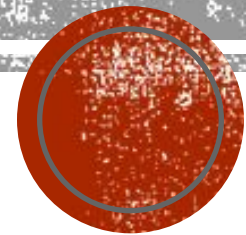
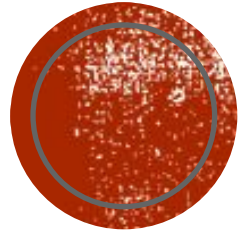


МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ



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.

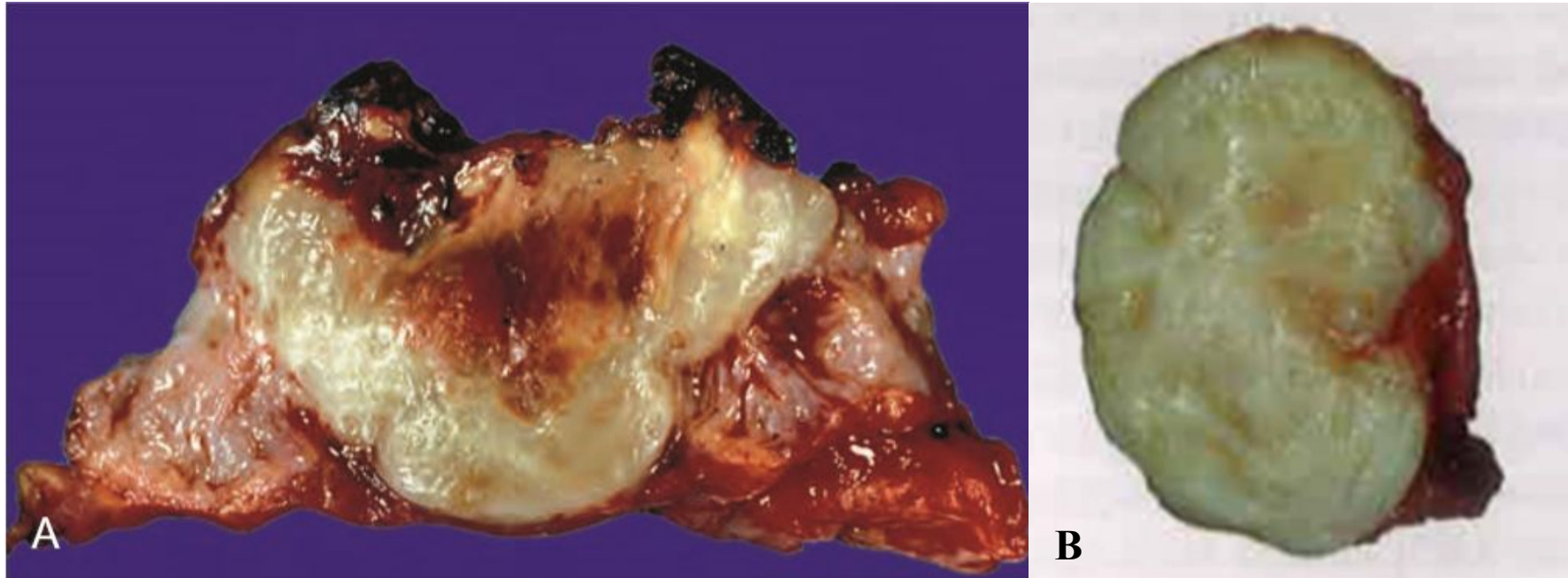


МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ, ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- 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



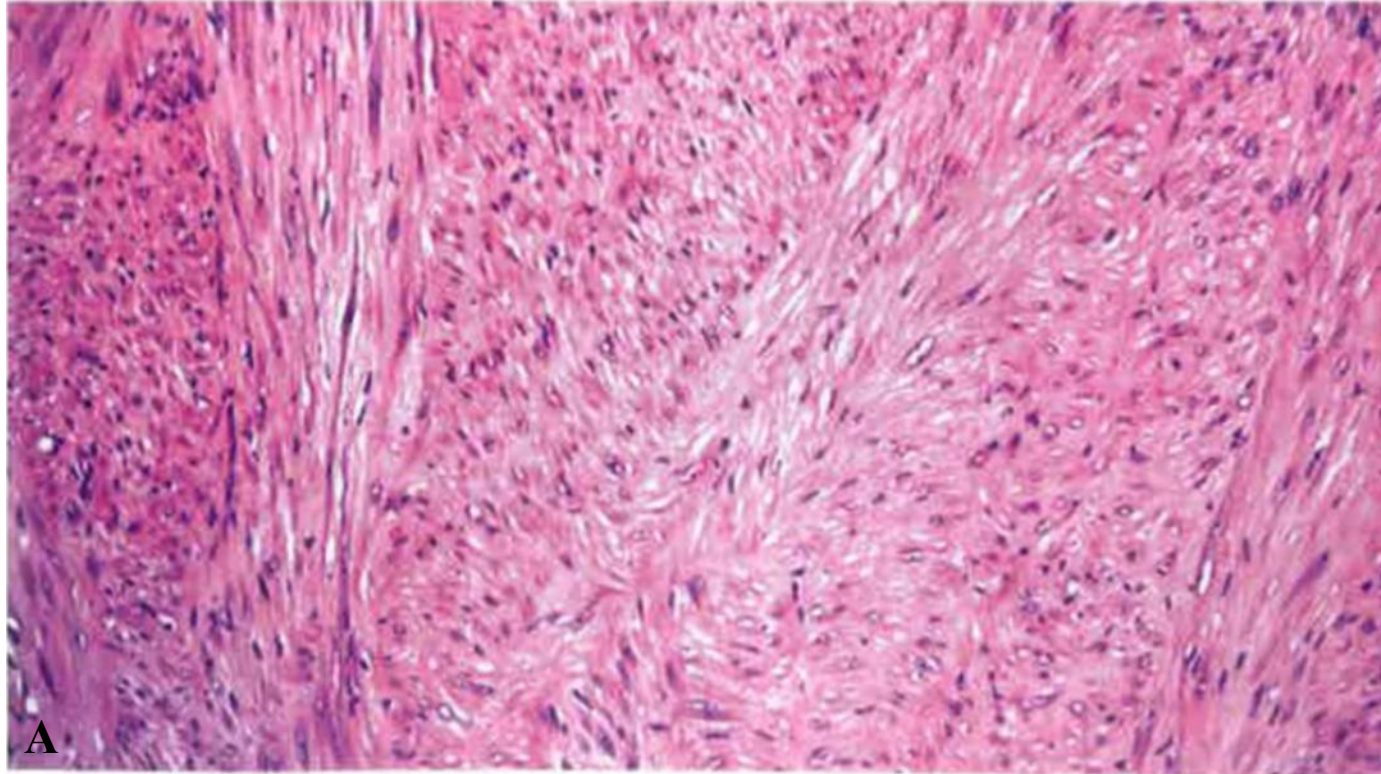
Лейомиома мочевого пузыря.

А. Опухоль хорошо ограничена, с центрально расположенным кровоизлиянием.

В. Опухоль образует равномерный твердый белый узелок.



