Морфология опухолей мягких тканей

О.А. Анурова

Заболеваемость опухолей мягких тканей

Опухоли мягких тканей — относительно редкая группа новообразований. В России ежегодно регистрируется около 10 000 новых случаев, что составляет 1% всех злокачественных новообразований. Заболеваемость составляет 30 случаев на 1 000 000 населения, из них 80% - саркомы мягких тканей. В детском возрасте частота выше и составляет 6,5%, занимая 5-е место по заболеваемости и смертности.

Наиболее высокая заболеваемость наблюдается в возрасте 20-30 и 40-50 лет.

Склонность сарком мягких тканей к раннему метастазированию и упорному рецидивированию, относительно высокая резистентность большинства из них к лучевой и лекарственной терапии определяют сложность лечения этой патологии. Хирургический метод является ведущим в лечении больных саркомами мягких тканей. При этом адекватное и радикальное удаление опухоли, часто приводят к обширным дефектам, требующим выполнения реконстируктивно-пластического этапа операции.

Этиология опухолей мягких тканей

- Генетическая предрасположенность играет роль в некоторых случаях:

- невоидный базально-клеточный синдром (синдром Горлина) - это аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся кожными проявлениями в виде множественных базально-клеточных карцином, эпидермоидных кист, вдавлениями кожи на ладонях и стопах, а также кистами нижней и верхней челюстей, ребер, позвонков, короткими пястными костями, фибромами яичников и гипертелоризмом. Наиболее часто возникают медуллобластома и фибросаркома челюсти

Этиология опухолей мягких тканей

- нейрофиброматоз (болезнь фон Реклингхаузена) - аугосомно-доминантное заболевание, характеризующееся наличием множественных нейрофибром, веснушками аксилярной области и гигантскими невусами, а также билатеральными акустическими невромами, менингиомами, фиброзной дисплазией костей. Наиболее часто возникают: нейрофибросаркома (10-15%), злокачественная шваннома (5%), феохромоцитома, астроцитома и глиома

Этиология опухолей мягких тканей

- туберозный склероз (болезнь Борневилля) - аутосомно-доминантное нарушение с кожными проявлениями в виде гипопигментированных макул, аденом сальных желез, паховых фибром, также характеризуется проявлениями эпилепсии, задержкой умственного развития, гамартомами головного мозга, почек, печени, надпочечников, поджелудочной железы и сердца (у большинства пациентов выявляется рабдомиома сердца), наиболее часто возникают астроцитомы и глиобластомы

Этиология опухолей мягких тканей

- синдром Гарднера - аутосомно-доминантное заболевание, проявляющееся кожными изменениями в виде дермоидных или эпидермоидных кист, кист сальных желез, липом, фибром и десмоидов, а также полипами толстой кишки, множественными остеомами, включая кости черепа и челюсти. Очень часто встречается аденокарцинома толстой кишки

Этиология опухолей мягких тканей

- синдром Вернера (прогерия) - аутосомно-рецессивное нарушение, характеризующееся преждевременным старением с изменениями кожи по типу склеродермии, облысением, трофическими язвами конечностей. Наиболее часто возникают саркомы и менингиомы (10%).

Этиология опухолей мягких тканей

- У пациенток с наличием вторичного лимфостаза после мастэктомии с лимфодиссекцией значительно повышается риск развития ангиосарком (синдром Стьюарда- Тревеса).
- Травма - этиологическая связь между травмой и саркомами отсутствует. У большинства пациентов травма привлекает внимание к выросшей опухоли и является совпадением.

Этиология опухолей мягких тканей

- Канцерогены - отмечено увеличение количества случаев ангиосарком у пациентов, работавших с винилхлоридом и мышьяком. Исследования не показали зависимость частоты возникновения сарком от таких канцерогенов, как хлорфенолы и феноксиуксусные кислоты.

Этиология опухолей мягких тканей

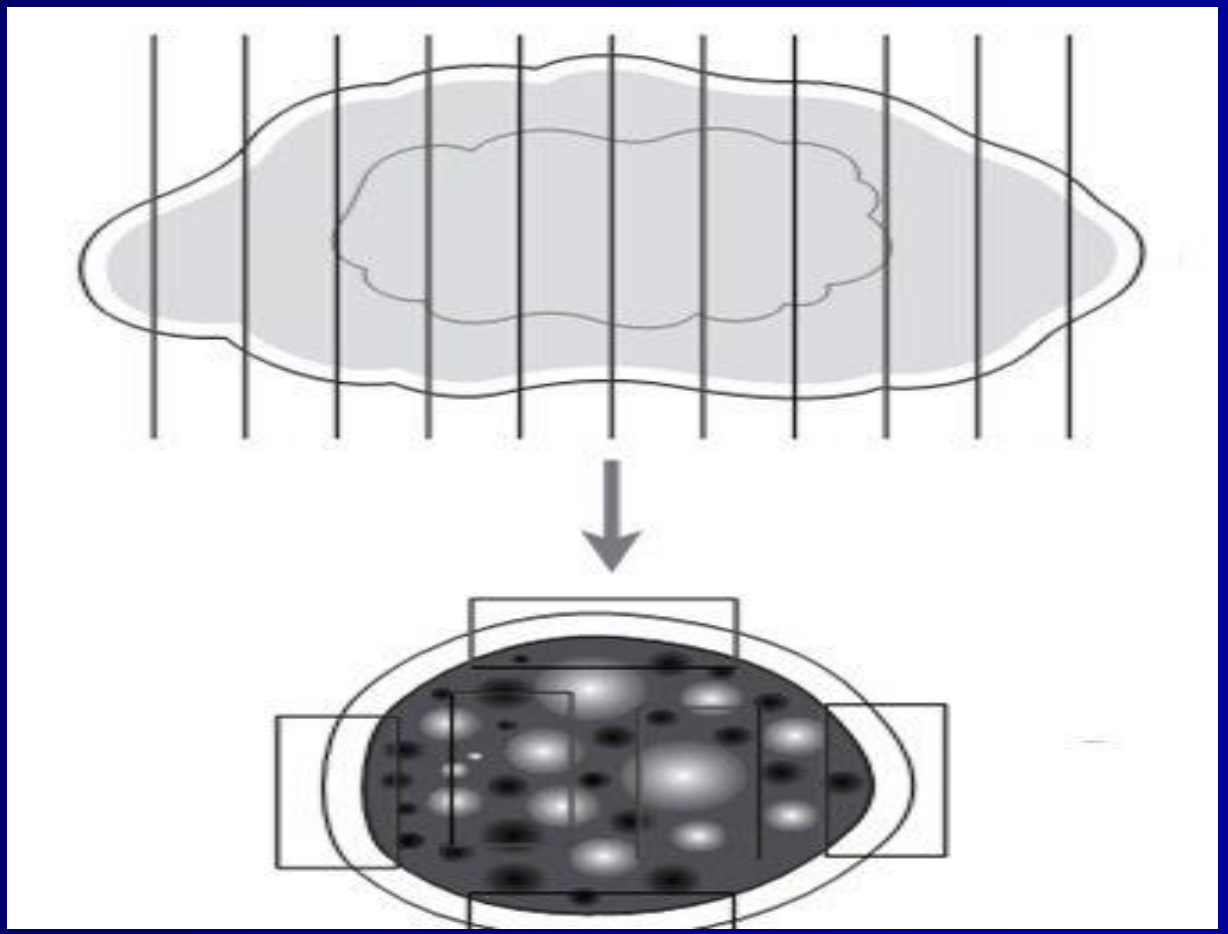
- Радиация - радио индуцированные саркомы встречаются редко и могут возникать в тканях, подверженных ионизирующему излучению. Остеосаркома и злокачественная фиброзная гистиоцитома являются наиболее часто встречающимися гистологическими подтипами. Эти опухоли обычно возникают через 6 - 30 и более лет после проведенного облучения (медиана 10 лет) и крайне редко встречаются в ранние сроки (2-4 года). Общая доза облучения, режим фракционирования и вид радиации влияют на заболеваемость. Алкилирующие агенты (циклофосфамид и т. п.) в комбинации с лучевой терапией также увеличивают риск возникновения вторичных злокачественных новообразований.

Этиология опухолей мягких тканей

- Иммуносупрессия - наиболее частым примером является саркома Капоши у больных СПИДом, ХЛЛ и аутоиммунной гемолитической анемией, а также больных после трансплантации органов.
- Вирусная этиология - вирус гепреса 8-го типа (HHV8) выявляется у больных СПИДом, а также ДНК HHV8 выявлялась в кожных образованиях гомосексуальных мужчин, неинфицированных ВИЧ, и при классической и эндемической (африканской) формах саркомы Капоши.

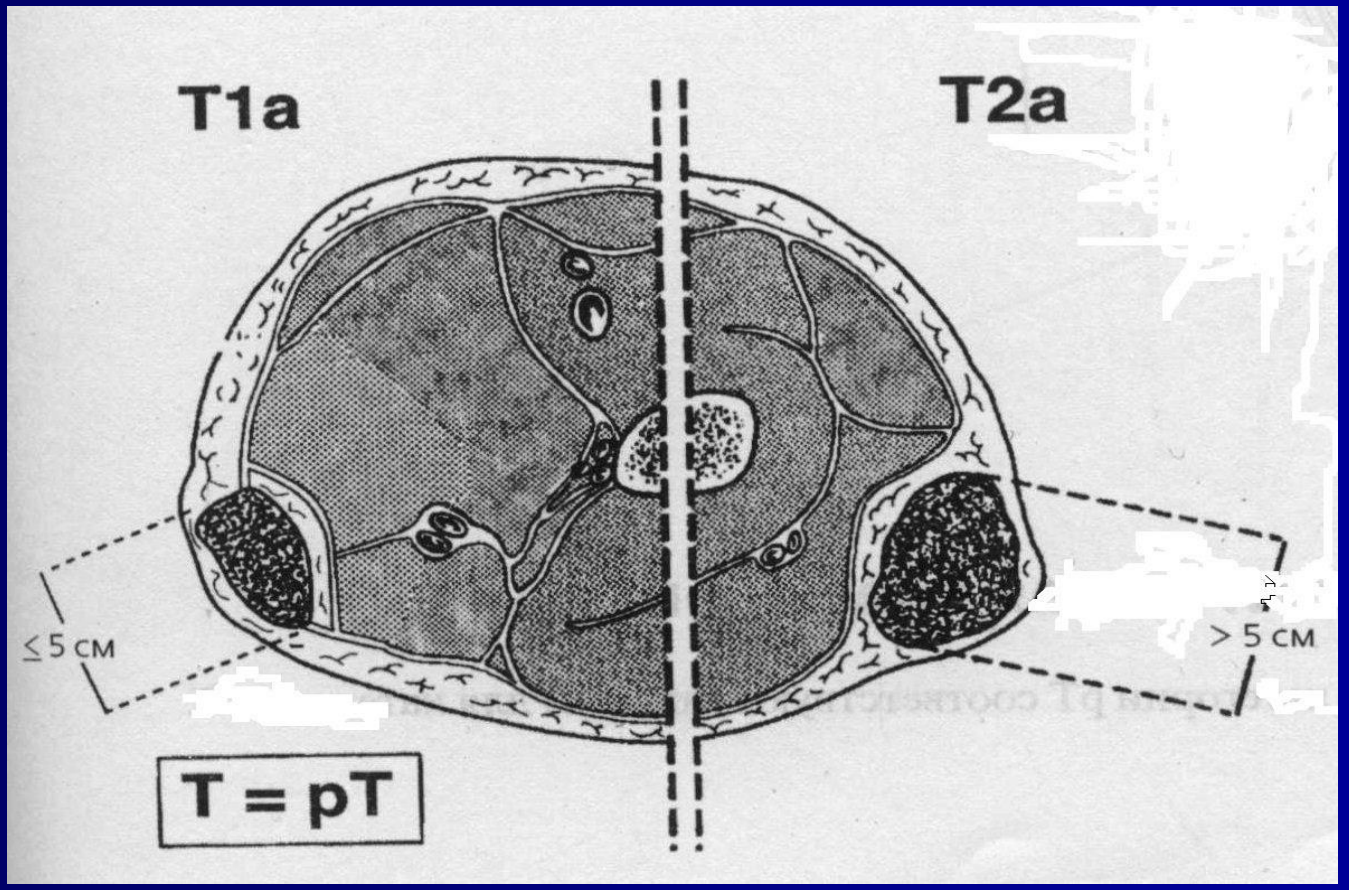
Локализация опухолей мягких тканей

Схема вырезки опухоли мягких тканей



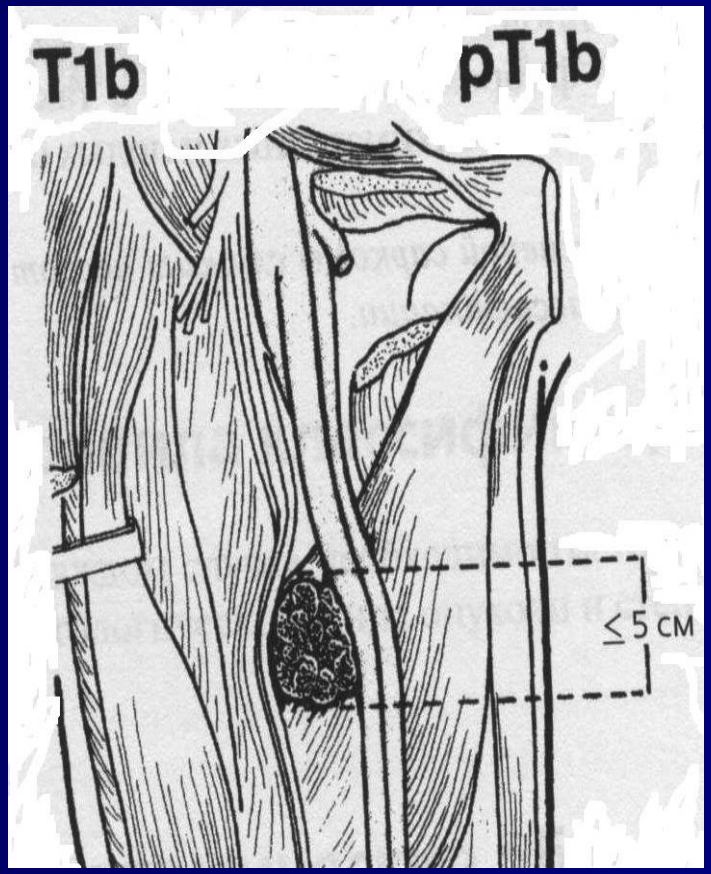
Стадия сарком мягких тканей

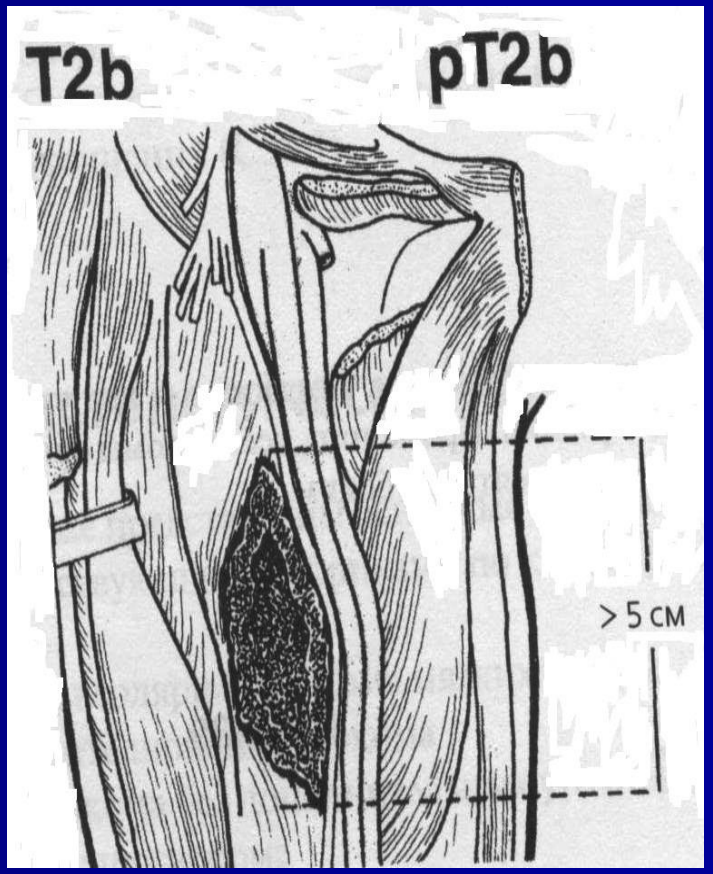
TNM- классификация построена на основании размеров и глубины расположения опухоли относительно поверхностной фасции для сарком конечностей (а - поверхностно расположенные)



Стадия сарком мягких тканей

b - прорастающие фасцию и все опухоли брюшной полости, полости таза, грудной клетки и забрюшинного пространства





Стадия сарком мягких тканей

Группировка по стадиям
Стадия I
T1a,Ь NO M0, G1-2 (G1 по 3-ступенчатой системе)
T2a,Ь NO M0, G1-2 (G1 по 3-ступенчатой системе)

Стадия II
T1a, 1Ь NO M0, G3-4 (G2-3-ступенчатой системе)
T2a NO MO, G3-4 (G2-3-ступенчатой системе)

Стадия III
T2Ь NO MO, G3-4 (G2-3-ступенчатой системе)

Стадия IV
Любая T N1 MO, Любая G
Любая T NO M1, Любая G

В системе TNM представлена 4-ступенчатая шкала степени злокачественности, однако уже после 2002 г. принято использование 3-ступенчатой системы, в которой G3 и G4 объединены вместе.

Стадия опухоли мягких тканей

- Определение степени злокачественности сарком очень важно для выбора тактики дальнейшего лечения. Существует 2 системы определения - система NCI (Национальный Онкологический Институт США) и система FNCLCC (French Federation Nationale des Centres de Lutte Contre le Сапсег). По системе NCI оценивается гистологический подтип, количество клеток в поле зрения, плеоморфизм, количество митозов и выраженность очагов некрозов
- В Европе наиболее часто используется система FNCLCC (French Federation Nationale des Centres de Lutte Contre le Сапсег), которая также является 3 - ступенчатой, причем оценивается суммарный балл по дифференцировке опухоли, митотическому индексу и количеству некрозов.

Система FNCLCC

Гистологический признак	Балл	Определение гистологического признака
Дифференцировка опухоли	1	Высокая
	2	Умеренная
	3	Низкая
Количество митозов	1	От 0 до 9 митозов в 10 полях зрения X400
	2	От 10 до 19 митозов в 10 полях зрения X400
	3	Свыше 20 митозов в 10 полях зрения X400
Количество некрозов	0	Отсутствует некроз
	1	Некроз опухоли менее 50%
	2	Некроз опухоли более 50%

Степень I: 2-3 балла; Степень II: 4-5 баллов; Степень III: 6-8 баллов

Гистологические параметры для опухолей мягких тканей

- Размеры опухоли
- Локализация
- Распространенность опухоли
- Гистологический тип
- Митотический индекс
- Наличие очагов некроза (%)
- Степень злокачественности
- Сосудистая (ангиолимфатическая) инвазия
- Степень лечебного патоморфоза
- Наличие псевдокапсулы и ее инвазия
- Статус краев резекции
- Сателлиты, метастазы в регионарных лимфатических узлах и в паренхиматозных органах

Классификация опухолей мягких тканей

Классификация опухолей мягких тканей 2002г основывается на «направленности дифференцировки клеток» опухоли, т.е. соответствует принципу сопоставления клеток опухоли с их нормальными клеточными аналогами.

Злокачественные опухоли редко возникают из предшествующих доброкачественных новообразований.

Они подразделяются на доброкачественные опухоли, промежуточные (локально агрессивные или редко метастазирующие) и злокачественные аналоги.

Гистогенез опухолей мягких тканей

Если относительно патогенеза различных новообразований мягких тканей еще сохраняется много не ясного, то гистогенез многих опухолей вполне очевиден.

Гистогенез может быть определен или по клеточному иммунофенотипу, или на основании цитогенетических признаков.

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

1. ОПУХОЛИ ЖИРОВОЙ ТКАНИ
2. ФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ/МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ
3. ТАК НАЗЫВАЕМЫЕ ФИБРОГИСТИОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ
4. ГЛАДКОМЫШЕЧНЫЕ ОПУХОЛИ

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

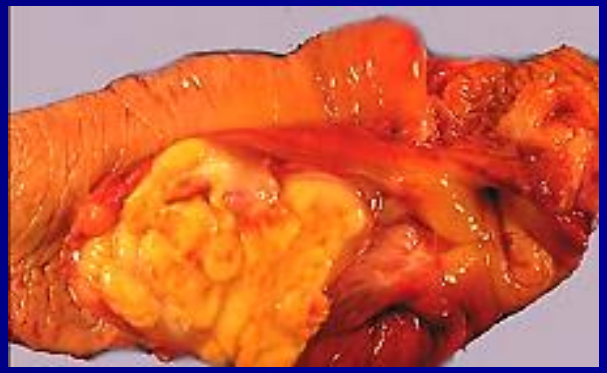
5. ПЕРИВАСКУЛЯРНЫЕ ОПУХОЛИ
6. ОПУХОЛИ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ
7. СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ
8. КОСТНЫЕ И ХРЯЩЕВЫЕ ОПУХОЛИ
9. ОПУХОЛИ С НЕЯСНОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКОЙ

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 1994

- МЕЗОТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ
- ОПУХОЛИ НЕРВНОЙ ТКАНИ
- ОПУХОЛИ ПАРАГАНГЛИОНАРНЫХ СТРУКТУР
- НЕКЛАССИФИЦИРУЕМЫЕ ОПУХОЛИ

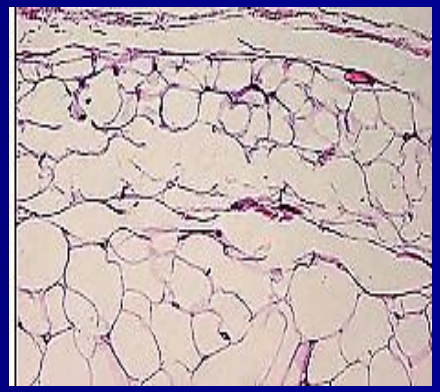
ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

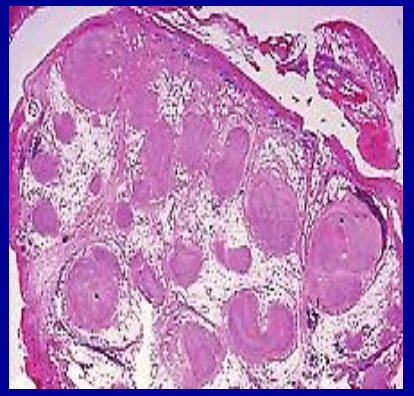
I. Опухоли жировой ткани



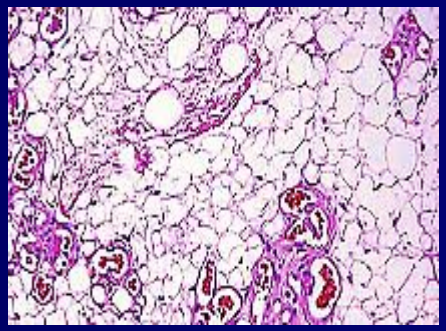
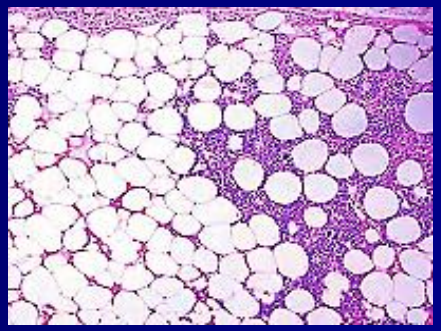
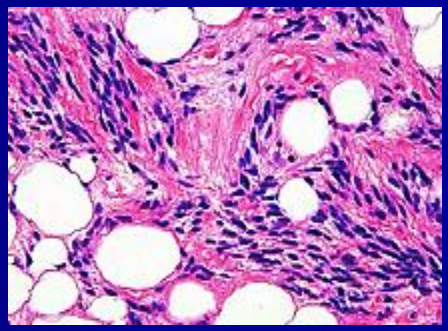
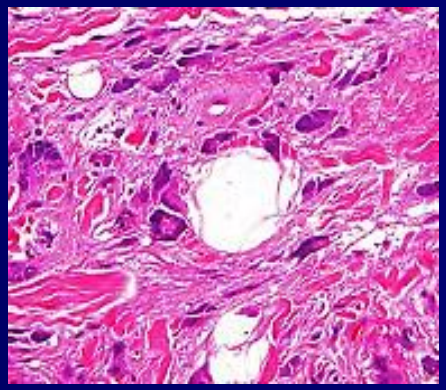
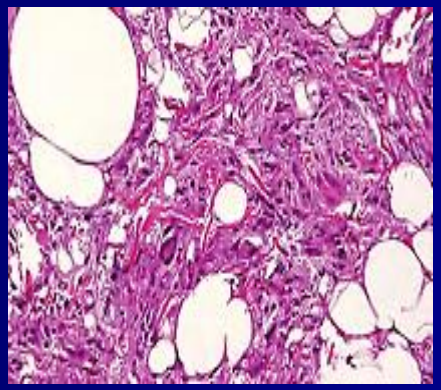
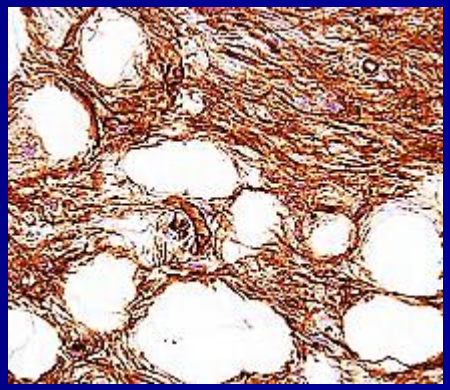
Доброкачественные

- Липома
- Липоматоз
- Липоматоз нерва
- Липобластома/липобластоматоз
- Ангиолипома
- Миолипома
- Хондроидная липома
- Экстраренальная ангиомиолипома
- Экстра-надпочечниковая миолипома
- Веретеноклеточная/
- Плеоморфная липома
- Гибернома

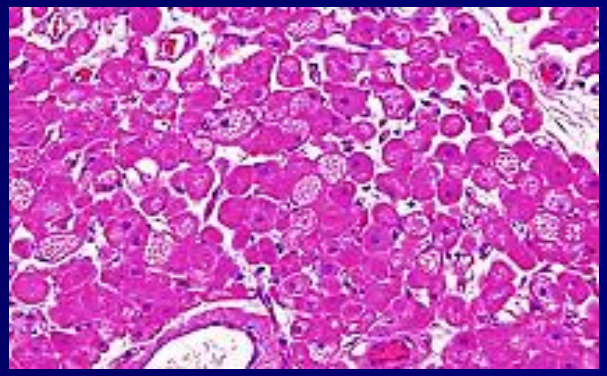


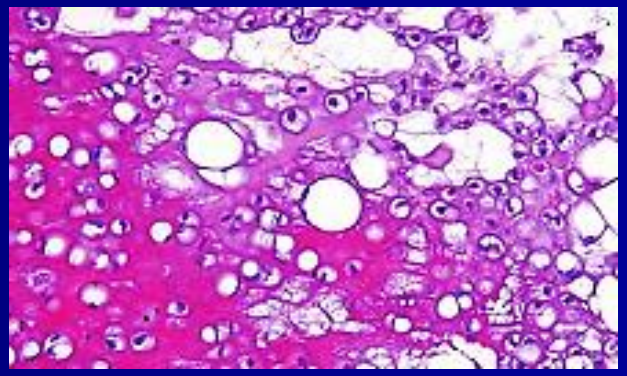


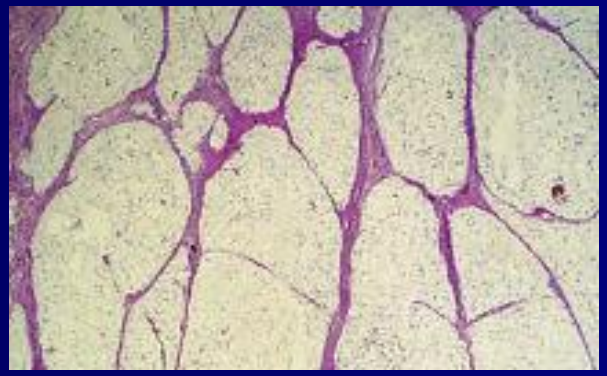
Варианты липом
(CD34)

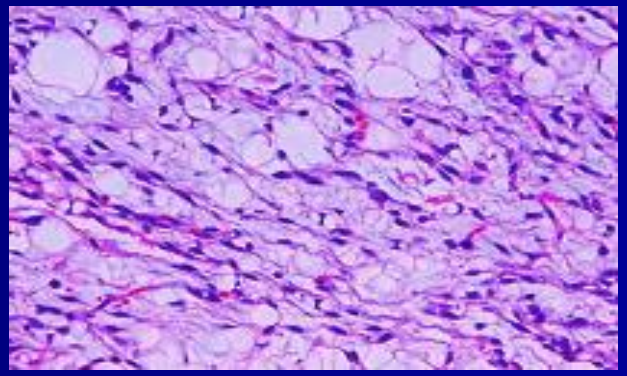







Опухоли жировой ткани









Опухоли жировой ткани

Промежуточные
(локально агрессивные)

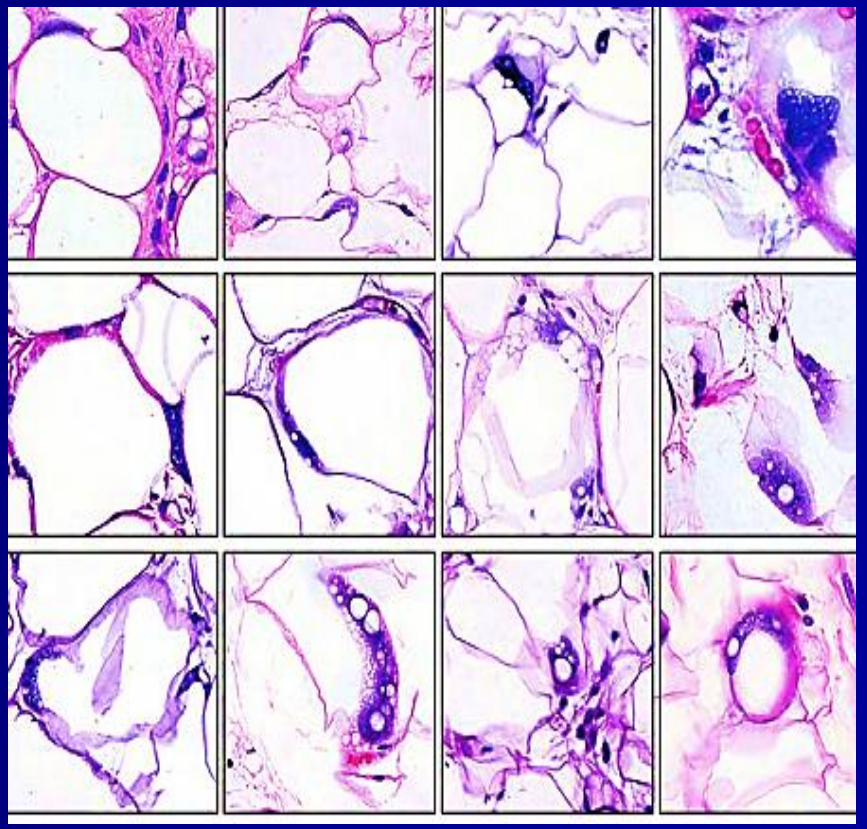
- Атипичная липома/

высоко-дифференцированная липо-саркома

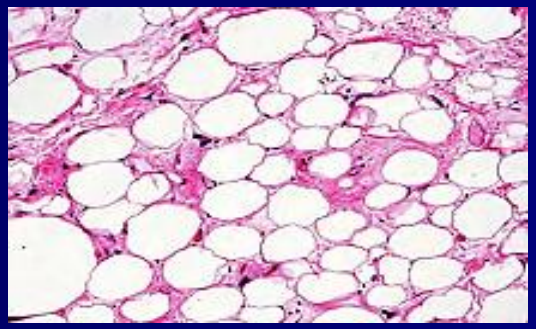
Злокачественные

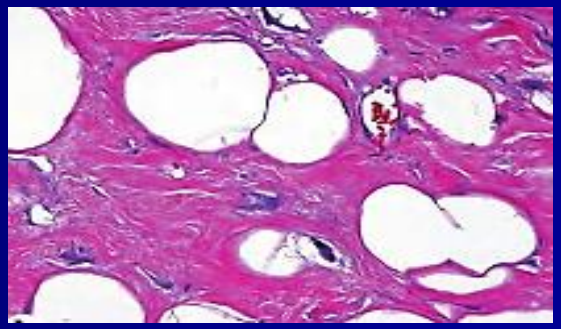
- Дедифференцированная липосаркома
- Миксоидная липосаркома

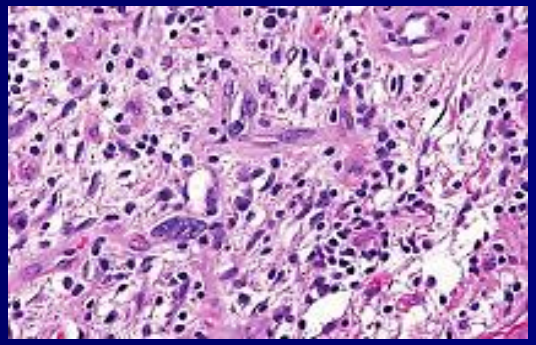
- Круглоклеточная липосаркома
- Плеоморфная липосаркома
- Смешанный тип липосаркомы
- Липосаркома, NOS

