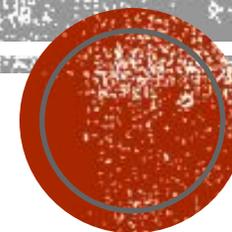
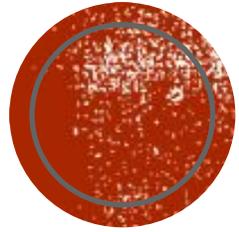


# МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ



Выполнила: студентка 5 курса лечебного факультета 1.5.12 группы  
Лаврова А.М.

Куратор: профессор, д.м.н. Ракша А.П.



# **ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ**

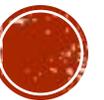
# ЛЕЙОМИОМА

- **Лейомиома** – это доброкачественная опухоль гладкомышечного происхождения;
- Является наиболее распространенной доброкачественной мезенхимальной опухолью мочевого пузыря;
- В целом не распространена, составляя <1% опухолей мочевого пузыря;
- При постановке диагноза существует широкий возрастной диапазон пациентов (от 21 до 80 лет) и преобладание женщин;
- Нет предрасполагающих факторов.

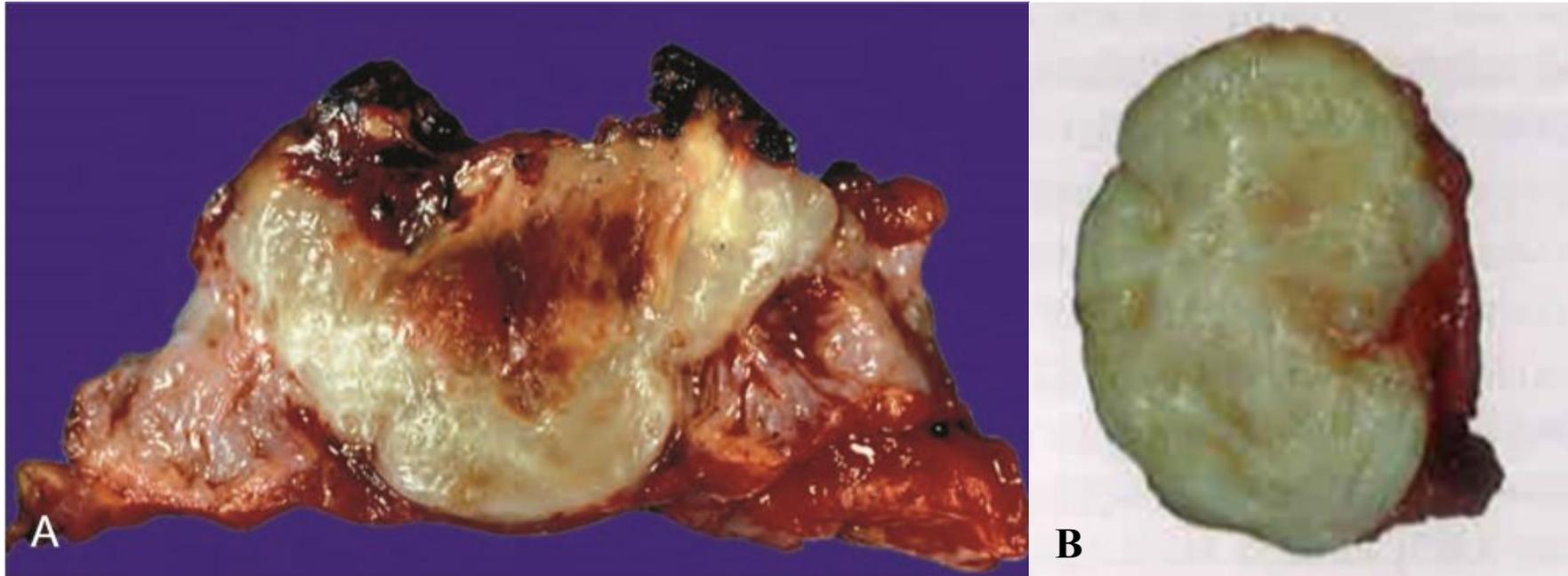


# МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ, ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Большинство лейомиом являются небольшими, со средним размером 2 см, но есть данные об опухолях в 25 см;
- Опухоли ограничены, плотные, белые, без некроза и кровоизлияний;
- По определению это неинфильтративное образование, с низкой клеточностью, минимальной или отсутствующей клеточной атипией, отсутствием митотической активности;
- В очень редких случаях могут наблюдаться рассеянные клетки с увеличенными гиперхромными ядрами. Такие поражения следует тщательно отбирать и оценивать на предмет инфильтративного роста и митотической активности;
- Опухоли иммунореактивны в отношении мышечного актина, десмина и кальдесмона.



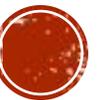
# МАКРОСКОПИЯ



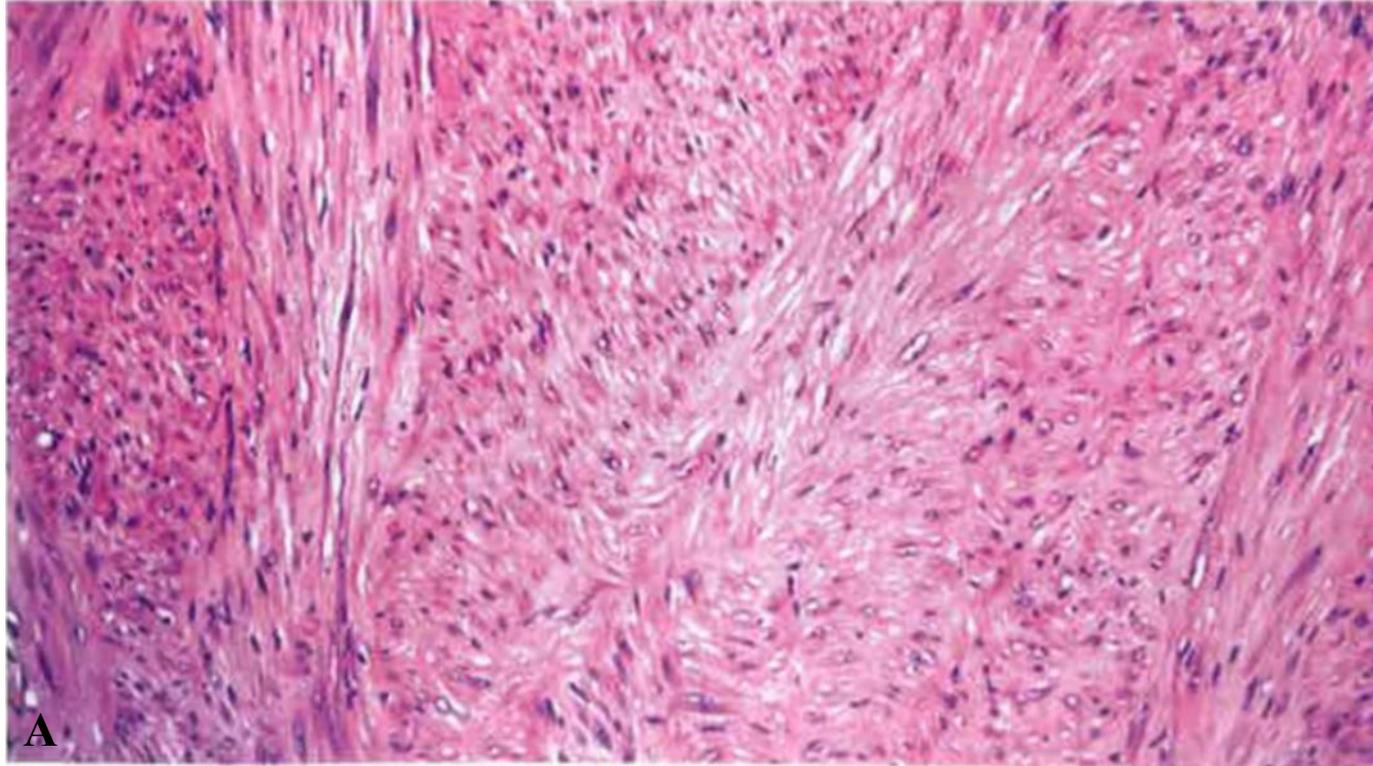
Лейомиома мочевого пузыря.

А. Опухоль хорошо ограничена, с центрально расположенным кровоизлиянием.

В. Опухоль образует равномерный твердый белый узелок.

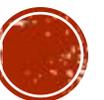


# МИКРОСКОПИЯ

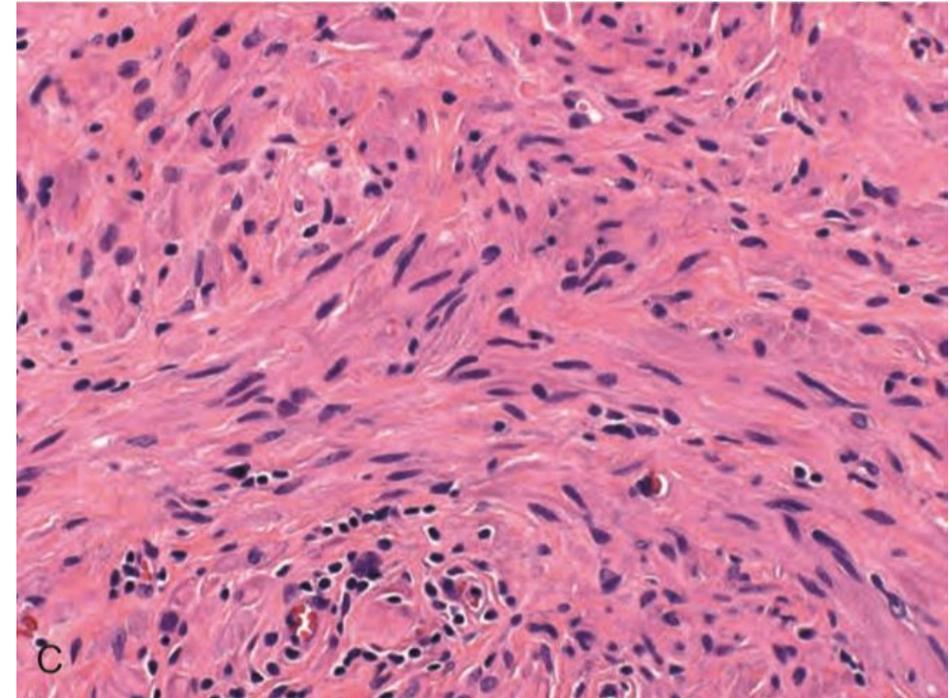
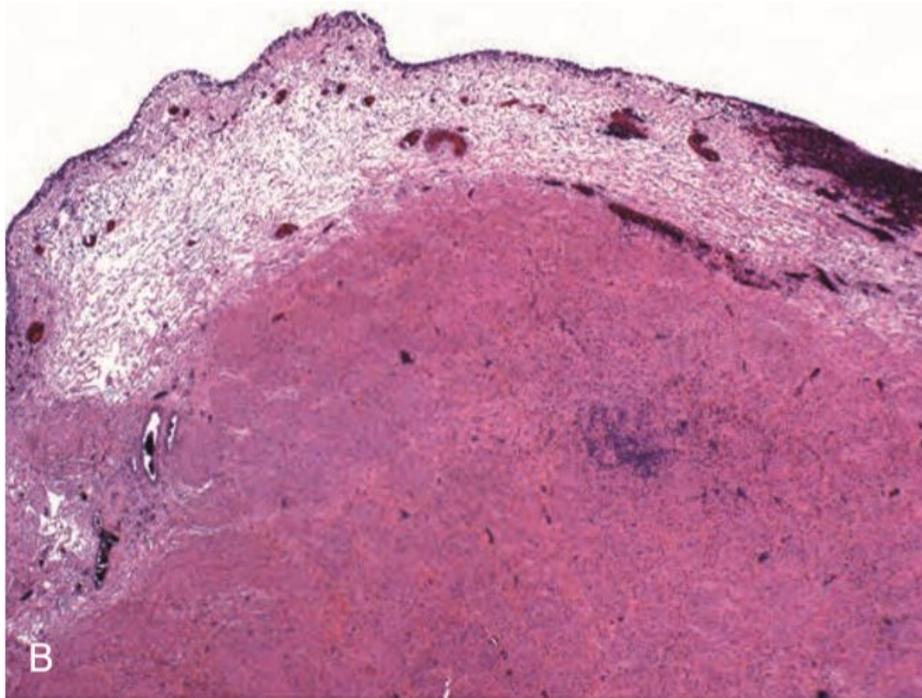


Лейомиома мочевого пузыря.

А. Опухолевая ткань гипоклеточная и состоит из веретенообразных клеток, которые расположены в виде пучков.



# МИКРОСКОПИЯ



Лейомиома мочевого пузыря.

В и С. Опухоль состоит из пересекающихся пучков доброкачественных клеток гладкой мускулатуры с эозинофильной цитоплазмой и сигаровидными ядрами.



# ГЕМАНГИОМА

- Гемангиома – доброкачественная сосудистая опухоль;
- Гемангиомы мочевого пузыря могут возникать при ангиоматозе, например, при синдромах Клиппеля - Треноне или Штурге-Вейера;
- Возрастной диапазон от варьирует от 19 до 85 лет; нет преобладания по полу;
- Предрасполагающих факторов нет.



# МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ

- Гемангиомы представляют собой красновато-голубые подслизистые опухоли размерами от 1 до 3 см;
- Чаще всего кавернозного типа;
- Опухоли могут быть нечеткими;
- Располагаются между нормальными сосудами и подслизистой оболочкой;
- В опухолях отсутствует инвазивный рост и клеточная атипия.