МИКРОСКОПИЯ

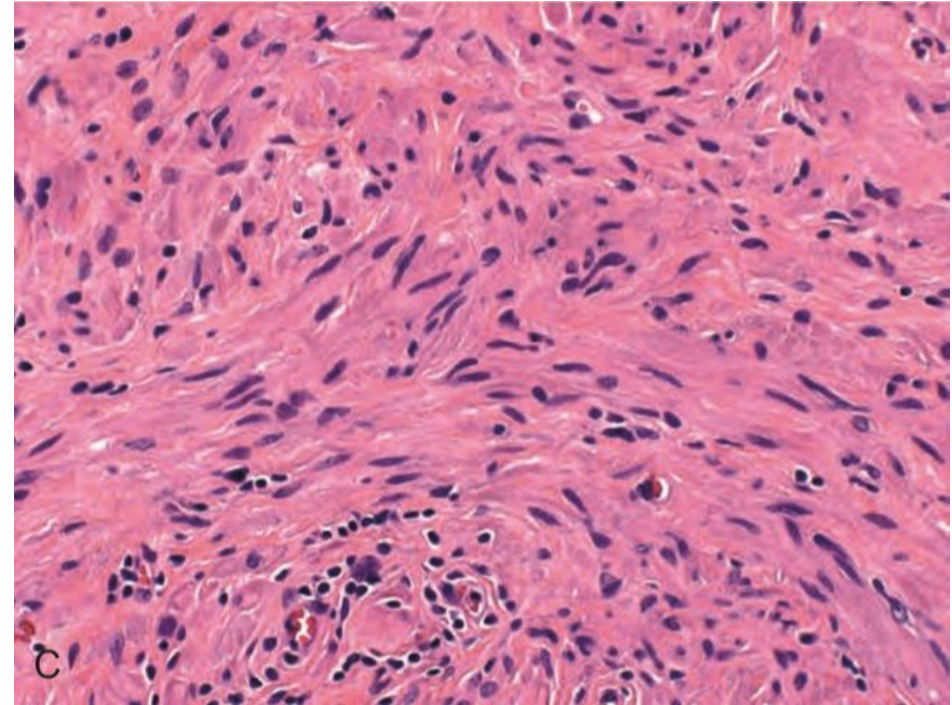
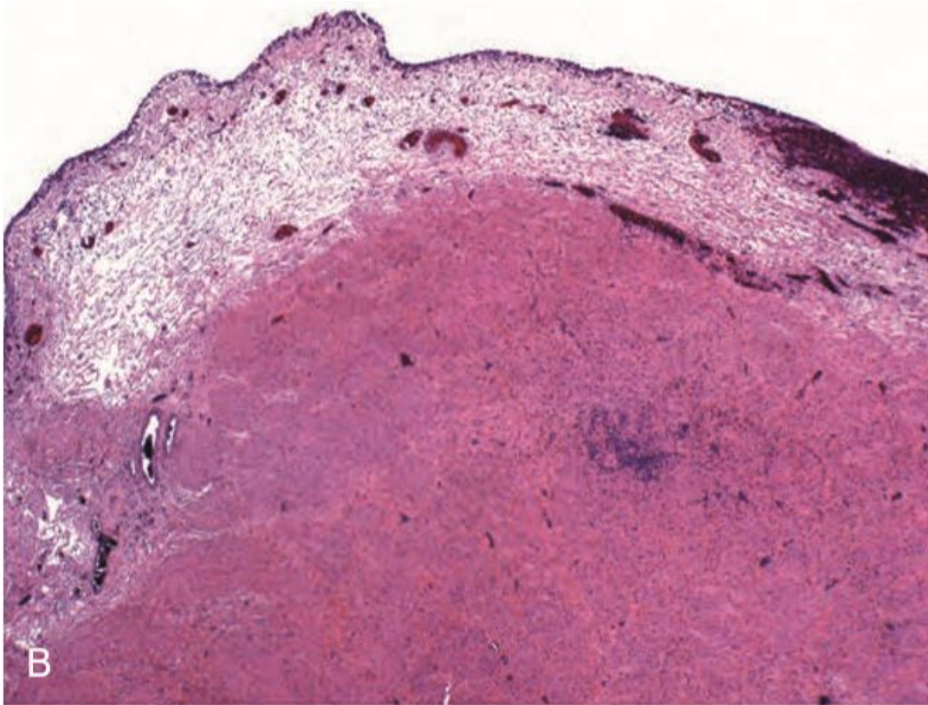


Лейомиома мочевого пузыря.

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.



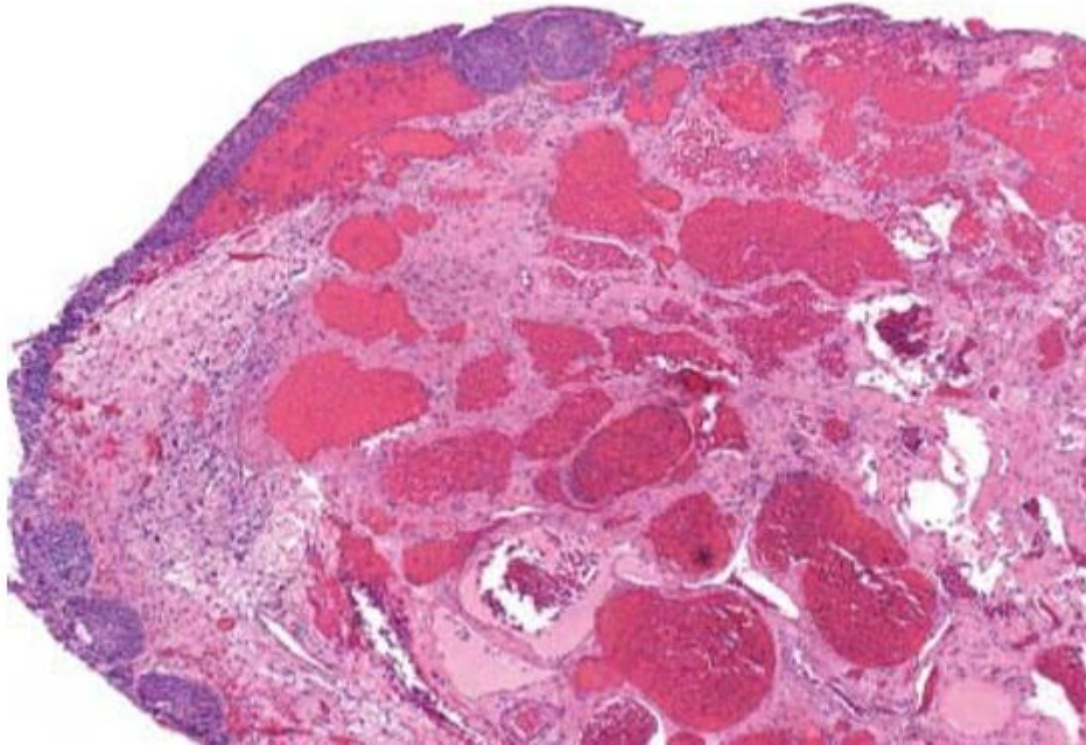
МАКРОСКОПИЯ



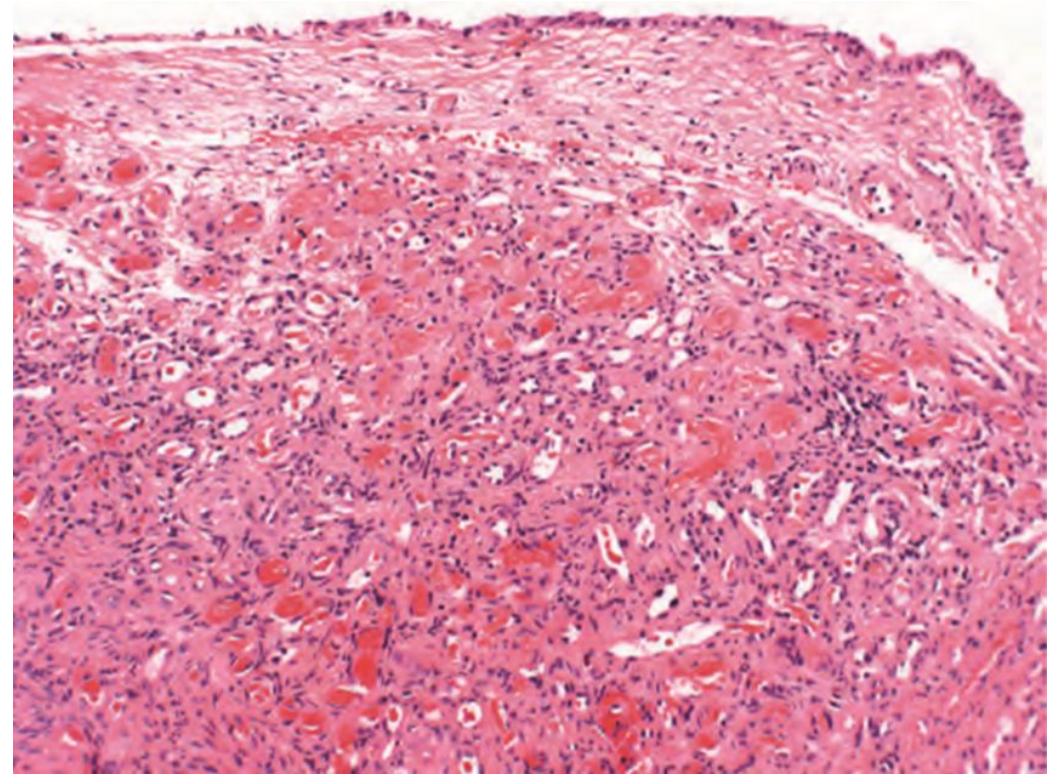
Гемангиома мочевого пузыря.
Опухоль кистозная и темно-синяя.



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.