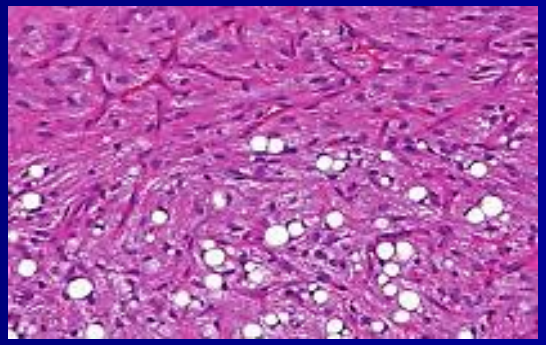


Варианты высокодифференцированной липосаркомы

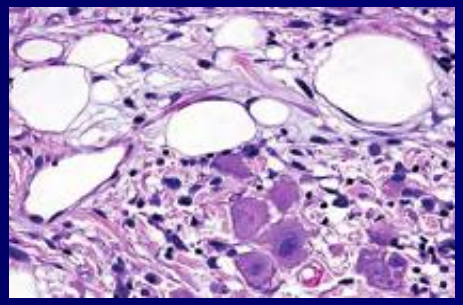
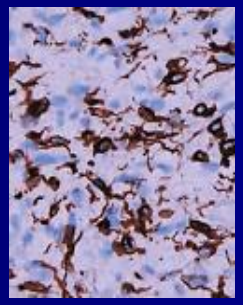
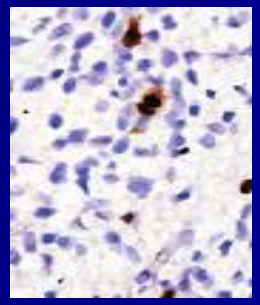
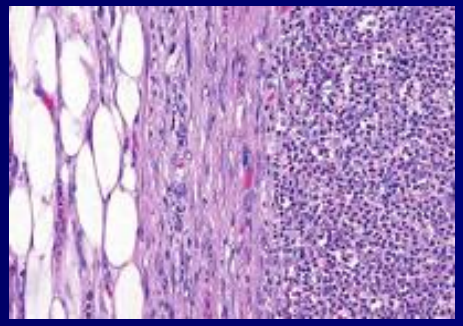
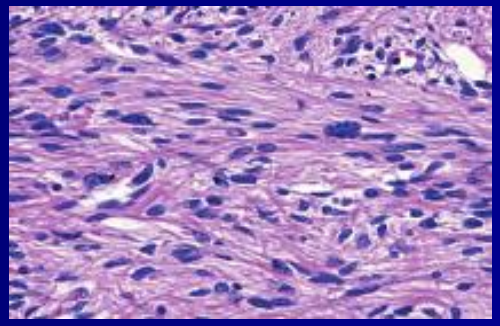




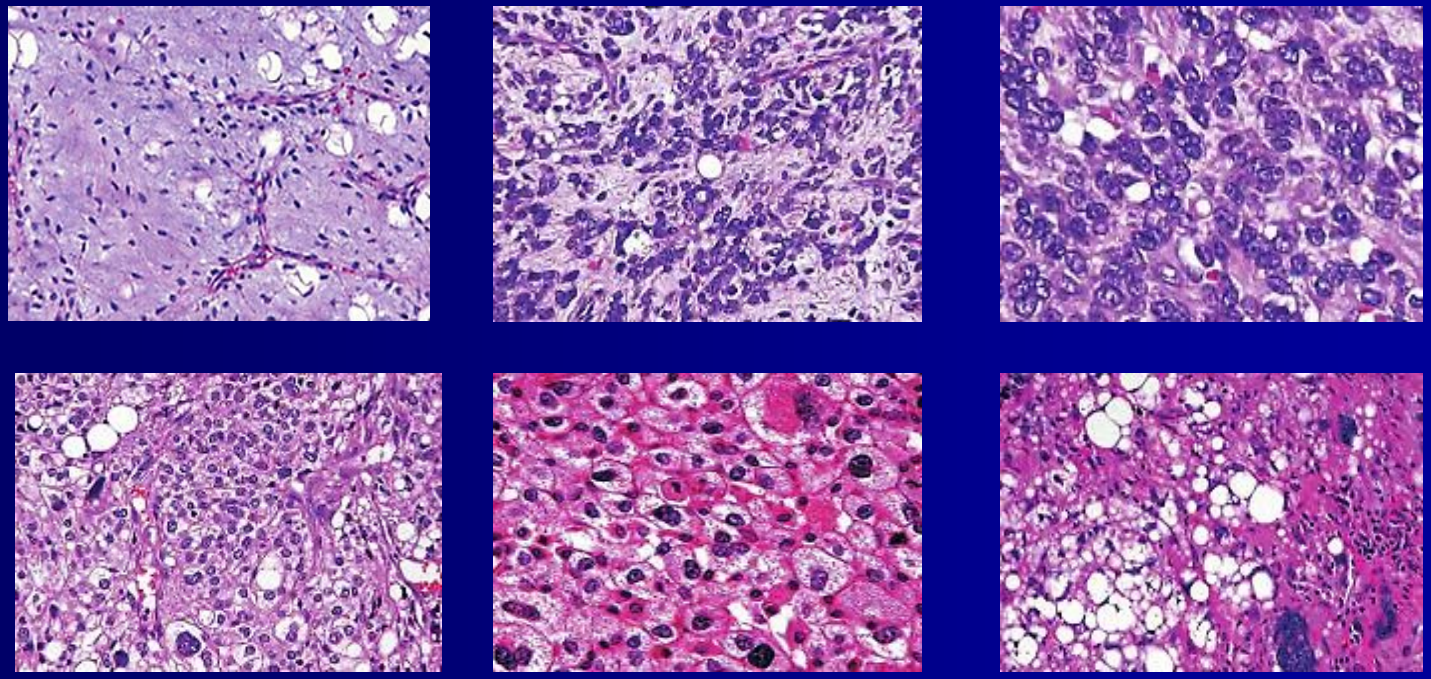




Дедифференцированная липосаркома
(десмин и миогенин)

Миксоидная/круглоклеточная и плеоморфная липосаркома



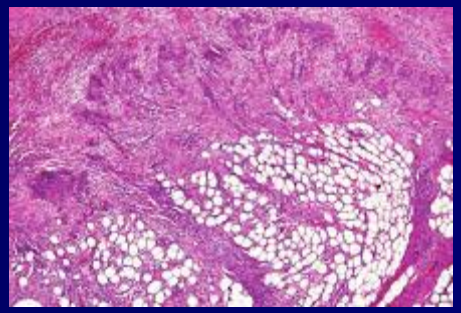
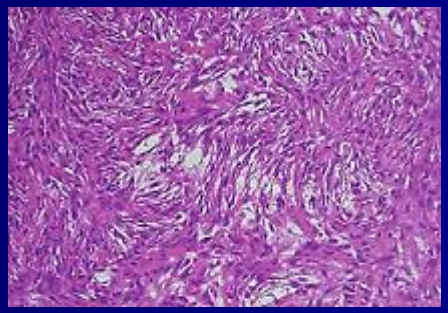
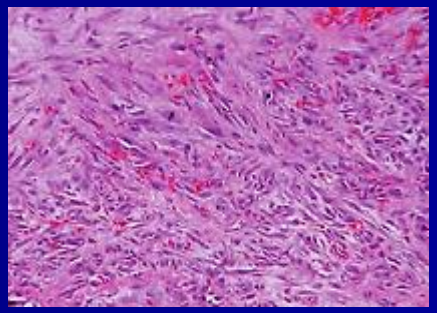
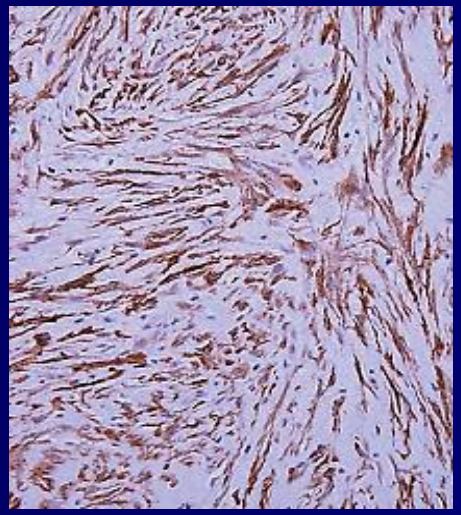
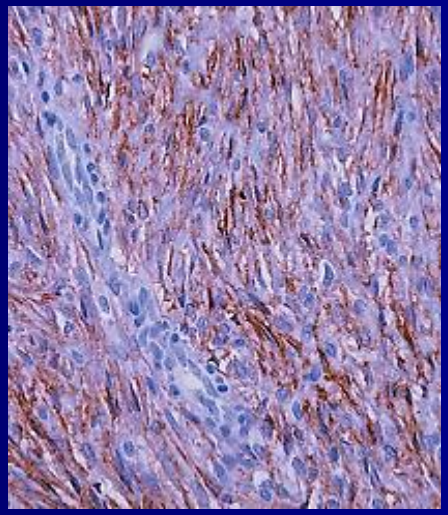
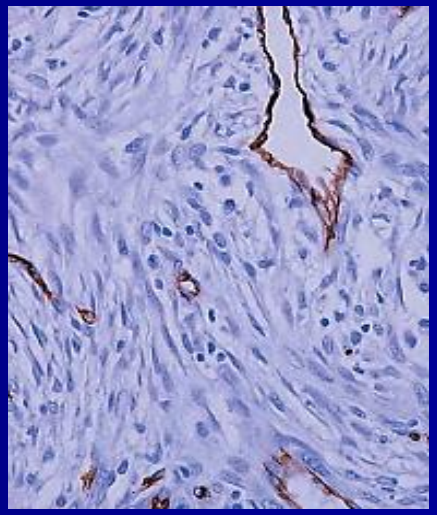
ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

II. Фибробластические/ миофибробластические опухоли

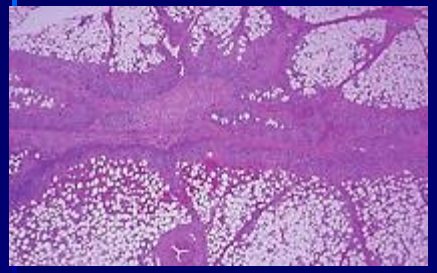
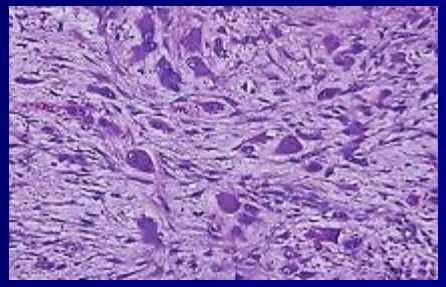
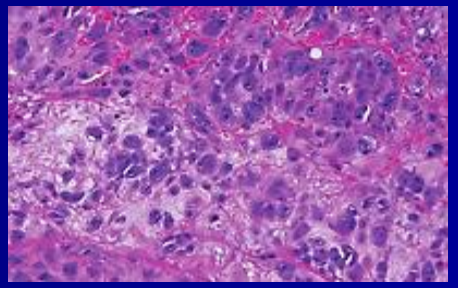
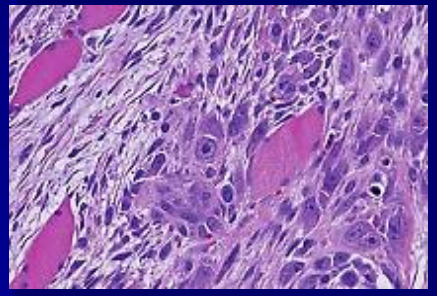
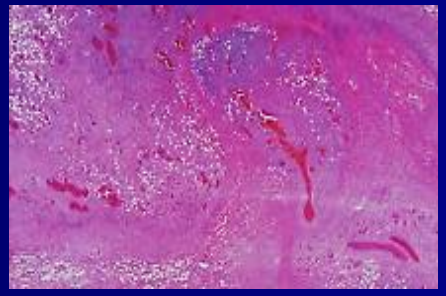
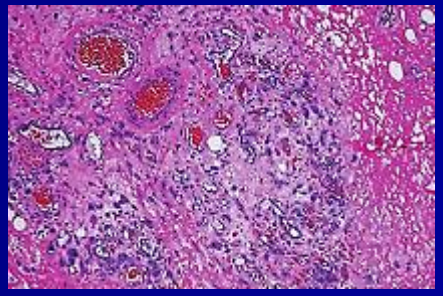
Доброкачественные

- Нодулярный фасциит
- Пролиферирующий фасциит
- Пролиферативный миозит
- Оссифицирующий миозит
- Фибро-костная псевдо-опухоль пальцев
- Ишемический фасциит
- Эластофиброма
- Фиброзная гамартома младенцев
- Миофиброма/миофиброматоз
- Фиброматоз шеи
- Ювенильный гиалиновый фиброматоз
- Фиброма сухожилия
- Десмопластическая фибробластома
- Миофибробластома маммарного типа
- Кальцифицирующаяся апоневротическая фиброма
- Ангиомиофибробластома
- Клеточная ангиофиброма
- Nuchal-type фиброма
- Фиброма Гарднера
- Кальцифицирующаяся фиброзная опухоль
- Гигантоклеточная ангиофиброма

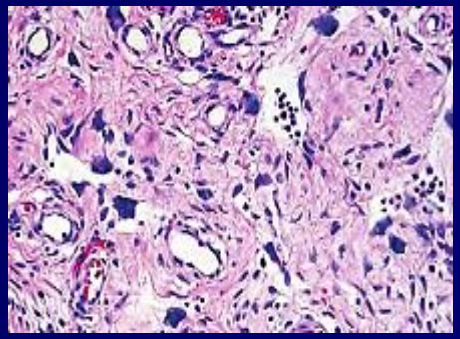
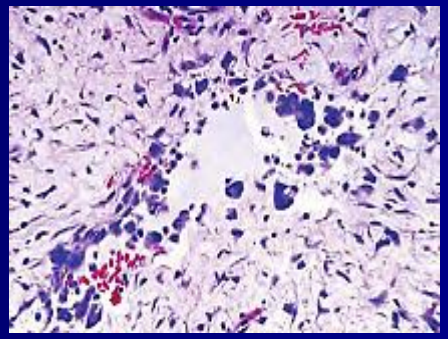
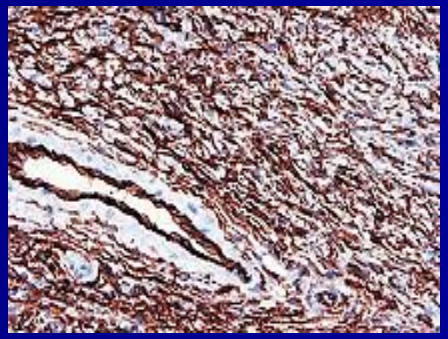
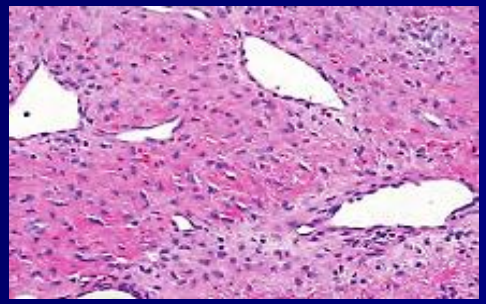
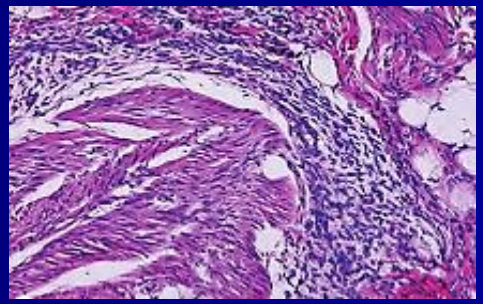
Нодулярный фасциит
(гладкомышечный актин, CD10 и CD34)

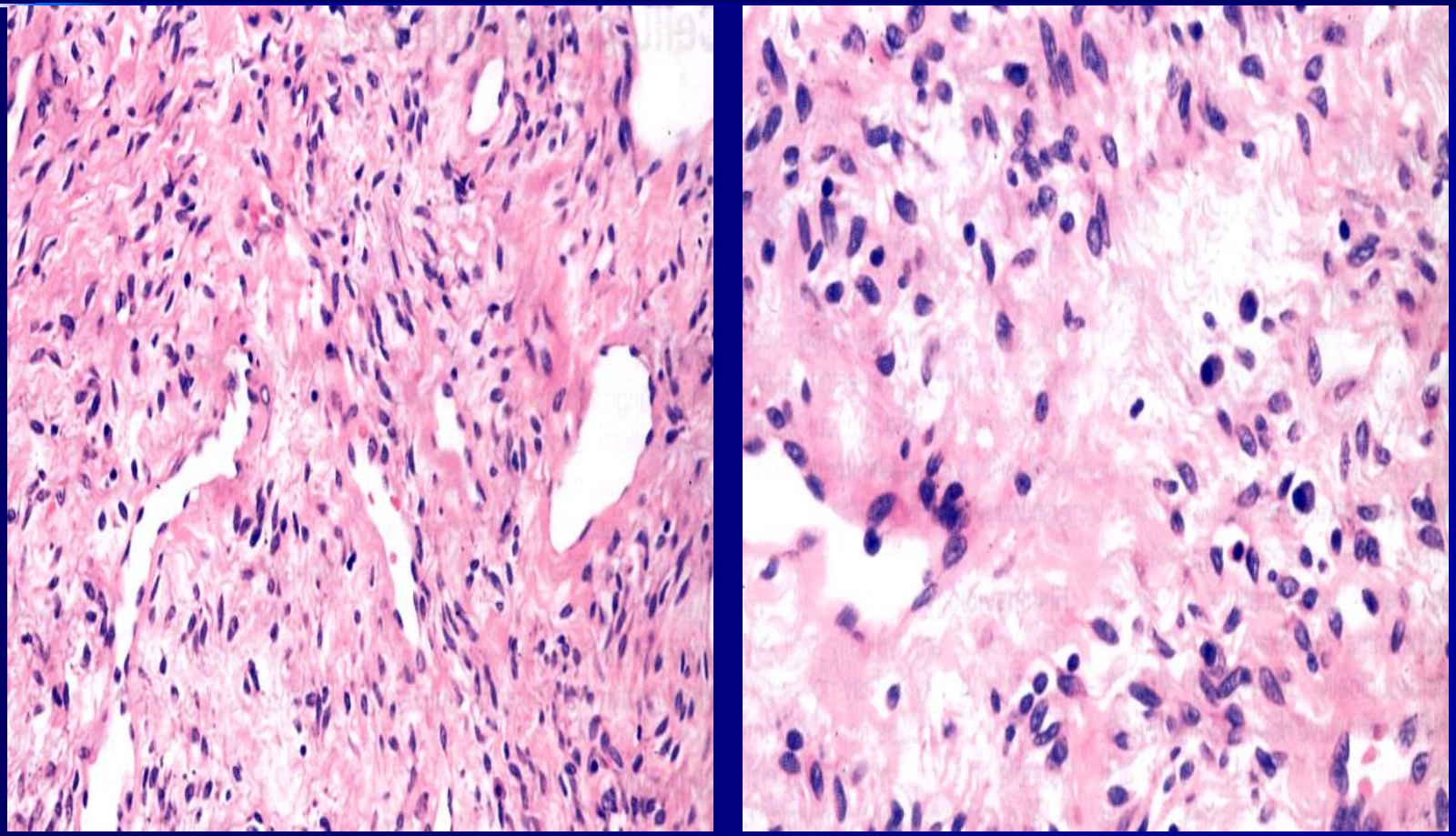
Пролиферативный фасциит, миозит и ишемический фасциит

Гигантоклеточная фибробластома (CD34), назофарингеальная ангиофиброма, фиброзная гамартома младенцев

Клеточная ангиофиброма



Клеточная ангиофиброма

Клеточная ангиофиброма

- Доброкачественная опухоль
- Встречается у женщин 47лет, в мягких тканях вульвы, часто с клиническим диагнозом киста Бартолиневой железы, или у мужчин в мягких тканях паховой области в виде «ангиомиофибро-бластоподобного поражения», или в тканях забрюшинного пространства
- Макроскопически: опухоль 2,5-14см, хорошо отграничена, но без капсулы.
- Микроскопически атипические митозы и некроз отсутствуют.

Маркеры

- CD34
- Десмин
- гладкомышечный актин
- ER и PR

Негативная реакция

- S 100 протеин, EMA и CK

Клеточная ангиофиброма

Дифференциальная диагностика

проводится с веретеноклеточной липомой, «агрессивной" ангиомиксомой, миофибробластомой, солитарной фиброзной опухолью, перинервомой, фиброэпителиальным стромальным полипом и веретеноклеточной липосаркомой

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

Промежуточные (локально агрессивные)

- Поверхностный фиброматоз (пальмарный / плантарный)
- Десмоидного типа фиброматоз
- Липофиброматоз

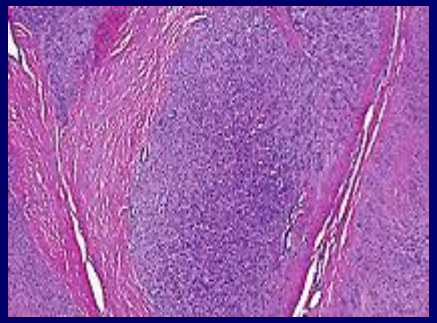
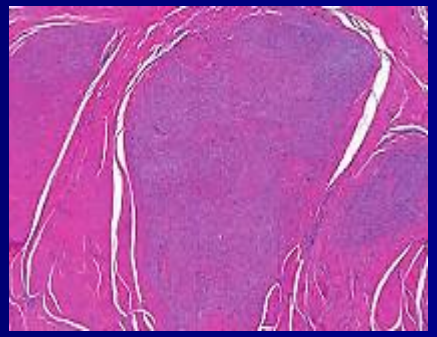
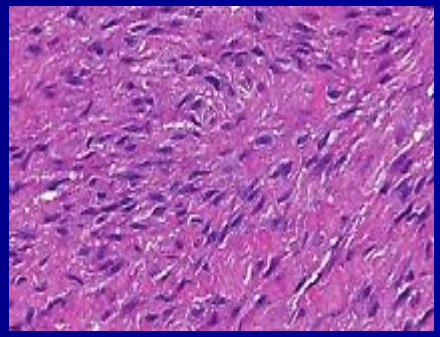
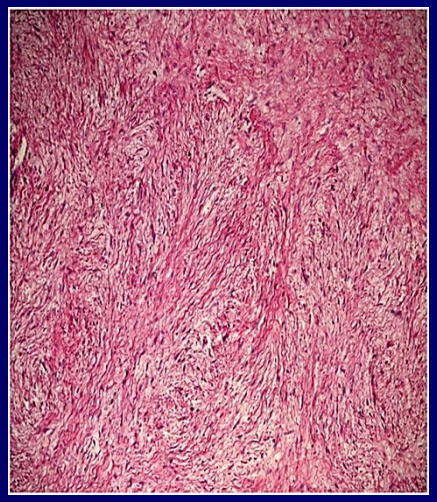
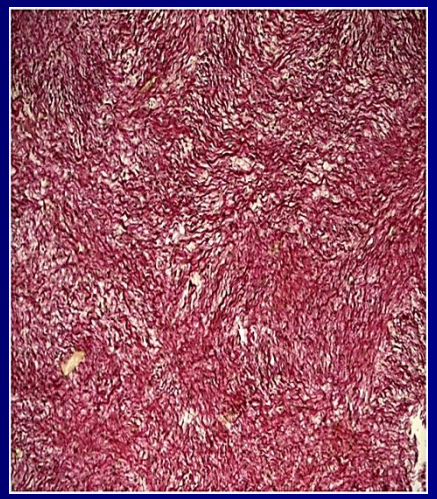
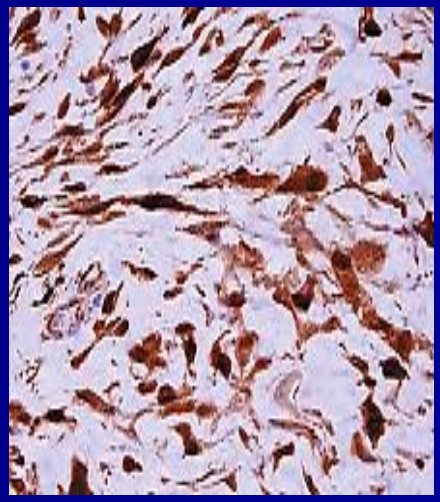
Промежуточные (редко метастазирующие)

- Солитарная фиброзная опухоль и гемангиоперицитома (включая липоматозную гемангиоперицитому)
- Воспалительная миофибробластическая опухоль
- Миофибробластическая саркома низкой степени злокачественности
- Миксовоспалительная фибробластическая саркома
- Ювенильная фибросаркома

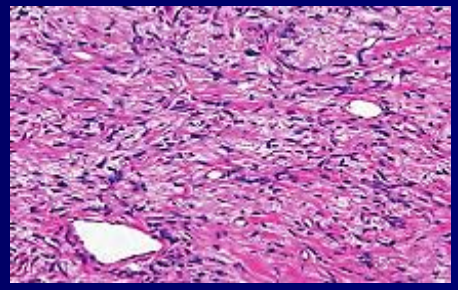
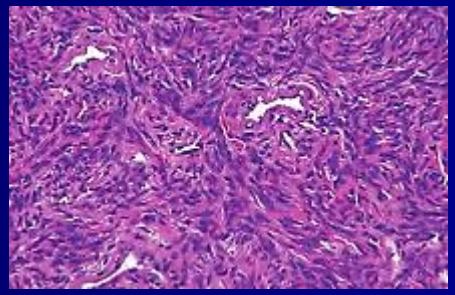
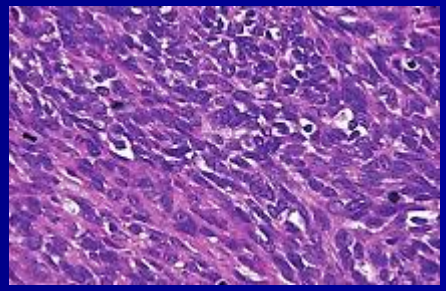
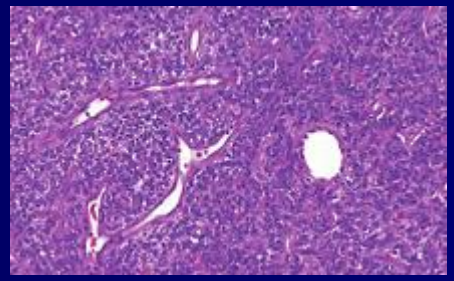
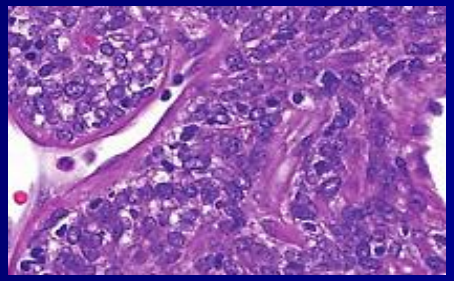
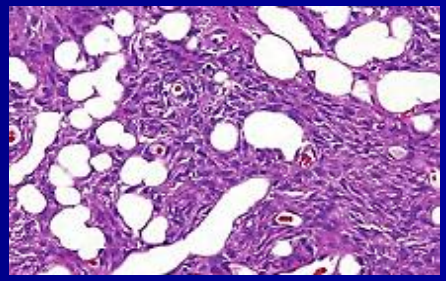
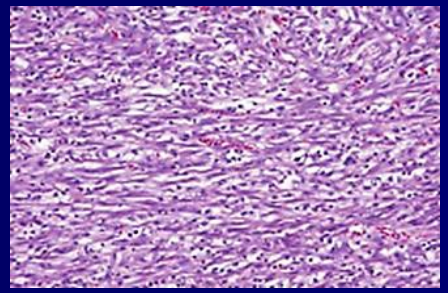
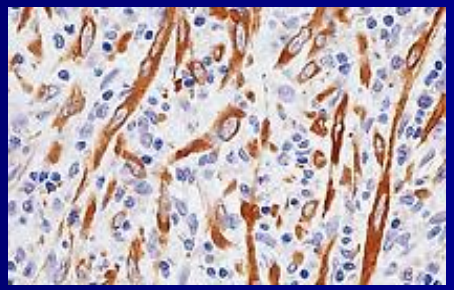
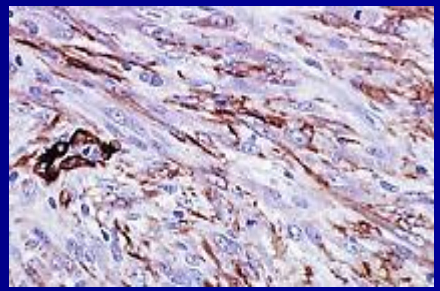
Злокачественные

- Фибросаркома взрослого типа
- Миксофибросаркома
- Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности
- Склерозирующаяся эпителиоидная фибросаркома

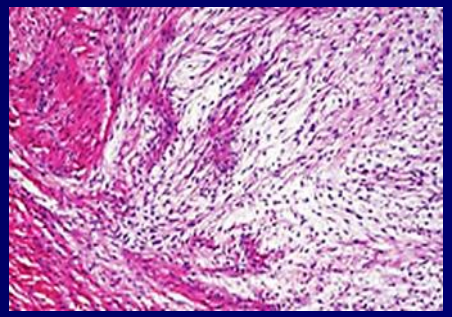
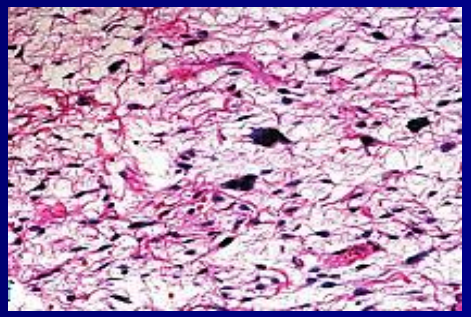
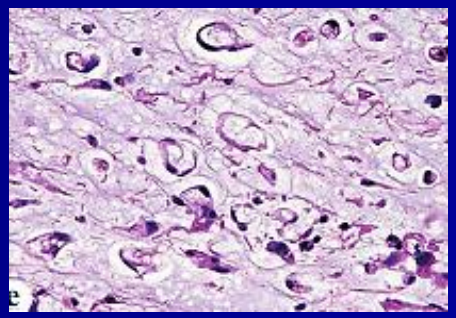
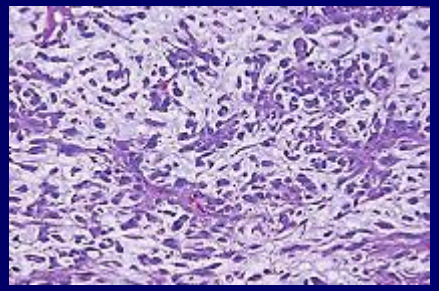
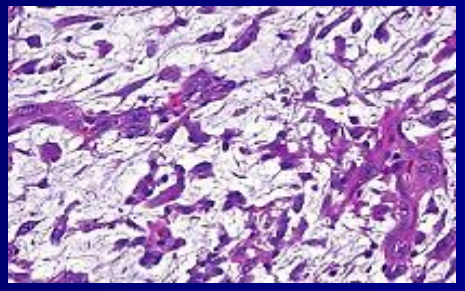
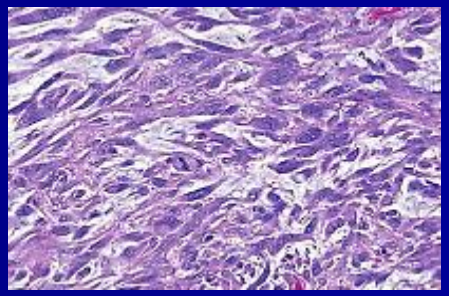
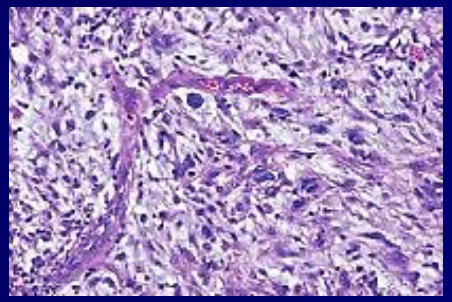
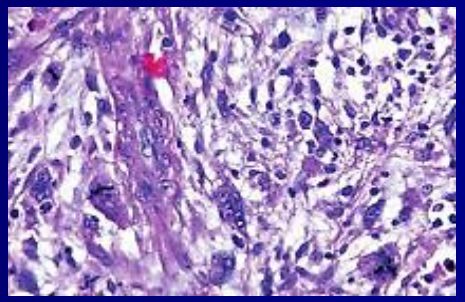
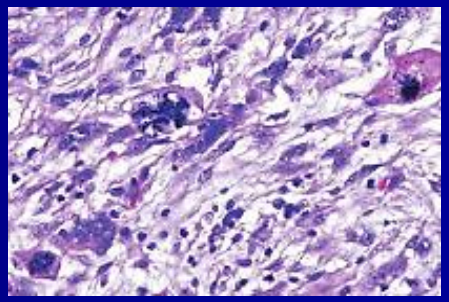
Плантарный и пальмарный фиброматоз, фиброматоз десмоидного типа (β катенин)