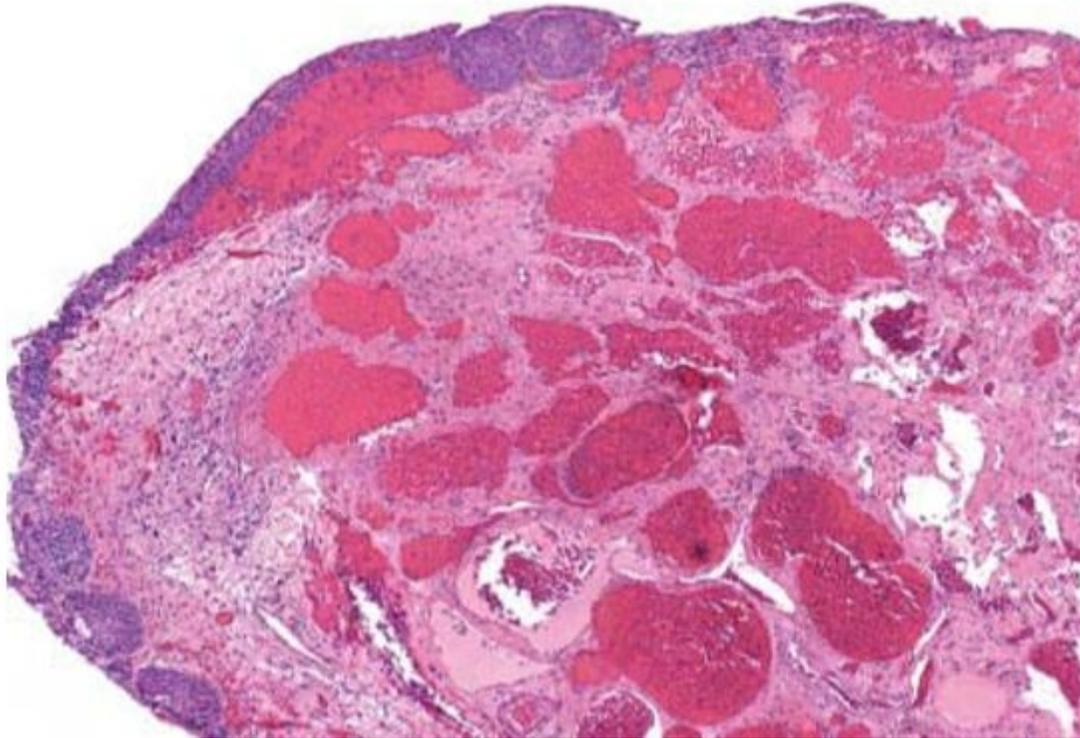
# МАКРОСКОПИЯ



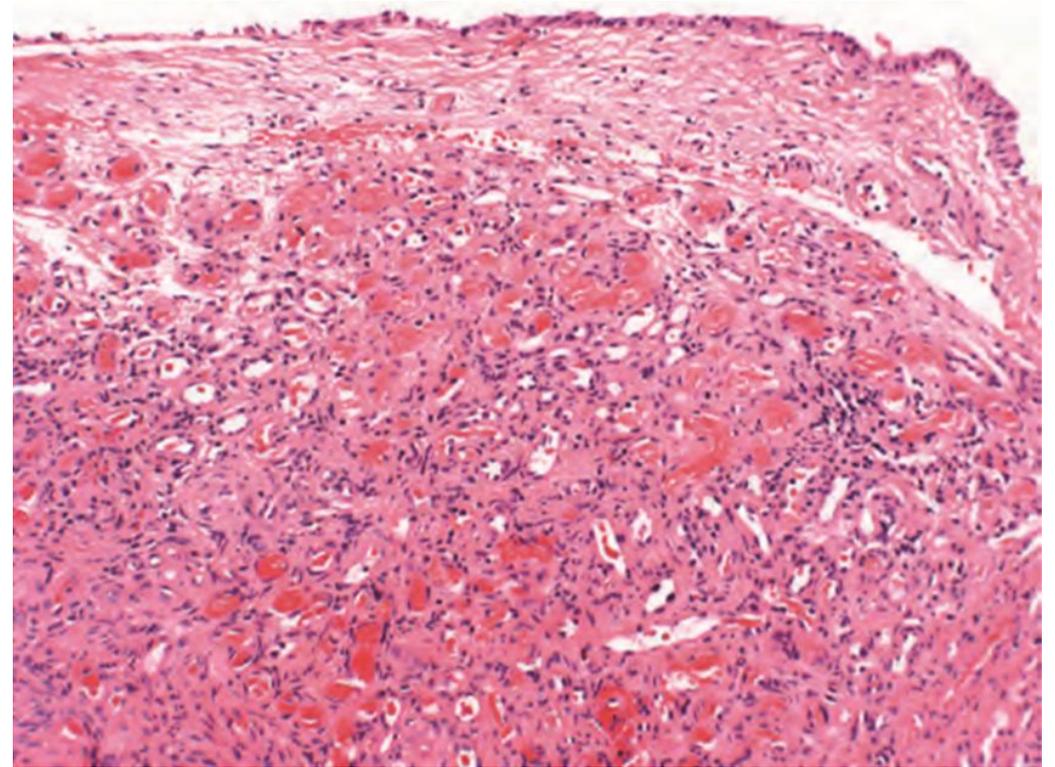
Гемангиома мочевого пузыря.  
Опухоль кистозная и темно-синяя.



# МИКРОСКОПИЯ



Гемангиома мочевого пузыря.  
Кавернозный тип.



Гемангиома мочевого пузыря.  
Капиллярный тип.



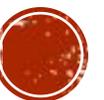
# ГРАНУЛЯРНО-КЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ

- **Гранулярно-клеточная опухоль** представляет собой опухоль, состоящую из крупных полигональных клеток с обильной гранулярной цитоплазмой вследствие накопления лизосом;
- Опухоль мочевого пузыря встречается редко;
- Опухоль встречается у взрослых в возрасте от 14 до 70 лет;
- Нет различий по полу и предрасполагающих факторов.

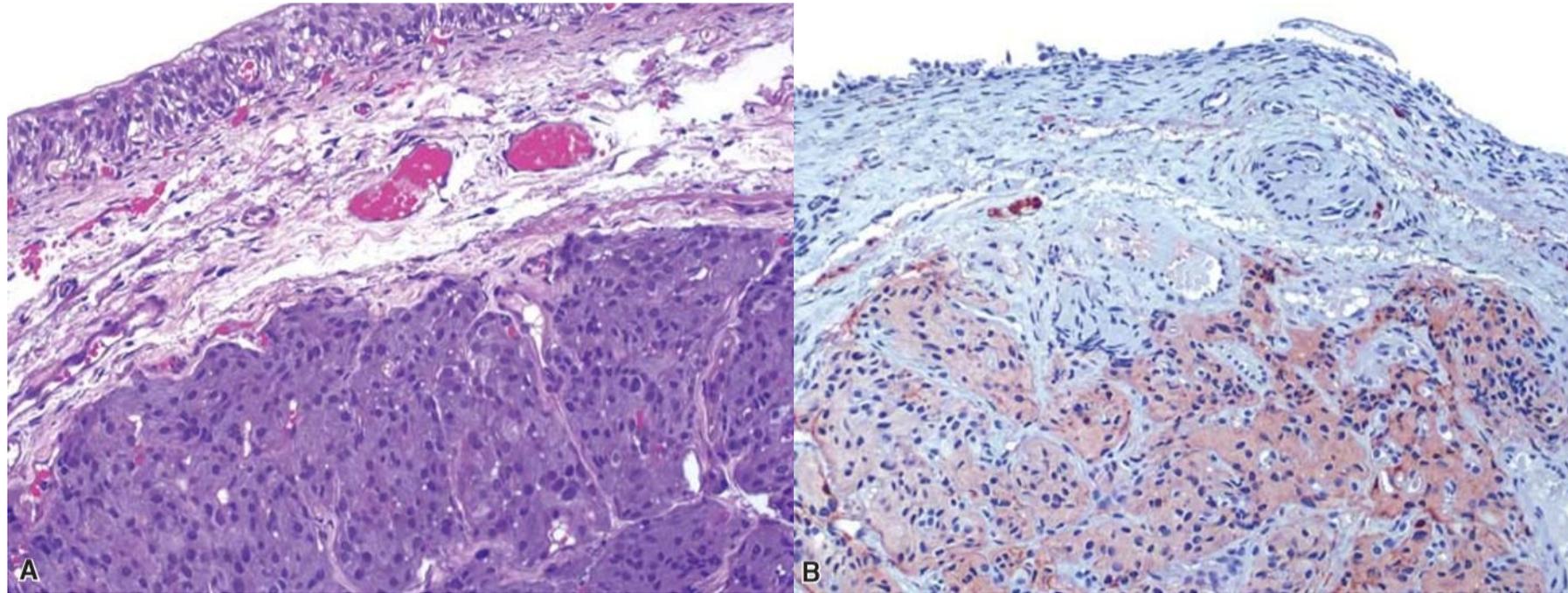


# МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ. ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Опухоли одиночные и обычно маленькие, хотя есть данные об опухолях размером до 12 см;
- Инкапсулированы, желто-белого цвета;
- Могут иметь гладкую поверхность или наоборот представлять из себя узловатую массу с очагами кровоизлияний;
- Микроскопически опухоль состоит из крупных многогранных, веретенообразных или округлых клеток, расположенных в виде столбцов и псевдоальвеолярных образований, разделенных тонкими перегородками из соединительной ткани;
- Опухоль может локально сжиматься и растягивать вышележащий уротелий;
- Уротелий может изъязвляться или оставаться нетронутым;
- Цитоплазма опухолевых клеток в изобилии и содержит многочисленные окрашенные в розовый цвет гранулы различных размеров;
- Ядра расположены в центре, маленькие и однородные, хотя возможна очаговая атипия;
- Митотические фигуры незаметны;
- Опухоли S100-положительны и CD68.



# МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ. ИММУНОГИСТОХИМИЯ



Гранулярно-клеточная опухоль мочевого пузыря.  
Опухолевые клетки проявляют сильную иммунореактивность к  
белку S100



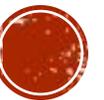
# НЕЙРОФИБРОМА

- Нейрофиброма мочевого пузыря является редкой доброкачественной опухолью периферических нервных оболочек;
- Встречаются в широком возрастном диапазоне от 3 до 69 лет;
- Только половина всех пациентов с нейрофиброматозом имеют семейный анамнез опухоли; другая половина присутствует с новой мутацией;
- Нет половой предрасположенности.

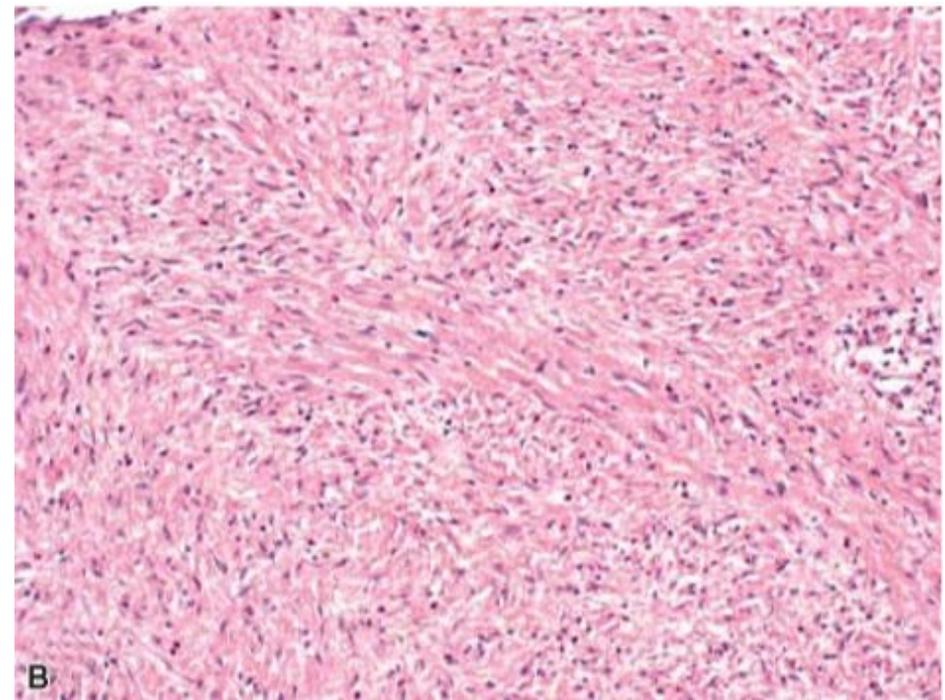
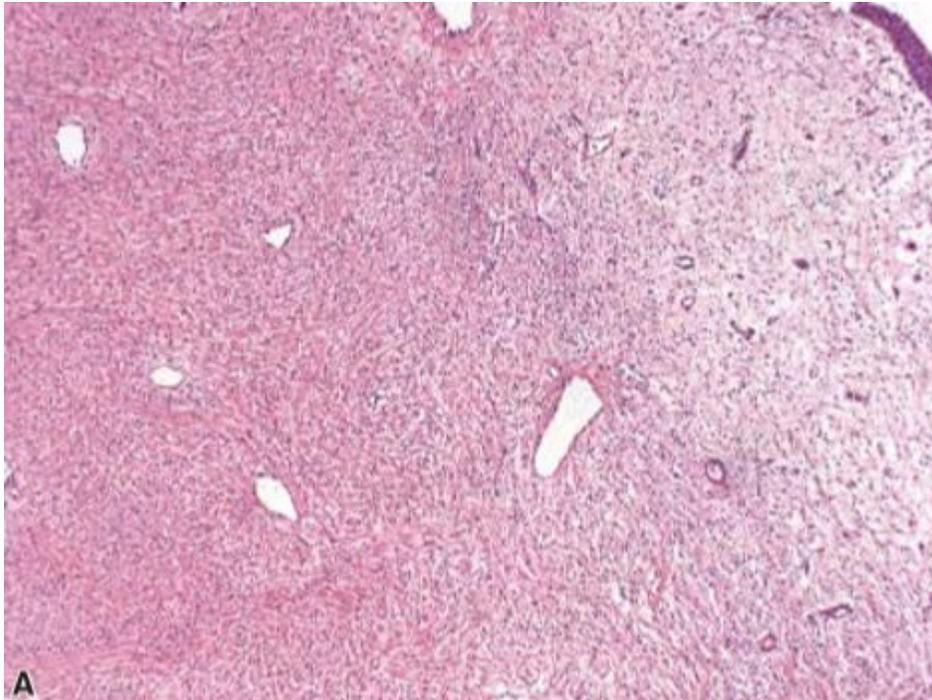


# МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ. ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Опухоли с четкими границами, на разрезе белого цвета;
- Бывают плексиформного или диффузного типа;
- Для плексиформной опухоли характерно образование узелков из веретенообразных клеток в коллагеновой строме;
- Диффузные нейрофибромы прорастают собственную пластинку и могут простираться в мышечную пластинку;
- Клетки имеют веретенообразные яйцевидные ядра и могут присутствовать тельца Вагнера-Мейснера;
- Встречаются нейрофибромы с повышенной клеточностью (клеточная нейрофиброма), но в них нет значительной митотической активности и клеточной атипии;
- S100-положительны.