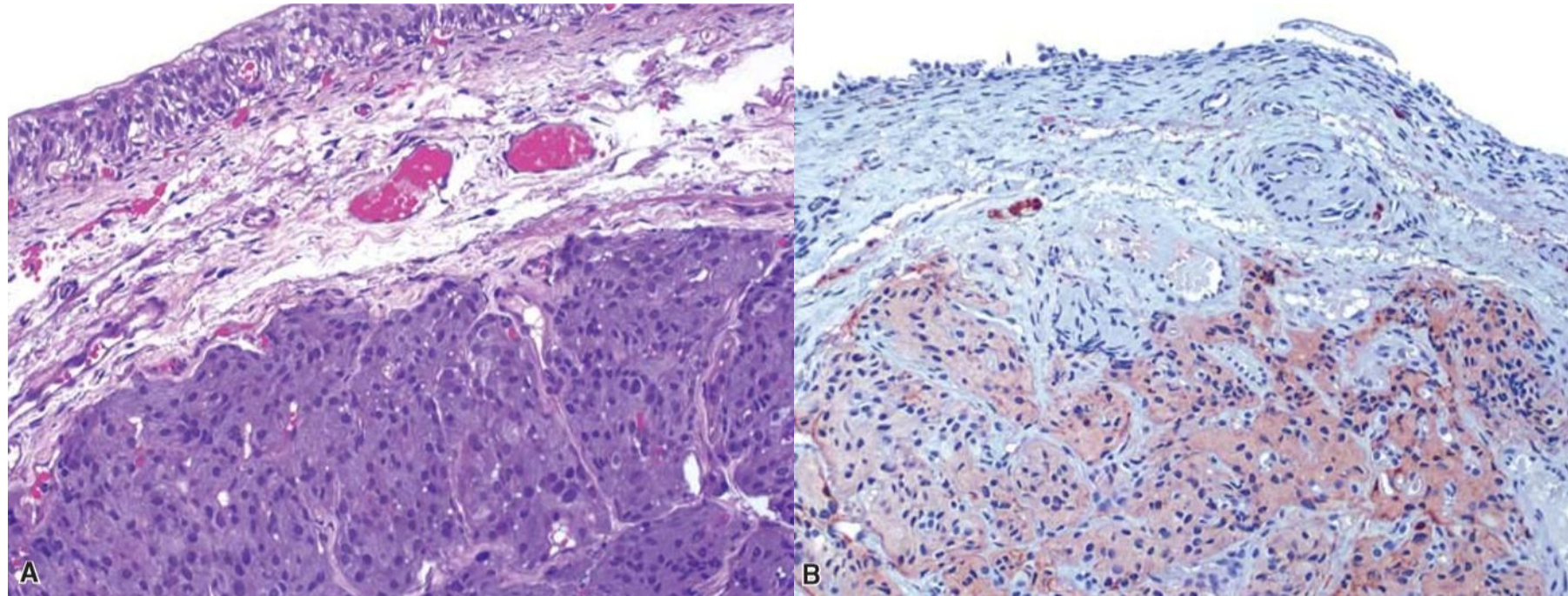


МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ. ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- 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.

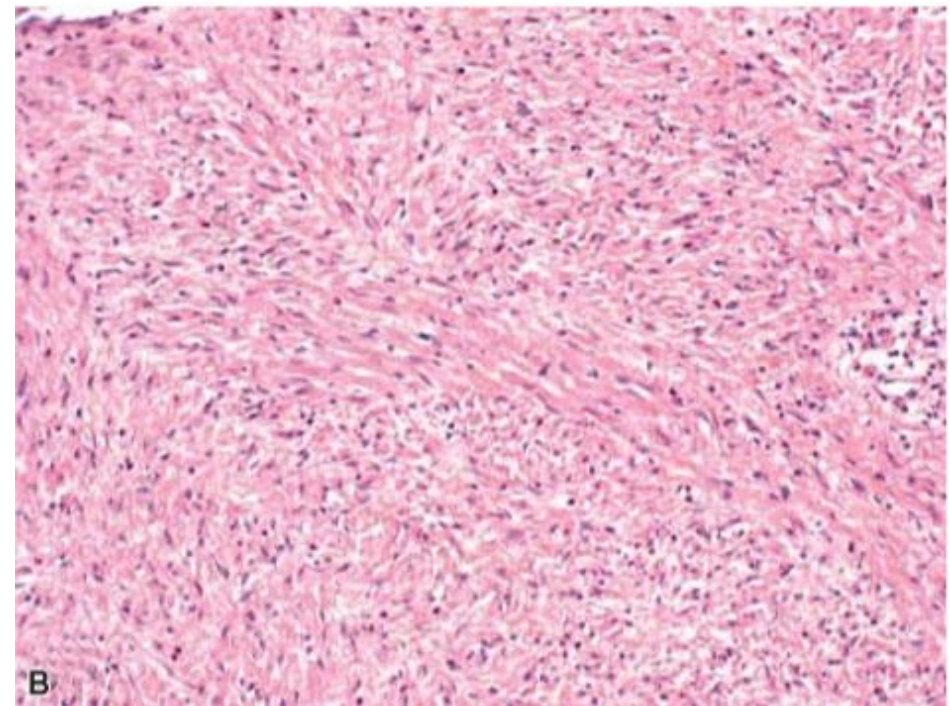
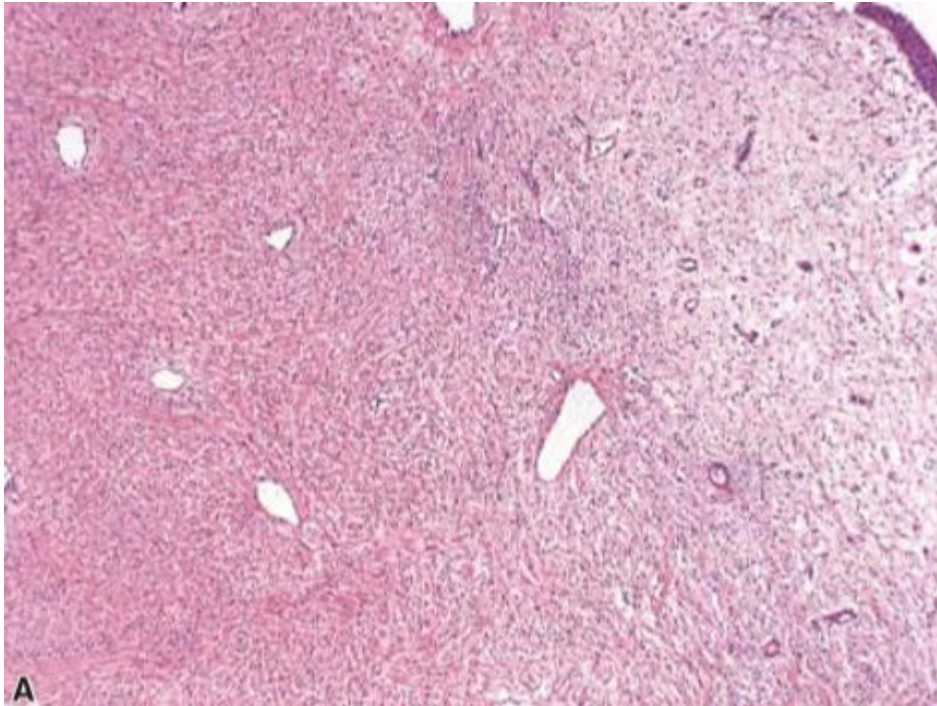


МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ. ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- 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

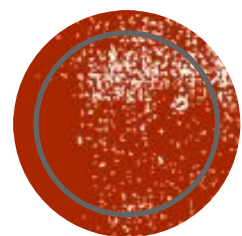


Нейрофиброма мочевого пузыря

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.