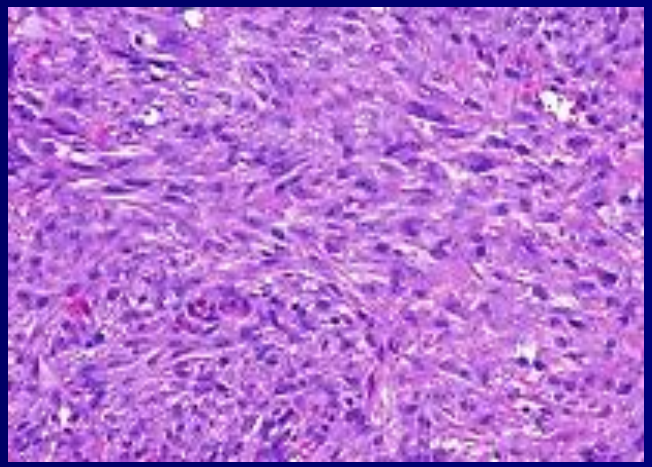
Солитарная фиброзная опухоль, гемангиоперицитома, липоматозная гемангиоперицитома, воспалительная миофибробластическая опухоль (ALK и гладкомышечный актин)

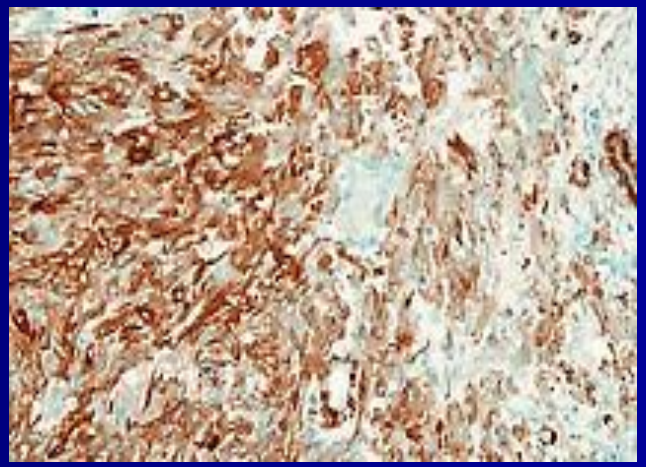










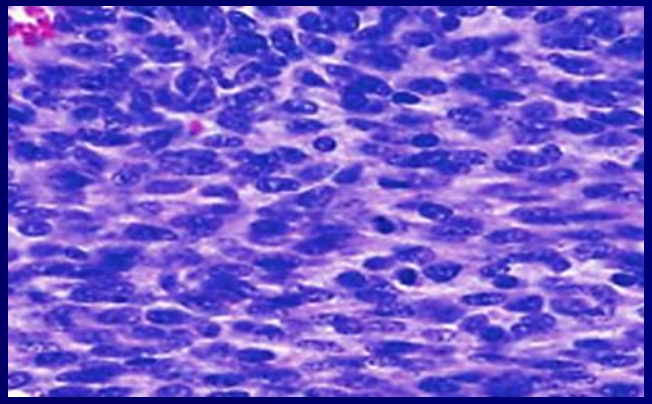
Миксофибросаркома низкой, промежуточной и высокой степени злокачественности

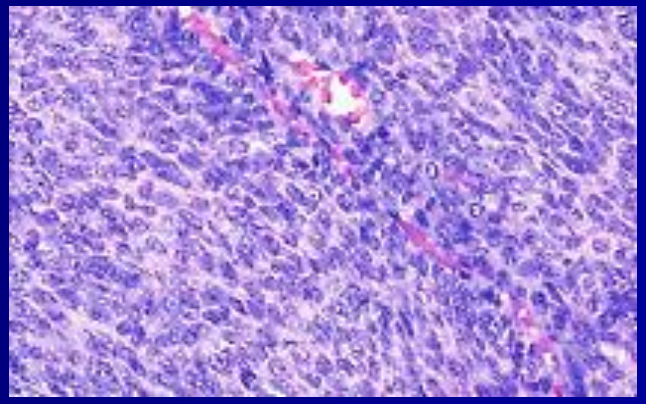










Миофибробластическая саркома низкой степени злокачественности и ювенильная фибросаркома

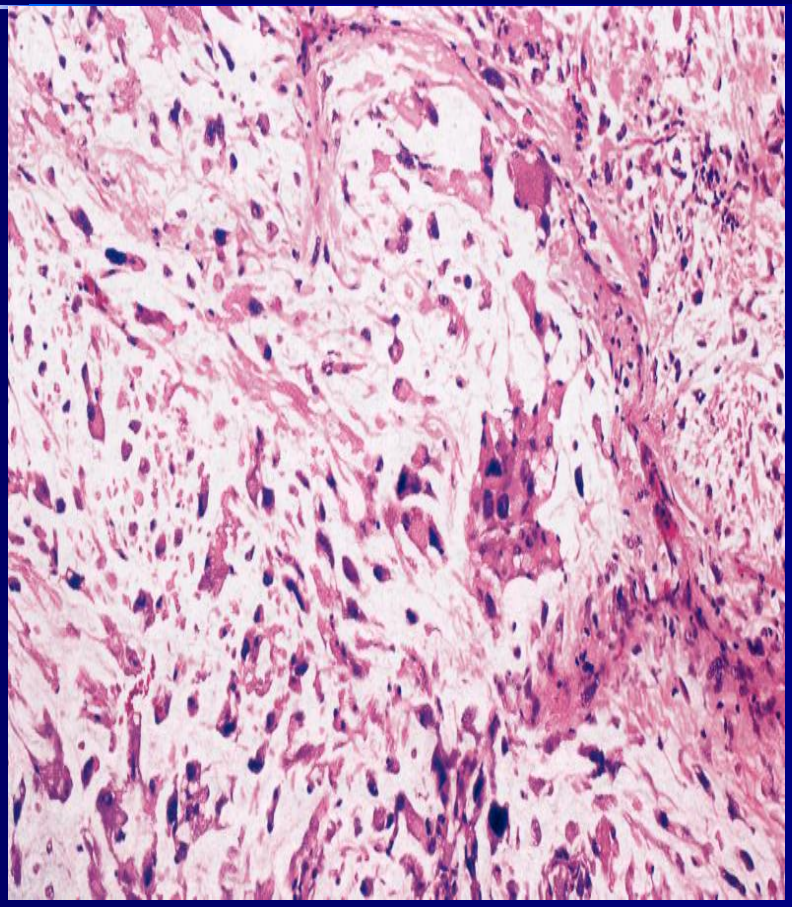


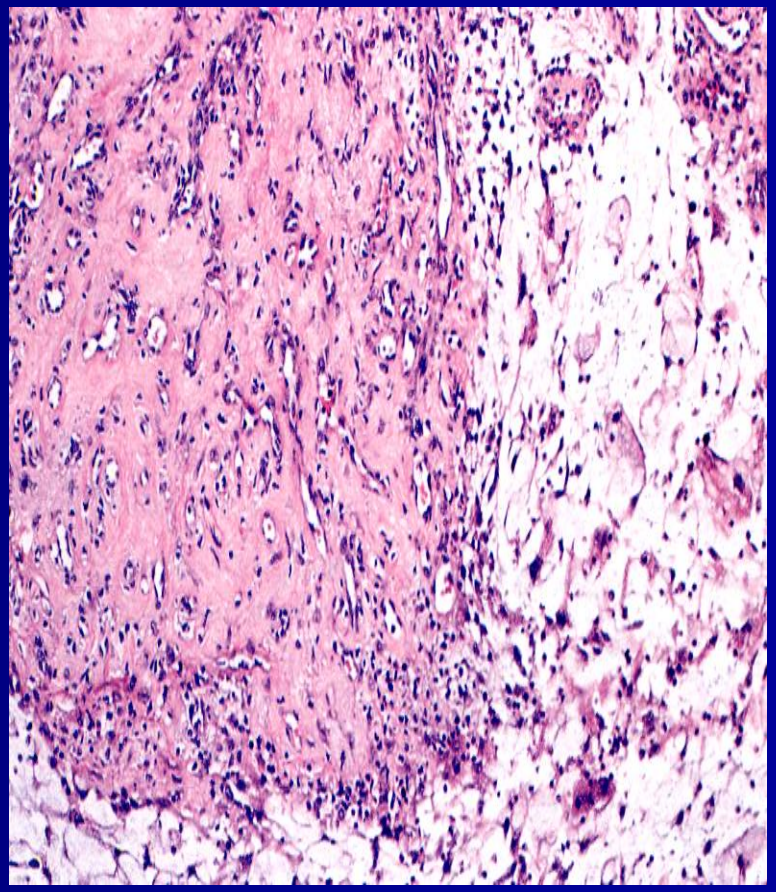






Миксовоспалительная фибробластическая саркома





Миксовоспалительная фибробластическая саркома

Миксовоспалительная фибробластическая саркома/ воспалительная миксогиалиновая опухоль

- В 1998 году эту опухоль независимо друг от друга описали две группы исследователей: как «воспалительную миксогиалиновую опухоль дистальных отделов верхних конечностей с Reed-Sternberg - подобными клетками" (Montgomery E.A. et al.) и как «акральную миксовоспалительную фибробластическую саркому" (J.M. Meis-Kindblom & L.G. Kindblom).
- Встречается у М и Ж в возрасте 40-55 лет
- Локализация: п/к в верхних конечностях или в глубоких отделах мягких тканей.
- В 20% случаев наблюдается рецидив, МТС редки.
- Макроскопически: опухоль 3-4 см, многоузловая, плотная с выраженными миксоидными изменениями.

Миксовоспалительная фибробластическая саркома/ воспалительная миксогиалиновая опухоль

- Дифференциальный диагноз проводится с воспалительными и с инфекционными процессами: хроническим теносиновитом, воспалительной псевдоопухолью, миксомой с воспалением, пролиферативным фасциитом. Среди злокачественных опухолей ее следует отличать от миксофибросаркомы, плеоморфной липосаркомы, воспалительной фибросаркомы или гигантоклеточной опухоли сухожилия. Менее вероятно можно спутать с лимфомой или лимфогранулематозом.

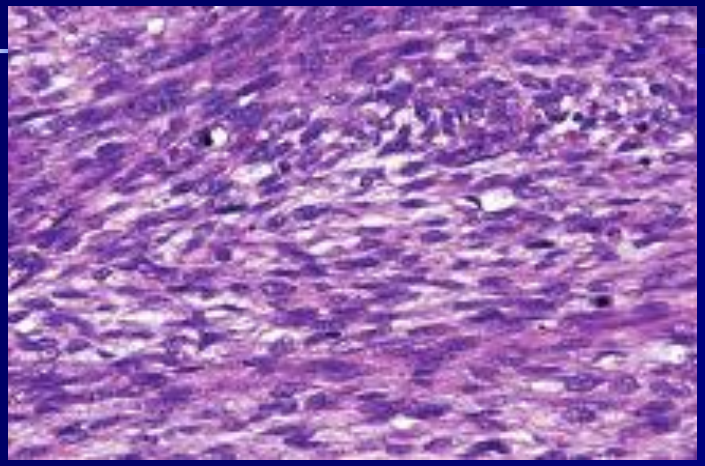
Маркёры

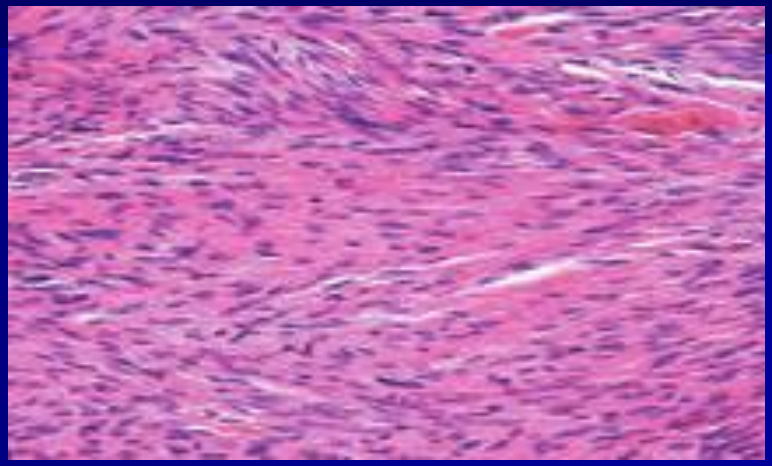
- CD 34
- CD 68
- Редко СК
- гладкомышечный актин

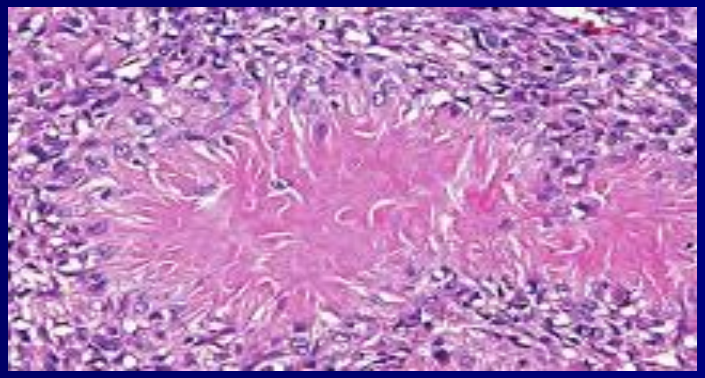
Негативная реакция

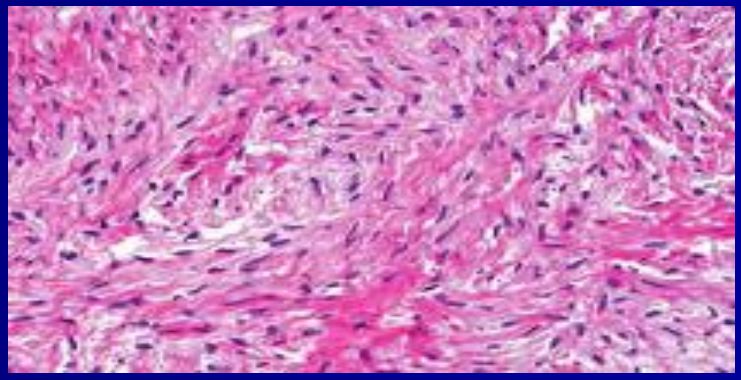
S 100 протеин, EMA, десмин и HMB45

Варианты фибросарком: взрослого типа и фибромиксосаркома низкой степени злокачественности

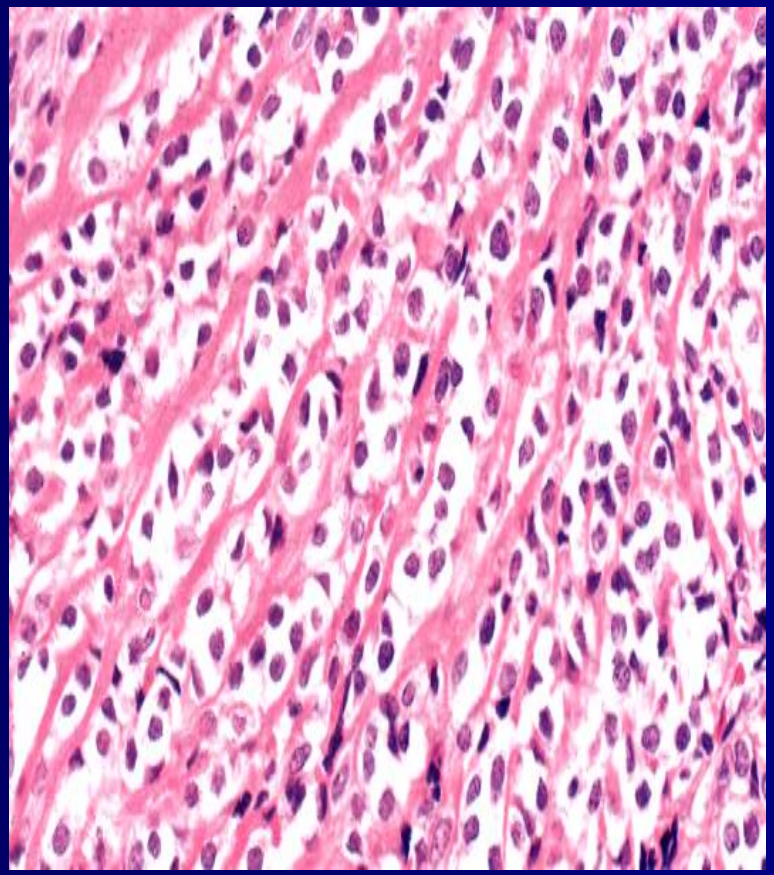


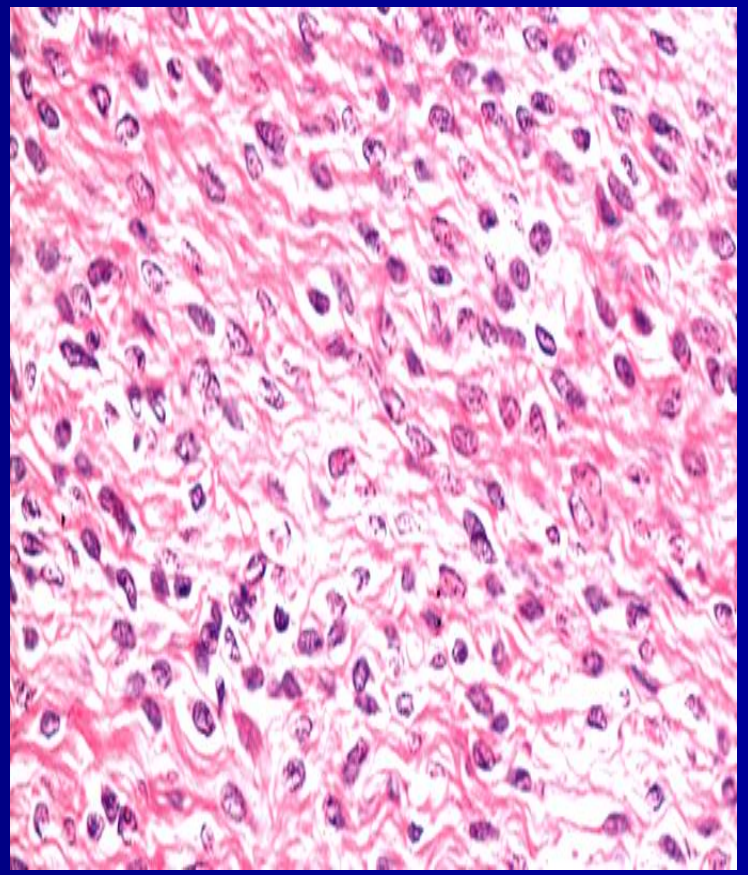






Склерозирующая эпителиоидная фибросаркома





Склерозирующая эпителиоидная фибросаркома

Склерозирующая эпителиоидная фибросаркома

- Редкая агрессивная опухоль 50% рецидивы, 80% МТС в легких, в костях и в мягких тканях
- Встречается у взрослых М и Ж (ср. возраст 43 г.)
- Локализация – в глубоких отделах нижних конечностей и таза
- Макроскопически: опухоль 5-10 см, дольчатая, плотная с образованием кист и миксоидными изменениями, с очагами метапластической кости и хряща, кальцинатами, с выраженным инфильтративным ростом с деструкцией прилежащей кости

Маркеры

- BCL2 (90%)
- p53
- S I00 протеин (30%)
- EMA (50%)
- СК (10%)

Негативная реакция

- CD34, CD45, десмин, гладкомышечный актин и HMB45 антиген

Склерозирующая эпителиоидная фибросаркома

Дифференциальная диагностика

со злокачественными новообразованиями:

перстневидноклеточным раком (особенно с МТС долькового рака молочной железы), склерозирующей лимфомой, эпителиоидноклеточным вариантом синовиальной саркомы, светлоклеточной саркомой, злокачественной опухолью из оболочек периферических нервов, параганглиомой и экстраскелетной остеосаркомой

с доброкачественными новообразованиями: гиалинизирующей плексиформной лейомиомой, фиброзной гистиоцитомой и оссифицирующей фибромиксоидной опухолью.

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

III. Так называемые фибро-гистиоцитарные опухоли

Доброкачественные

- Гигантоклеточная опухоль сухожилия
- Диффузный тип гигантоклеточной опухоли
- Доброкачественная фиброзная гистиоцитома глубоких мягких тканей

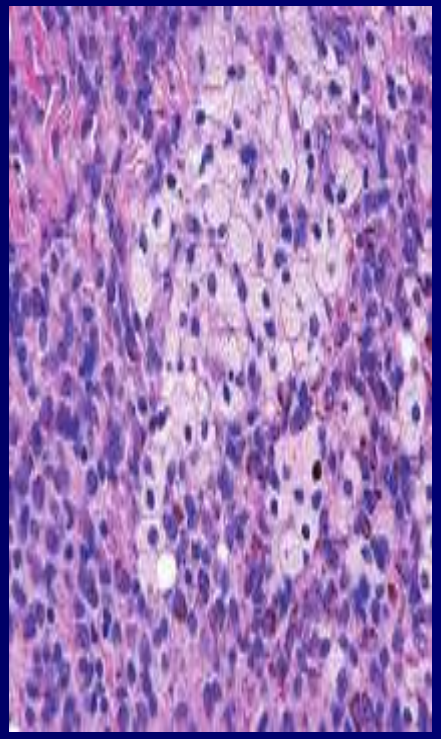
Промежуточные (редко метастазирующие)

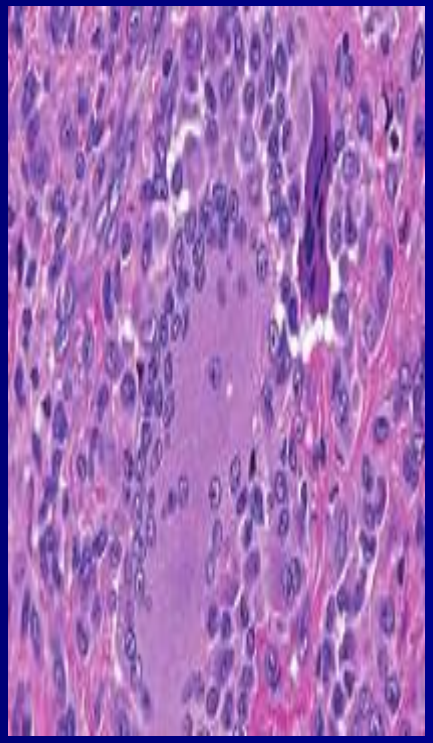
- Плексиформная фиброгистиоцитарная опухоль
- Гигантоклеточная опухоль мягких тканей

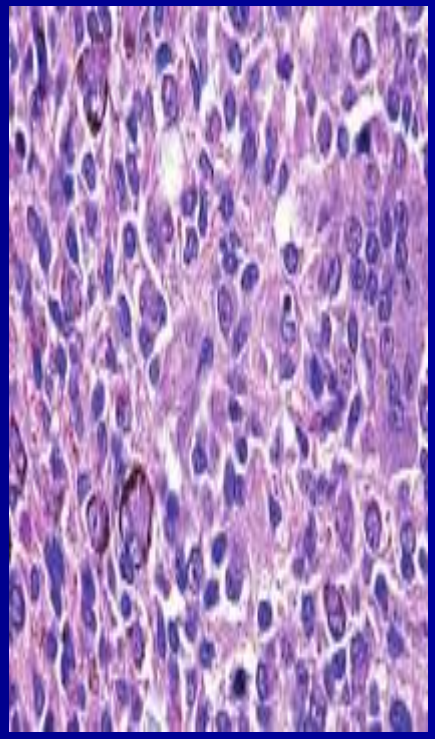
Злокачественные

- Плеоморфная 'ЗФГ' / недифференцированная плеоморфная саркома
- Гигантоклеточная 'ЗФГ' / недифференцированная плеоморфная саркома с гигантскими клетками
- Воспалительный вариант 'ЗФГ' /недифференцированная плеоморфная саркома с выраженным воспалением

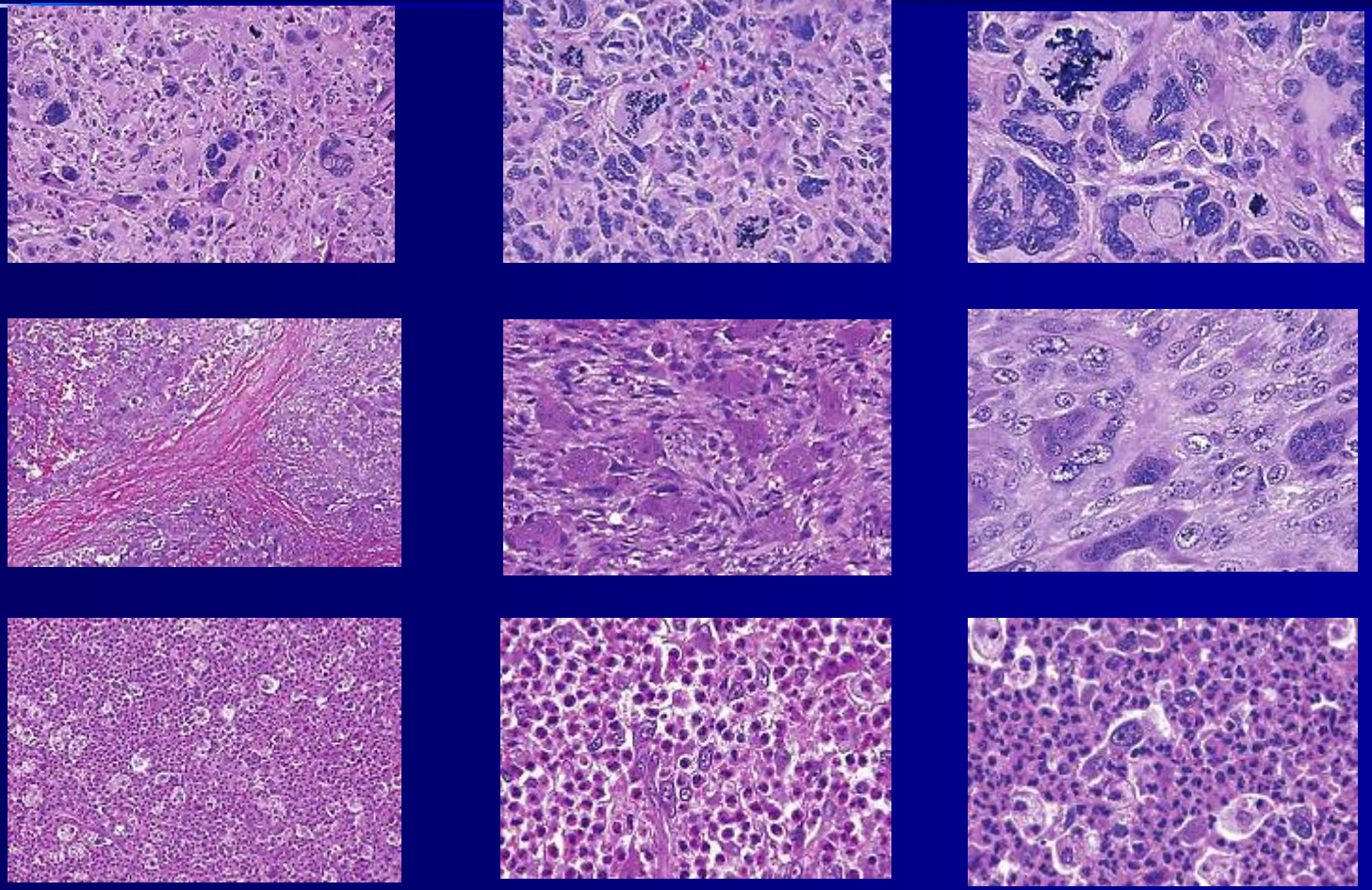
Доброкачественная гигантоклеточная опухоль







Злокачественная фиброзная гистиоцитома/недифференцированная саркома высокой степени злокачественности



ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

IV. Гладкомышечные опухоли

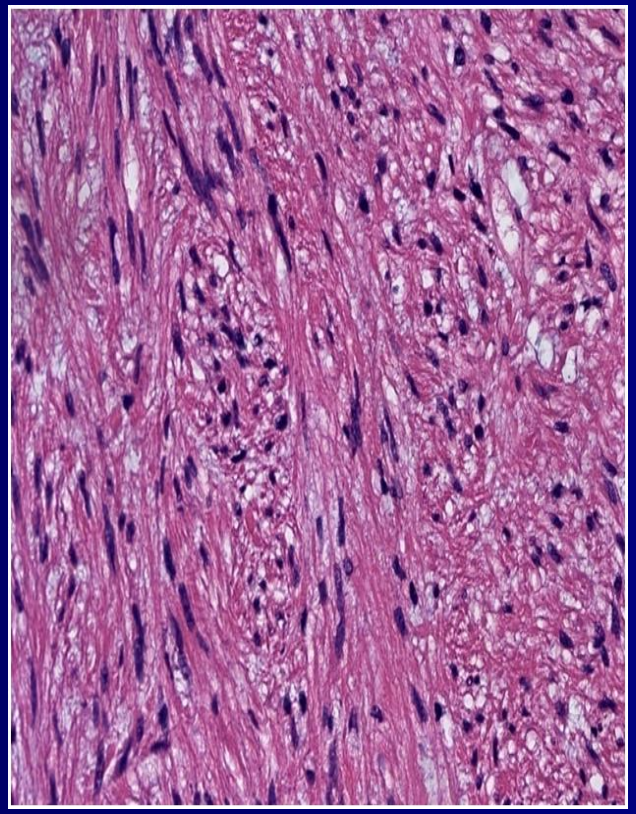
Доброкачественные

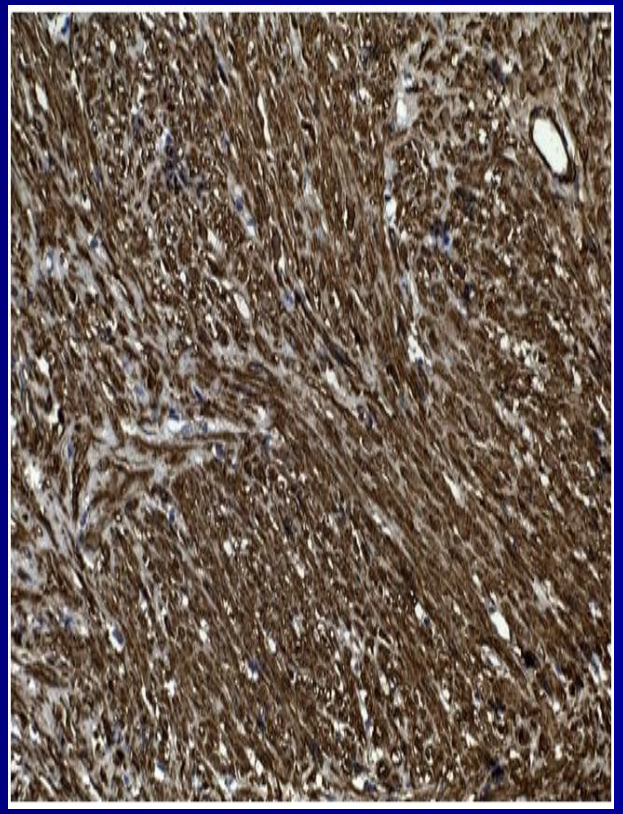
- Ангиолейомиома
- Лейомиома глубоких мягких тканей
- Генитальная лейомиома

Злокачественные

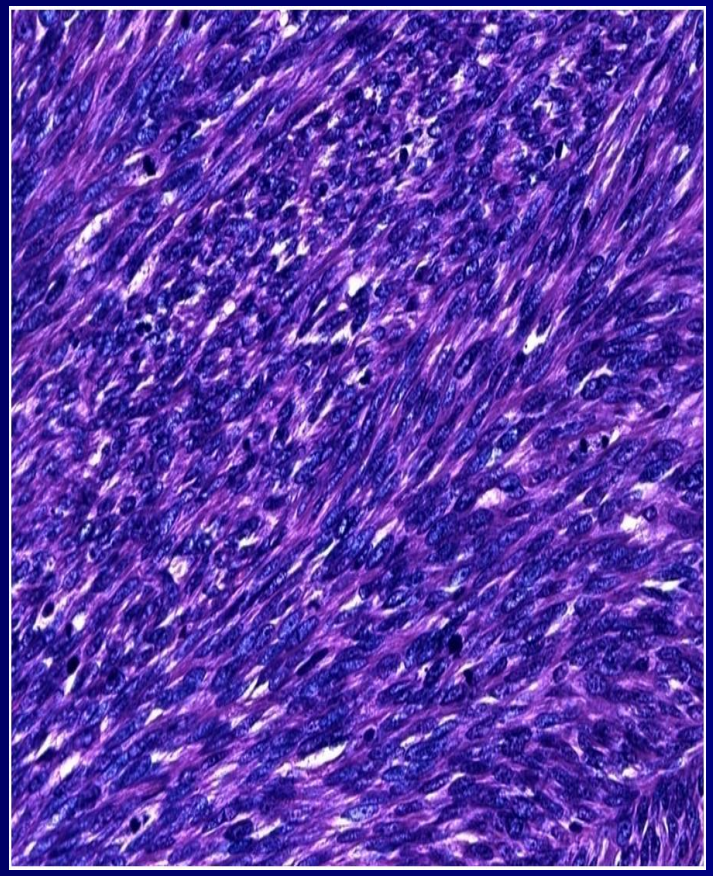
- Лейомиосаркома (исключая кожу)