# МИКРОСКОПИЯ

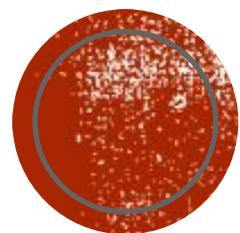


Нейрофиброма мочевого пузыря

А. Подслизистая нейрофиброма.

В. Нейрофиброма, состоящая из пролиферации веретенообразных клеток с рассеянными пучками коллагена.

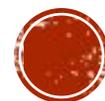




# **ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ**

# РАБДОМИОСАРКОМА

- **Рабдомиосаркома** - это злокачественная опухоль, возникающая из примитивных мезенхимальных клеток, которые перерождаются в поперечнополосатые мышцы.
- Она может произойти из любой части тела, в том числе из тех участков, где поперечнополосатые мышцы не встречаются.



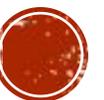
# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Наиболее часто встречается у детей;
- Рабдомиосаркома у детей обычно эмбрионального типа; альвеолярный тип составляет <10% опухолей, обычно встречающихся у детей старшего возраста и подростков;
- У взрослых рабдомиосаркома может возникать в двух случаях: в виде чистой рабдомиосаркомы или в качестве компонента саркомноидной уротелиальной карциномы;
- Чистая рабдомиосаркома мочевого пузыря у взрослых встречается очень редко, всего зарегистрировано 13 случаев;
- У взрослых рабдомиосаркомы могут быть альвеолярного, склерозирующего, веретенообразного или плеоморфного типа;
- Данный тип опухоли не имеет предрасполагающих факторов и половой предрасположенности.

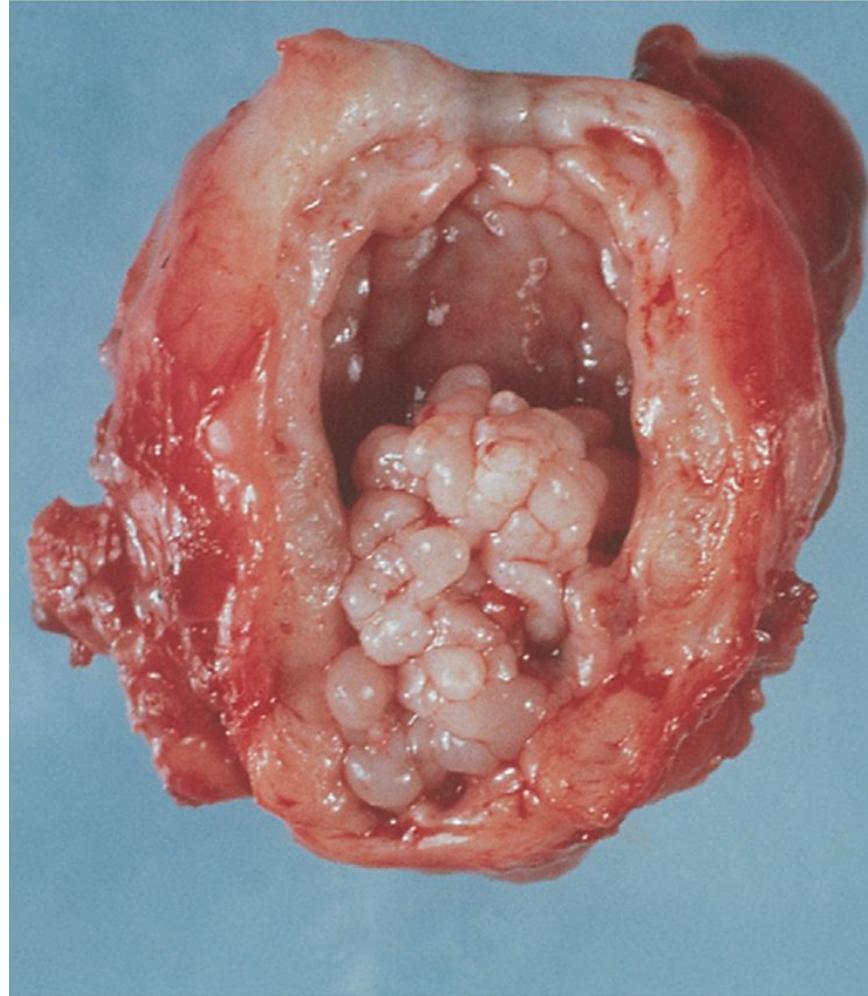


# МАКРОСКОПИЯ

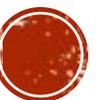
- У детей эмбриональная рабдомиосаркома ботриоидного типа образует множественные полиповидные выросты, придающие опухоли вид, напоминающий виноград. Выросты могут быть покрыты неповрежденной слизистой оболочкой, а могут быть изъязвлены на поверхности;
- У взрослых опухоли крупные и экзофитные.



# МАКРОСКОПИЯ

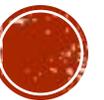


Эмбриональная рабдомиосаркома (ботриоидная) мочевого пузыря у ребенка.  
Скопление отежных полиповидных образований выступает в просвет мочевого пузыря.

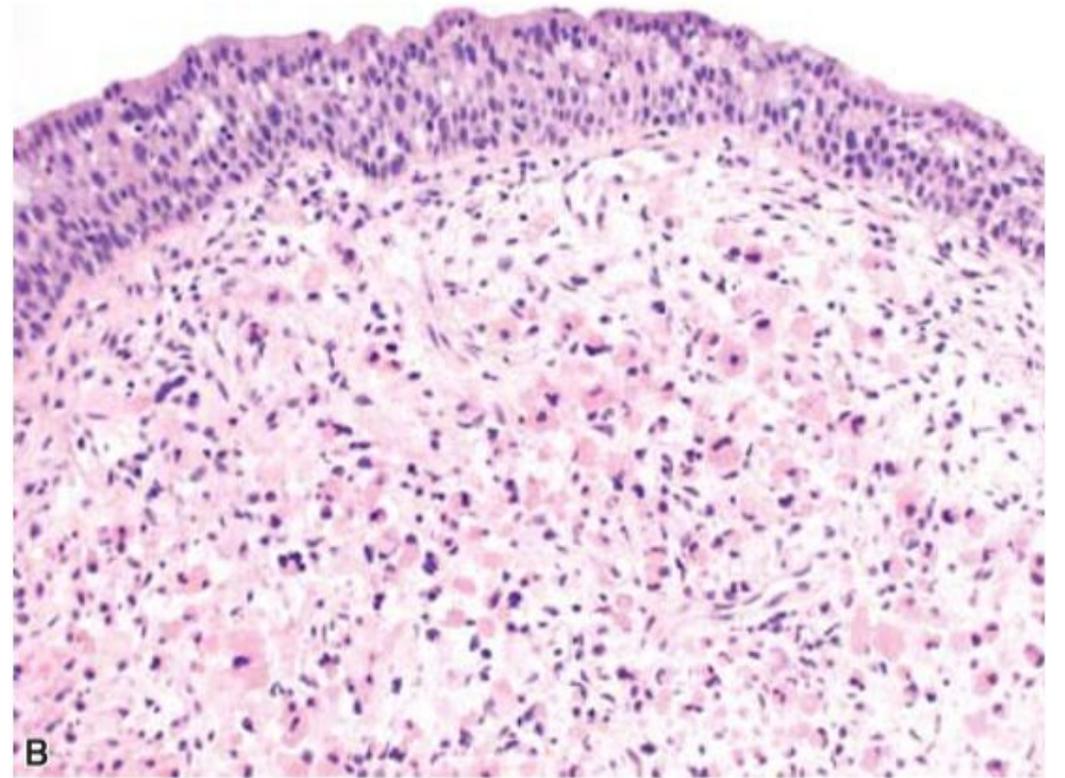
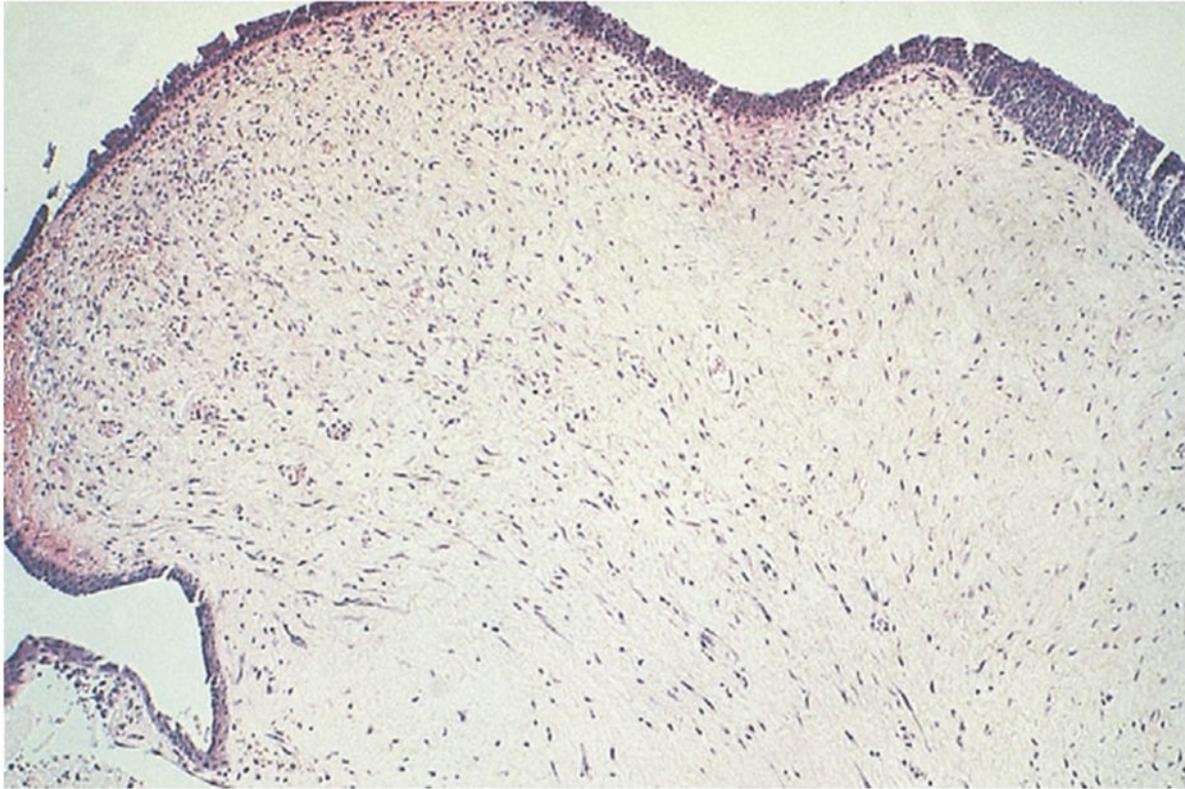


# МИКРОСКОПИЯ

- Обычно рабдомиосаркомы состоят из примитивных веретенообразных клеток на фоне миксоидной ткани;
- Некоторые опухоли могут содержать многочисленные рабдомиобласты с веретенообразной или более эпителиоидной морфологией, тогда как другие опухоли почти полностью состоят из примитивно выглядящих веретенообразных клеток, с небольшим количеством рабдомиобластов, если они вообще имеются;
- Эмбриональная рабдомиосаркома ботриоидного типа характеризуется скоплением опухолевых клеток под слизистой оболочкой (образует камбиальный слой), а также выраженными миксоидными изменениями и наличием псевдоверетенообразных клеток;
- Альвеолярная рабдомиосаркома обычно растет в виде гнезд или псевдоальвеол, состоящих из примитивных круглых клеток, иногда с рассеянными рабдомиобластами или многоядерными опухолевыми гигантскими клетками, окруженными хорошо васкуляризированной фибробластической стромой;
- Склерозирующая рабдомиосаркома, обычно наблюдаемая у взрослых, может состоять из фибросаркомоподобных веретенообразных клеток или формировать небольшие гнезда из примитивных круглых клеток, заключенных в плотно гиалинизированный матрикс, который может напоминать остеоид или хондроид;
- Плеоморфная рабдомиосаркома обычно состоит из пластов заметно плеоморфных, митотически активных, веретенообразных **к эпителиоидным** клеткам с обильной эозинофильной цитоплазмой.