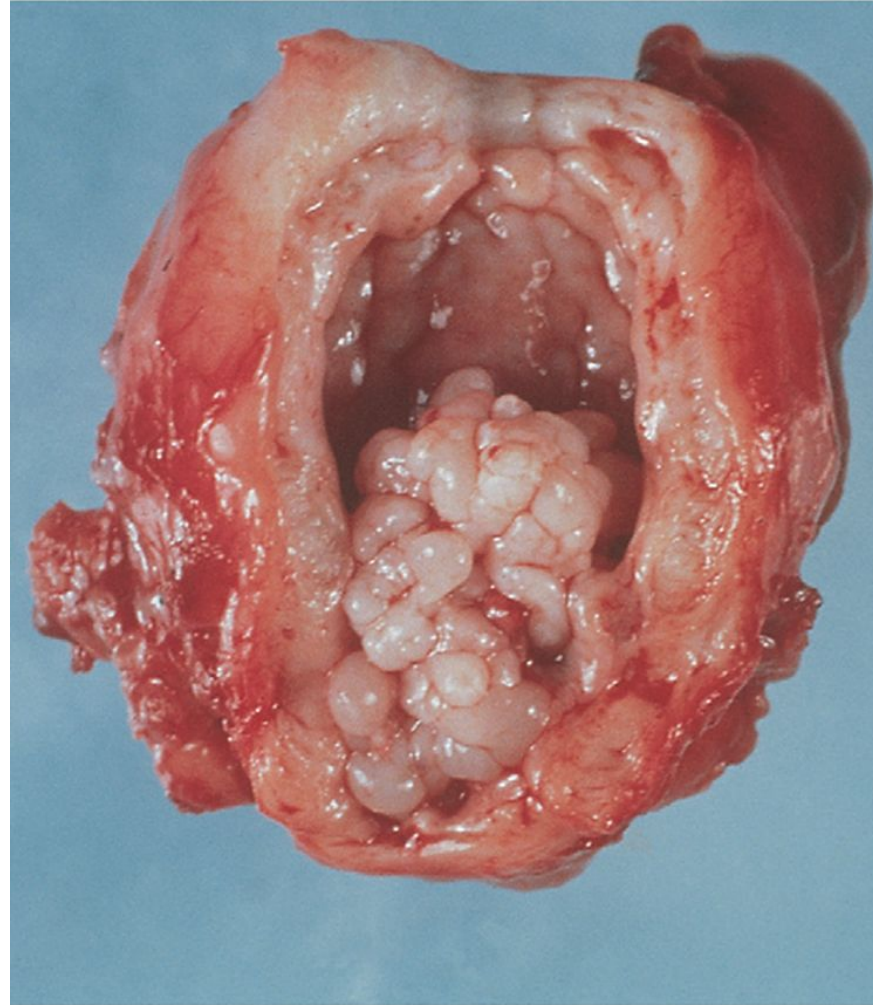


МАКРОСКОПИЯ

- 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 отечных полиповидных образований выступает в просвет мочевого пузыря.

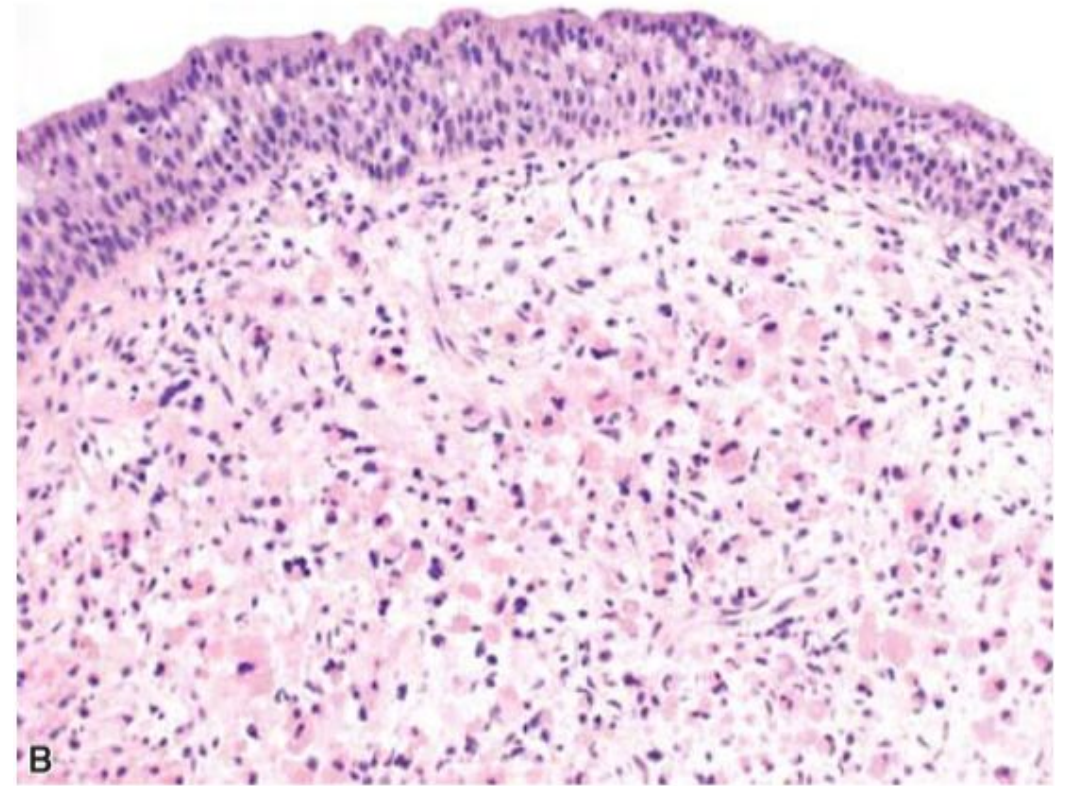
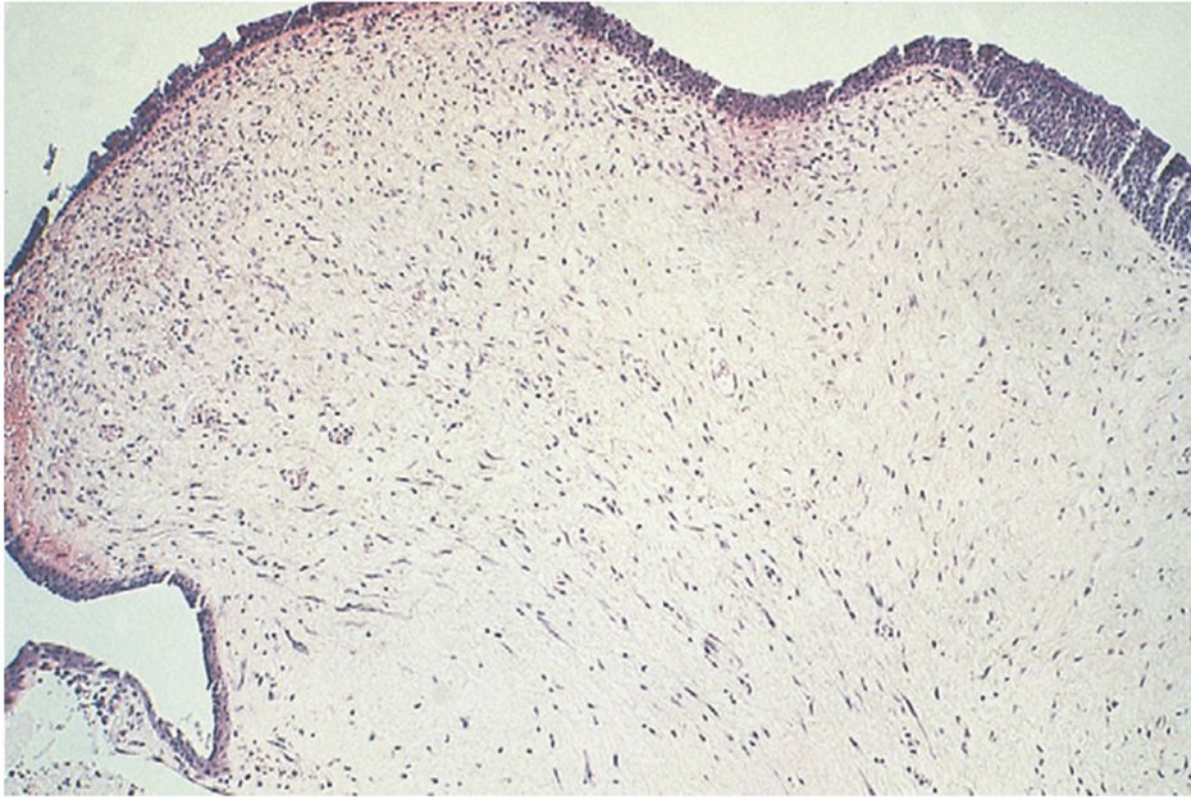


МИКРОСКОПИЯ

- 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.