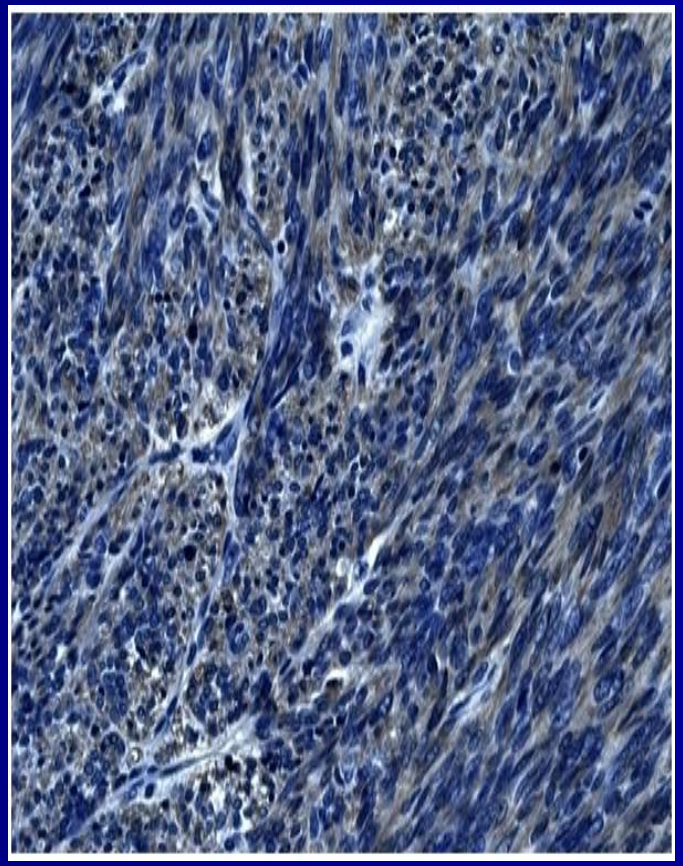
Лейомиома
(гладкомышечный актин)





Лейомиосаркома
(гладкомышечный актин)





ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

V. Перицитарные (периваскулярные) опухоли

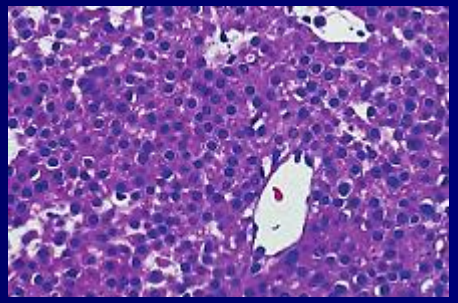
Доброкачественные

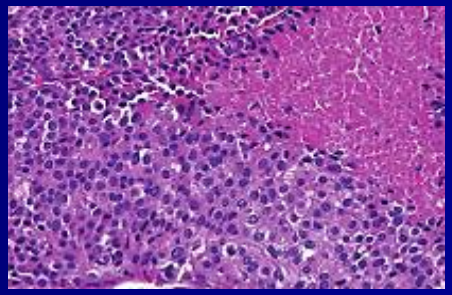
- Гломусная опухоль
- Миоперицитома

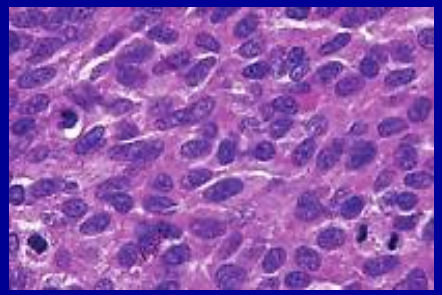
Злокачественные

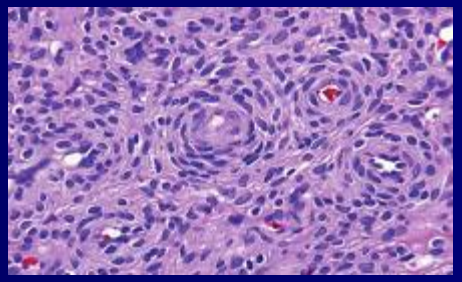
- Злокачественная гломусная опухоль
- Злокачественная миоперицитома

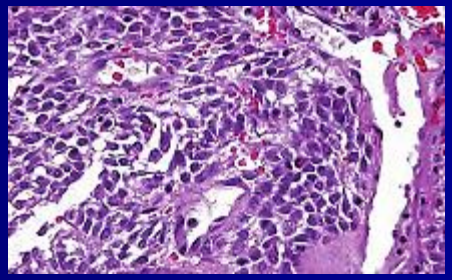
Перицитарные (периваскулярные) опухоли

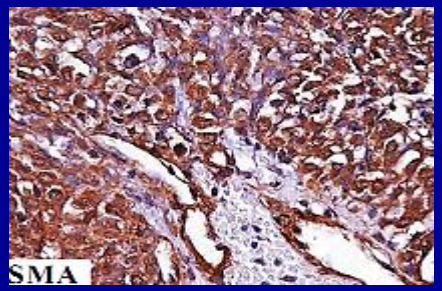












ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

VI. Опухоли скелетных мышц

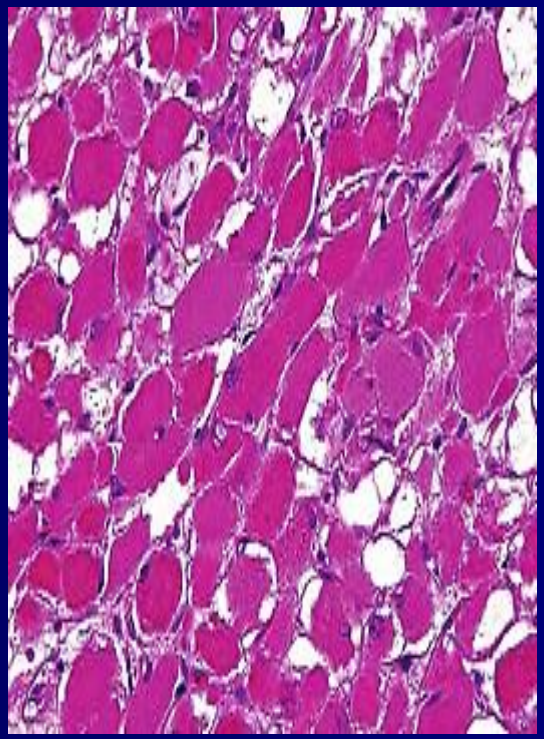
Доброкачественные

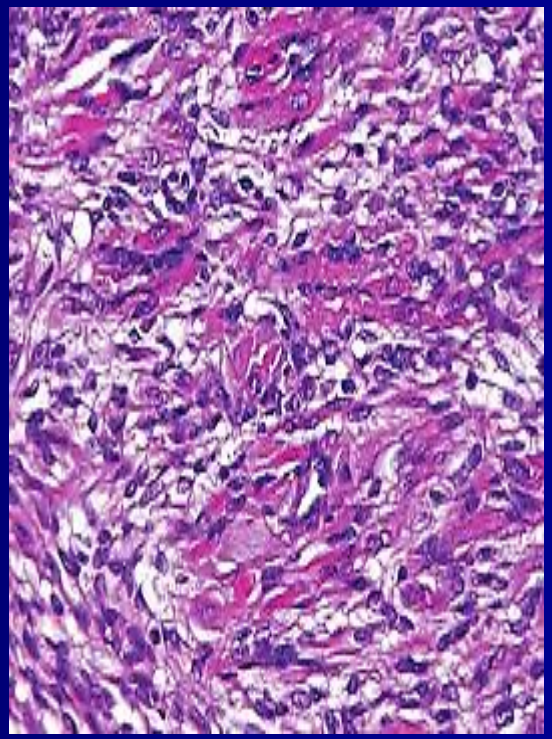
- Рабдомиома (взрослого, фетального и генитального типов)

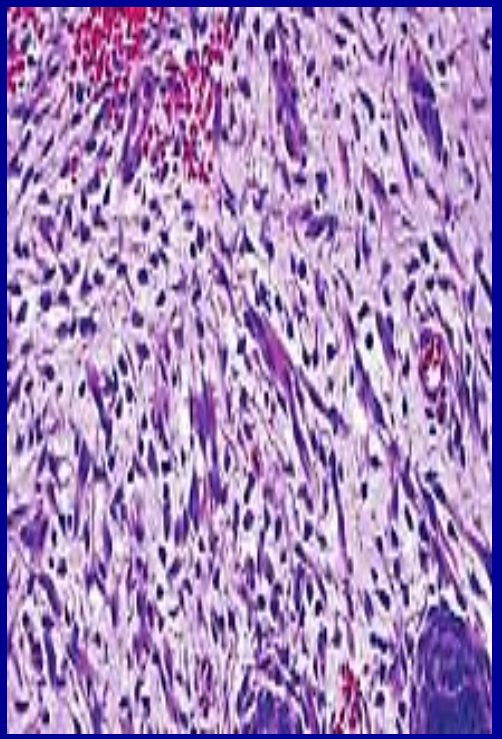
Злокачественные

- Эмбриональная рабдомиосаркома (веретеноклеточная, ботроидная, анапластическая)
- Альвеолярная рабдомиосаркома (солидная, анапластическая)
- Плеоморфная рабдомиосаркома
- Склерозирующая рабдомиосаркома

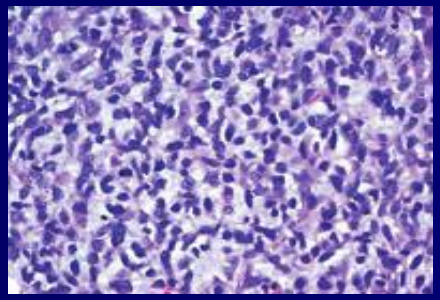
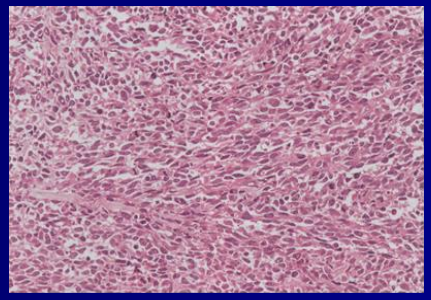
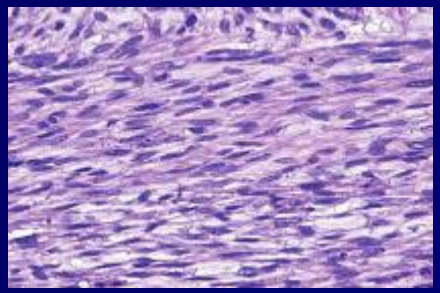
Рабдомиома взрослая, фетальная и генитальная

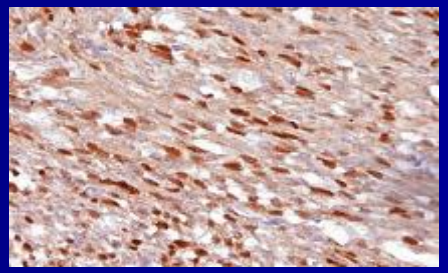
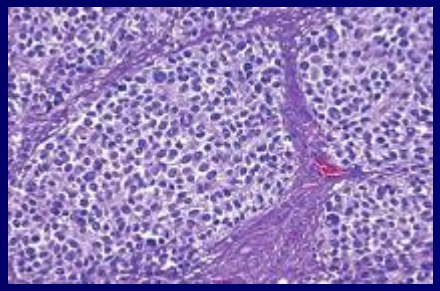
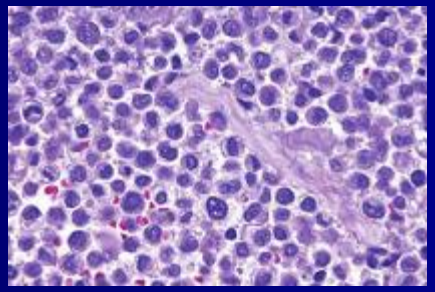
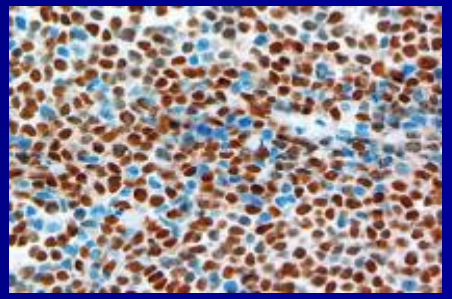






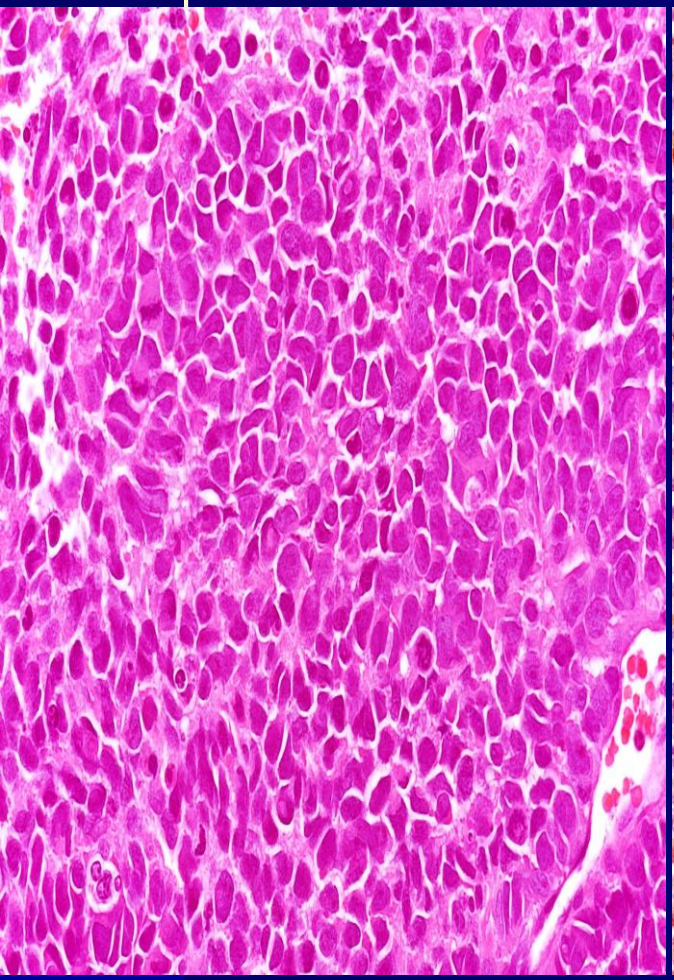
Эмбриональная, веретеноклеточная и альвеолярная рабдомиосаркома
(десмин и миогенин)

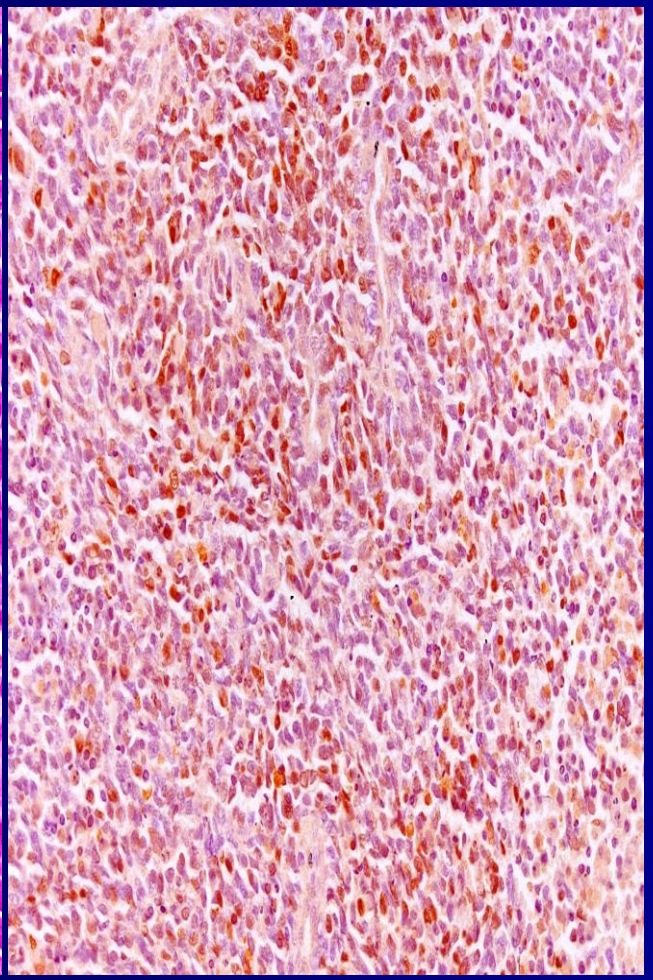




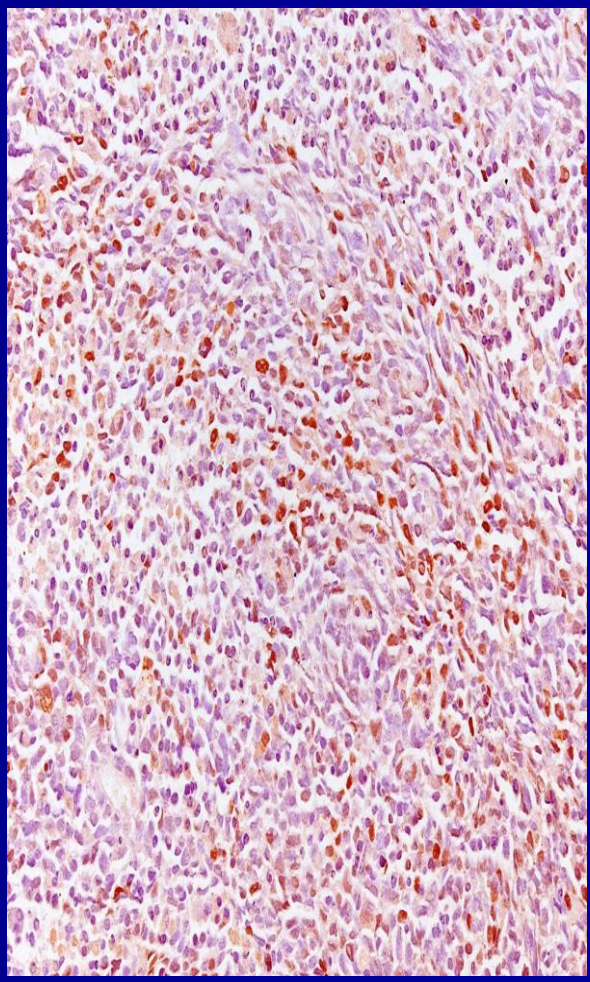





Альвеолярная рабдомиосаркома

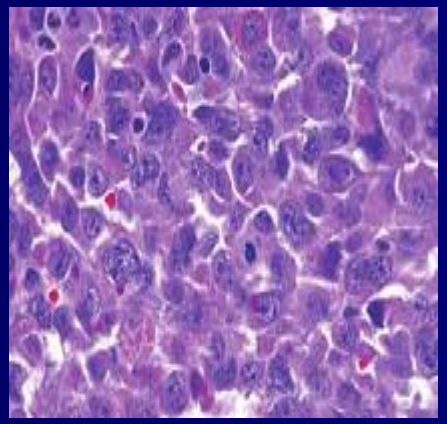
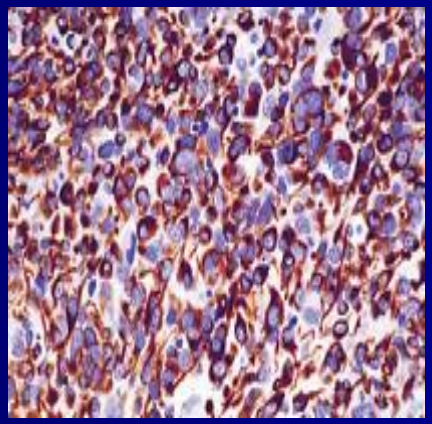
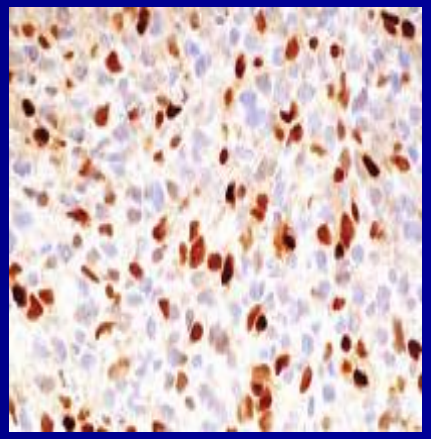
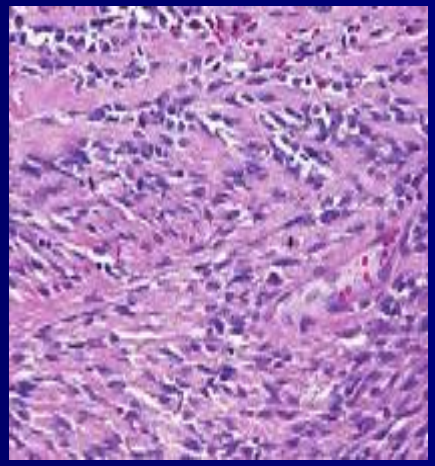
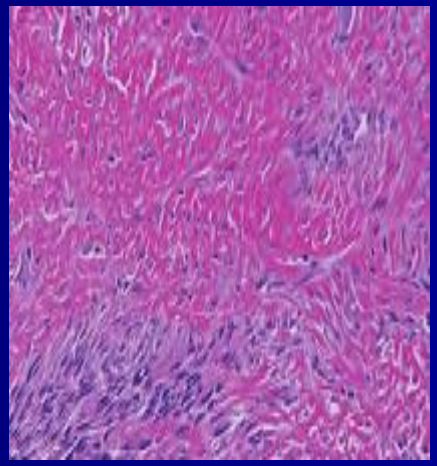
(десмин и миогенин)







Плеоморфная и склерозирующая рабдомиосаркома
(десмин и миогенин)

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

VII. Сосудистые опухоли

Доброкачественные

- Гемангиома подкожная/ глубоких мягких тканей:
  капиллярная, кавернозная, артериовенозная, венозная, внутримышечная, синовиальная
- Эпителиоидная гемангиома
- Ангиоматоз
- Лимфангиома

Промежуточные (локально агрессивные)

- Капошиподобная гемангио-эндотелиома

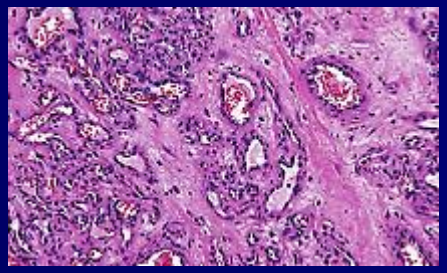
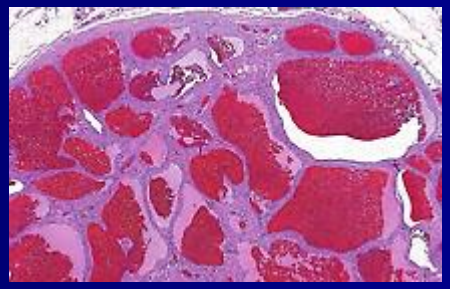
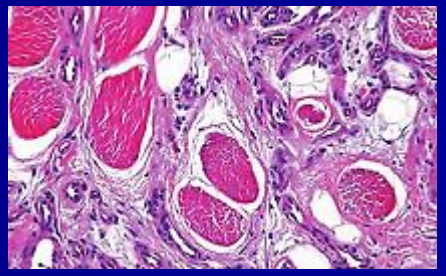
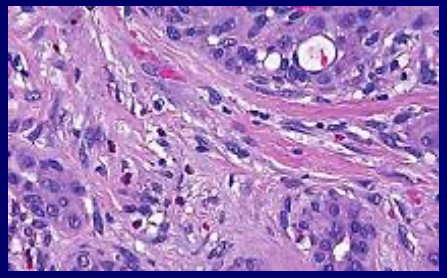
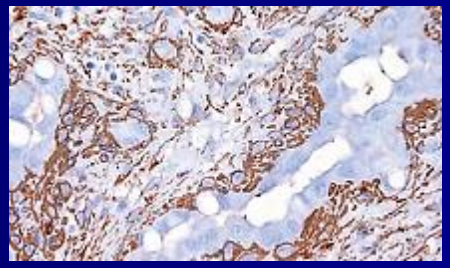
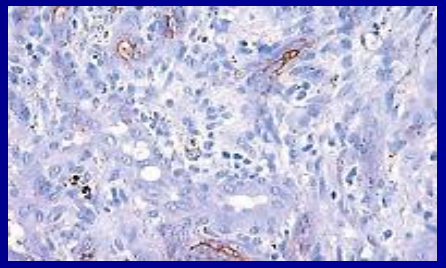
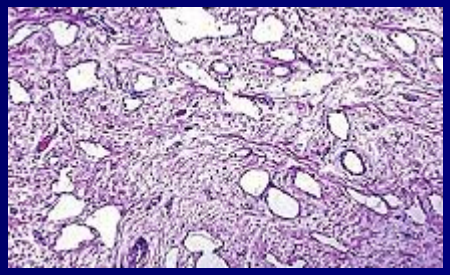
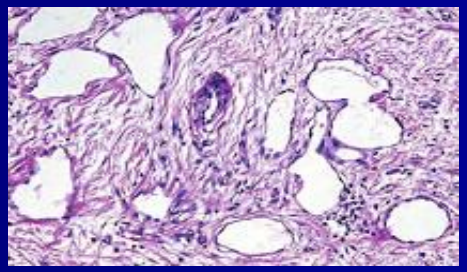
Промежуточные (редко метастазирующие)

- Ретиформная гемангио-эндотелиома
- Папиллярная интралимфати-ческая ангиоэндотелиома
- Сложная гемангиоэндотелиома
- Саркома Капоши

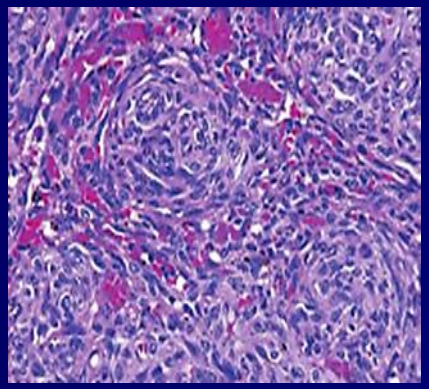
Злокачественные

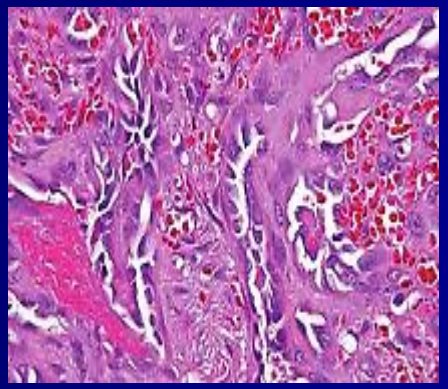
- Эпителиоидная гемангио-эндотелиома
- Ангиосаркома мягких тканей

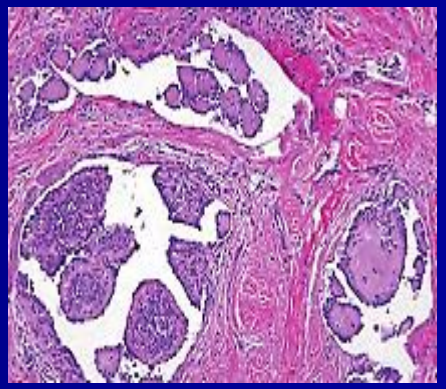
Доброкачественные сосудистые опухоли: капиллярная, кавернозная, внутримышечная, эпителиоидная гемангиомы и лимфангиома

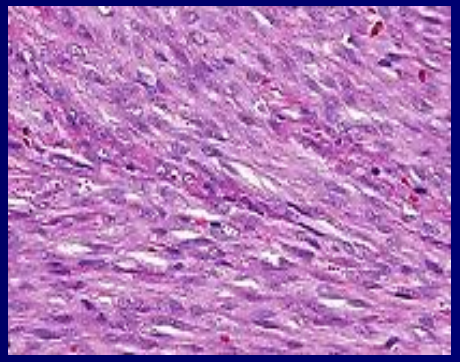









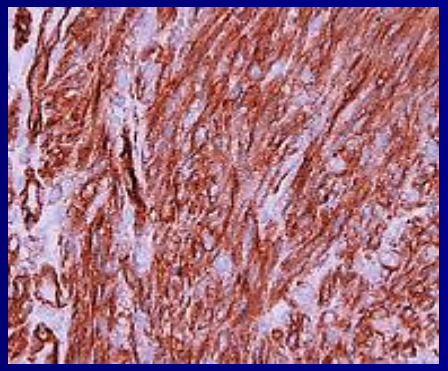
Промежуточные сосудистые опухоли:
капошиподобная гемангио-эндотелиома, ретиформная гемангиоэндотелиома, папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома и саркома Капоши

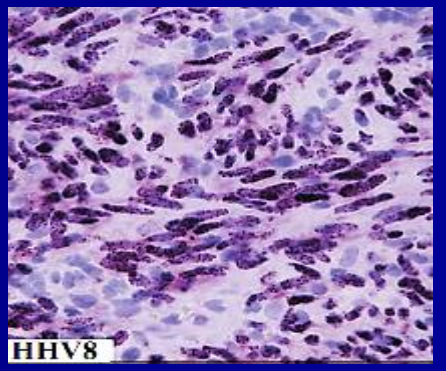




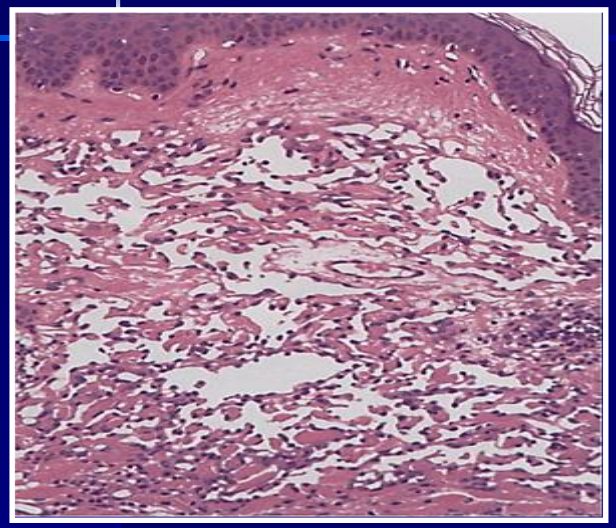
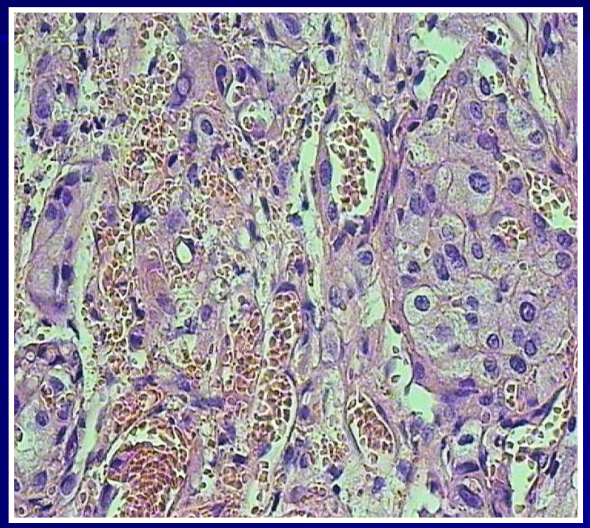
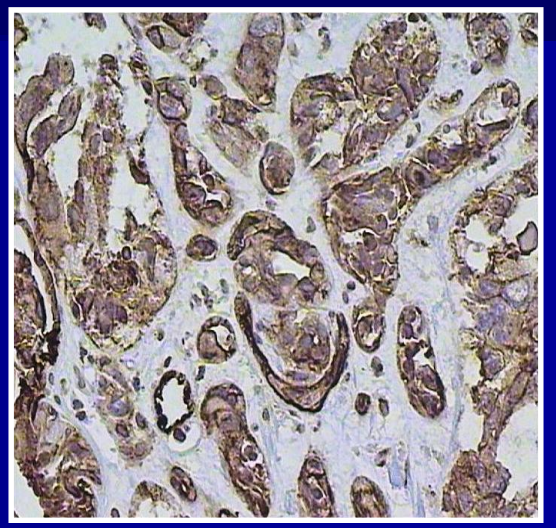
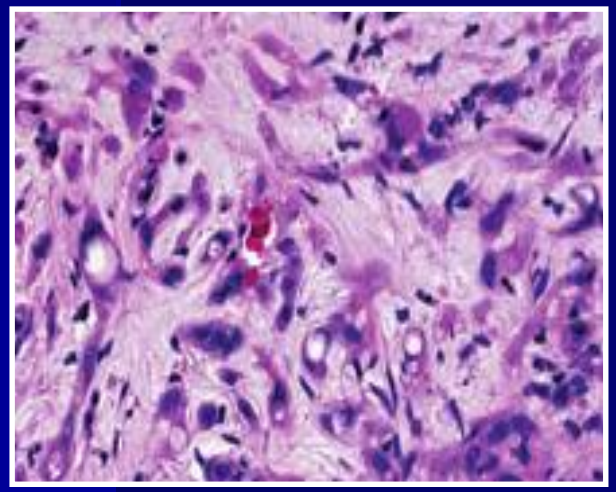
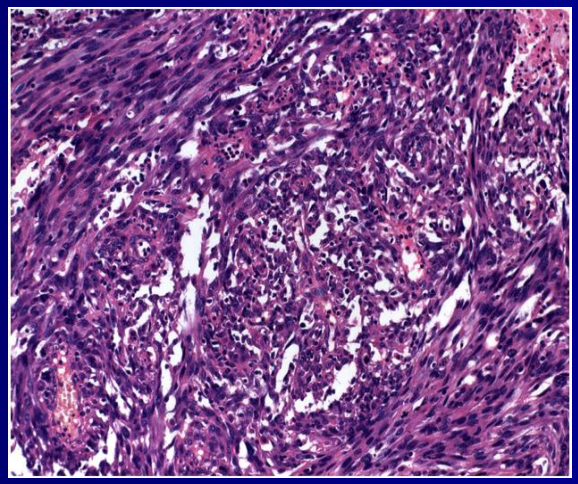
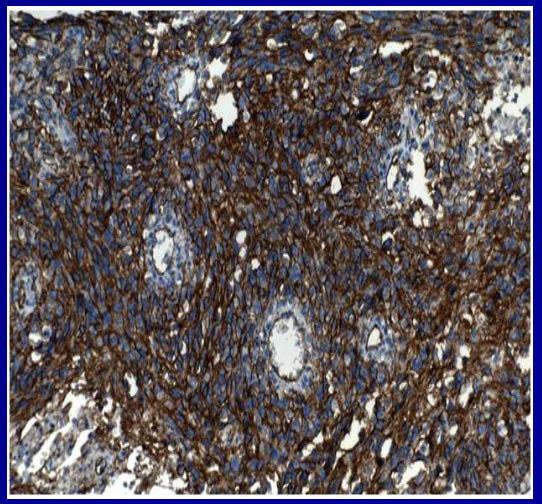