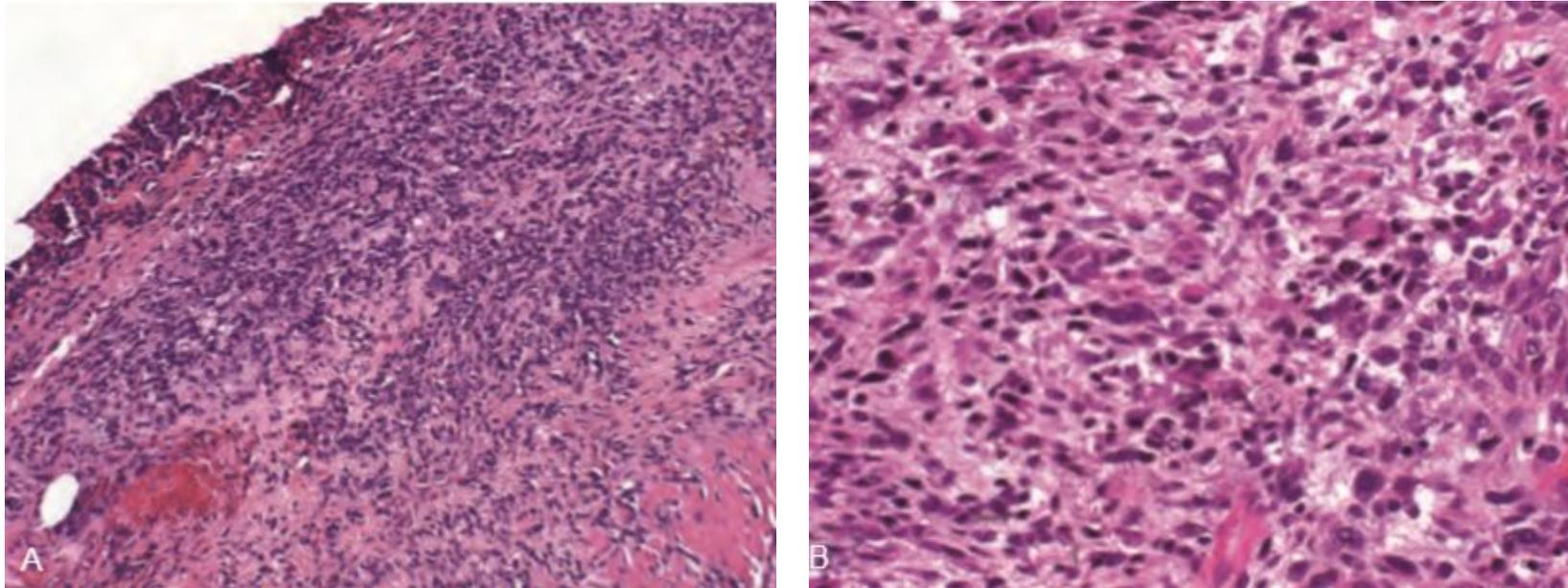
# МИКРОСКОПИЯ



Эмбриональная рабдомиосаркома (ботриоидная) мочевого пузыря.  
Образование имеет заметно отечный вид.



# МИКРОСКОПИЯ

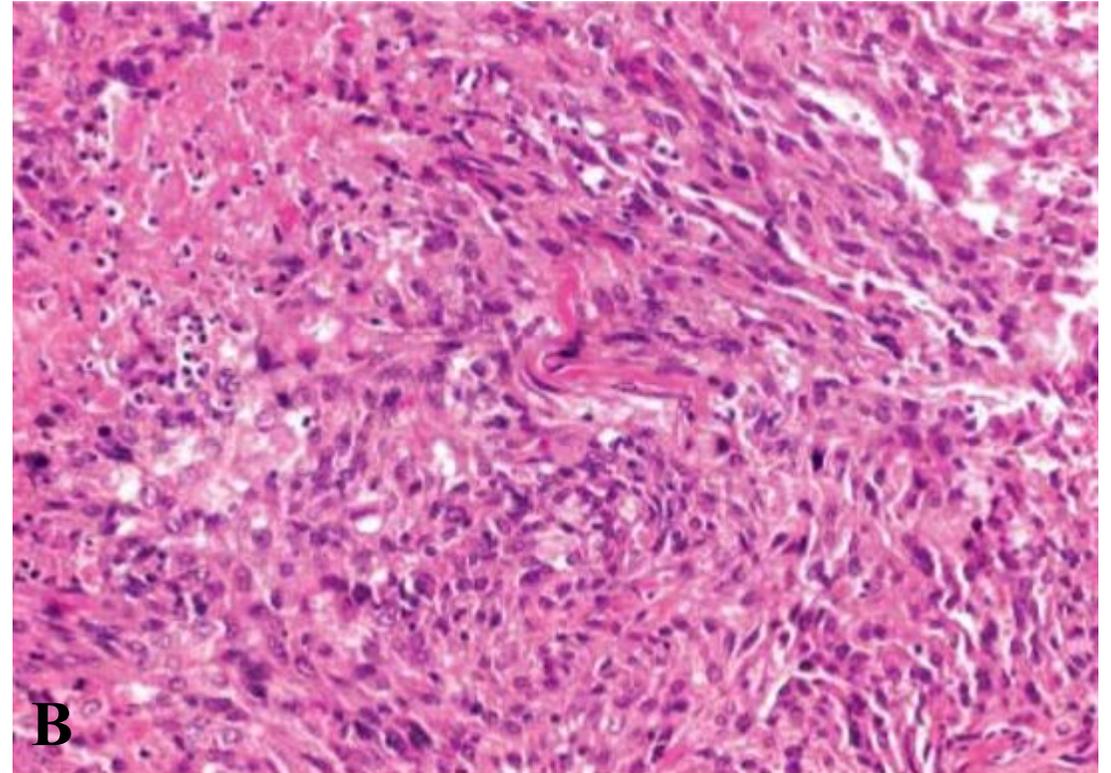
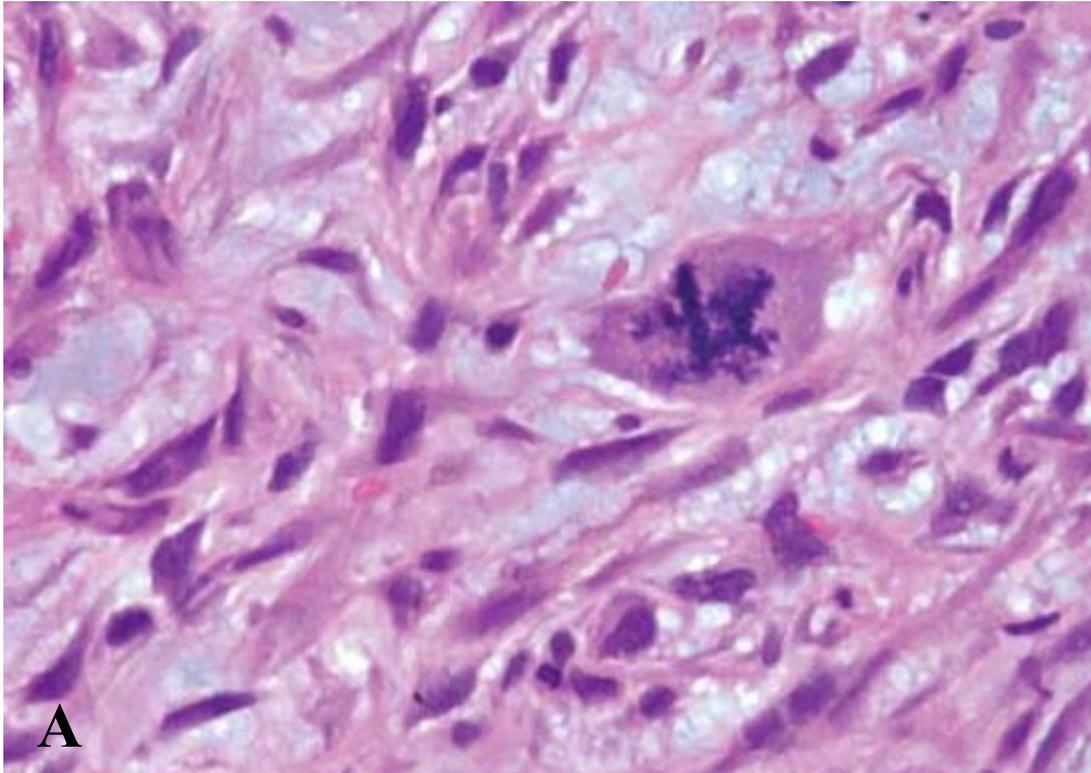


Рабдомиосаркома мочевого пузыря.

- А. Под неповрежденным уротелием располагаются злокачественные клетки.
- В. Опухоль состоит из смеси небольшого количества к веретенообразным клеткам, полосок клеток и рабдомиобластов с обильной эозинофильной цитоплазмой.



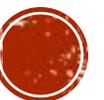
# МИКРОСКОПИЯ



Рабдомиосаркома мочевого пузыря.

А. Атипичная фигура митоза.

В. Участки некроза.



# ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- MyoD1 и миогенин являются чувствительными и специфическими маркерами рабдомиобластной дифференцировки;
- Диффузная экспрессия миогенина чаще наблюдается в опухолях альвеолярного подтипа;
- Аберрантная экспрессия цитокератина и нейроэндокринных маркеров (хромогранина и синаптофизина) также наблюдается при альвеолярной рабдомиосаркоме.



# ЛЕЙОМИОСАРКОМА

- **Лейомиосаркома** - это саркома, возникающая или дифференцирующаяся по линии гладкомышечных клеток.



# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Лейомиосаркома является наиболее распространенной саркомой мочевого пузыря у взрослых;
- На данную опухоль приходится 1% всех злокачественных новообразований мочевого пузыря;
- Редко отмечается у пациентов в возрасте от 15 до 75 лет; большинство пациентов находятся в шестой-восьмой декаде жизни;
- Существует мужская половая принадлежность;
- Установлена связь с предшествующей терапией циклофосфамидом при неопухолевых и неопластических состояниях, включая наследственную ретинобластому.

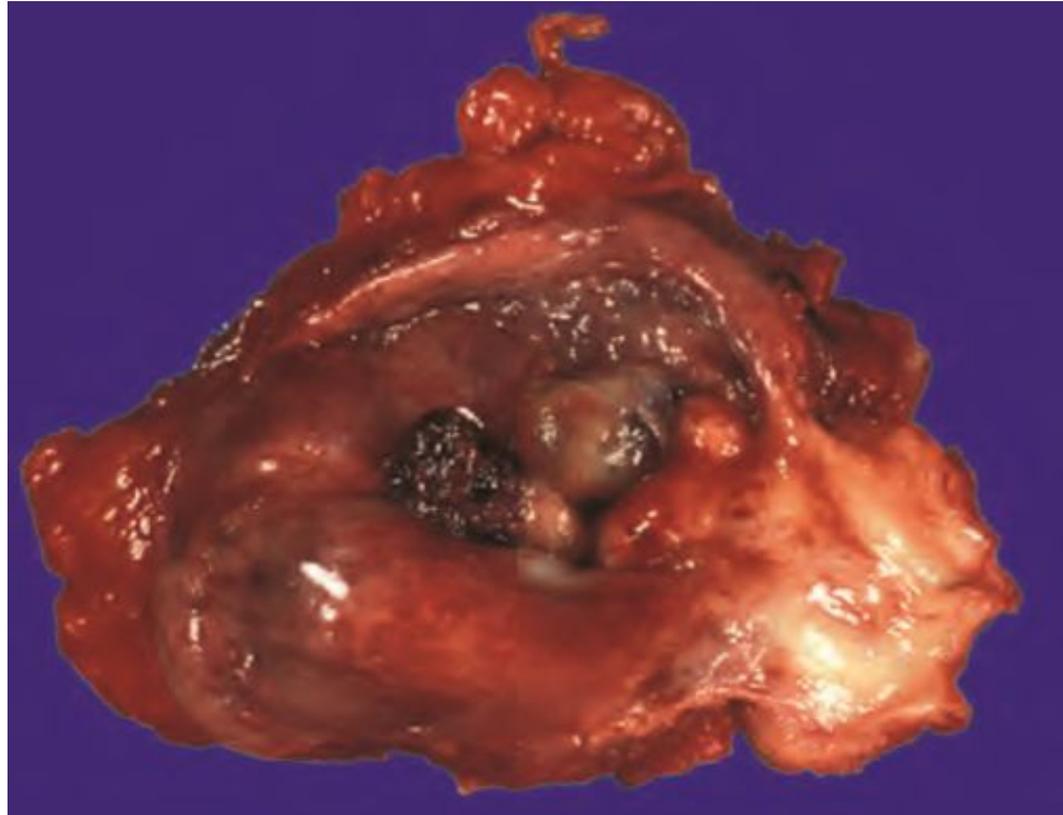


# МАКРОСКОПИЯ

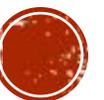
- Размеры опухоли варьируют от 2 до 15 см (в среднем 7 см);
- Опухоль обычно изъязвляет вышележащую слизистую оболочку уротелия;
- Поверхность среза обычно твердая и имеет волокнистый или миксоидный вид;
- Лейомиосаркомы любой степени дифференцировки склонны к прорастанию стенки мочевого пузыря и окружающих тканей;
- Возможно наличие кровоизлияний;
- Некроз встречается в более высокодифференцированных опухолях крупного размера.



# МАКРОСКОПИЯ

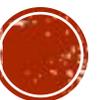


Лейомиосаркома мочевого пузыря.  
Полиповидная опухоль с геморрагическим и некротическим  
компонентами.