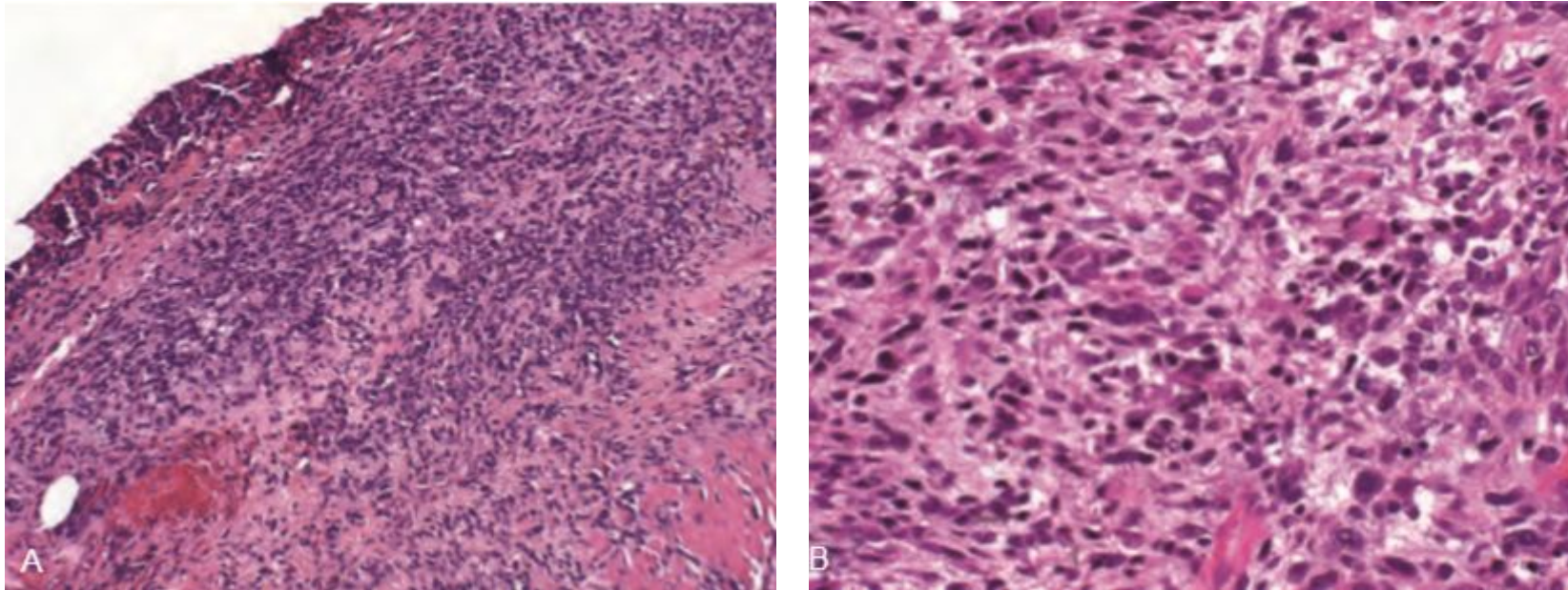
МИКРОСКОПИЯ



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



МИКРОСКОПИЯ

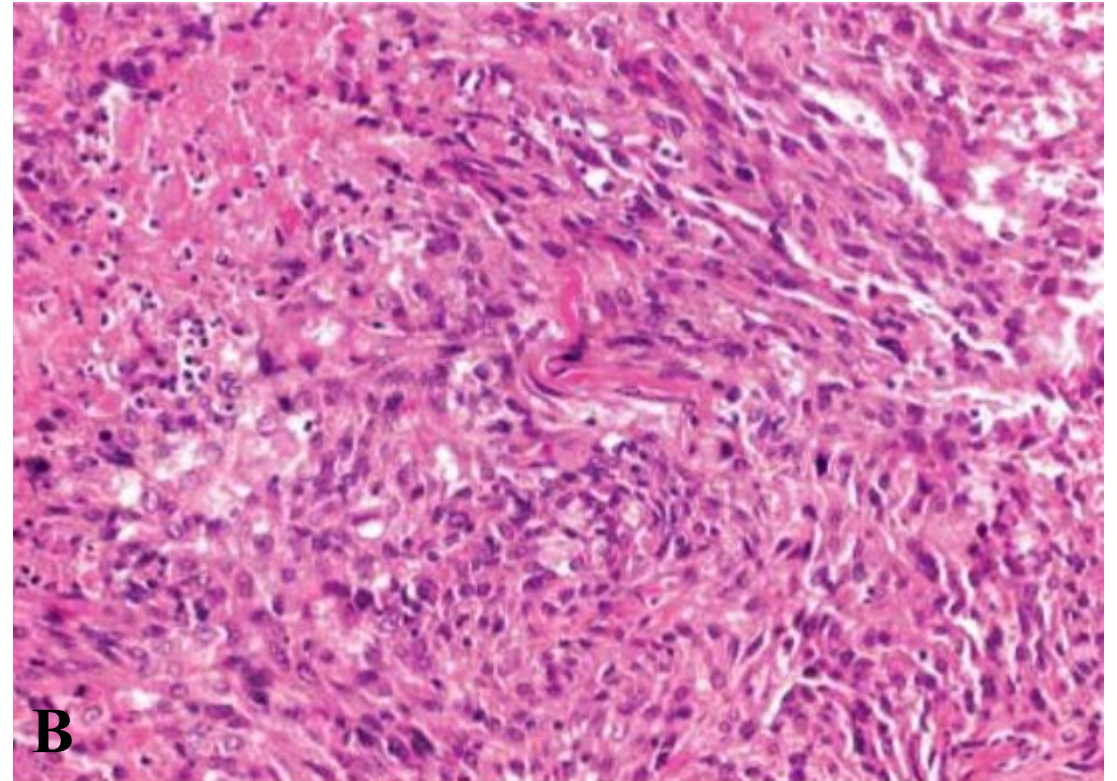
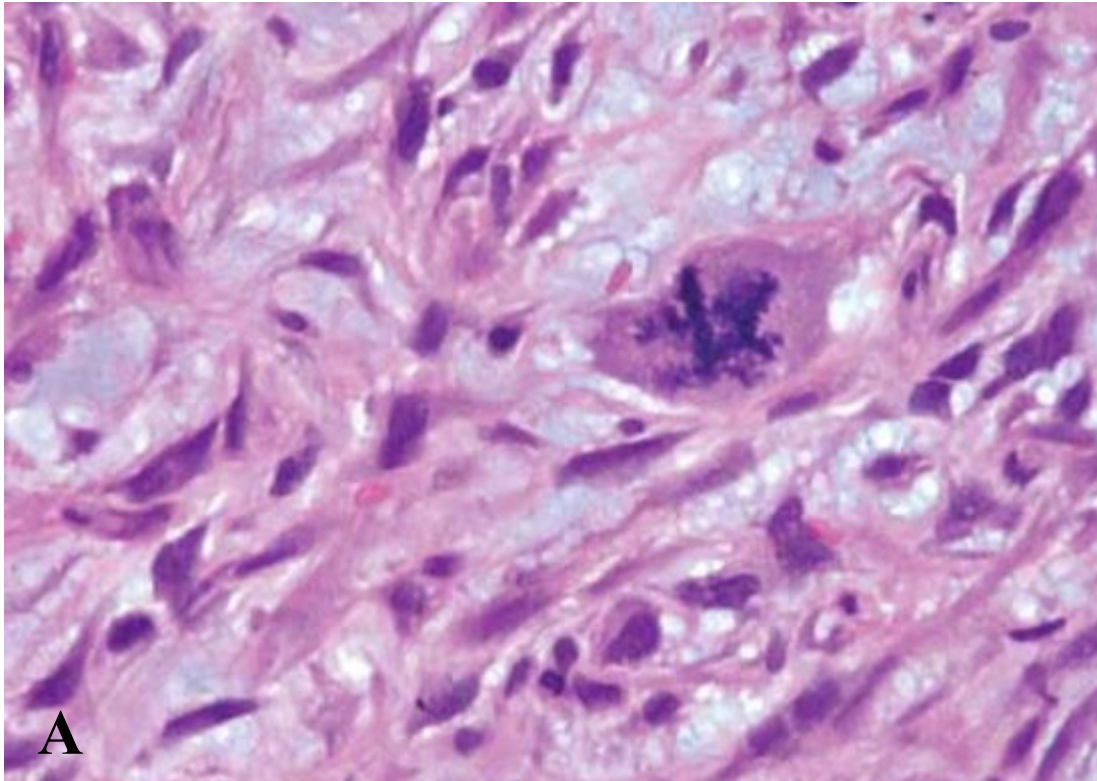


Рабдомиосаркома мочевого пузыря.

- 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.