Злокачественные сосудистые опухоли (CD31)

Хрящевые и костные опухоли

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

VIII. Хрящевые и костные опухоли

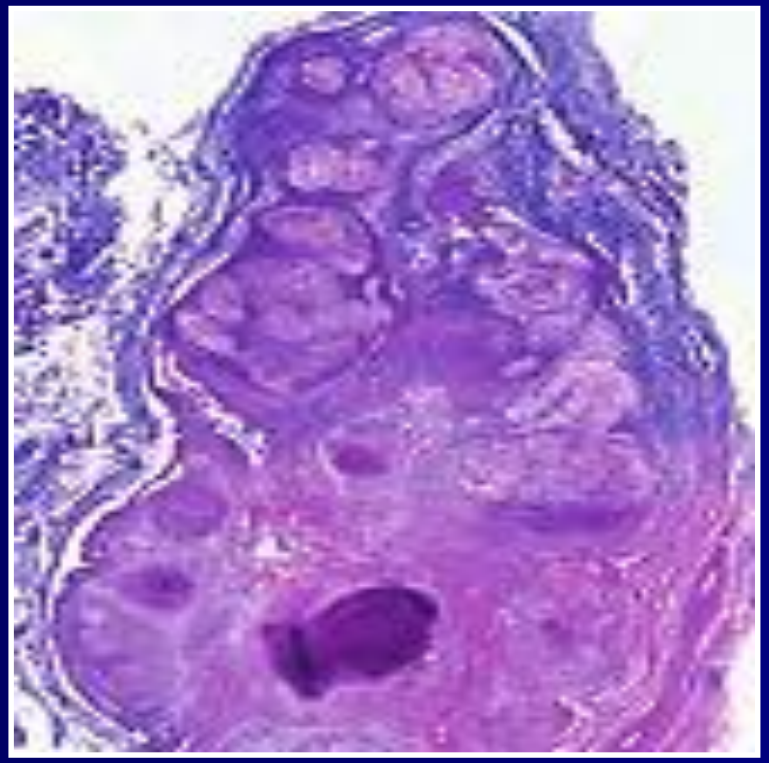
Доброкачественные

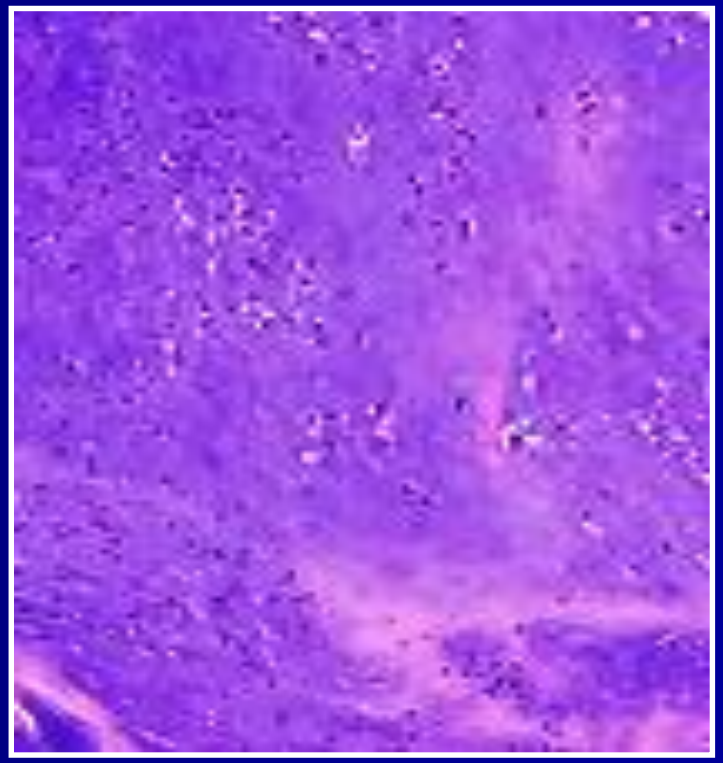
- Хондрома мягких тканей

Злокачественные

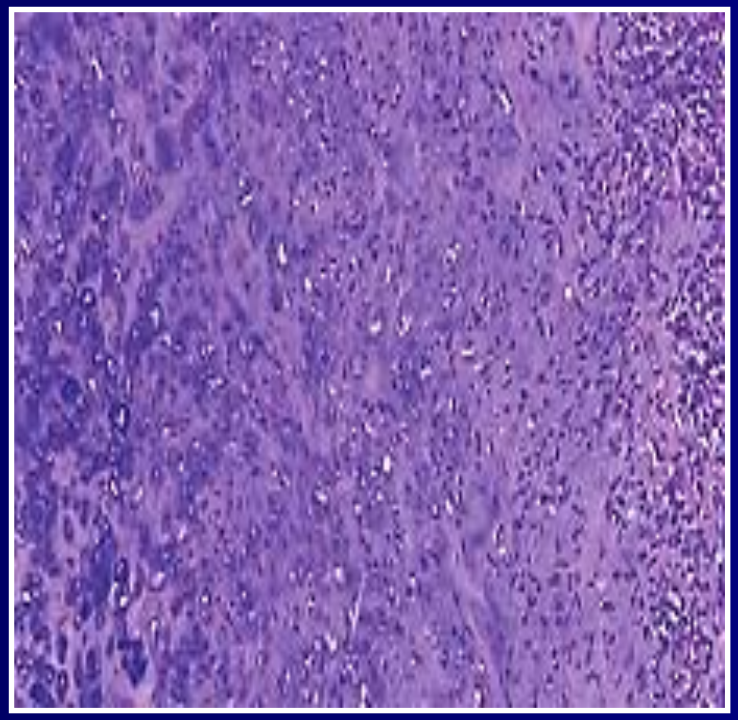
- Мезенхимальная хондросаркома
- Экстраскелетная остеосаркома

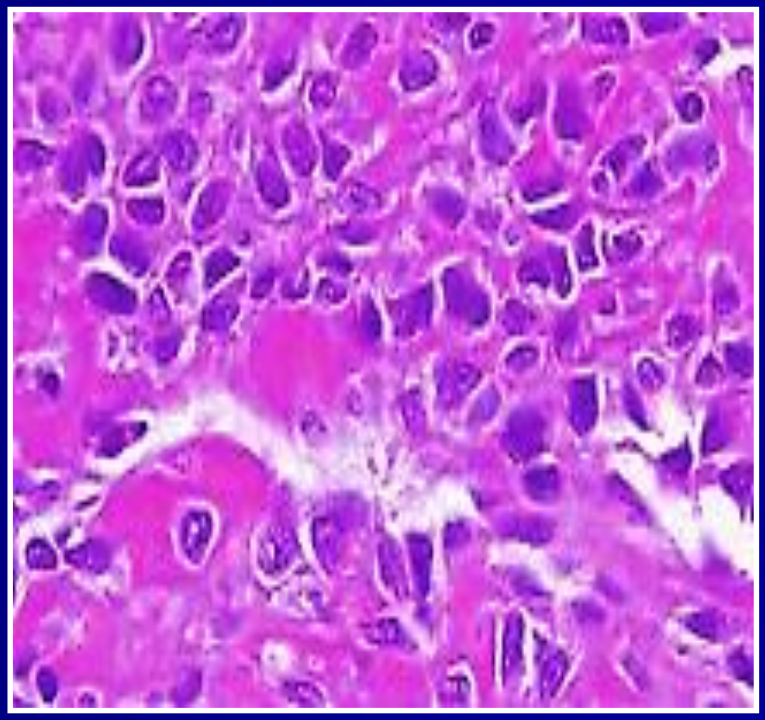
Хондрома мягких тканей





Экстраскелетная хондросаркома и остеосаркома мягких тканей





Опухоли с неясной клеточной дифференцировкой

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

IX. Опухоли с неясной клеточной дифференцировкой

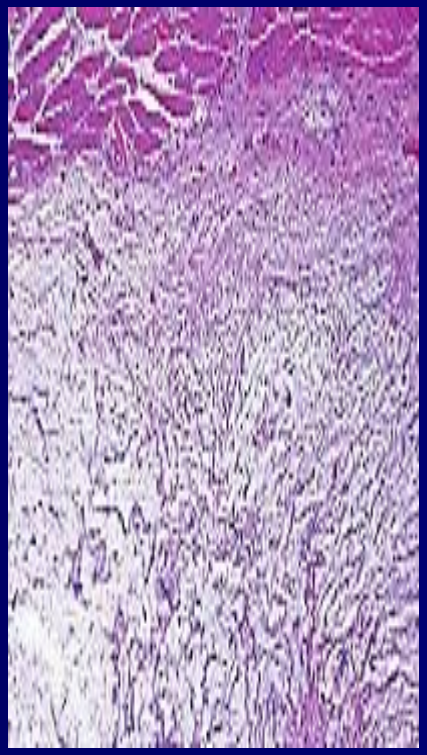
Доброкачественные

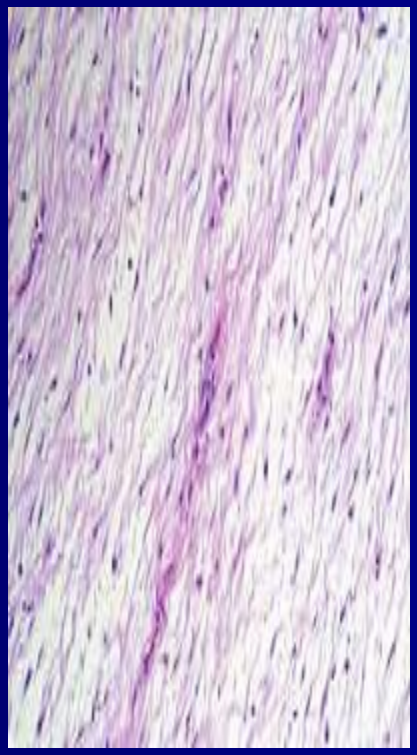
- Межмышечная миксома (включая ее клеточный вариант)
- Юкста-артикулярная миксома
- «Агрессивная» ангиомиксома глубоких мягких тканей
- Плеоморфная гиалинизирующая ангиоэктатическая опухоль
- Эктопическая гамартоматозная тимома

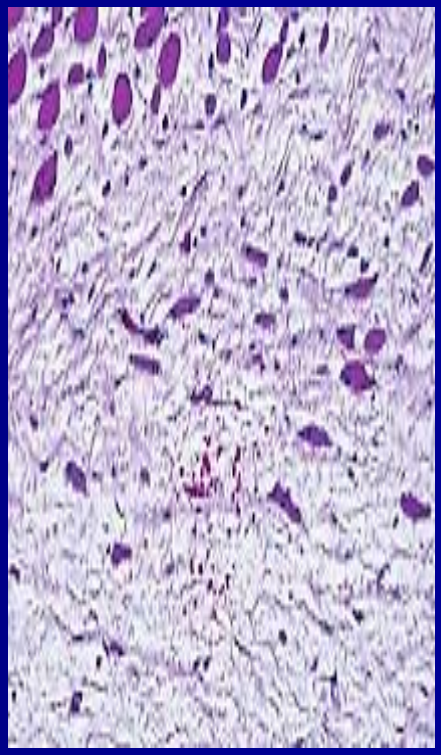
Промежуточные (редко метастазирующие)

- Ангиоматоидная фиброзная гистиоцитома
- Оссифицирующая фибромиксоидная опухоль (включая атипическую/ злокачественную)
- Смешанная опухоль/ миоэпителиома/парахордома

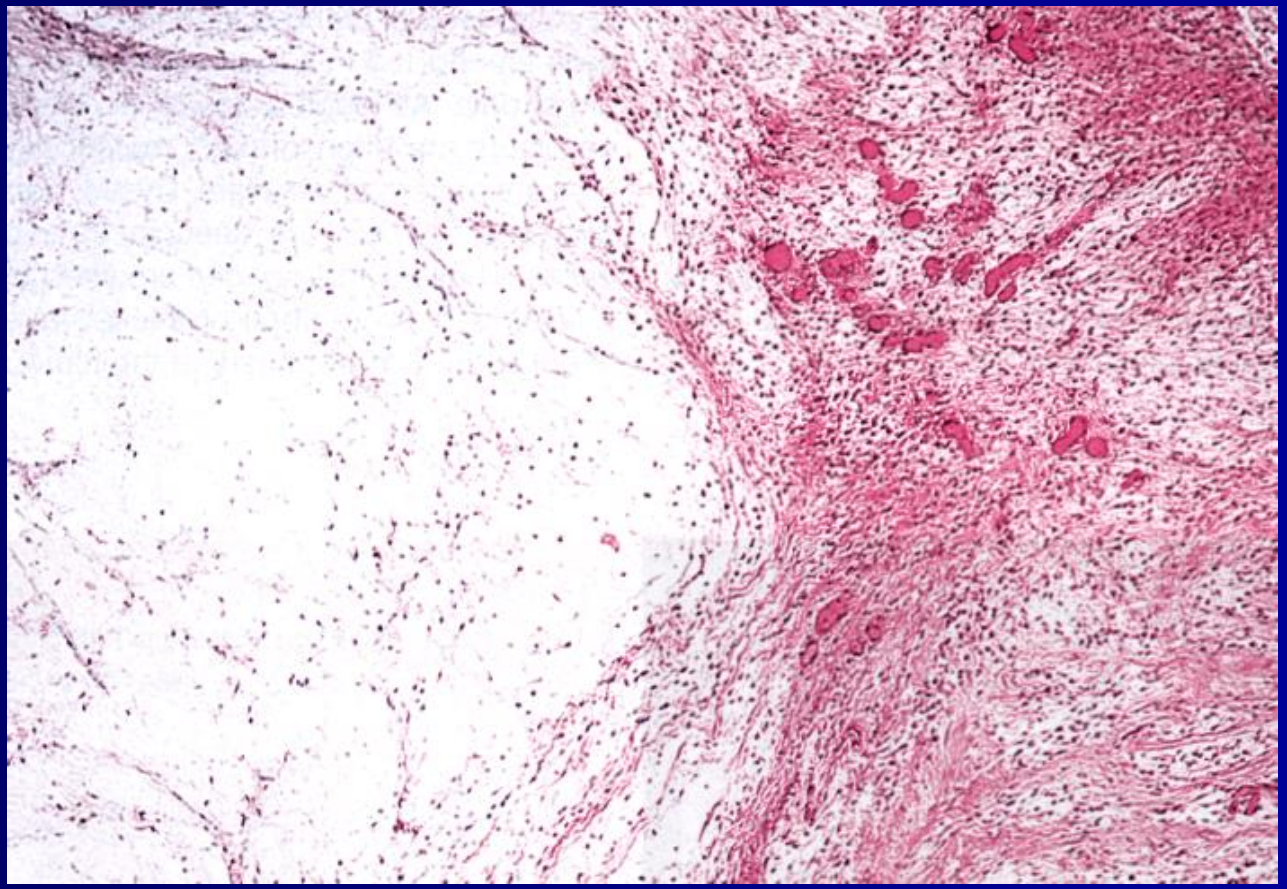
Миксома







Клеточная миксома мягких тканей



Клеточная миксома

Клеточная миксома

- Доброкачественная опухоль
- Встречается у Ж>М в возрасте 52 лет
- Локализация: глубокие мягкие ткани ягодиц, бедер и верхних конечностей до 10 см
- Макроскопически: дольчатая опухоль со слизевидными изменениями

Маркёры

- CD34 (50%)
- Редко гладкомышечный актин

Негативная реакция

- S 100 протеин, десмин

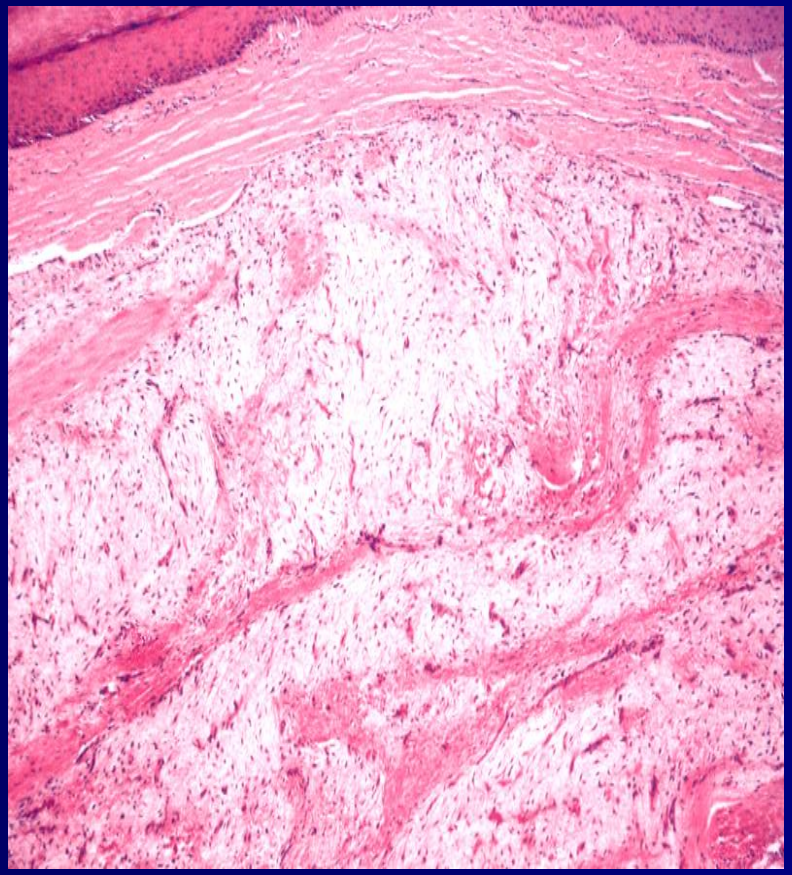
Клеточная миксома

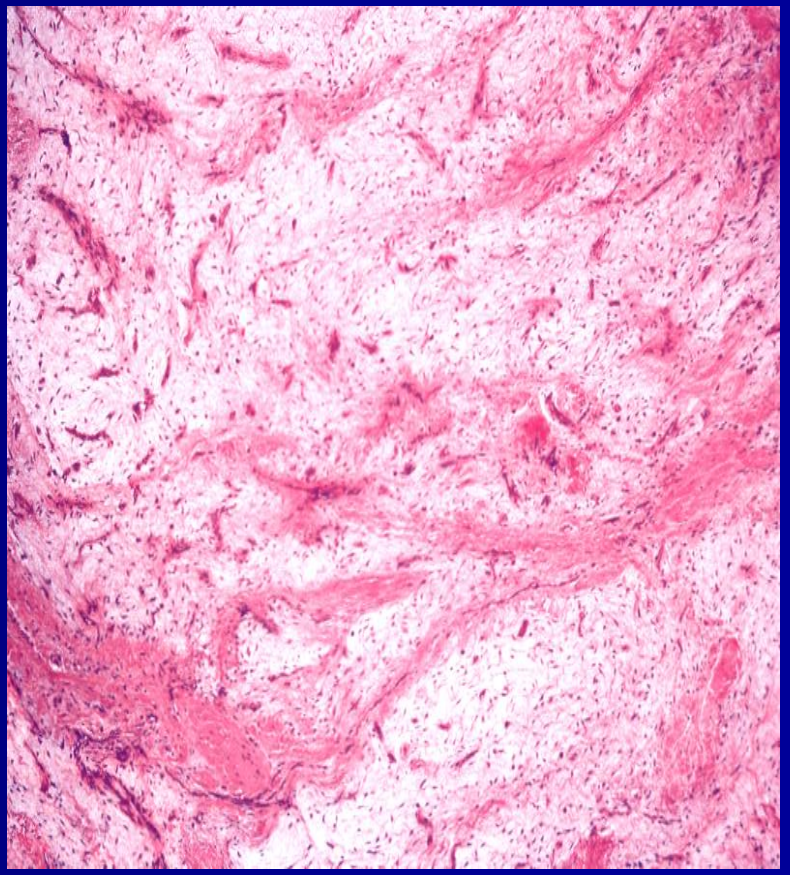
Дифференциальная диагностика

со злокачественными новообразованиями: миксофибросаркомой низкой степени злокачественности, низкой степени злокачественности опухолью из оболочек периферических нервов, фибромиксоидной саркомой низкой степени злокачественности и миксоидной липосаркомой;

с доброкачественными новообразованиями: миксоидной периневрómой, миксоидной нейрофибромой и юкста-артикулярной миксомой.

Поверхностная акральная фибромиксома мягких тканей





Поверхностная акральная фибромиксома

Поверхностная акральная фибромиксома

- Впервые 37 наблюдений этих опухолей в 2001г. описал Fetsch et al.
- Доброкачественная опухоль
- Локализация: дистальные отделы конечностей
- Клинически проявляется бессимптомно, рецидивы редки
- Макроскопически: хорошо очерченный серовато-белый узелок, 1-2см в диаметре
- Дифференциальная диагностика проводится с миксофибросаркомой, фибромиксоидной саркомой низкой степени злокачественности, опухолью из оболочек периферических нервов, акральной миксовоспалительной фибробластической саркомой и миксоидным вариантом выбухающей дерматофибросаркомы. Среди доброкачественных опухолей следует отличать миксоидный вариант фиброзной гистиоцитомы, кожную миксому, поверхностную ангиомиксому, склерозирующую периневрому и поверхностную акральную фибромиксому.

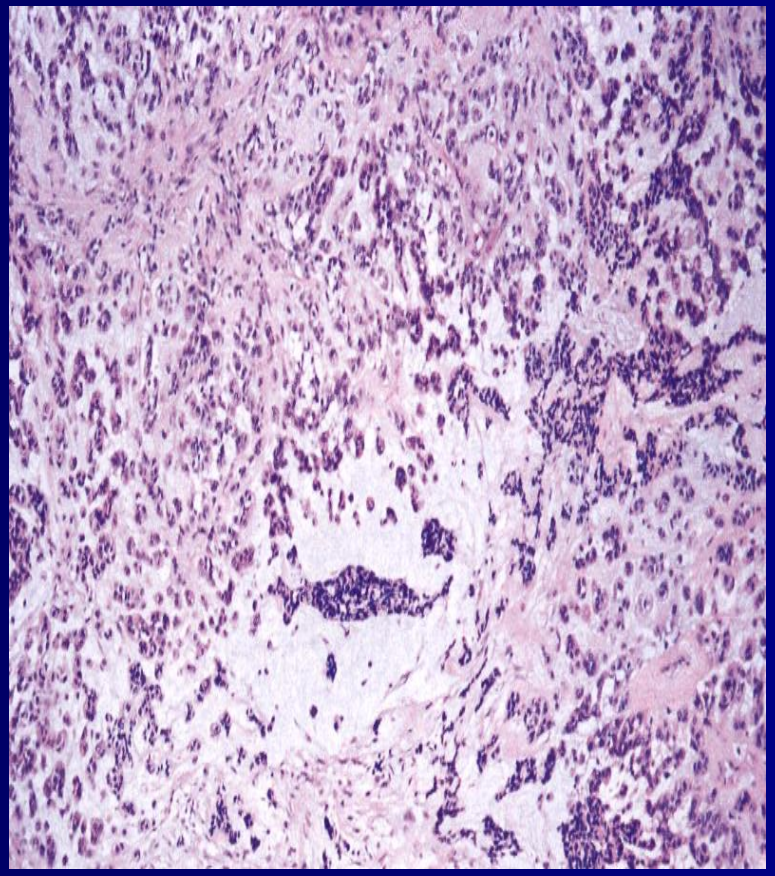
Маркёры

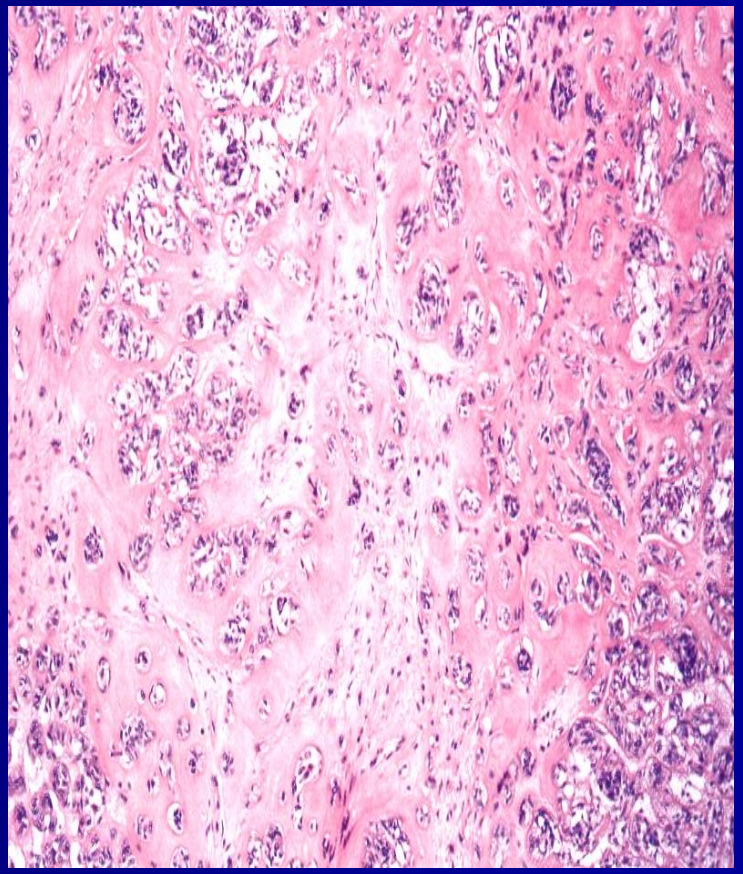
- CD 34
- CD 99
- EMA

Негативная реакция

Мышечные маркеры, СК, S 100 протеин

Смешанная опухоль мягких тканей





Смешанная опухоль мягких тканей/миоэпителиома

Смешанная опухоль мягких тканей/миоэпителиома/парахордома

- Потенциально рецидивирующая (42%) и метастазирующая (32%) опухоль
- Локализация: п/к дистальных отделов верхних и нижних конечностей
- Возраст 35-45 лет
- М > Ж
- Макроскопически: хорошо очерченное дольчатое новообразование <5см
- Дифференциальная диагностика проводится с хондроидной сирингомой, экстраскелетной хондросаркомой, карциномой, меланомой, парахордомой, хондроидной липомой, оссифицирующей фибромиксоидной опухолью

Маркеры

- Виментин
- ЭМА, Pan ker AE1/AE3
- десмин, гладкомышечные маркеры
- S 100 протеин, GFAP

ВОЗ Классификация опухолей мягких тканей 2002

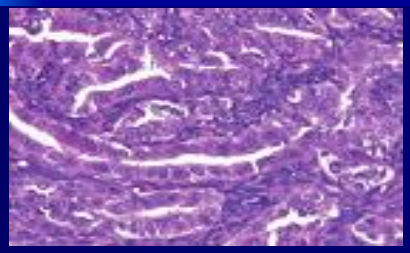
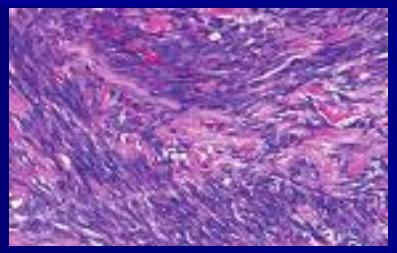
Злокачественные

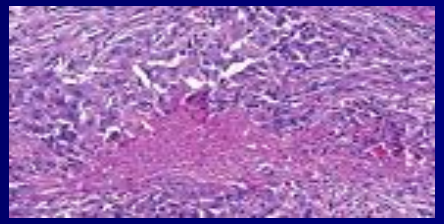
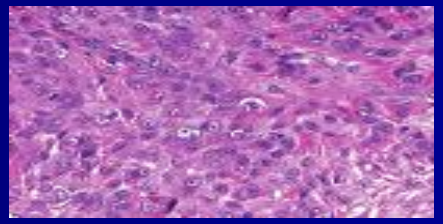
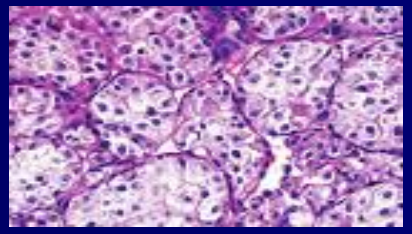
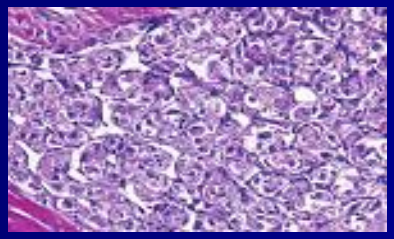
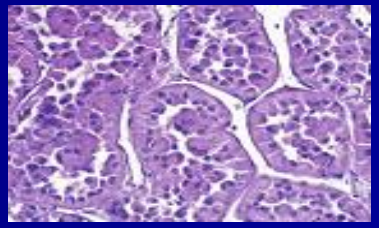
- Синовиальная саркома
- Эпителиоидная саркома
- Альвеолярная саркома
- Светлоклеточная саркома
- Экстраскелетная миксоидная хондросаркома
- («хондроидный" тип)
- ПНЭТ/ экстраскелетная опухоль Юинга

  экстраскелетная опухоль Юинга
- Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль
- Экстра-ренальная рабдоидная опухоль
- Злокачественная эктомезенхимома
- Опухоли с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой (PEComa):

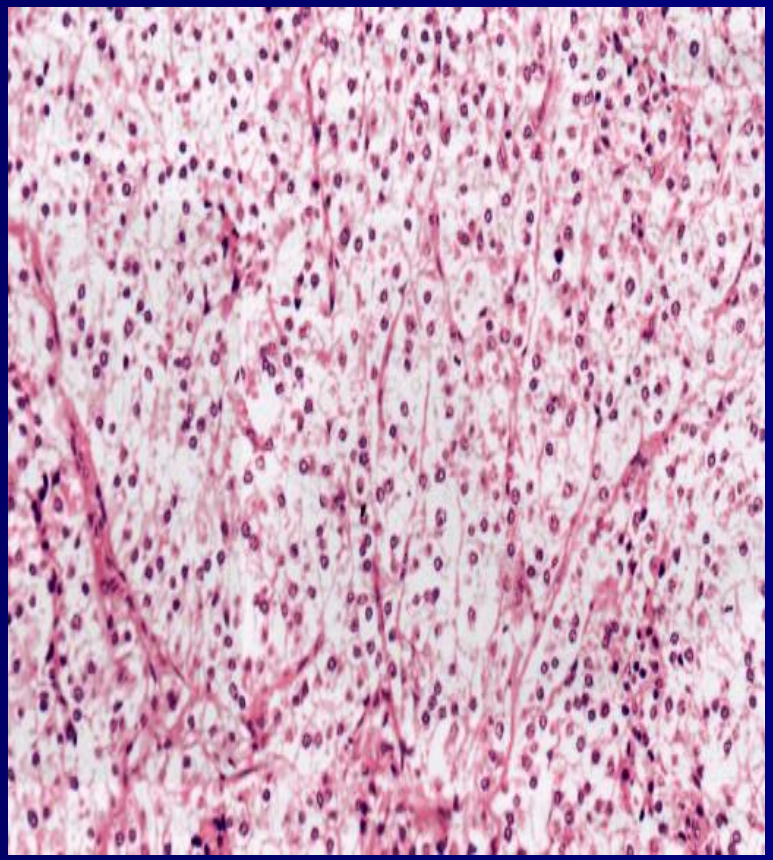
  светлоклеточная миомеланоцитарная опухоль
- Саркома интимы сосудов

Злокачественные опухоли с неясной клеточной дифференцировкой: синовиальная саркома, эпителиоидная саркома, альвеолярная саркома

