, потливость, субфебрильная температура, незначительные боли в груди, сухой кашель. Этот симптомо-комплекс почти всегда неверно трактуется как грипп, пневмония, туберкулез. После антибактериальной терапии временно улучшается общее состояние, даже рентгенологически может отмечаться положительная динамика

 Дальнейшее течение ЛХ может быть двояким. В первом случае процесс длительно остается локальным, ограничиваясь поражением средостения либо средостения и легких. У 80% больных изменения в средостении выявляется случайно при очередном профилактическом рентгеновском исследовании грудной клетки.

 У второй группы больных первичная медиастинальная форма заболевания быстро сопровождается генерализацией: с поражением периферических (шейные, подмышечные, паховые) лимфатических лимфоузлов, селезенки, печени, костного мозга и других внутренних органов с многообразными симптомами болезни. При больших опухолях возникает так называемый медиастинальный компрессионный синдром (чаще - сдавление верхней полой вены). Значительная роль отводится комплексному рентгенологическому исследованию.

 ЛХ средостения рентгенологически чаще всего проявляется как односторонное или двусторонное расширение верхней половины срединной тени. Поскольку процесс начинается с одной стороны и лишь значительно позже переходит на вторую, тень расширенного средостения асимметрична. Контуры тени, чаще волнистые, неровные, а нередко и нечеткие, что объясняется распространением процесса через медиастинальную плевру на легкое, характерна также многоконтурность тени, симтом «кулис». Обследование больного медиастинальной формой лимфогранулематоза предполагает использование КТ, МРТ, радиоизотопных, хирургических и лабораторных методов исследования.

 В настоящее время основными методами лечения ЛХ является химио-лучевая терапия.

 Медиастинальная форма рака легкого характеризуется метастазами в лимфатических узлах средостения при невыявленном первичном очаге рака. В таких случаях лимфогенные метастазы растут значительно быстрее первичной опухоли. Чаще всего это бывает при мелкоклеточном раке. Первичный очаг, как правило, не удается обнаружить даже при патологанатомическом исследовании. Обычно метастазы выявляются в паратрахеальной и бифуркационной зонах. Поражение может быть двусторонным и распространяться на подключичные лимфатические узлы. Лечении консервативное – химио и/или лучевая терапия. Прогноз неблагоприятный.

Новообразования сердца

 Опухоли сердца — очень редко встречающиеся заболевания, а возможность и необходимость их прижизненной диагностики связаны с усовершенствованием эхокардиографии и развитием кардиохирургии. Увеличивается число пациентов с выявленными доброкачественными опухолями, прежде всего — миксомами, расширяются возможности оказания помощи пациентам с метастазами в сердце и первичными саркомами.

 Несмотря на редкость, отмечается рост заболеваемости как первичными, так и метастатическими опухолями сердца. Существенно увеличивается частота прижизненно выявленных новообразований, и это обстоятельство связано, прежде всего, с совершенствованием методов визуализации: эхокардиографии, КТ и МРТ. В сердце могут локализоваться гамартомы, а также доброкачественные и злокачественные опухоли: как первичные, так и метастатические. Из доброкачественных новообразований 50% составляют миксомы, реже диагностируются фибромы, рабдомиомы, липомы, папиллярные фиброэластомы, опухоли из клеток Пуркинье, гемангиомы; другие гистологические варианты встречаются исключительно редко. Среди первичных злокачественных новообразований преобладают ангиосаркомы, фибросаркомы, рабдомиосаркомы, реже диагностируют злокачественную фиброзную гистиоцитому, лейомиосаркому, остеосаркому, липосаркому, злокачественную миксому. Изредка наблюдаются другие гистологические формы. Метастатические поражения диагностируются в 20–40 раз чаще, чем саркомы. Сердце обладает естественной резистентностью к метастазам, и поэтому в подавляющем большинстве случаев наблюдаются множественные локализации очагов и вне него. Среди первичных нозологий преобладают рак легкого, лимфомы и лейкозы, рак молочной железы, меланома; реже — рак желудка, почки и других органов. Большинство первичных опухолей перикарда является злокачественными и представлены преимущественно мезотелиомой, ангиосаркомой и тератобластомой.

 Бессимптомное течение опухолей сердца регистрируется более чем в 10% случаев, и чаще всего при метастатическом поражении. Может наблюдаться внезапная смерть.

 Клиническая симптоматика весьма разнообразна и неспецифична, очень похожа на проявления других заболеваний сердца. Чаще всего наблюдается нарастающая сердечная недостаточность и одышка, аритмии и тромбоэмболии.

 Опухоли эндокарда могут сопровождаться клиникой стеноза или недостаточности клапанов.

 Опухоли перикарда — симптомами тампонады или сдавления сердца, причем иногда это единственное проявление болезни: отмечается тахикардия, приглушение тонов, парадоксальный пульс, набухание яремных вен.

 Частыми манифестациями опухоли сердца являются ТЭЛА, фибрилляции, трепетание предсердий и атрио-вентрикулярный блок.

 При стандартном рентгенологическом исследовании может быть выявлена кардиомегалия, увеличение левого предсердия, желудочка или кальцификация клапанов. На ЭКГ обычно регистрируется предсердная аритмия, признаки гипертрофии левого или правого желудочка, снижение вольтажа. В анализах крови иногда обнаруживается анемия, чаще всего гемолитическая.

 Убедительные признаки опухоли сердца обычно выявляются при проведении эхокардиографии. Использование трансэзофагеальной методики исследования особенно информативно для правого предсердия, определения состояния клапанов, выявления тромбов и для исключения экстракардиальной локализации новообразования.

 При первичных опухолях сердца показано хирургическое лечение, как правило, с использованием аппарата искусственного кровообращения.

 Миксомы обычно не инвазируют эндокард, поэтому достаточно радикальным вмешательством является удаление по границе со здоровыми тканями. 16% больных необходимо превентивно устанавливать водитель ритма. При больших опухолях предложены методики аутотрансплантации сердца после удаления опухоли и реконструкции дефекта вне организма. Предпринимаются также и попытки трансплантации сердца от донора. Выздоравливают практически все радикально оперированные. Если операция невозможна, смерть от аритмии или сердечной недостаточности можно ожидать в течение 2 лет.

 К моменту диагностики злокачественные опухоли обычно нерезектабельны. При небольших локализованных солидных новообразованиях предпринимаются попытки хирургического и комбинированного лечения с медианой выживаемости 6 мес.

Список литературы

1. Вишневский А.А., Адамян А.А. Хирургия средостения. М., 2016;
2. Дедков И.П., Захарычев В.Д. Первичные новообразования средостения. Киев, 2018;
3. Кузнецов И.Д., Розенштраух Л.С. Рентгенодиагностика опухолей средостения. М., 2017;
4. Неймарк И.И. Опухоли и кисты средостения. Барнаул, 2018. 196 с;
5. Яблонский П.К., Пищик В.Г. Опухоли и кисты средостения // Респираторная медицина: Руководство. Т. 2 / Ред. А.Г. Чучалин. М., 2017. 484–495.