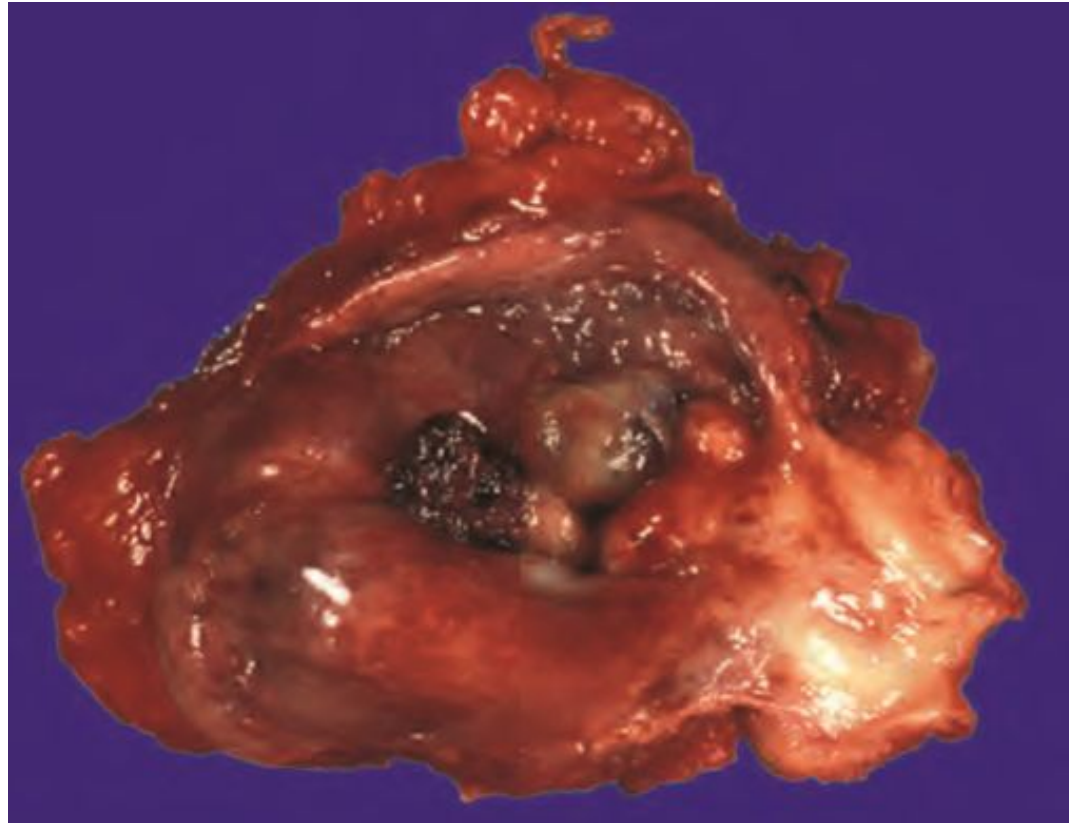


МАКРОСКОПИЯ

- 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.

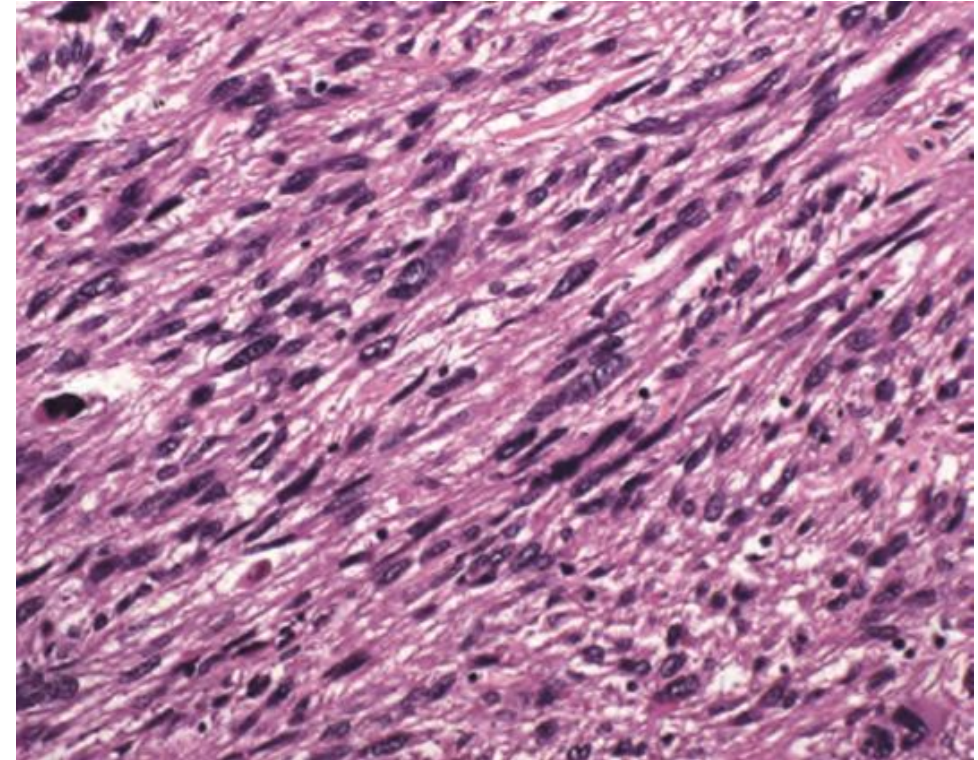
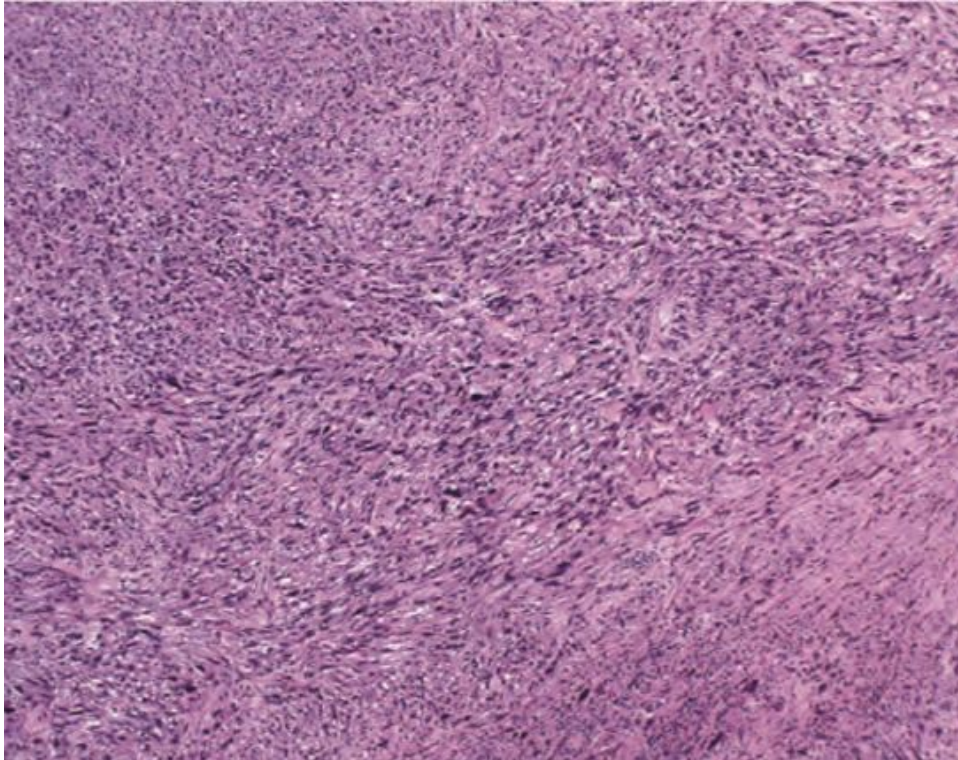


МИКРОСКОПИЯ

- 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.