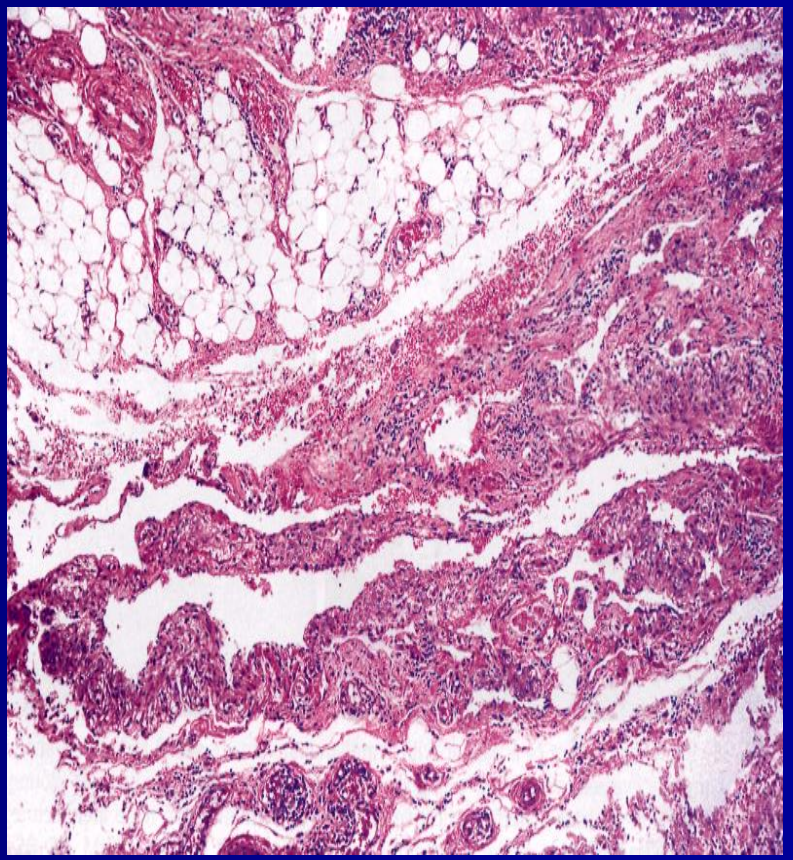



Опухоли с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой (PEComa)

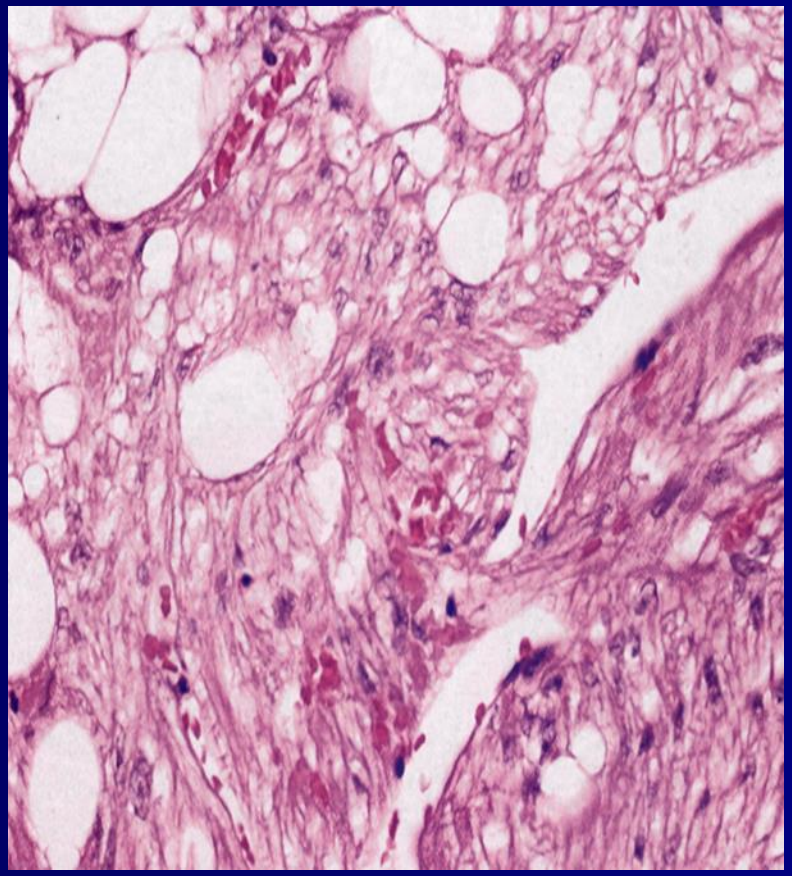


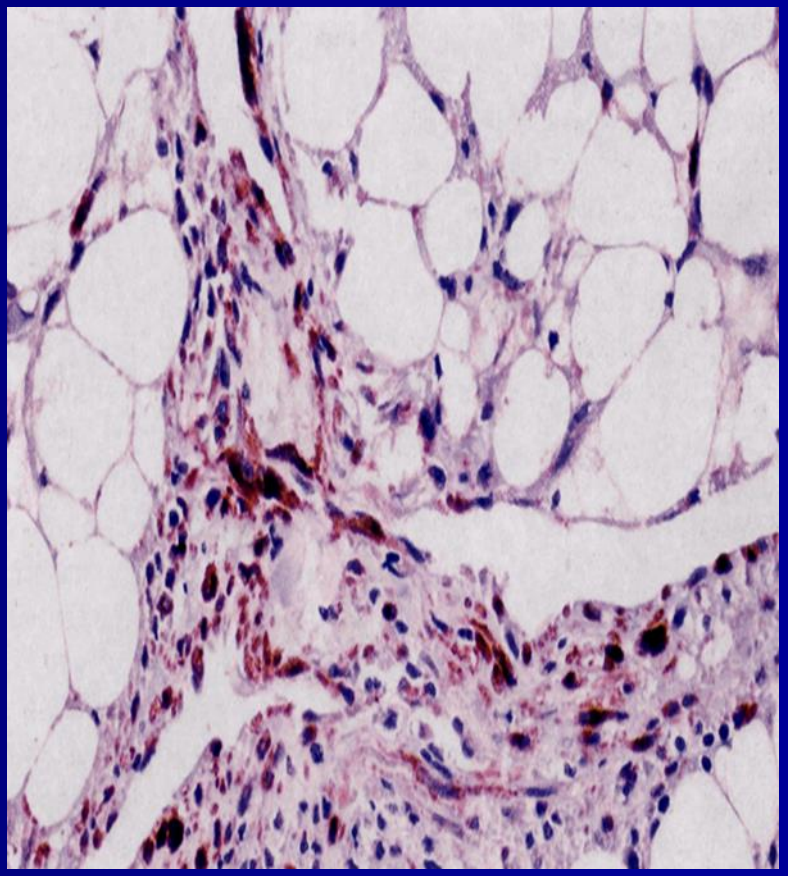
светлоклеточная миомеланоцитарная опухоль



Лимфангиомиоматоз

Опухоли с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой (PEComa)





Ангиомиолипома

HMB-45 антиген

Опухоли с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой (PEComa)

Дифференциальная диагностика

проводится с меланомой, светлоклеточной саркомой, гладкомышечными новообразованиями, карциномой, рабдомиосаркомой, миоэпителиомой, веретеноклеточной липомой и альвеолярной саркомой мягких тканей.

Мезотелиальные опухоли

Варианты мезотелиальных опухолей

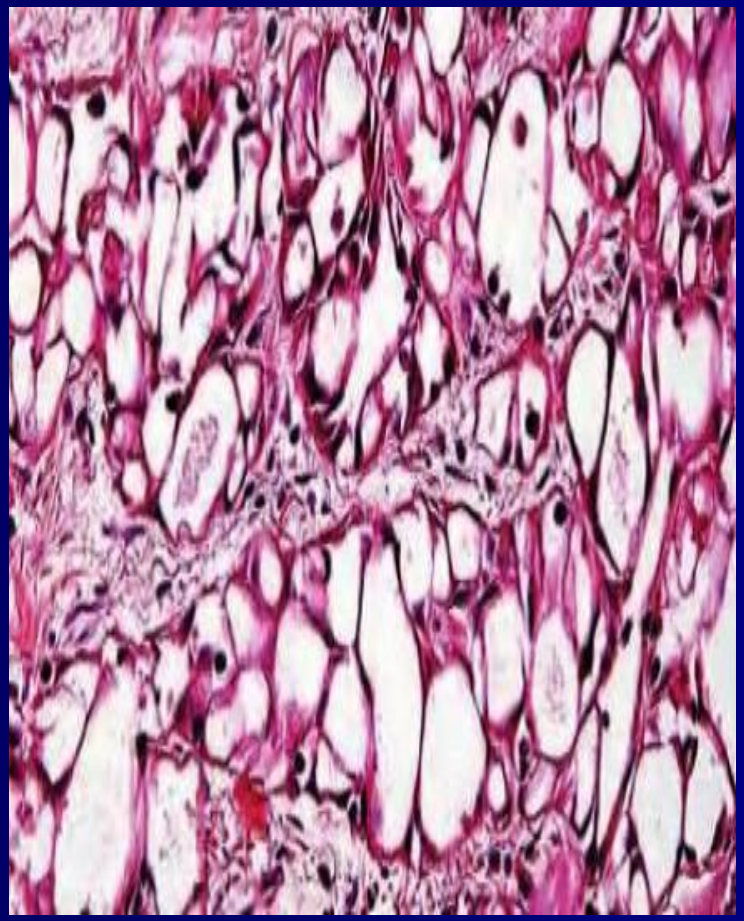
Доброкачественные

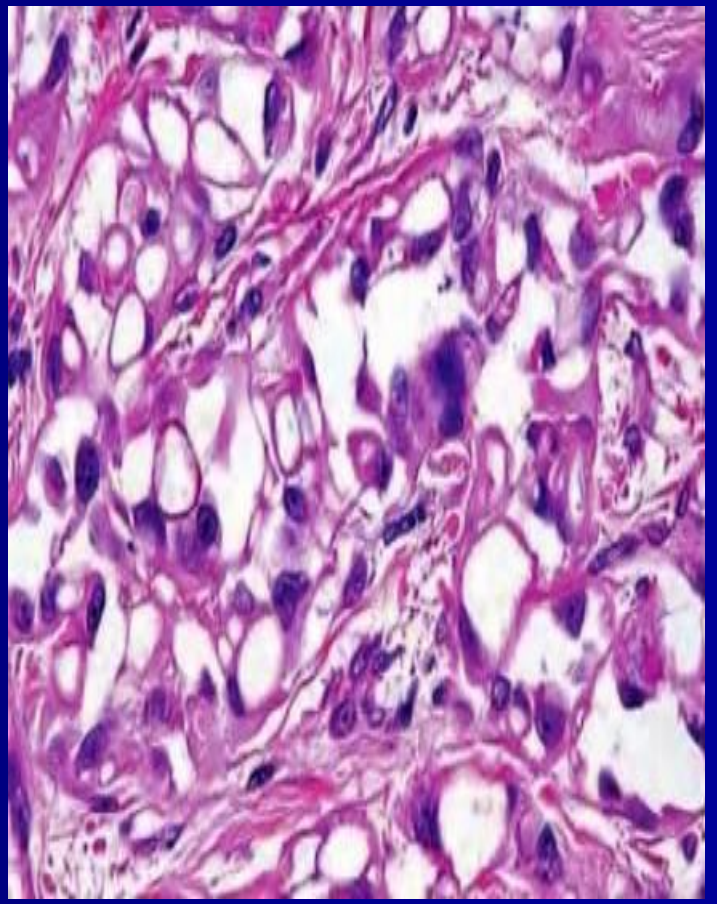
- Аденоматоидная опухоль
- Мультикистозная перитонеальная
- Высокодифференцированная папиллярная

Злокачественные

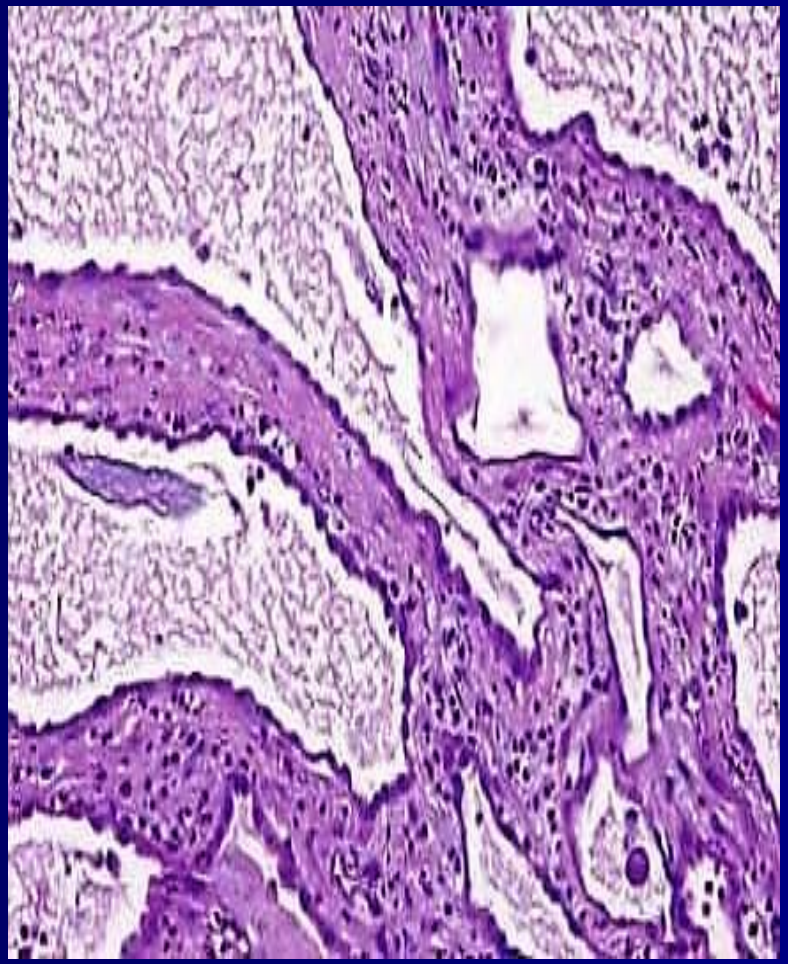
- Диффузная эпителиоидная
- Саркоматоидная
- Десмопластическая
- Бифазная

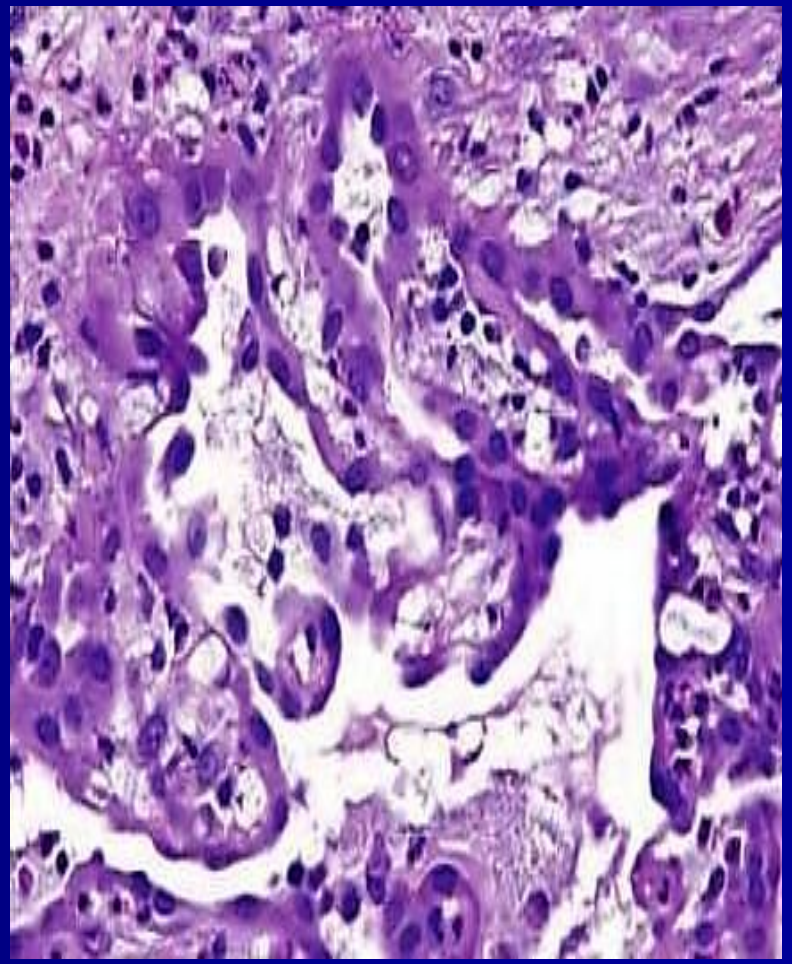
Аденоматоидная опухоль



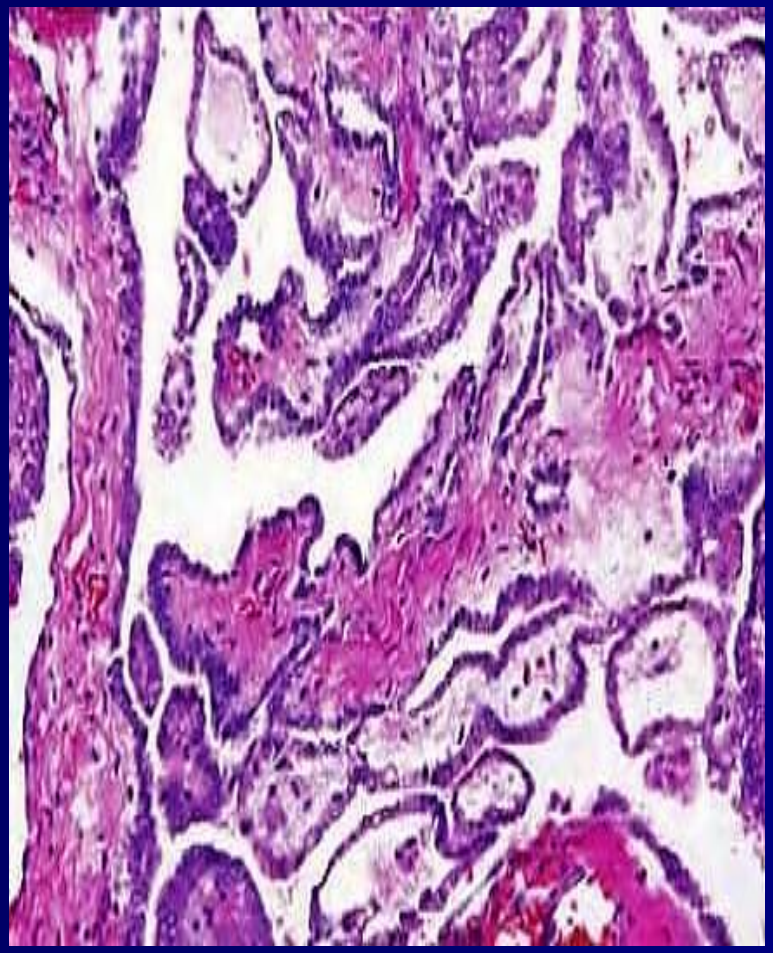


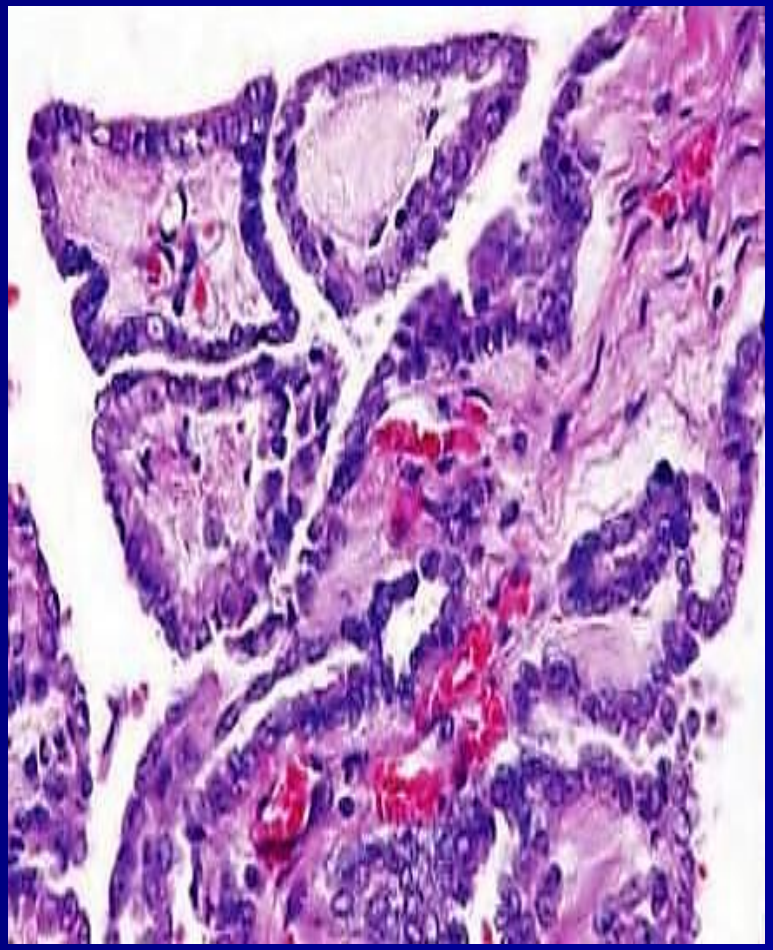
Мультикистозная перитонеальная мезотелиома



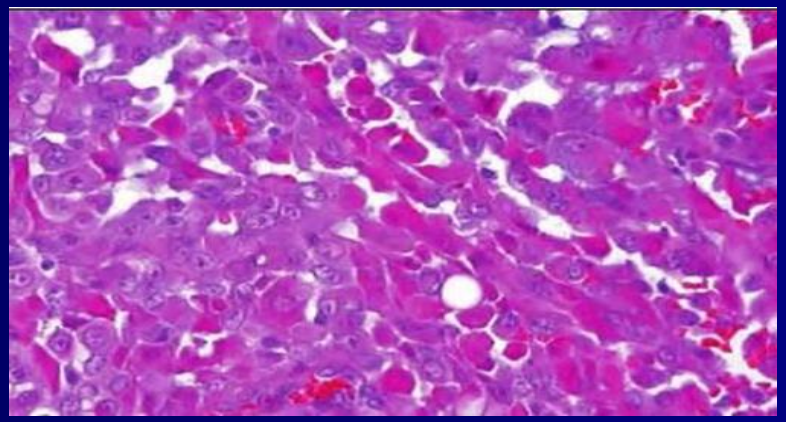


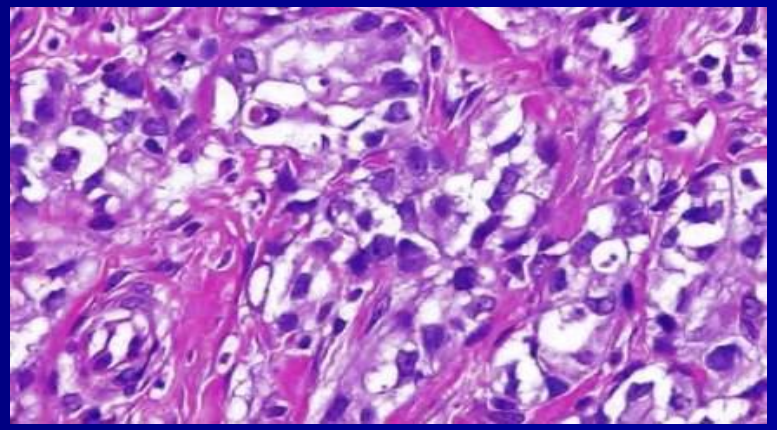
Высокодифференцированная папиллярная мезотелиома

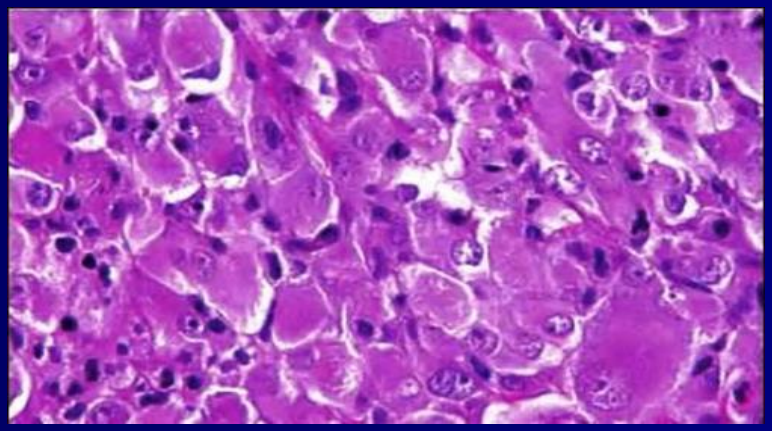


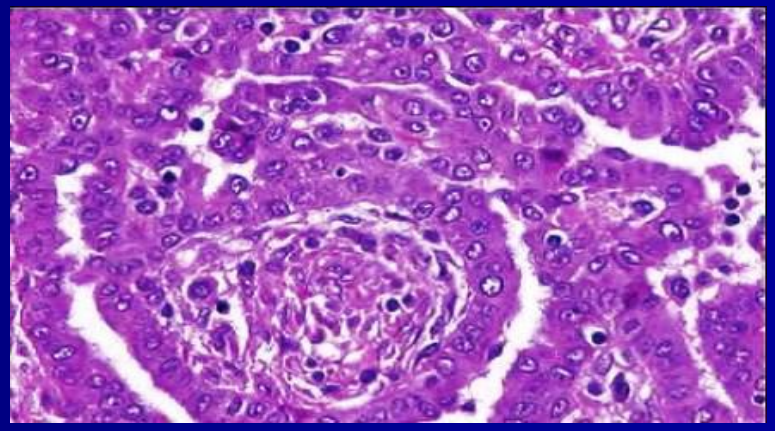


Злокачественная диффузная мезотелиома, эпителиоидный тип

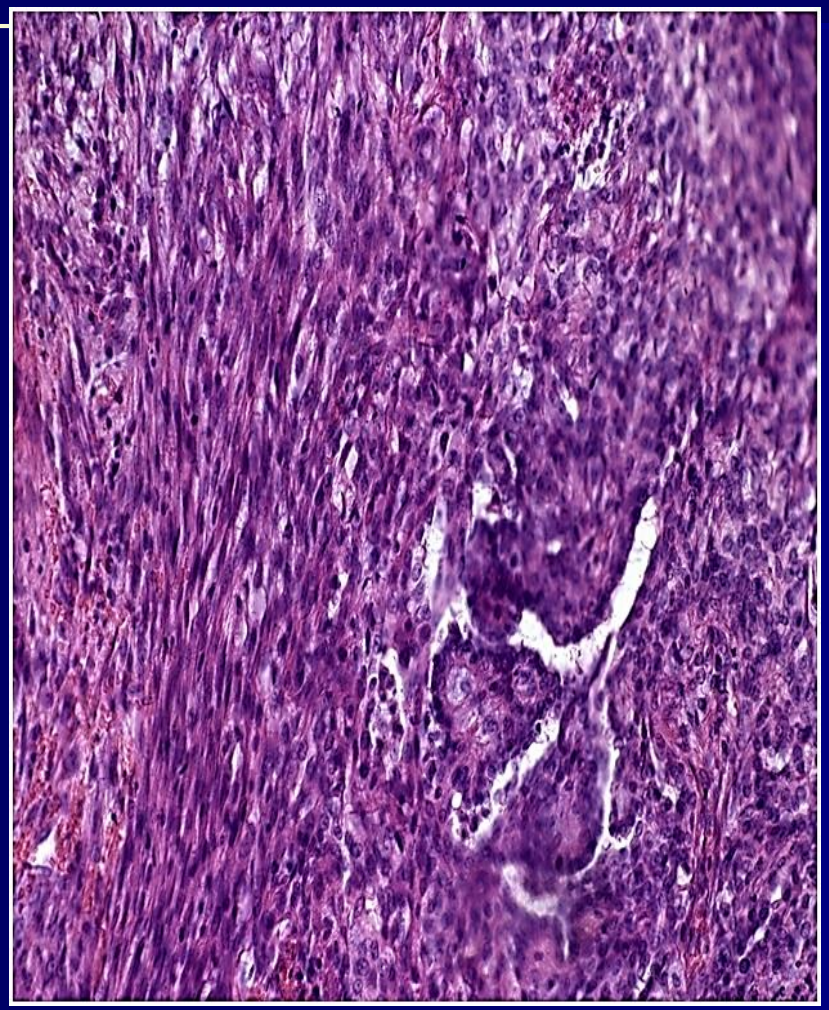


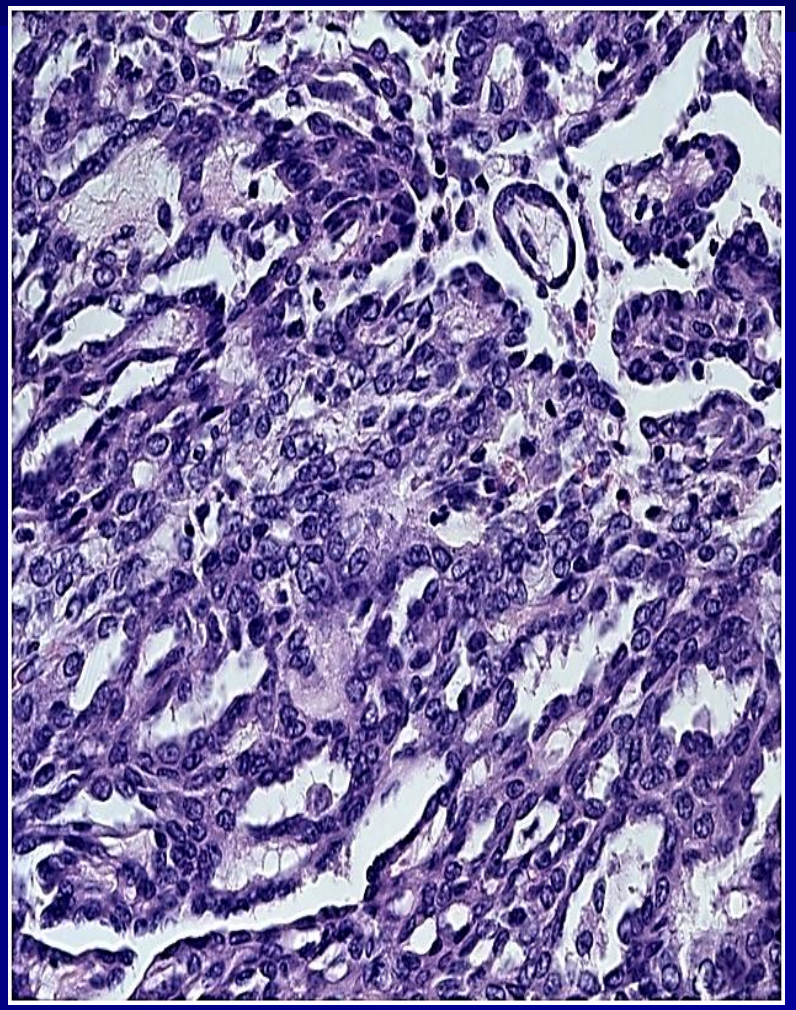






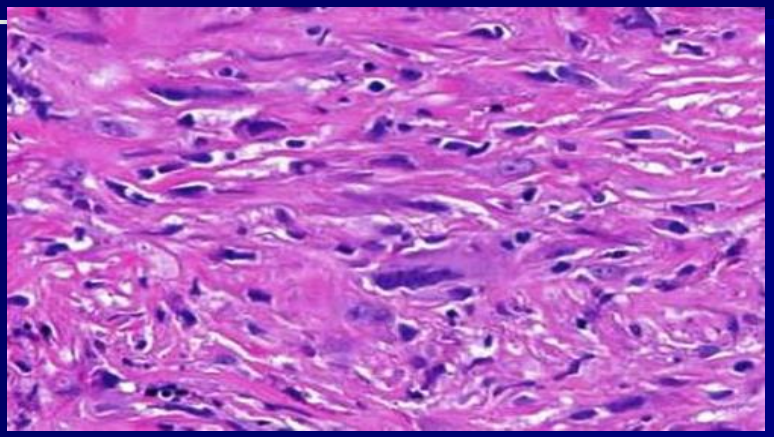
Злокачественная бифазная мезотелиома

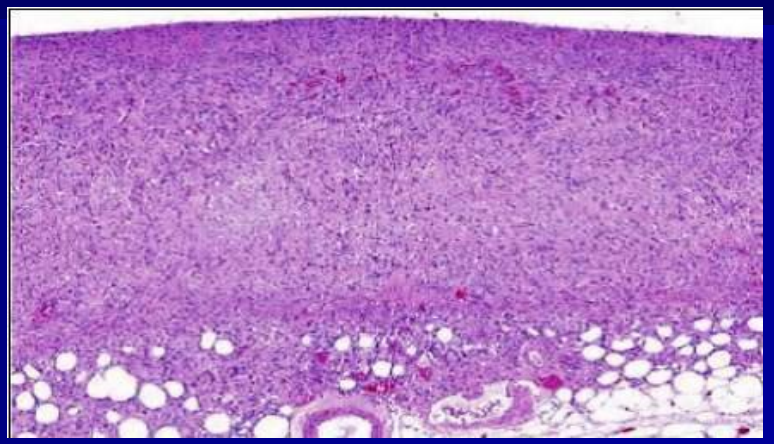


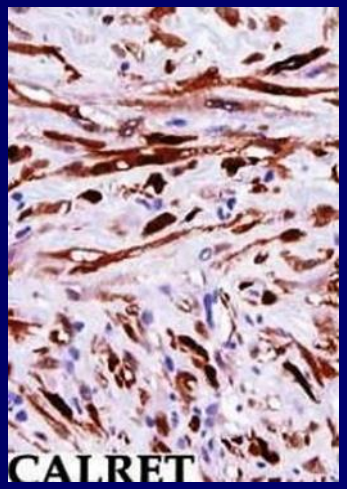


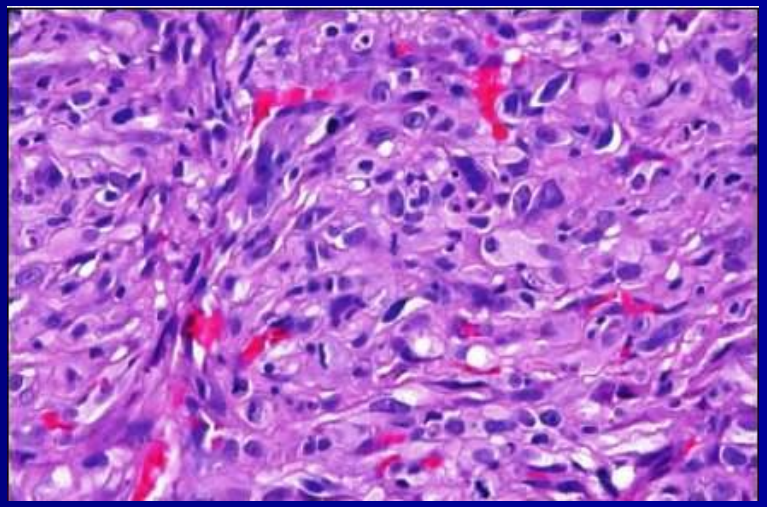
Гематоксилин и эозин Х 100, 400

Десмопластическая и саркоматоидная мезотелиома









Опухоли периферических нервов

Опухоли периферических нервов

Доброкачественные

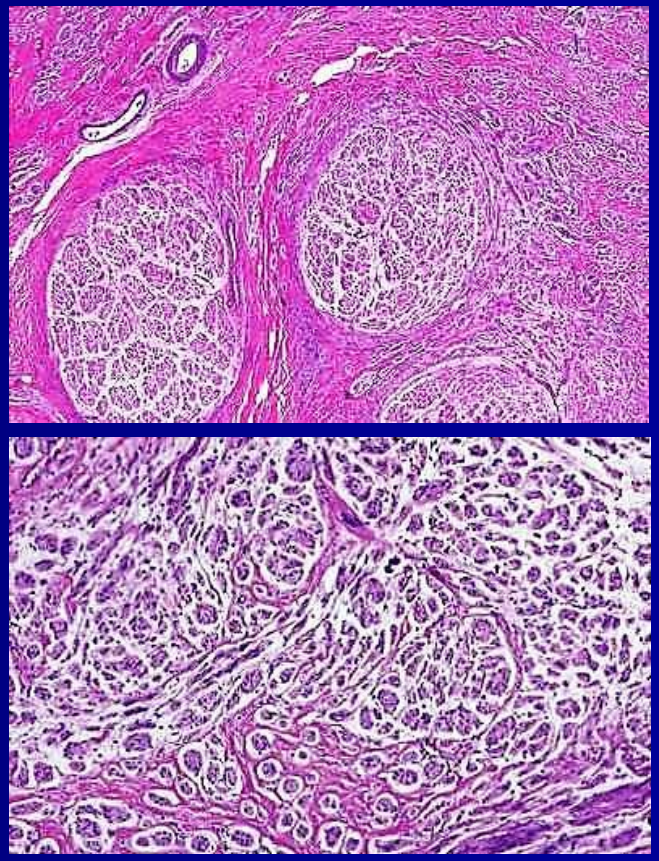
- Нейрофиброма
- Шваннома
- Периневрома
- Зернистоклеточная опухоль