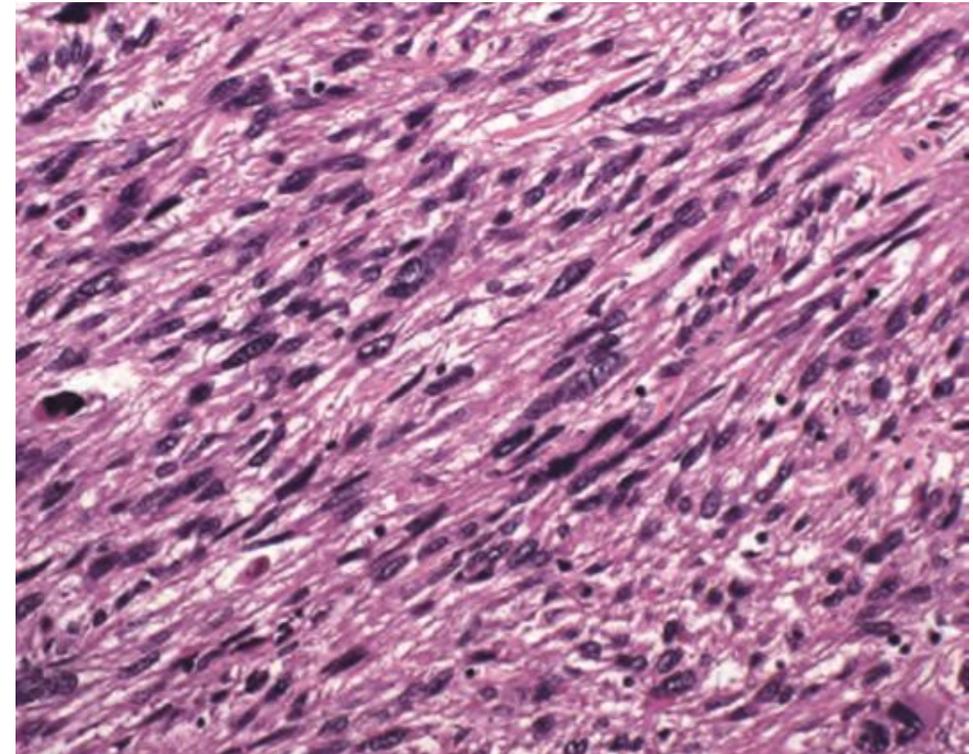
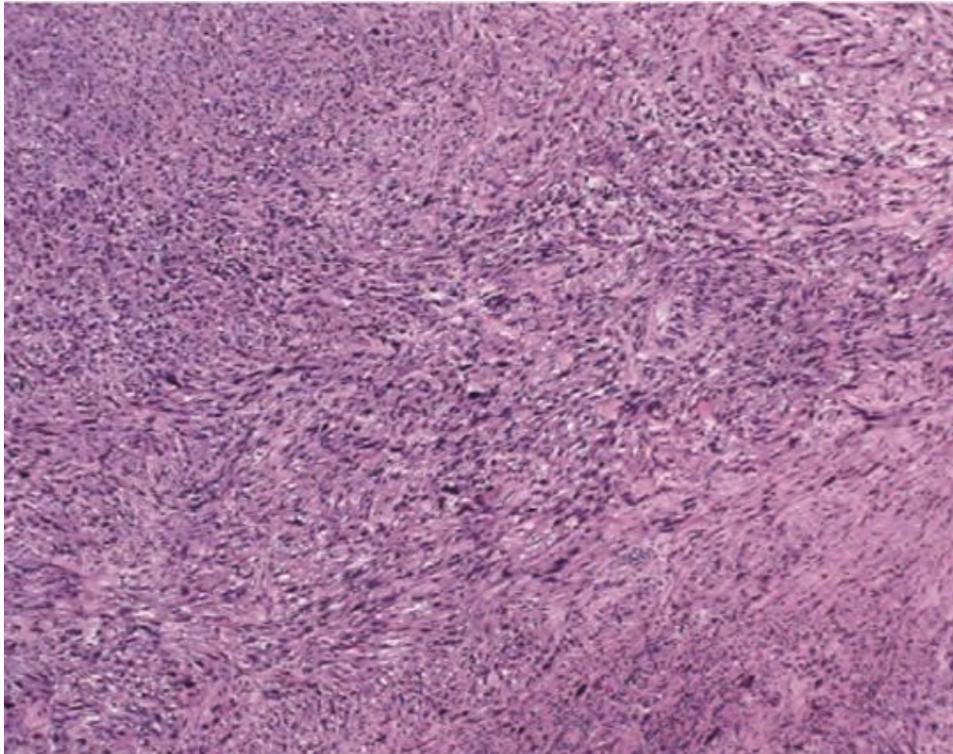


# МИКРОСКОПИЯ

- Классическая лейомиосаркома представляет собой образование с инфильтративным ростом, состоящее из переплетения пучков эозинофильных веретенообразных клеток с сигарообразными ядрами и перинуклеарными вакуолями;
- Опухоль проявляет цитологическую атипию, умеренную или высокую митотическую активность, встречаются патологические митозы;
- Опухоли могут содержать эпителиоидные клетки или редко быть полностью эпителиоидными;
- Может наблюдаться миксоидное изменение;
- Опухоли с высокой степенью атипии могут не иметь явной гладкомышечной дифференцировки, что требует иммуногистохимии для точной диагностики.



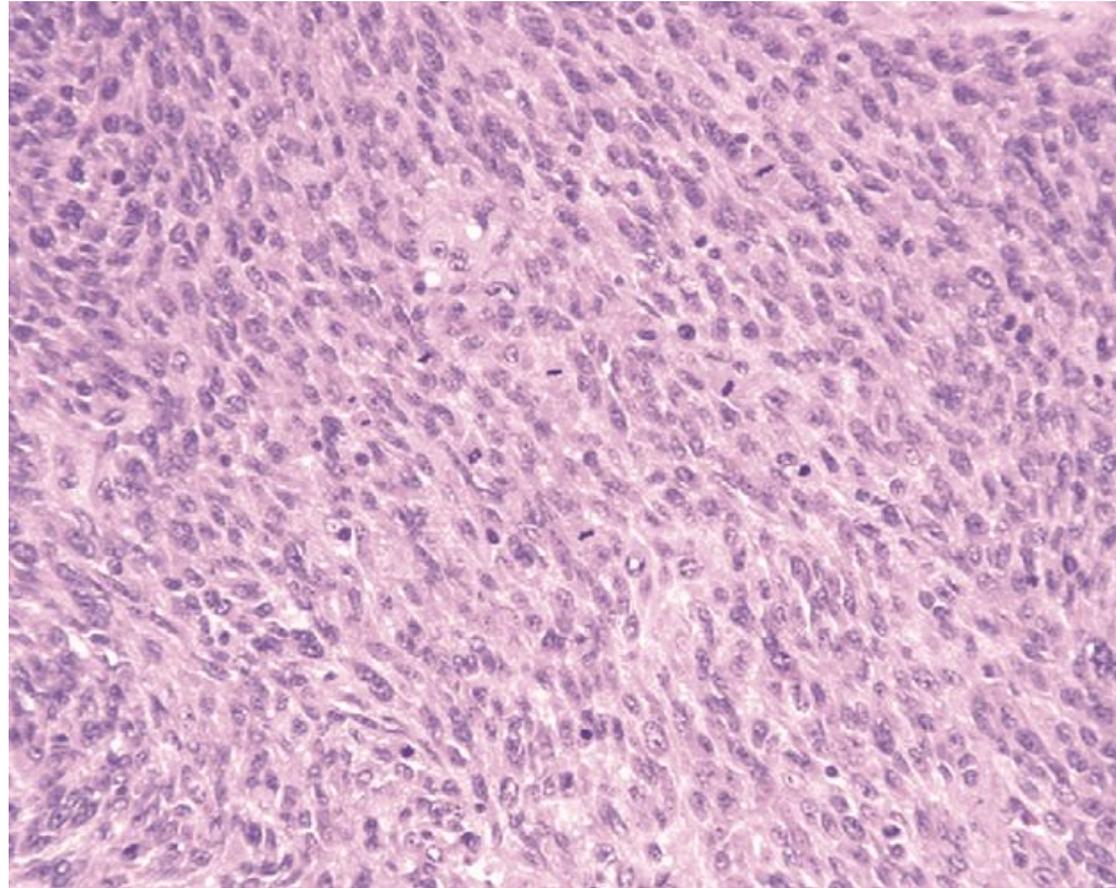
# МИКРОСКОПИЯ



Лейомиосаркома мочевого пузыря.  
Опухоль состоит из переплетенных пучков веретенообразных  
клеток с ядерным плеоморфизмом, гиперхромазией и  
атипичными митотическими фигурами.



# МИКРОСКОПИЯ



Лейомиосаркома мочевого пузыря с умеренной ядерной атипией и высокой митотической активностью.



# ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Опухоли иммунореактивны в отношении гладкомышечного актина, десмина и кальдесмона;
- Миогенин, MyoD1 и эпителиальные маркеры отрицательны.



# АНГИОСАРКОМА

- **Ангиосаркома** – мезенхимальная опухоль мочевого пузыря с эндотелиальной дифференцировкой;
- Сообщается менее, чем о 25 случаях ангиосарком мочевого пузыря;
- Возникает в пожилом возрасте;
- Половой предрасположенности не имеет;
- Этиологическими факторами были отмечены:
  - ✓ лучевая терапия при раке простаты и эндометрия;
  - ✓ воздействие винилхлорида.



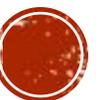
# МАКРОСКОПИЯ

- Размеры опухоли варьируются от 1 до 14 см;
- Опухолевая ткань проникает в периферические мягкие ткани и подлежащие органы;
- Присутствуют кровоизлияния и некрозы ткани опухоли.

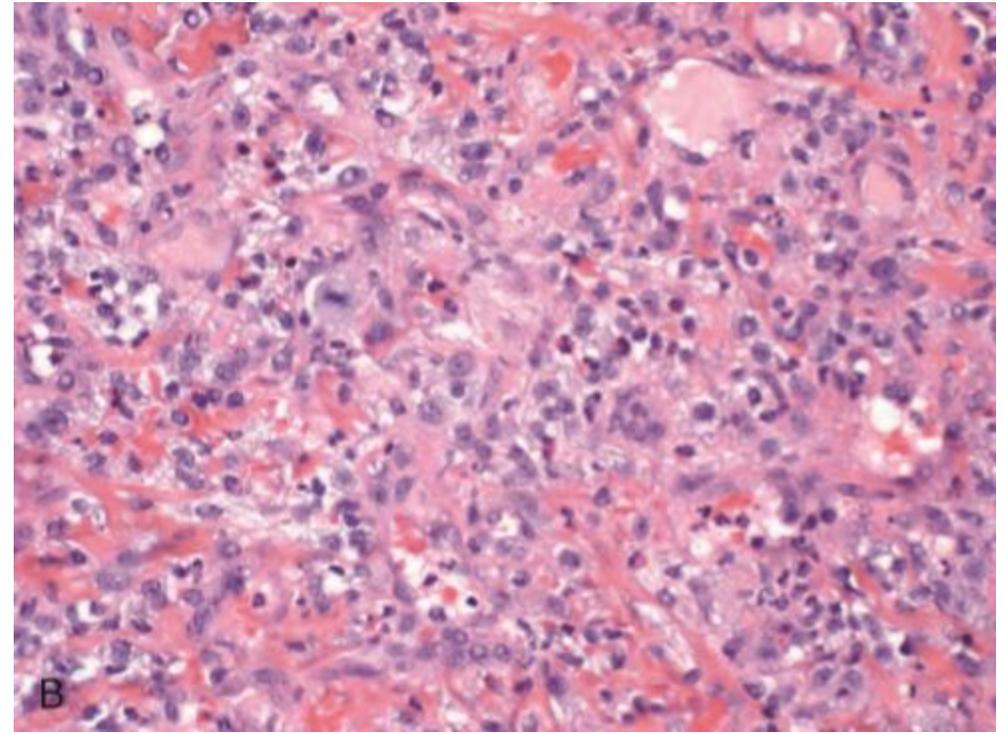
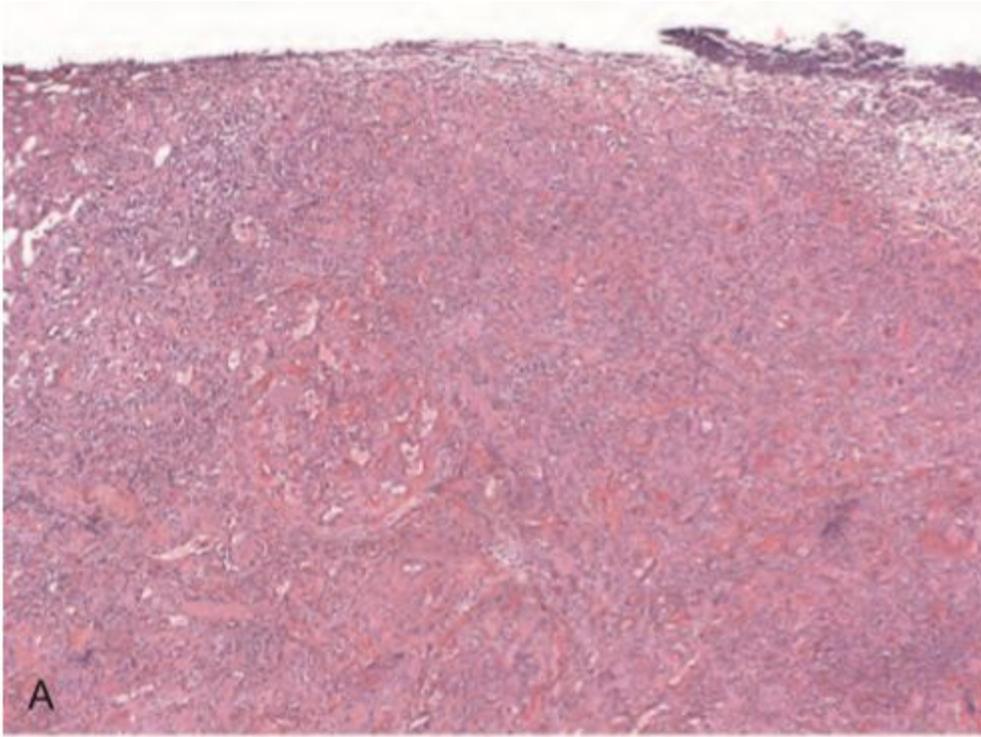


# МИКРОСКОПИЯ

- Опухоли состоят из злокачественных эндотелиальных клеток, образующих анастомозирующие сосудистые сети;
- Размер сосудистых каналов варьируется от небольших капилляров до синусоидальных пространств;
- В большинстве опухолей преобладают веретенообразные эндотелиальные клетки, но могут встречаться комбинации веретенообразных и эпителиоидных клеток, а также полностью эпителиоидными опухолями;
- В эпителиоидном варианте опухоли могут быть без сосудистых областей;
- Инфильтрация в глубоком мышечном слое может иметь сосудистый или твердый характер роста.