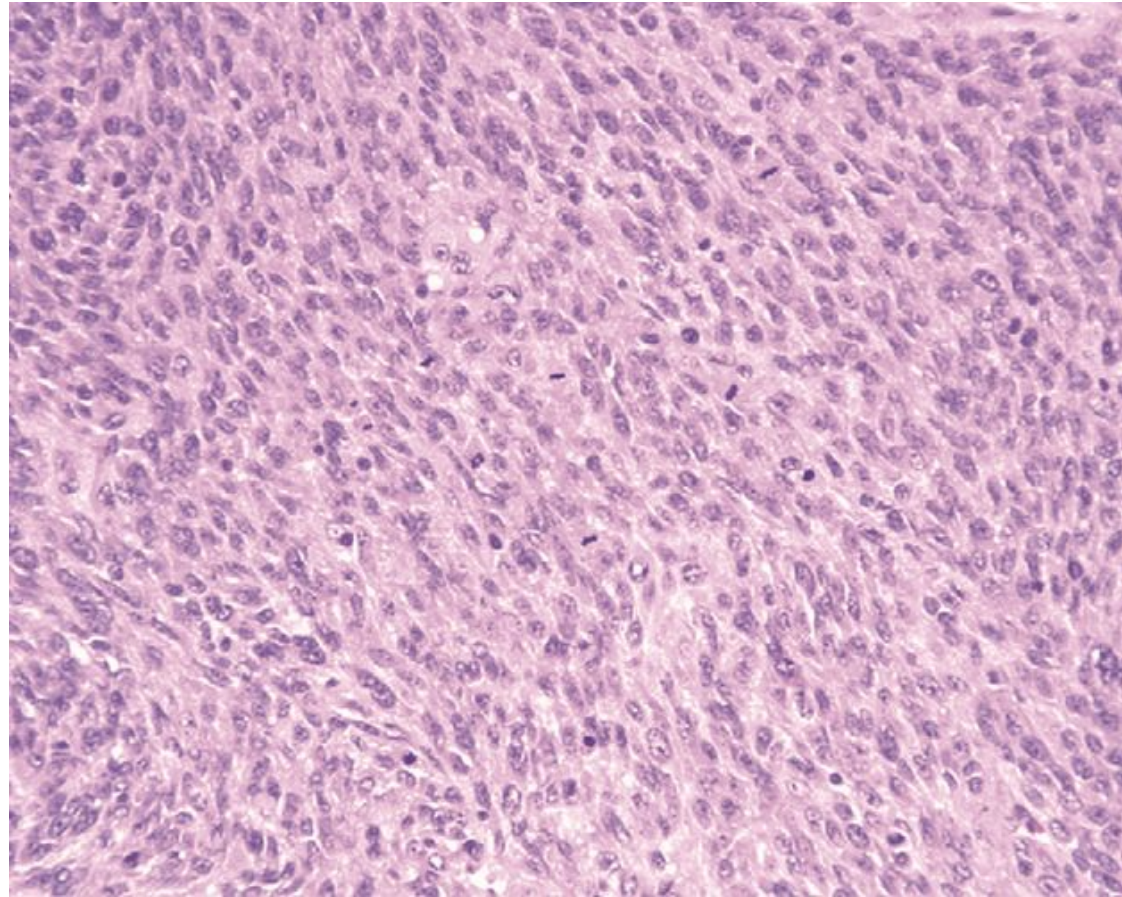
МИКРОСКОПИЯ



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.

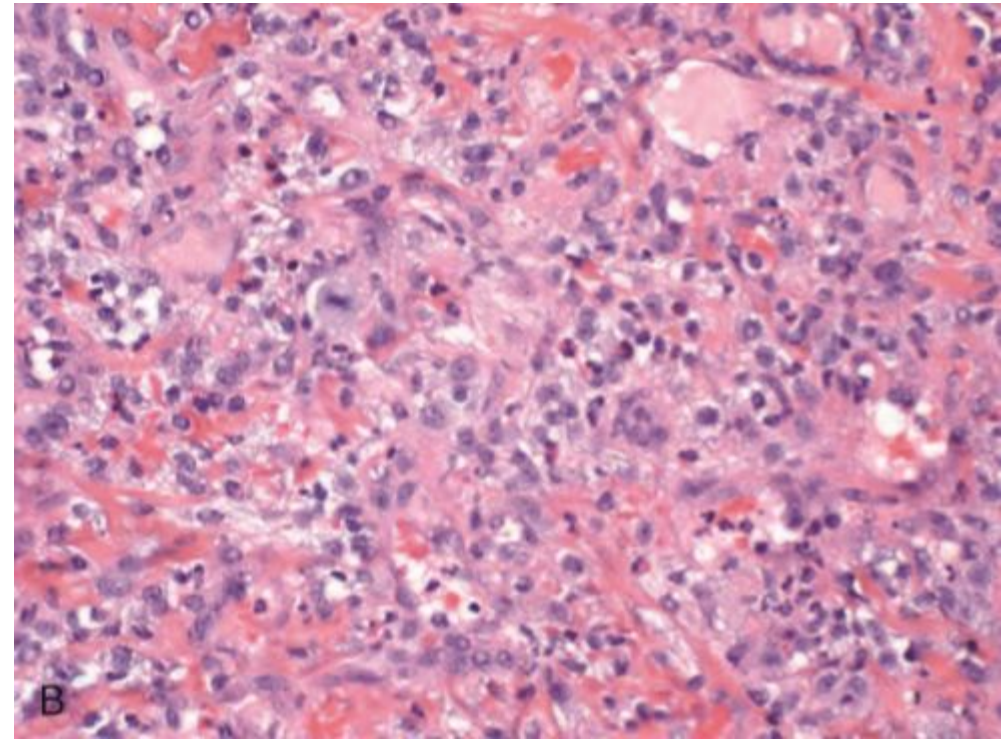
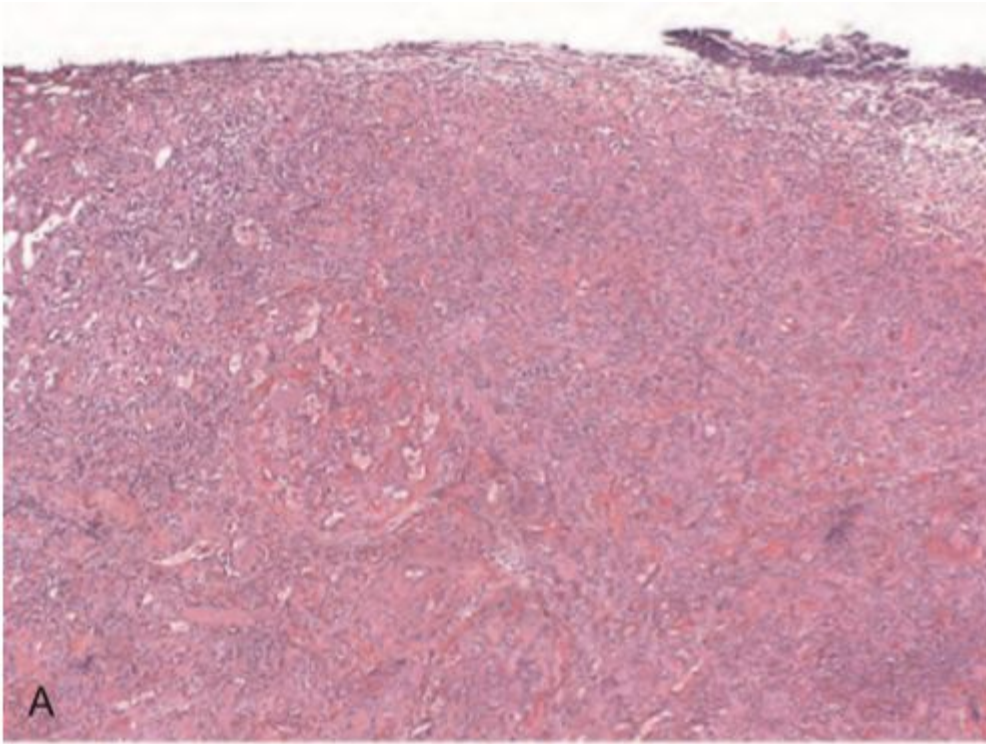