Злокачественные

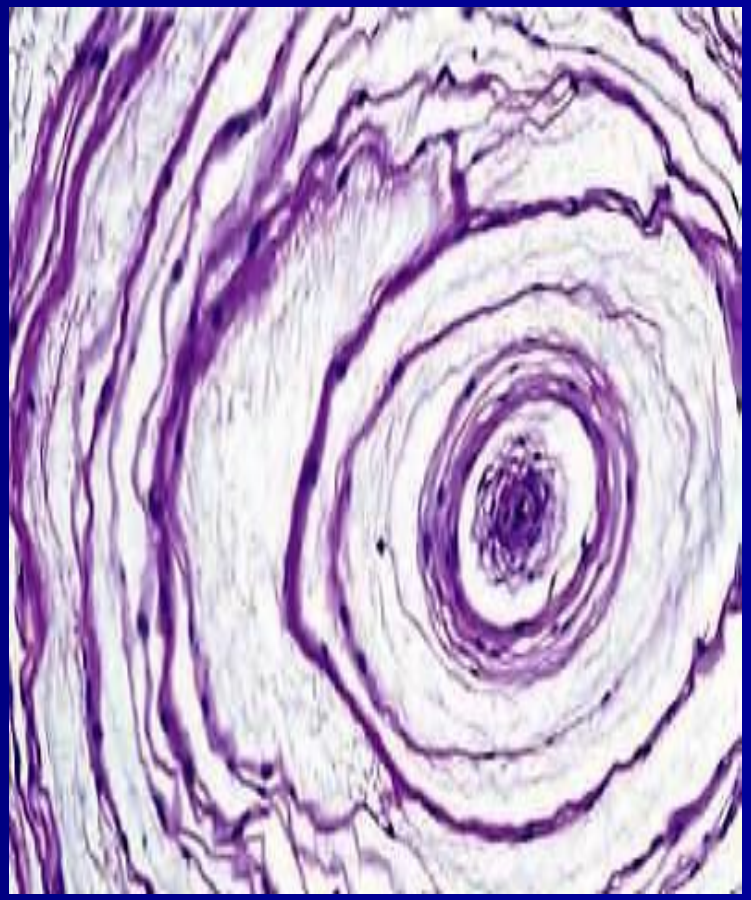
- Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов
- Злокачественная периневрома
- Злокачественная зернистоклеточная опухоль

Травматическая неврома

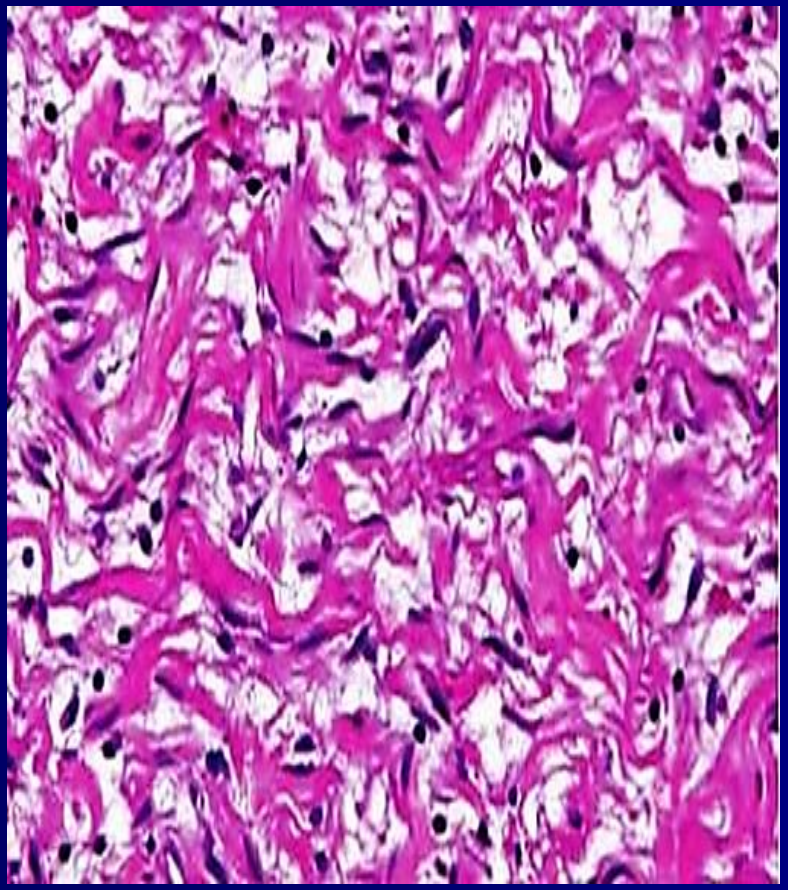
- Образовывается на конце нерва
- Результат посттравматической гиперрегенерации нерва
- Болезненный узел
- Состоит из миелиновых нервных волоконец

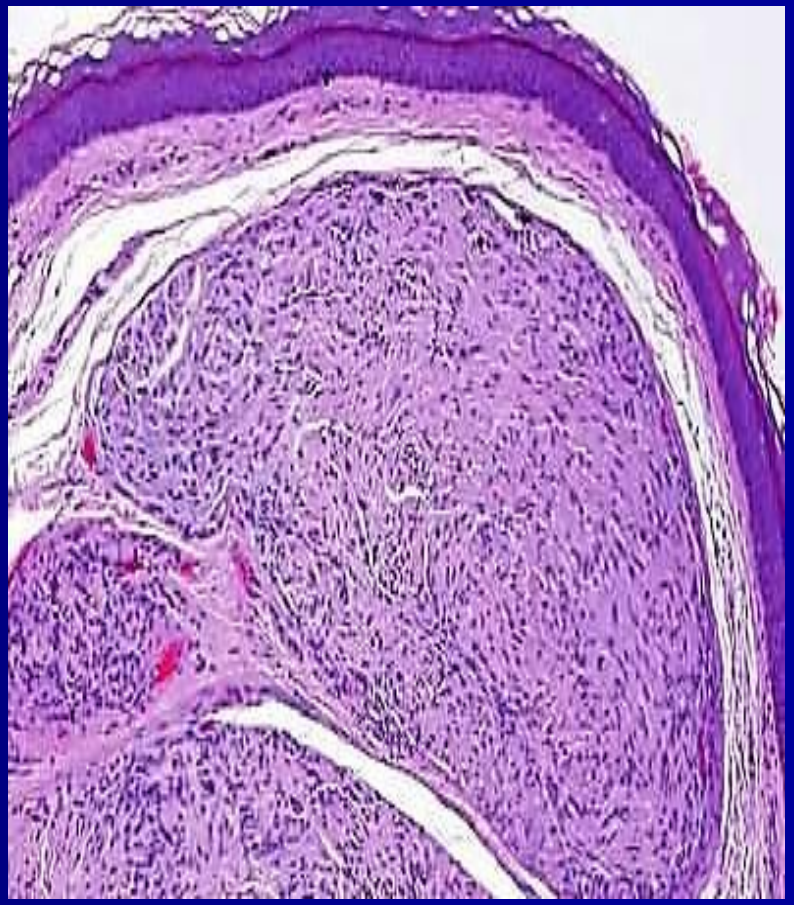


Неврома тактильных окончаний



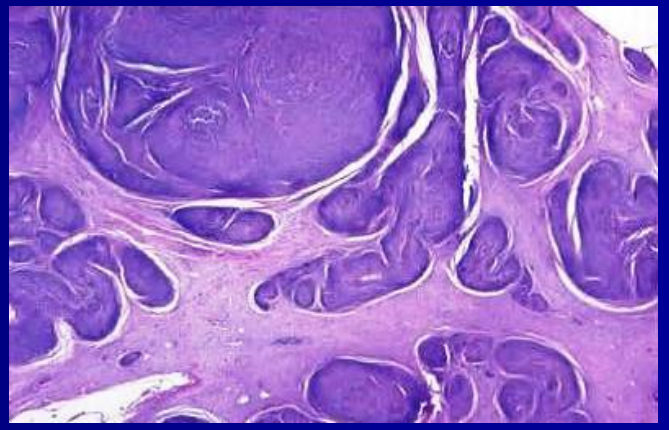
Нейрофиброма

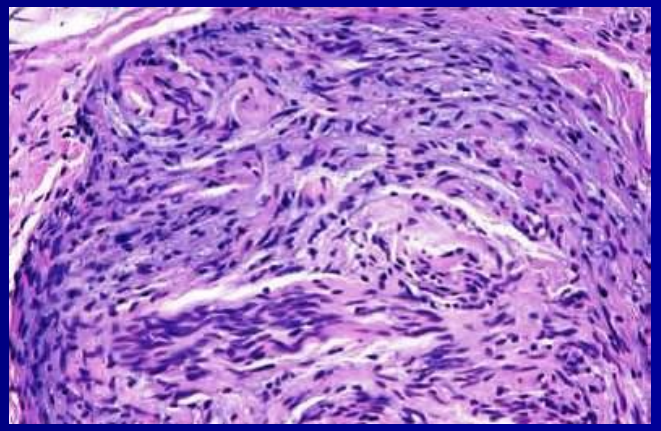




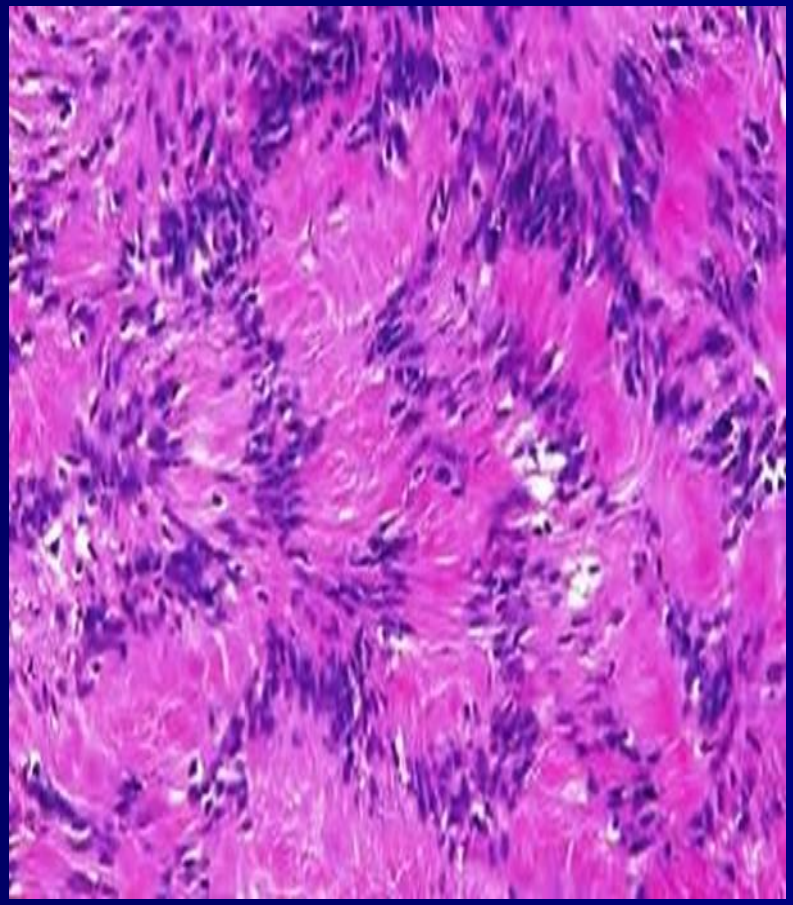
Плексиформная нейрофиброма

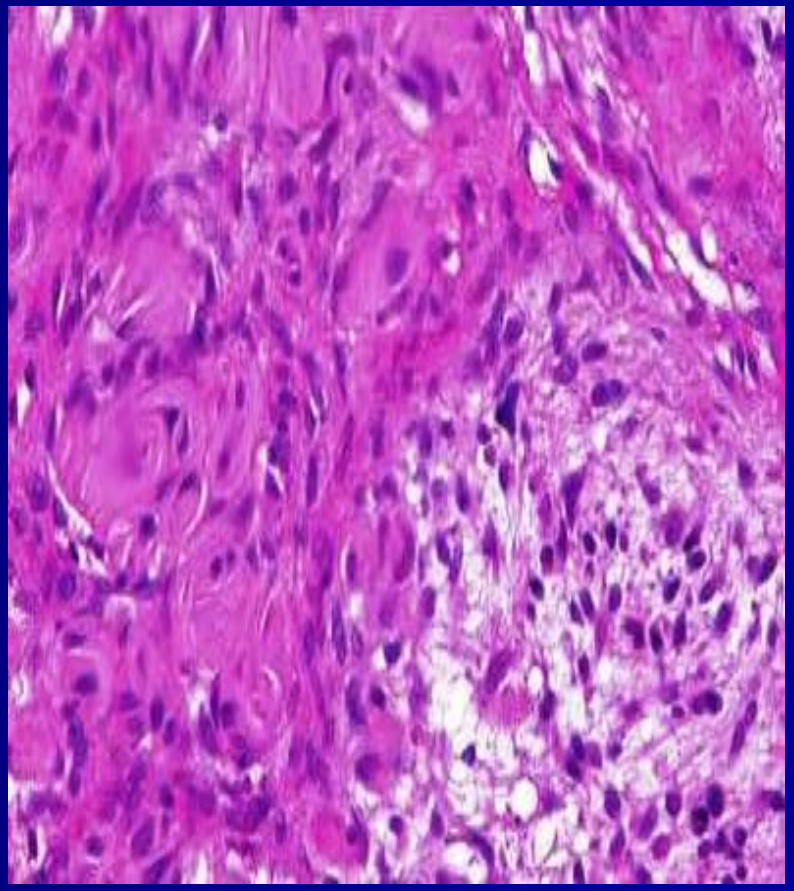
- Инкапсулированная опухоль, располагается вдоль мелких нервных столов, отделенные от нерва тонкой капсулой, исходящей из периневрия