# МИКРОСКОПИЯ



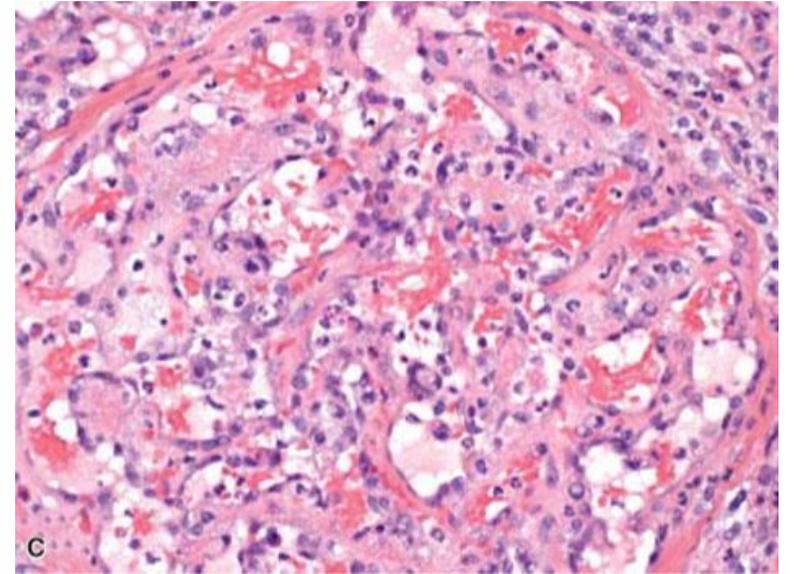
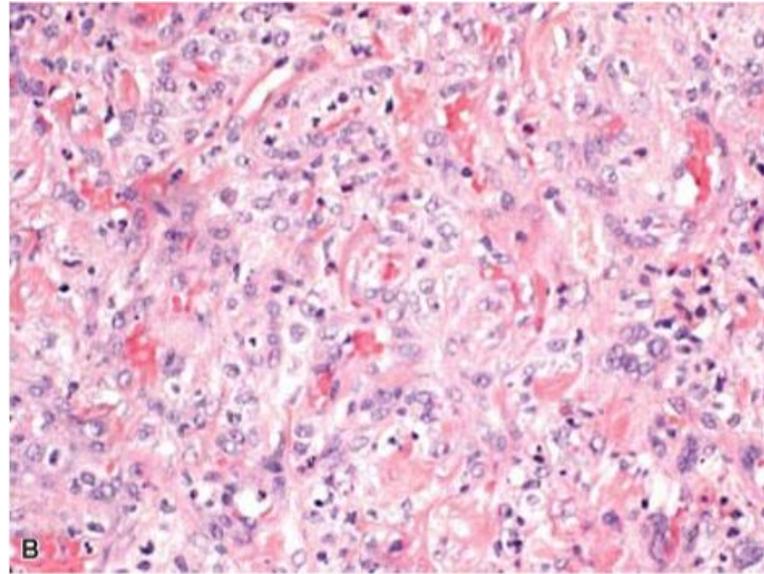
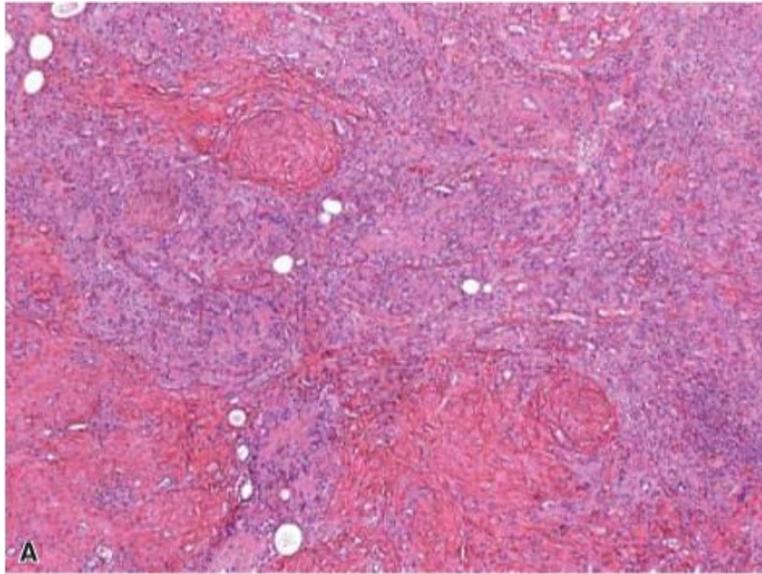
Ангиосаркома мочевого пузыря.

А. Поверхность эпителий частично оголен.

В. Опухоль состоит из анастомоза сосудистых каналов, выстланных злокачественными клетками эндотелия.



# МИКРОСКОПИЯ



Ангиосаркома мочевого пузыря.

А-С. Опухоль состоит из анастомозирующих сосудистых каналов, выстлана атипичными эндотелиальными клетками. Плохо дифференцированные эндотелиальные клетки имеют плеоморфные гиперхроматические ядра с заметными ядрышками.



# ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Ангиосаркома мочевого пузыря является слабо дифференцированным злокачественным новообразованием, требующим иммунологического окрашивания, чтобы отличить его от высокоразвитого рака уротелия (включая псевдоангиосаркоматозный вариант);
- Ангиосаркомы являются иммунореактивными в отношении эндотелиальных маркеров, включая CD31, CD34, FLI 1 и ERG;
- Поскольку экспрессия цитокератина является распространенной при ангиосаркомах (особенно эпителиоидных ангиосаркомах), слабодифференцированные эпителиоидные злокачественные новообразования мочевого пузыря должны оцениваться с помощью панели иммуноокрашивания, которая включает маркеры эндотелия.



# ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКАЯ ОПУХОЛЬ

- Воспалительная миофибробластическая опухоль представляет собой новообразование фибробластического и миофибробластического происхождения;
- Воспалительные миофибробластические опухоли имеют широкий возрастной диапазон пациентов от младенцев до пожилых людей;
- Предрасполагающих факторов нет, чаще встречается у лиц женского пола.

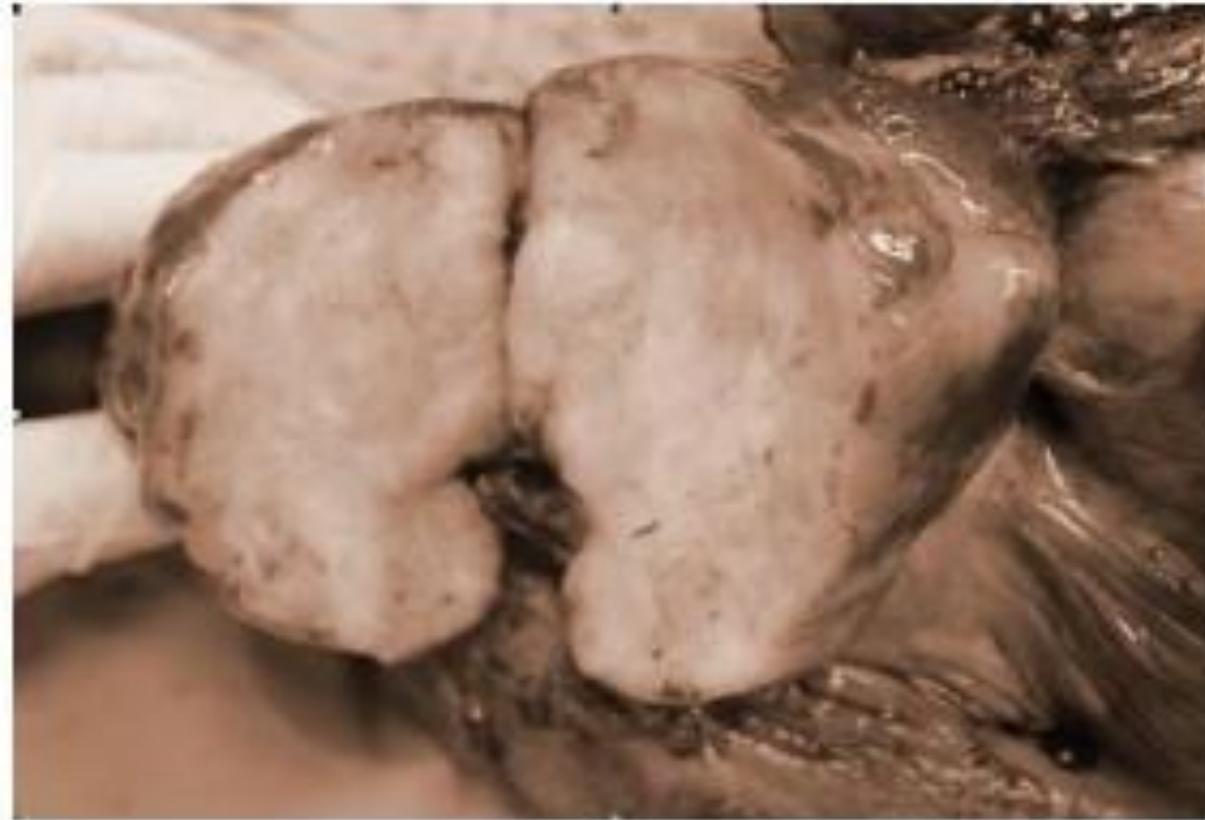


# МАКРОСКОПИЯ

- Опухоли имеют размеры от 1 до > 17 см в наибольшем размере;
- Образуют экзофитные полиповидные образования, которые могут иметь поверхностные изъязвления;
- Поверхность среза мягкая и миксоидная;
- Возможны локальные кровоизлияния, некроз и кальцификация.



# МАКРОСКОПИЯ

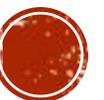


Воспалительная миофибробластическая опухоль.  
На сагиттальном разрезе видно, что опухоль хорошо очерченна,  
серовато-белая и твердая с очагами кровоизлияния, некроза и  
кистозной дегенерации.

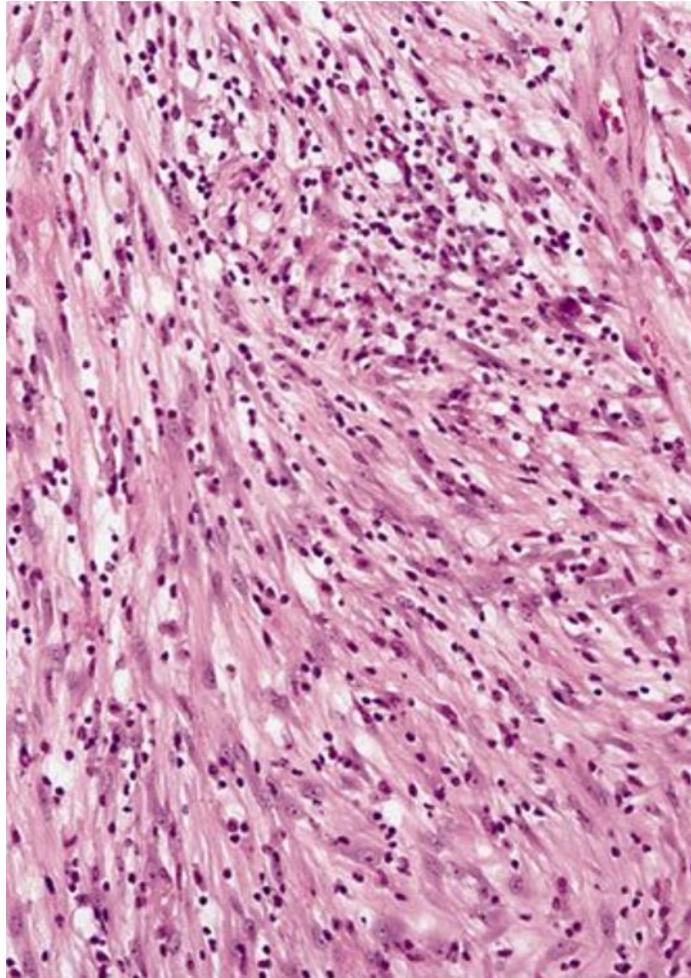


# МИКРОСКОПИЯ

- Существует три часто сосуществующих гистопатологических паттерна при воспалительной миофибробластической опухоли:
  - ✓ рыхлые звездчатые клетки на фоне миксоидов с воспалительными клетками
  - ✓ веретеновидные клетки с фасцикулярным рисунком
  - ✓ редко клеточные коллагенизированные области
- Поверхностное изъязвление с некрозом является обычным явлением, но внутриопухолевый некроз встречается очень редко;
- Митотические фигуры могут быть многочисленными, но аномальные митозы встречаются редко;
- Опухоли часто прорастают в собственно мышечную оболочку.
- Единственный случай злокачественной воспалительной миофибробластической опухоли в мочевом пузыре имел явно саркоматозные области в образце резекции.