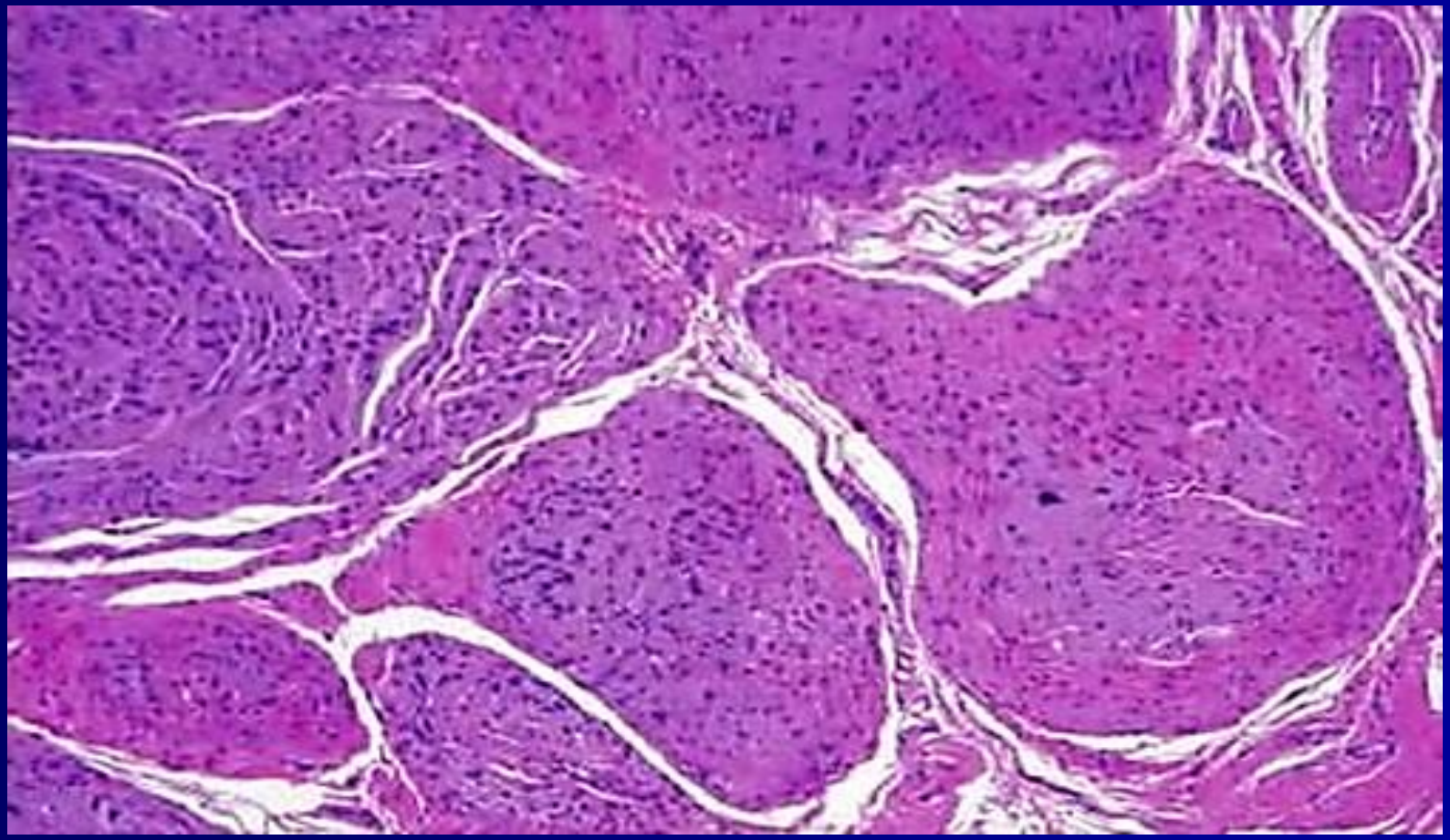


Шваннома

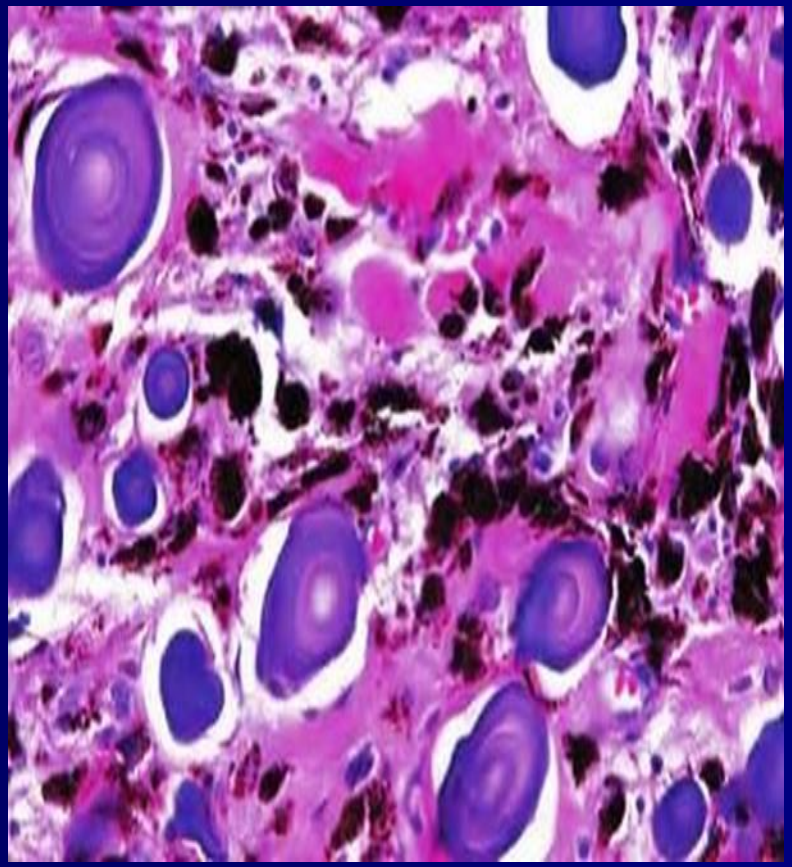


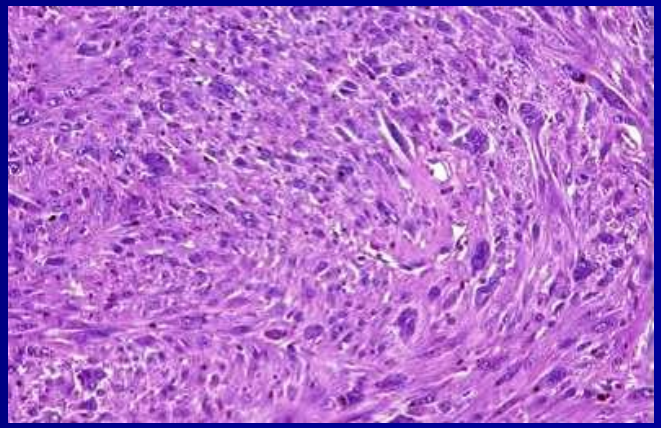


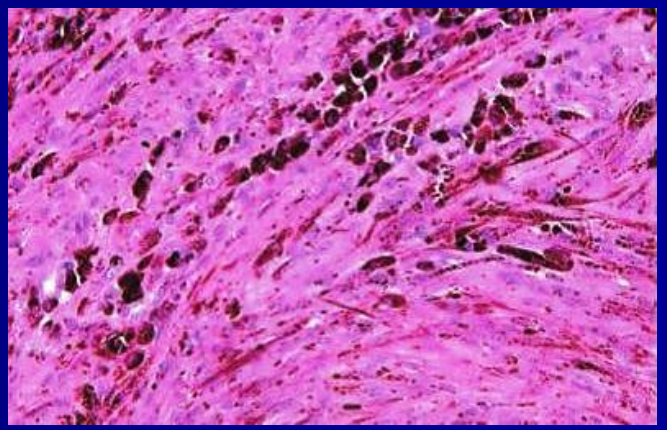
Плексиформная шваннома



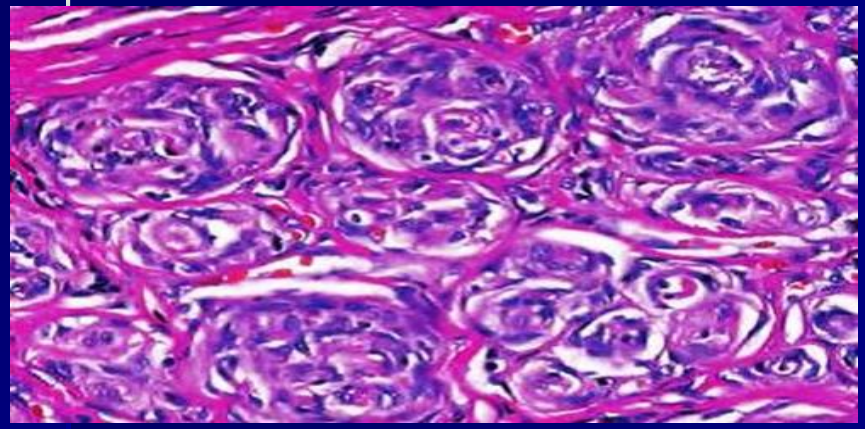
Меланотическая шваннома

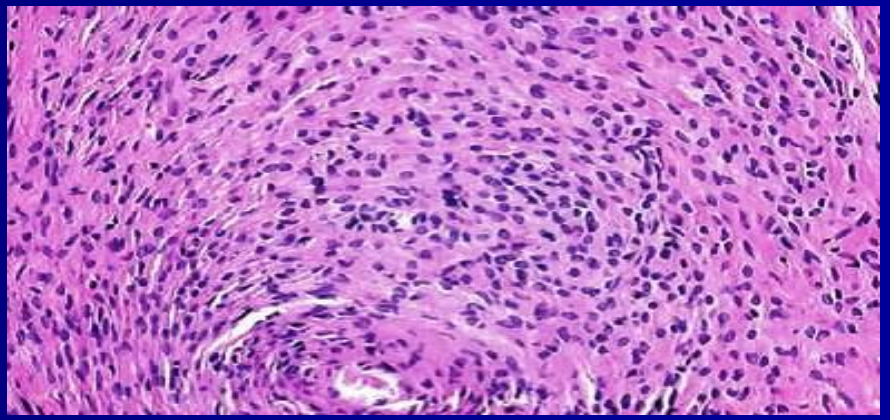


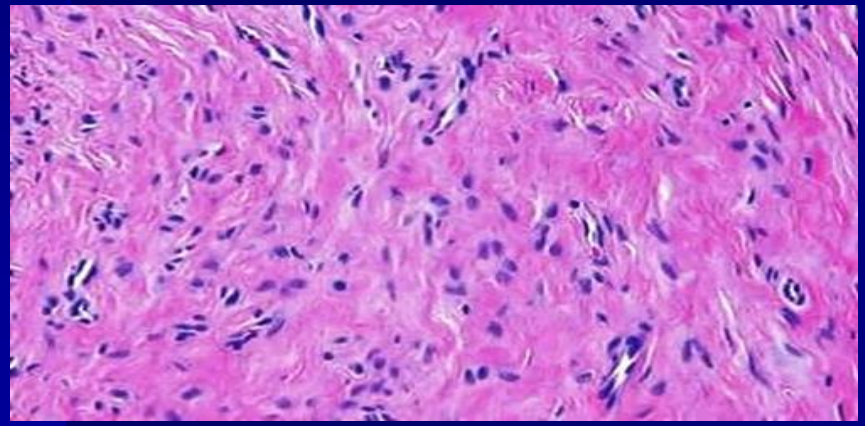


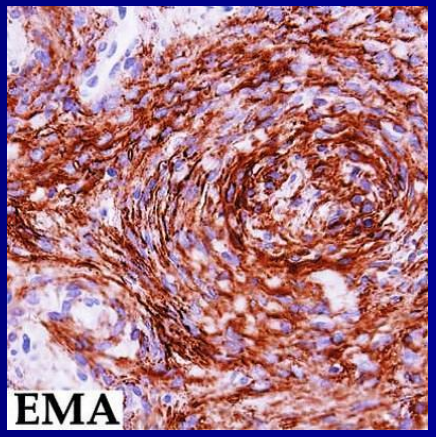


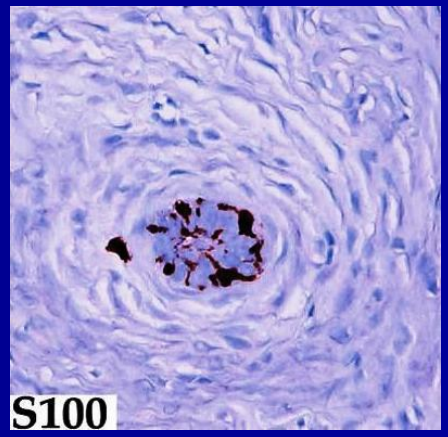
Периневрома



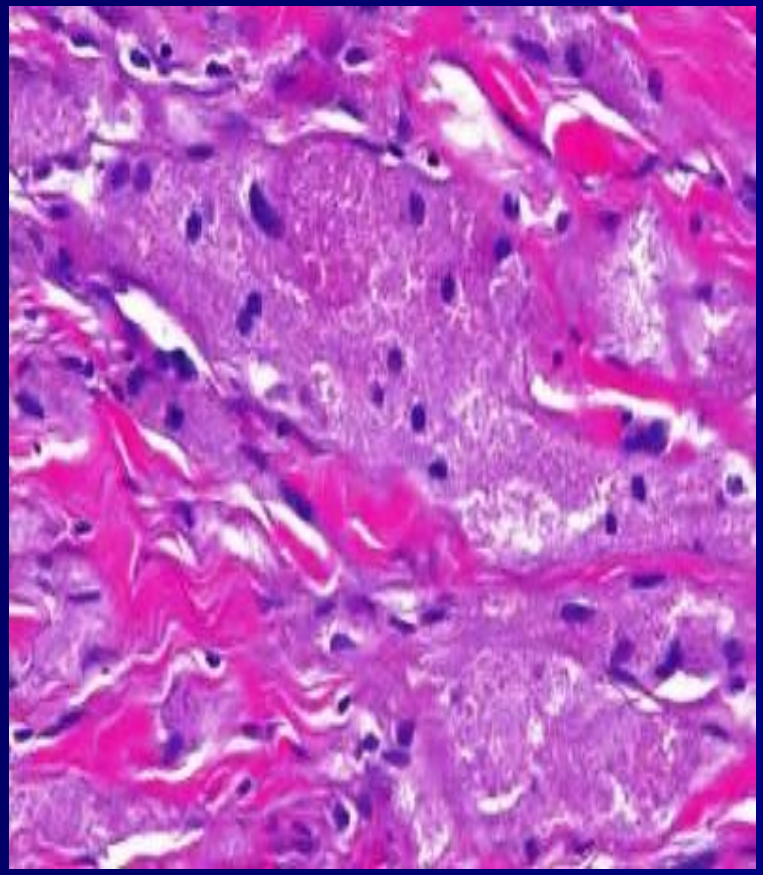




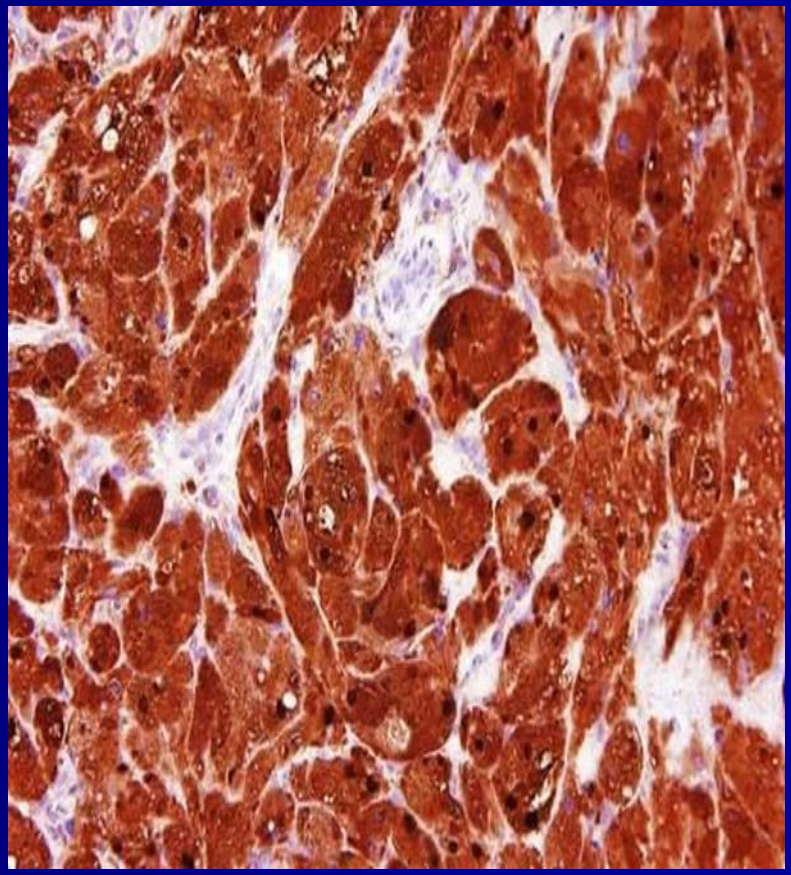




Зернистоклеточная опухоль

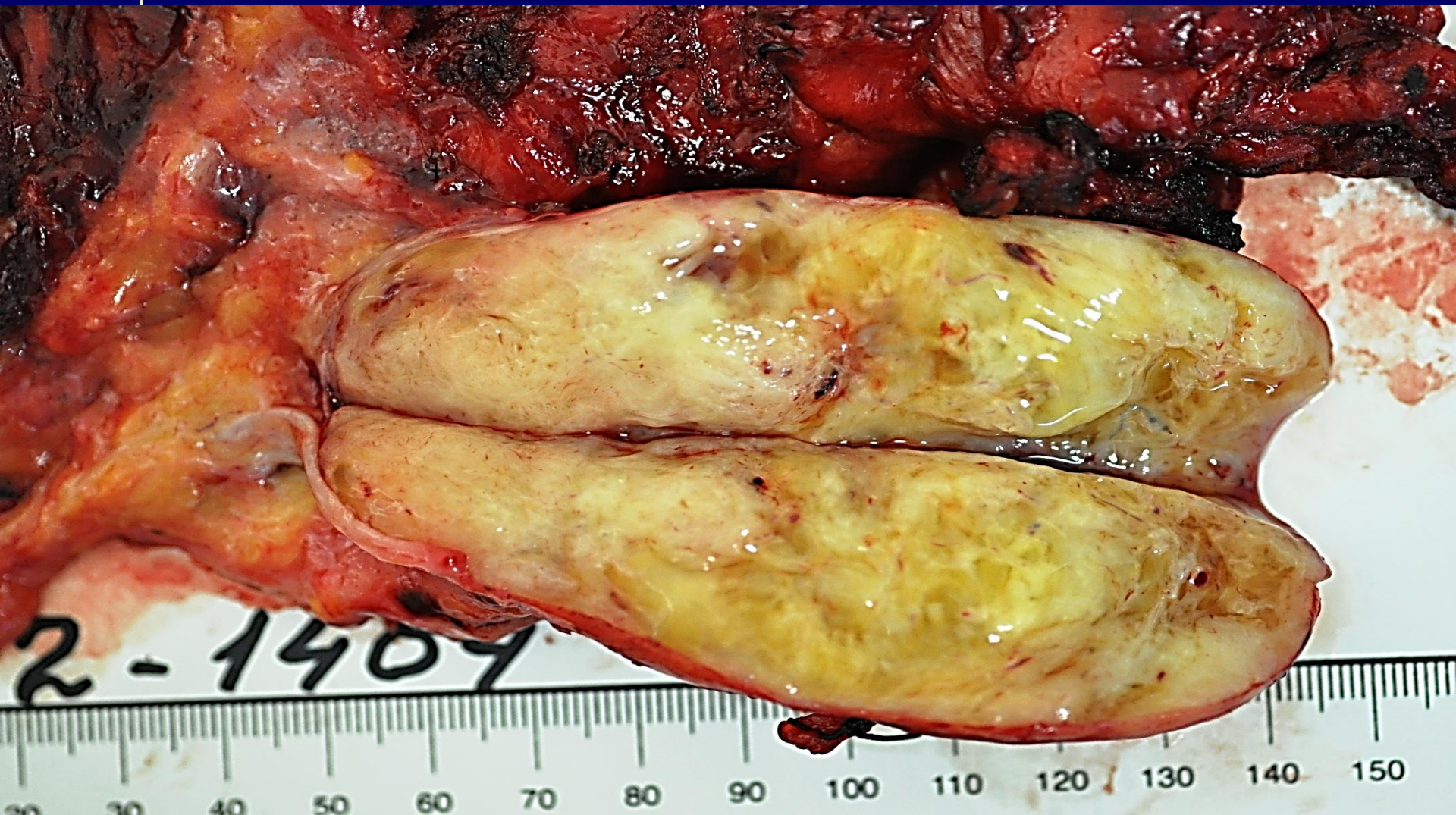


H&E

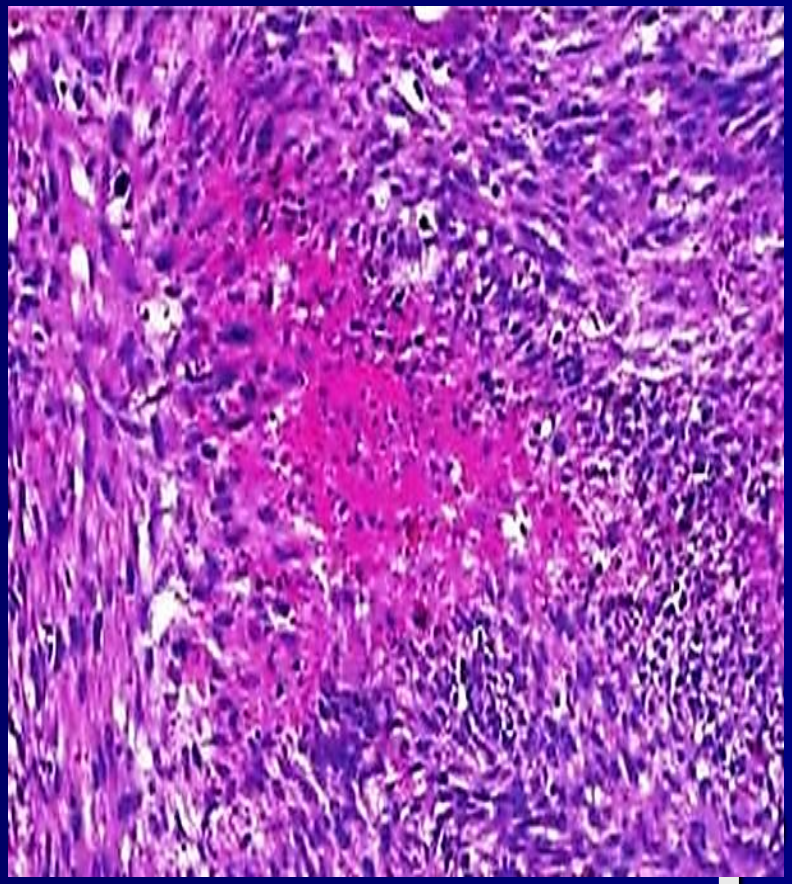


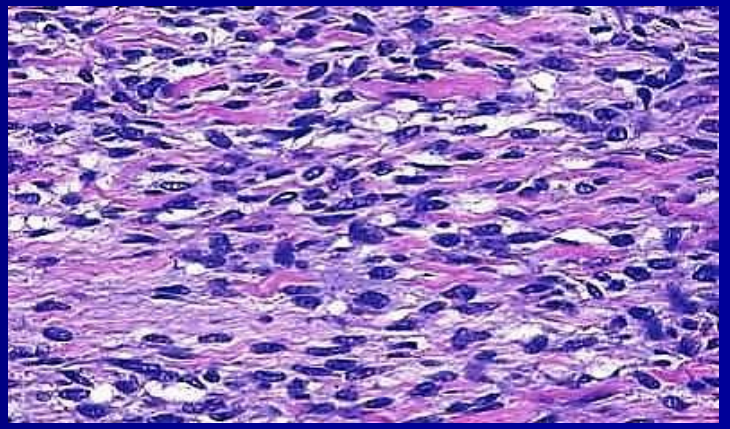
S100

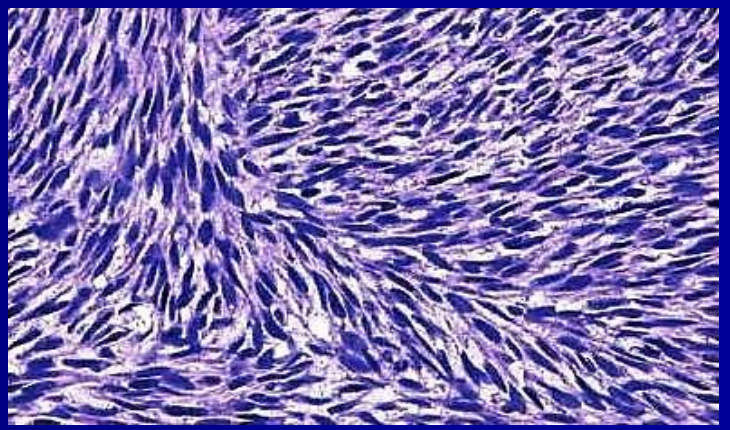
Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов



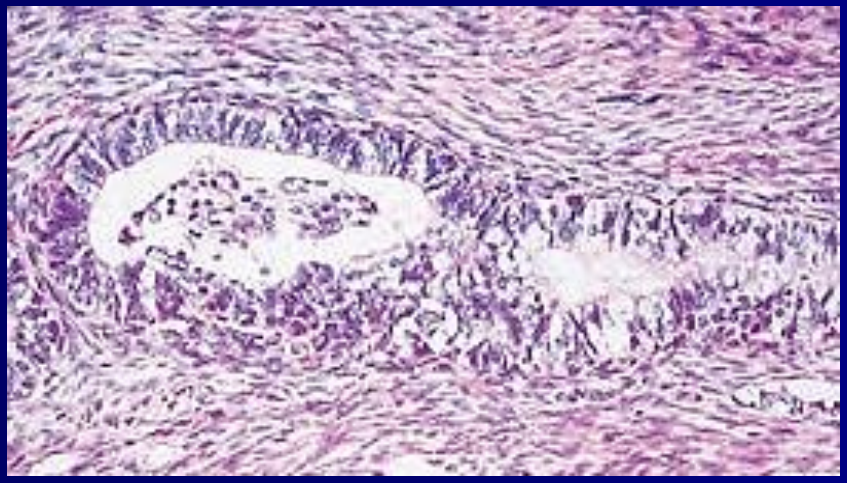
Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов (MPNST)

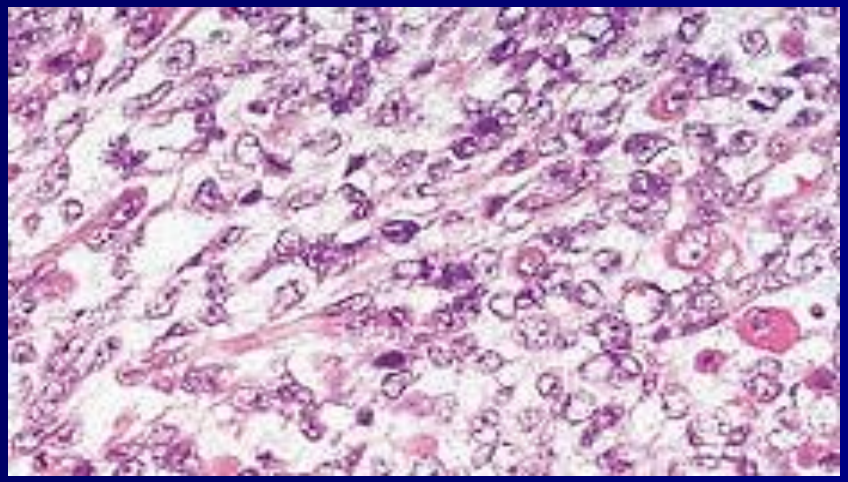


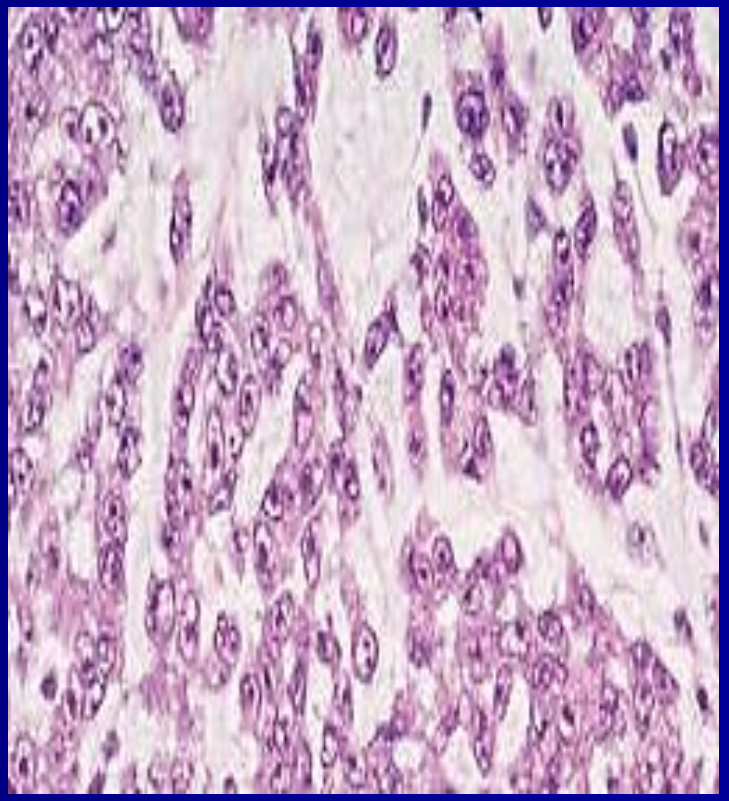




Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов (MPNST)







Нейрофиброматоз

- Нейрофиброматоз представляет собой генетически гетерогенную группу наследственных моногенных заболеваний как установленной, так и до конца неясной этиологии. Заболевание было впервые описано Фридрихом Даниелем Реклингаузеном еще в 1882 г., который ввел термин «нейрофиброма» для обозначения доброкачественных опухолей периферических нервных стволов и выделял по клиническим особенностям периферический и центральный варианты, которые после открытия соответствующих генов в начале 1990-х гг. являются самостоятельными нозологическими формами - нейрофиброматозом тип 1 и нейрофиброматозом тип 2. Диагностические критерии НФ1 и НФ2 сформулированы в 1987 г. на Конференции Национального института здоровья США (NIH). Недавно был описан третий тип нейрофиброматоза, названный шванноматозом.

Нейрофиброматоз тип 1

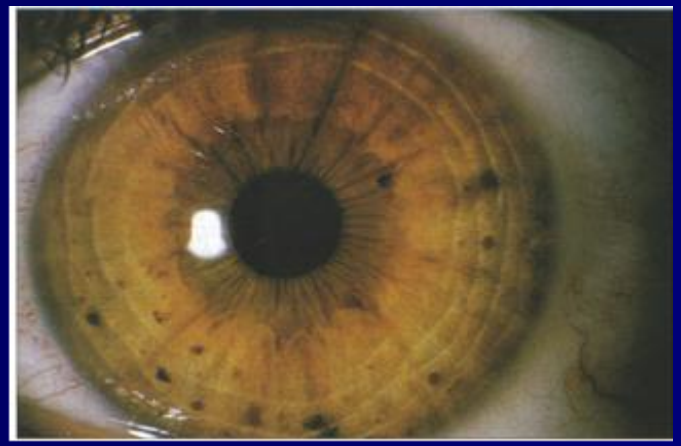
Постановка диагноза у взрослых и большинства детей старше 8-летнего возраста осуществляется согласно принятым диагностическим критериям:

- ≥6 пятен «кофе с молоком» диаметром >0,5 см до пубертата и > 1 ,5 см у взрослых;
- ≥2 кожные и/или подкожные нейрофибромы или 1 плексиформная нейрофиброма;
- веснушчатость в подмышечных и/или паховых областях;
- глиома зрительного нерва
- ≥2 узелков Лиша (гамартомы радужки);
- костные симптомы (истончение надкостницы длинных трубчатых костей, псевдоартроз или дисплазия крыльев клиновидной кости);
- • родственник 1-й степени родства с установленным диагнозом NF1.

Нейрофиброматоз тип 1

Пятна «кофе с молоком»

Веснушчатость в подмышечных областях



Узелки Лиша

Кожные и подкожные нейрофибромы

Нейрофиброматоз тип 2

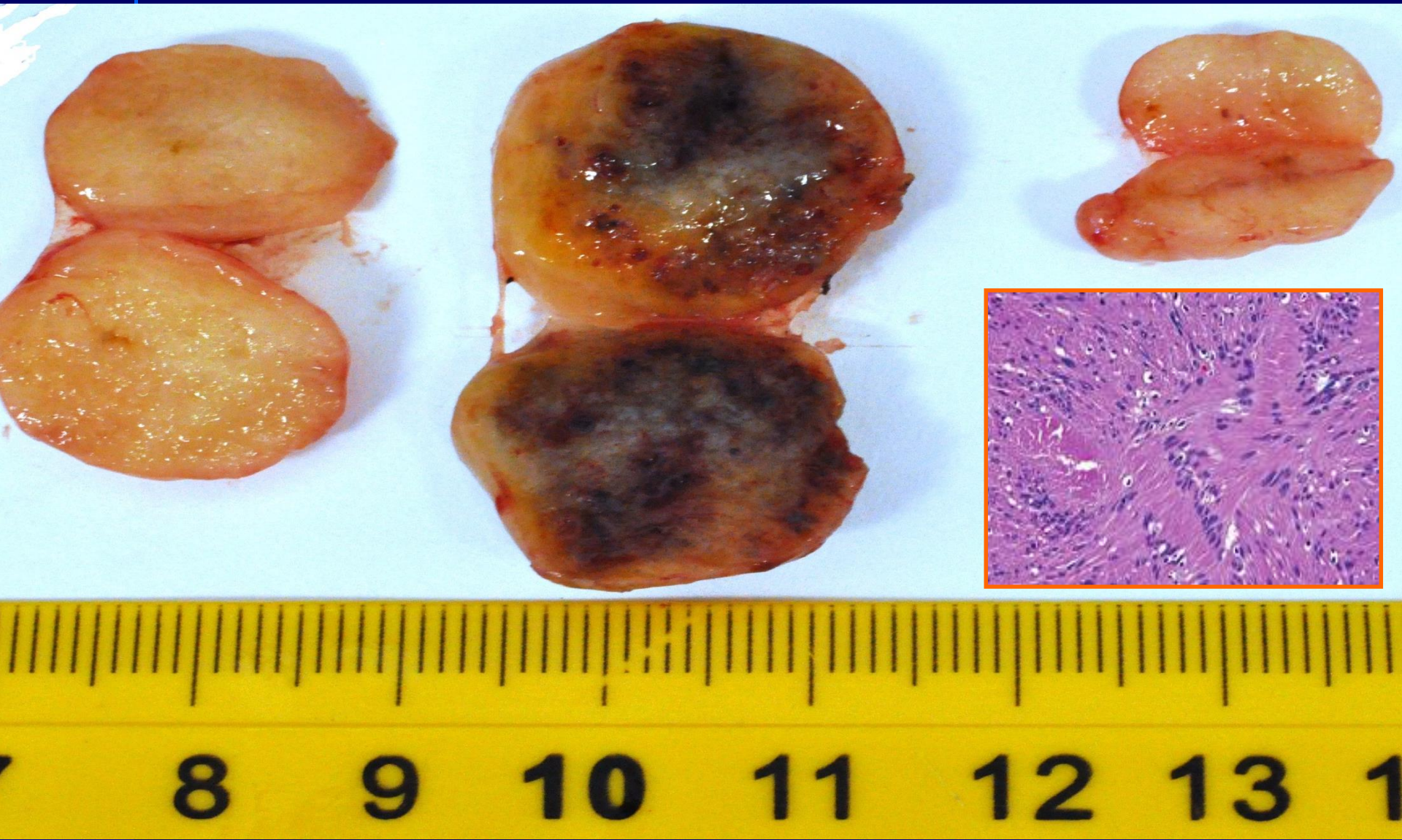
Диагностические критерии NF2:

- двусторонняя шваннома слухового нерва (СН);
- родственник I-й степени с установленным диагнозом NF2 и односторонняя шваннома СН или две такие опухоли, как менингиома, нейрофиброма, глиома, шваннома или заднее субкапсулярное помутнение хрусталика;
- односторонняя шваннома СН и две опухоли, как менингиома, нейрофиброма, глиома, шваннома, или заднее субкапсулярное помутнение хрусталика;
- множественные менингиомы, односторонняя шваннома СН или две такие, как нейрофиброма, глиома, шваннома, или заднее субкапсулярное по-мутнение хрусталика.

Шванноматоз

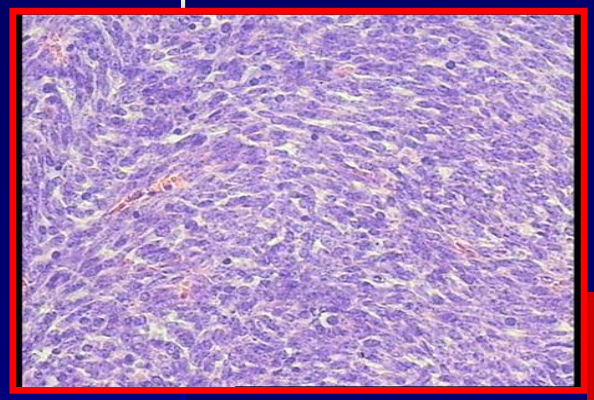
- Шванноматоз - недавно распознанная третья форма нейрофиброматоза, четко отличающаяся от NF2. Пациенты со шванноматозом имеют множественные шванномы преимущественно спинальных и периферических нервов при отсутствии шванном слухового нерва. Опухоли при шванноматозе в большей степени характеризуются болями, чем нарушением функции, которая наиболее типична для NF2 пациентов. Установлено, что 2,4-5% всех пациентов, нуждающихся в удалении шванномы, являются пациентами с этим заболеванием, из которых треть имеет анатомически локализованное поражение. Шванноматоз наследуется аутосомно-доминантно, однако частота семейных случаев неожиданно низкая. Эмпирический риск повторного случая в семье менее чем 15%, однако если пациент сам является не единственным пораженным в семье (семейный случай), то риск повышается до 50%.

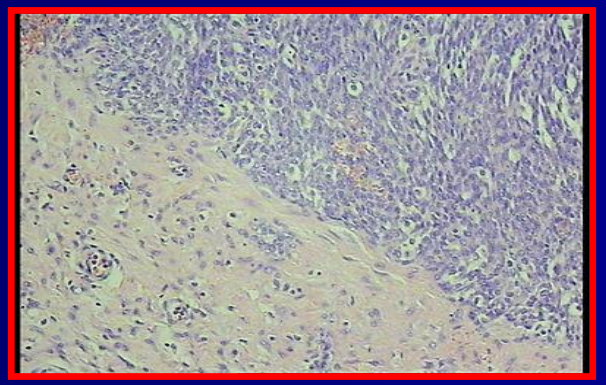
Шванноматоз

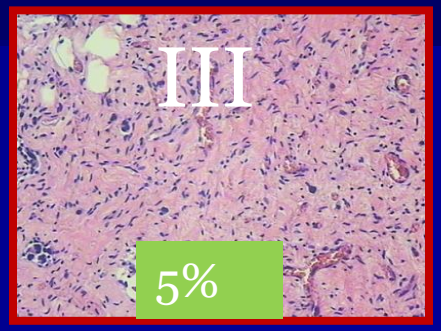


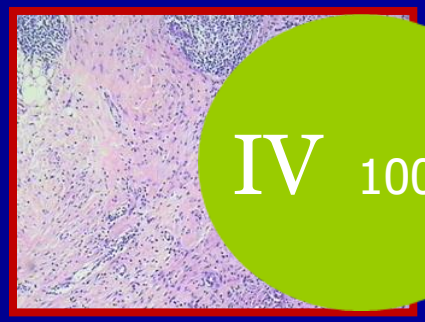
Степень лечебного патоморфоза

Степень лечебного патоморфоза мягких тканей









I

50%

II

>50-95%

IV 100%

0%

100%

патоморфоз

Опухоль

100%

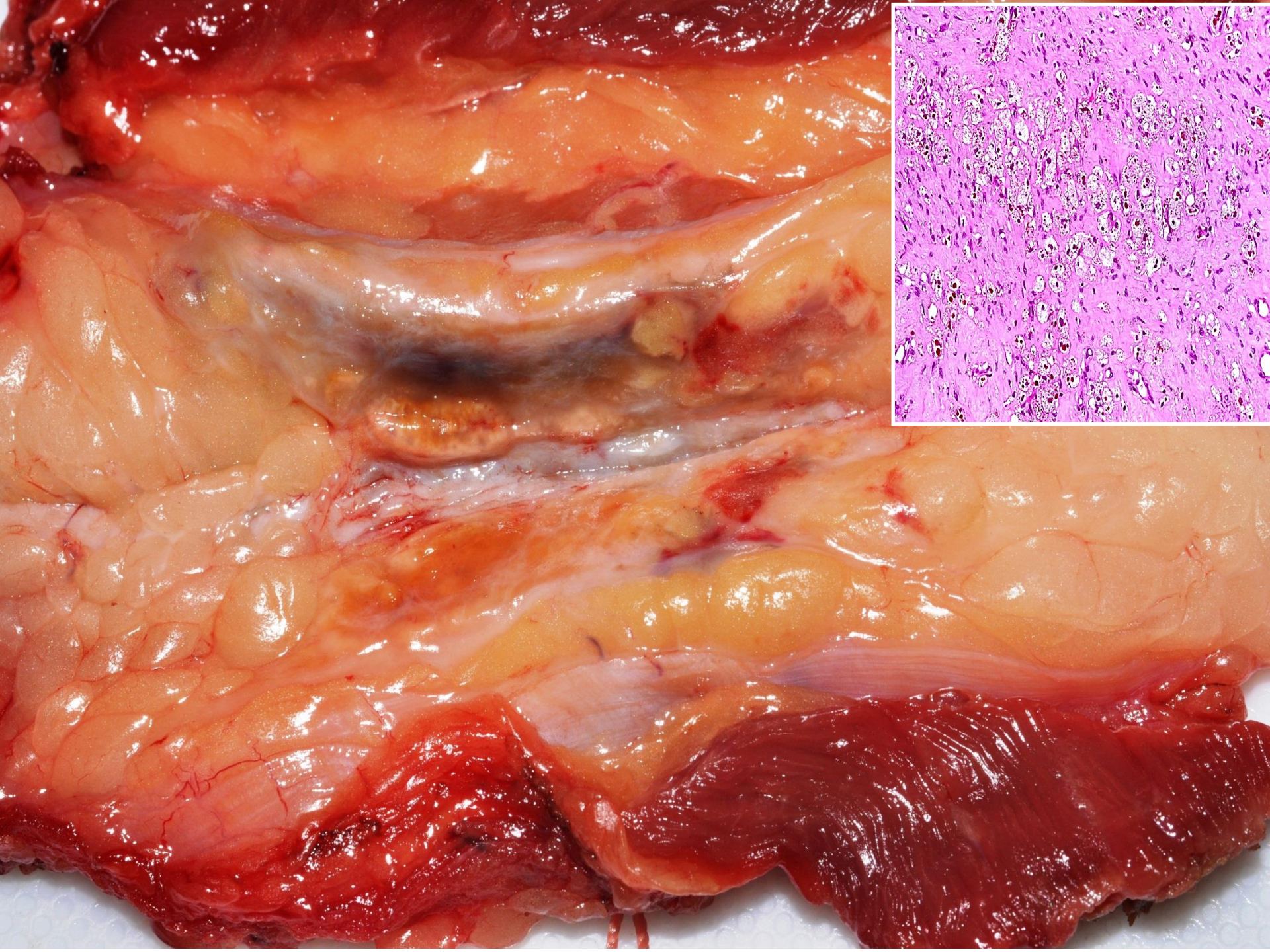
0%

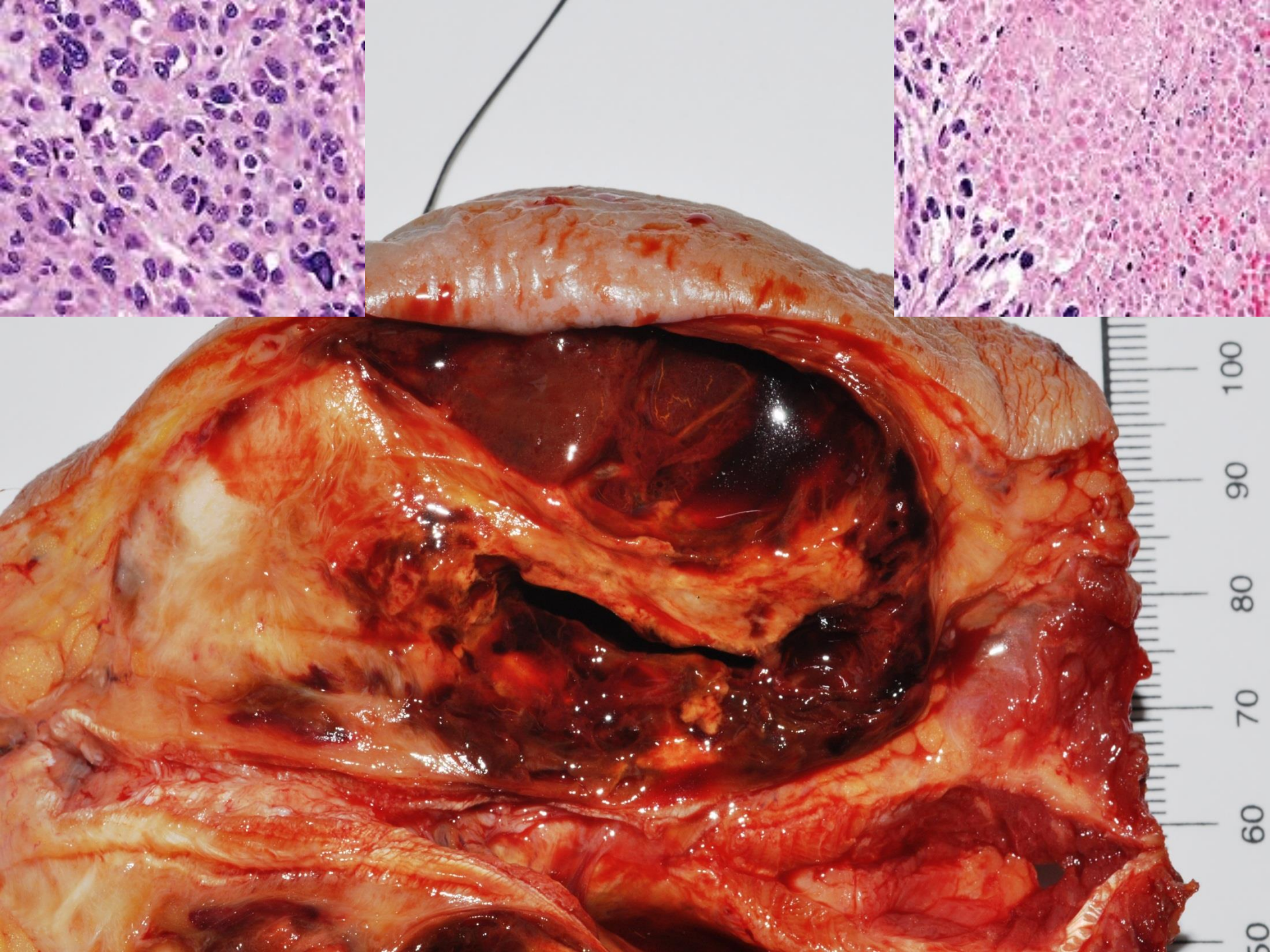
David R. Lucas,[a] Malti P. Kshirsagar,[a] J. Sybil Biermann,[b] Merlin R. Hamre,[c]
Daevdd G. Thomas,[a] Scott M. Schuetze,[d] Laurence H. Baker[d,e]

Гистологическое исследование опухоли мягких тканей после неоадъювантной химиотерапии

Гистологическое заключение: что необходимо указать в ответе

В макроскопическом описании отметить:
границы опухоли мягких тканей, размеры, наличие псевдокапсулы, наличие очагов некроза, кровоизлияний и сателлитов, прорастание других тканей, расстояние от краев препарата.




100
90
80
70
60

Микроскопическое исследование опухоли мягких тканей после неоадъювантной химиотерапии

Гистологическое заключение: что необходимо указать в ответе

В микроскопическом описании отметить

1. Наличие резидуальной части опухоли мягких тканей:

• в виде скоплений клеток, очагов и узлов, состоящих из опухолевых клеток с гистологическими характеристиками для каждого типа опухоли;

• кол-во митозов;

• наличие псевдокапсулы, ее прорастание и прорастание других тканей;

• наличие опухолевых эмболов в просветах сосудов;

• наличие сателлитов в окружающих тканях

• % или размеры резидуальной части опухоли;

Микроскопическое исследование опухоли мягких тканей после неоадъювантной химиотерапии

Гистологическое заключение: что необходимо указать в ответе

2. Морфологические признаки регресии опухоли мягких тканей :
• дистрофические и некробиотические изменения опухоли, появления гигантских клеток с нарушением деления, сосудистые расстройства, гибель клеток опухоли с образованием очагов некроза, лимфоидной инфильтрации, формирование гранулем инородных тел рассасывания, отложения гемосидерина, ксантомных клеток, полей фиброза и фибромиксоидной стромы.
• % или размеры регрессированной части опухоли.
Заключение. Степень лечебного патоморфоза опухоли мягких тканей.