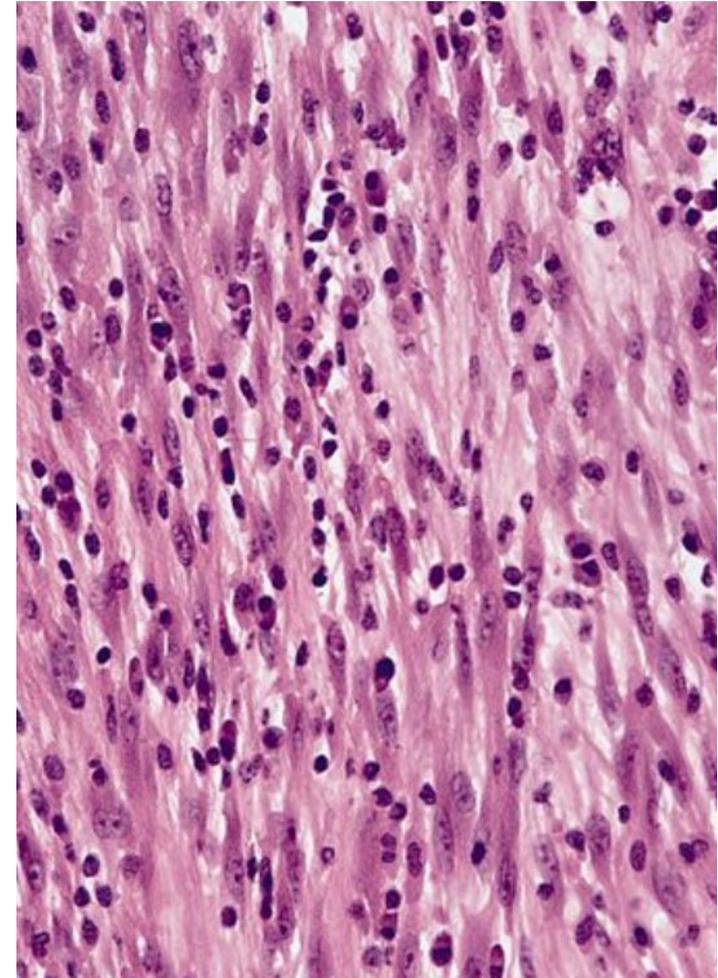


# МИКРОСКОПИЯ

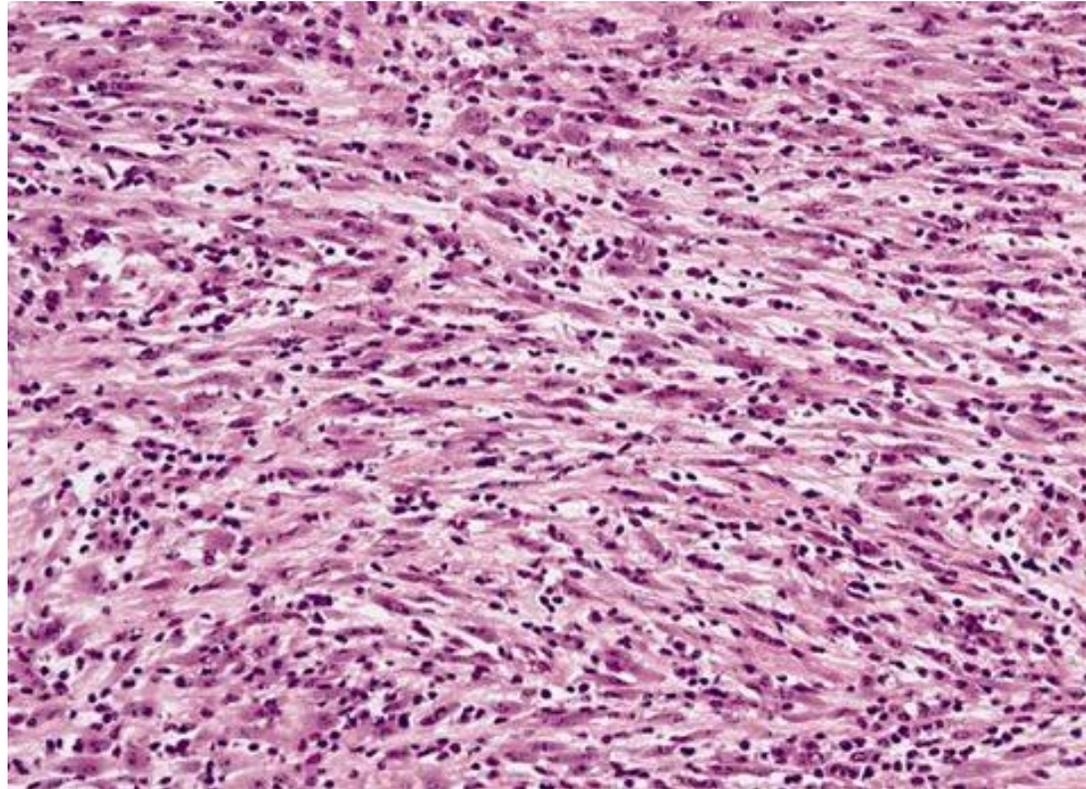


Воспалительная  
миофибробластическая  
опухоль.

Типичный вид  
веретенообразных  
миофибробластных  
клеток и  
воспалительного  
инfiltrата.



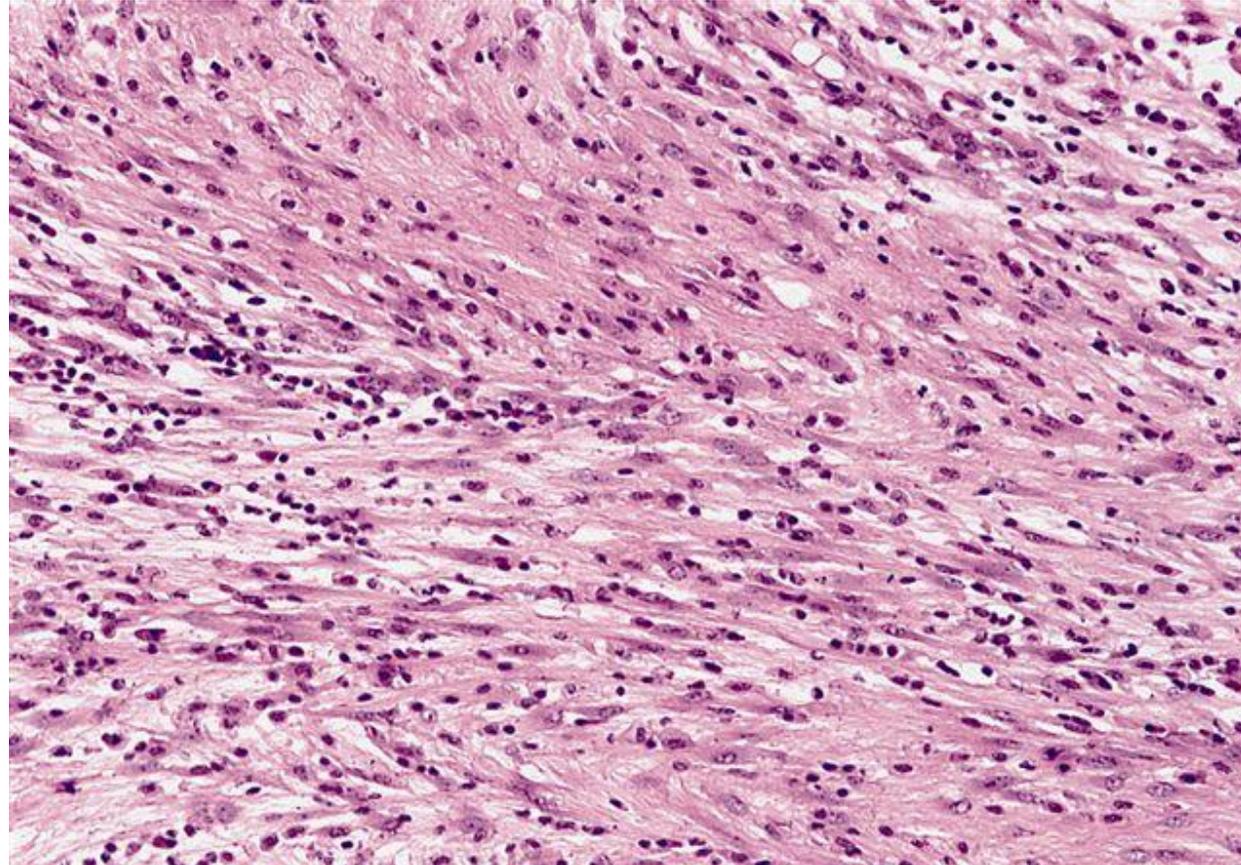
# МИКРОСКОПИЯ



Воспалительная миофибробластическая опухоль.  
Воспалительный инфильтрат скрывает основную  
пролиферацию миофибробластов.



# МИКРОСКОПИЯ

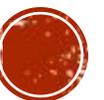


Воспалительная миофибробластическая опухоль.  
Опухоль с выраженной фиброзной стромой.



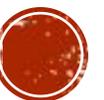
# ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Иммунопозитивны для гладкомышечного актина и десмина, часто демонстрируют aberrantную экспрессию цитокератина;
- Однако эти маркеры не являются полезными для дифференцировки воспалительной миофибробластной опухоли от лейомиосаркомы и саркоматоидной карциномы;
- ALK1 является положительным примерно в 60% случаев и может быть полезным для отличия этой опухоли от других злокачественных опухолей.



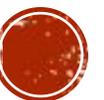
# ПЕРИВАСКУЛЯРНАЯ ЭПИТЕЛИОИДНО-КЛЕТОЧНАЯ ОПУХОЛЬ

- **Периваскулярная эпителиоидно-клеточная опухоль** – это новообразование, которое проявляет меланоцитарную и гладкомышечную дифференцировку и возникает из так называемых периваскулярных эпителиоидных клеток;
- Данные новообразования встречаются у взрослых в возрасте от 16 до 48 лет;
- Нет половой принадлежности и предрасполагающих факторов.

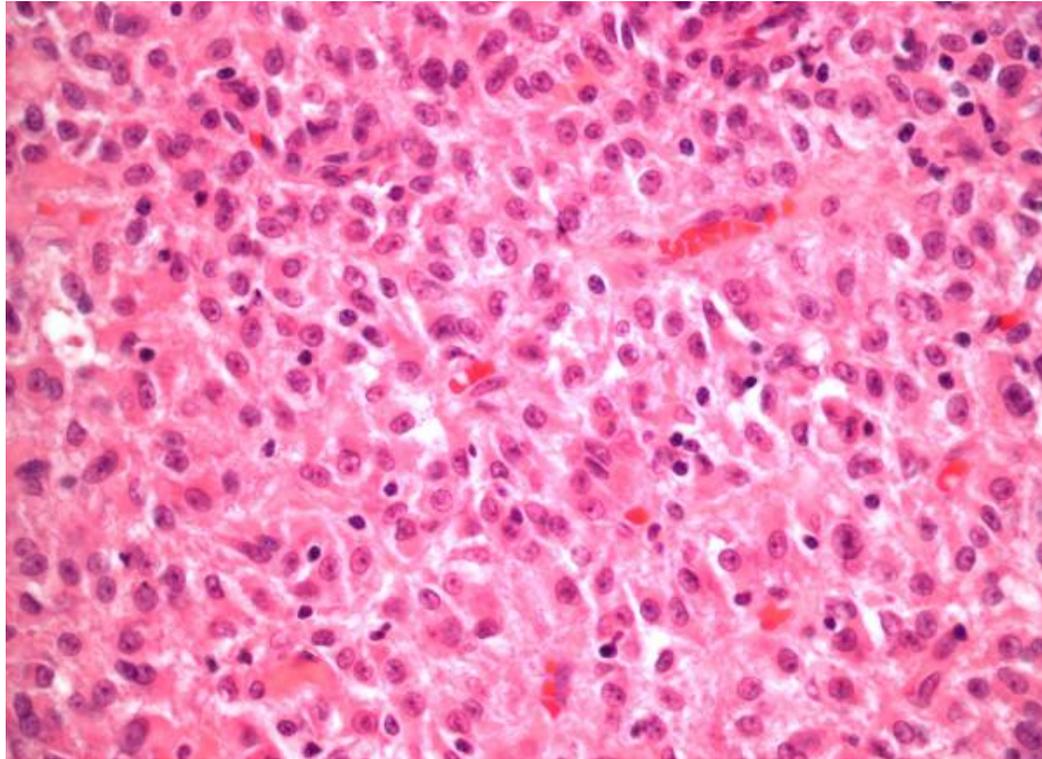


# МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ

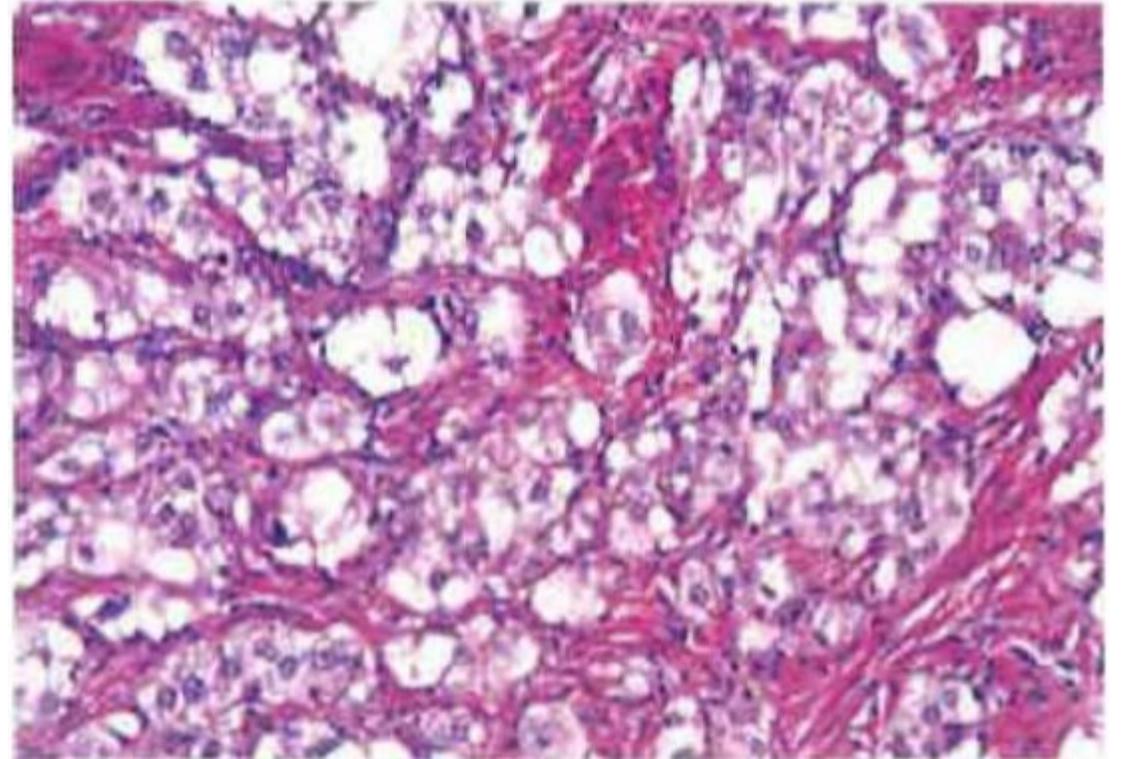
- Опухоли имеют размеры от 0,6 до 9,2 см и могут быть либо с четкими границами, либо инфильтративными;
- Имеют склонность к некрозам;
- Существуют два гистопатологических типа: веретенообразный и эпителиоидный, также опухоли могут быть представлены одним из этих типов или быть смешанными;
- Клетки опухоли формируют пучки и гнезда, а также имеют прозрачную эозинофильную цитоплазму;
- Вокруг кровеносных сосудов может наблюдаться периваскулярный склероз.



# МИКРОСКОПИЯ



Периваскулярная эпителиоидно-клеточная опухоль.  
Эпителиоидные опухолевые клетки с обильной  
эозинофильной и зернистой цитоплазмой.



Периваскулярная эпителиоидно-клеточная опухоль.  
Опухоль состоит из клеток  
с обильной цитоплазмой.

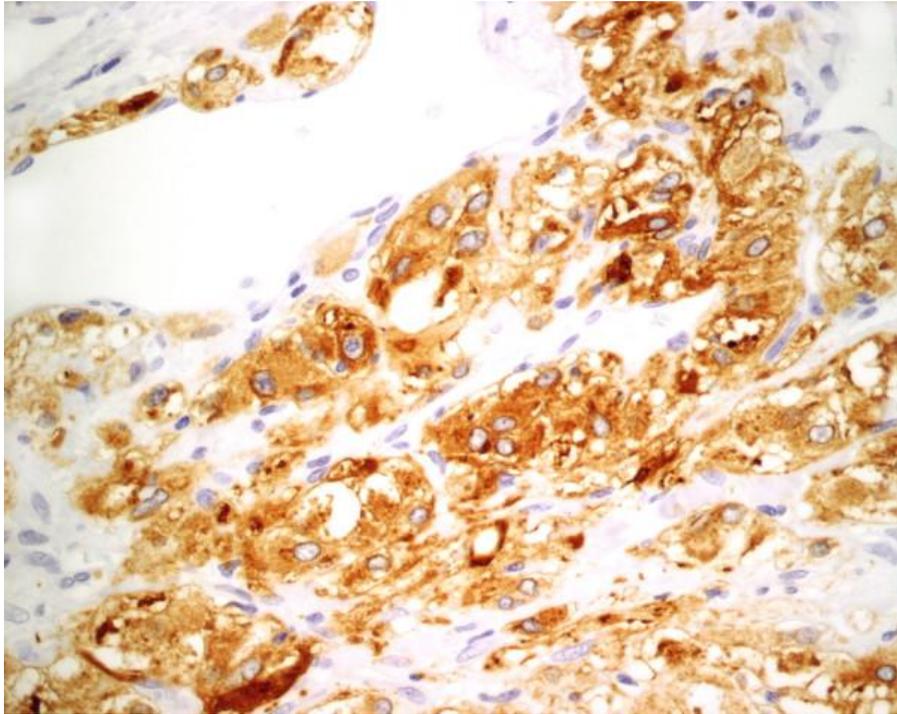


# ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Опухоли экспрессируют гладкомышечный актин, НМВ45 (также называемый белком gp100), мелан А;
- Катепсин С является еще одним маркером, который можно использовать для идентификации этих опухолей;
- Экспрессия TFE3 присутствует в подавляющем большинстве опухолей.

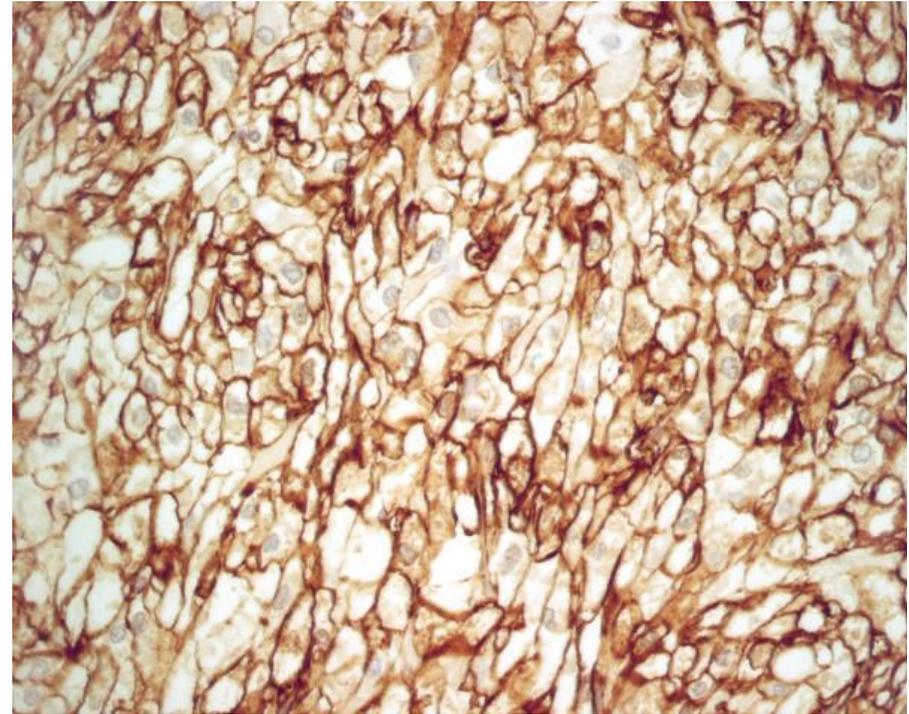


# ИММУНОГИСТОХИМИЯ



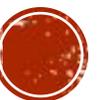
Периваскулярная эпителиоидно-клеточная опухоль.

Опухолевые клетки продемонстрировали сильную и диффузную цитоплазматическую окраску на HMB45 и Melan-A.



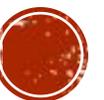
Периваскулярная эпителиоидно-клеточная опухоль.

Опухолевые клетки продемонстрировали сильную и диффузную цитоплазматическую окраску на гладкомышечный актин.



# СОЛИТАРНАЯ ФИБРОЗНАЯ ОПУХОЛЬ

- **Солидарная фиброзная опухоль** – фибробластическая мезенхимальная опухоль со злокачественным потенциалом, обычно содержащую специфический гибрид слияния генов NAB2-STAT6 и сверхэкспрессирующую STAT6;
- Чаще возникают у мужчин;
- Возраст пациентов на момент постановки диагноза составляет от 42 до 67 лет;
- Нет известных предрасполагающих факторов.

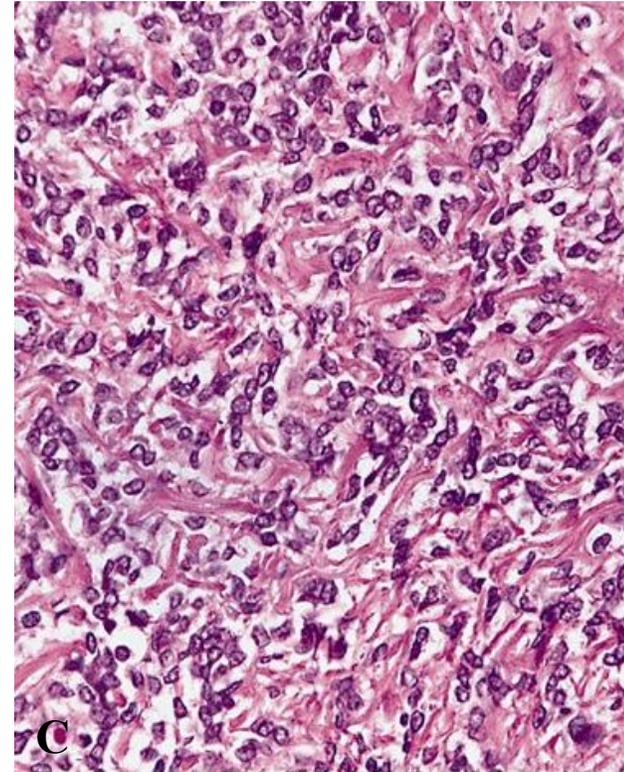
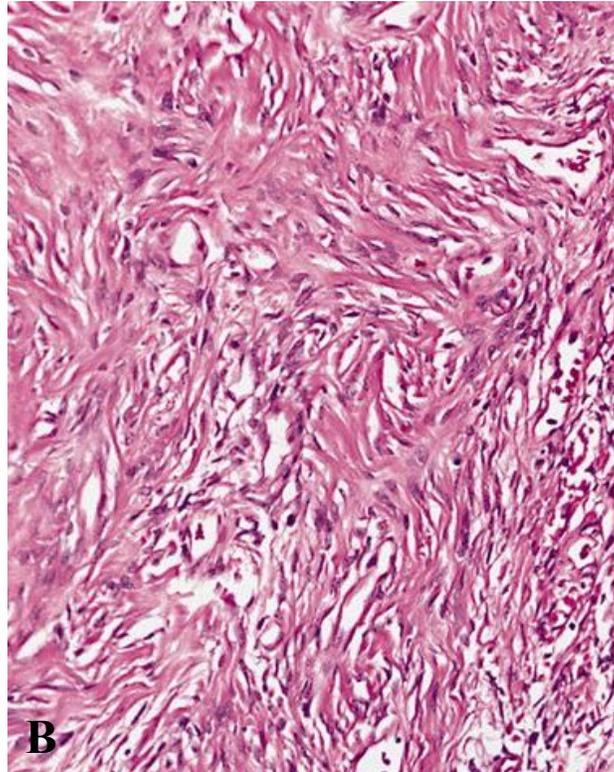
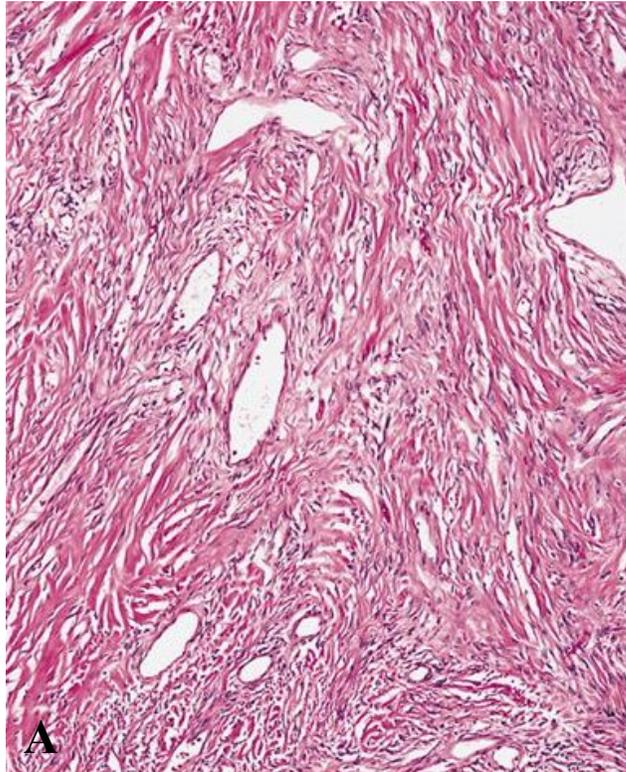


# МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ

- Опухоли размером от 4 до 11 см, плотной консистенции, желтовато-коричневого цвета, с ворсинчатой поверхностью на разрезе;
- Опухоли имеют гипо- и гиперцеллюлярные зоны с случайным расположением веретенообразных клеток, окруженных коллагеном;
- Опухоли обычно имеют гемангиоперицитоматозный сосудистый характер;
- Один зарегистрированный случай злокачественной одиночной фиброзной опухоли имел классические гистологические признаки доброкачественной опухоли, но также имел участки со злокачественными особенностями, включая высокую клеточность, цитологическую атипию и повышенную митотическую активность.



# МИКРОСКОПИЯ



Солитарная фиброзная опухоль.

А. Умеренный клеточный фибробластический вид.

В. Параллельные массивы коллагена разделены ядрами фибробластов.

С. Опухолевые клетки со скудной цитоплазмой и веретенообразной формой ядра, с тонкими прослойками межклеточного коллагена.



# ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- Опухоли иммунореактивны к CD34 и STAT6;
- Экспрессия STAT6 является высокоспецифичной для данного типа опухоли.