МИКРОСКОПИЯ

- 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



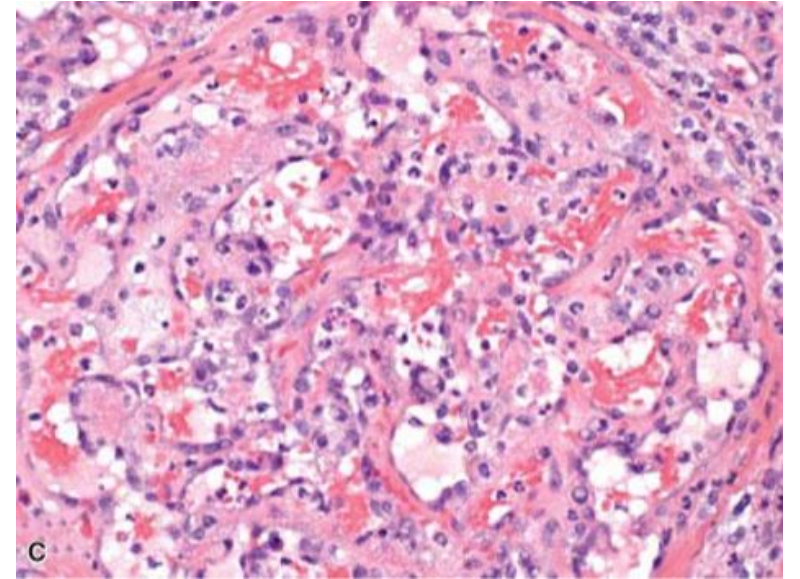
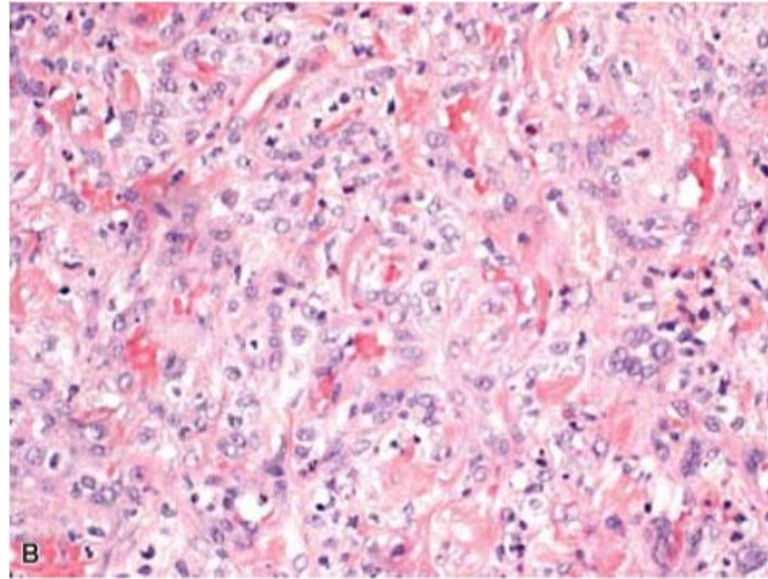
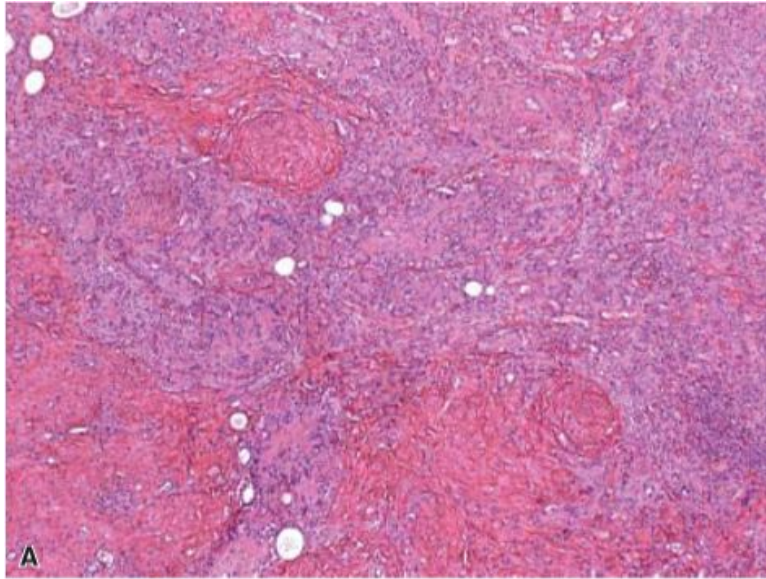
Ангиосаркома мочевого пузыря.

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.

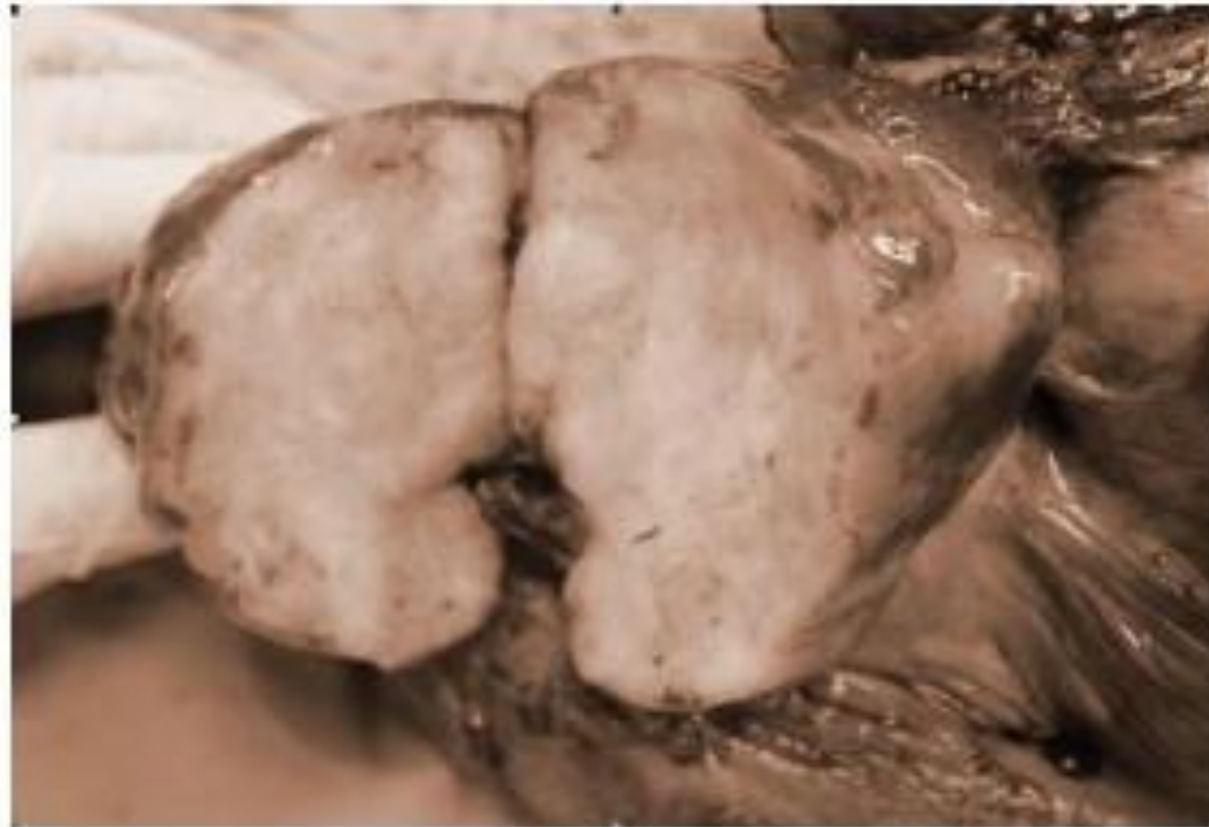


МАКРОСКОПИЯ

- 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.

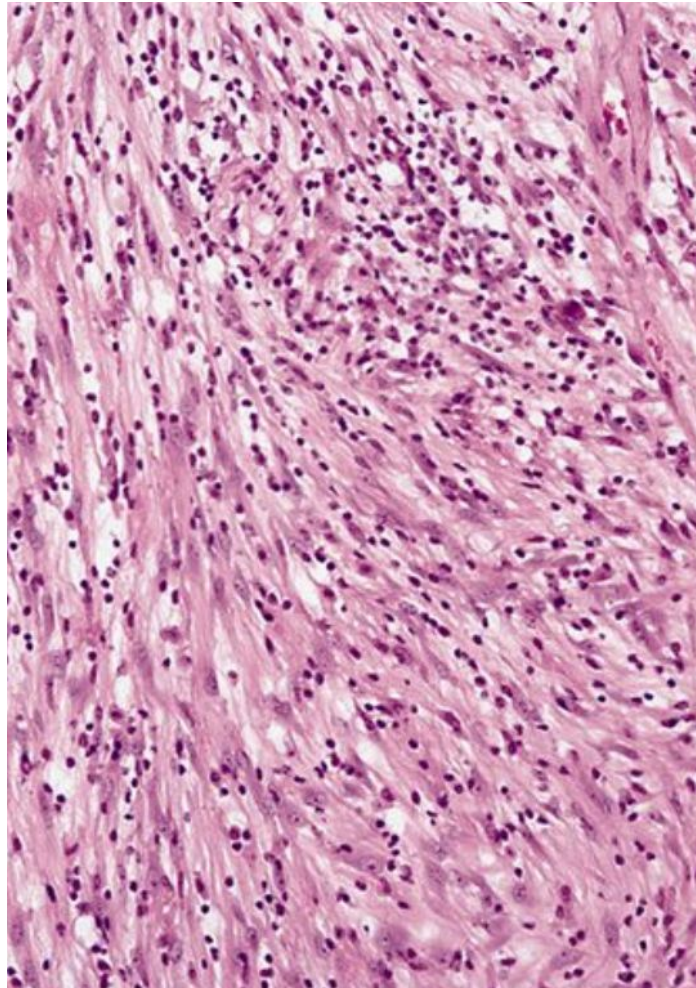


МИКРОСКОПИЯ

- 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.

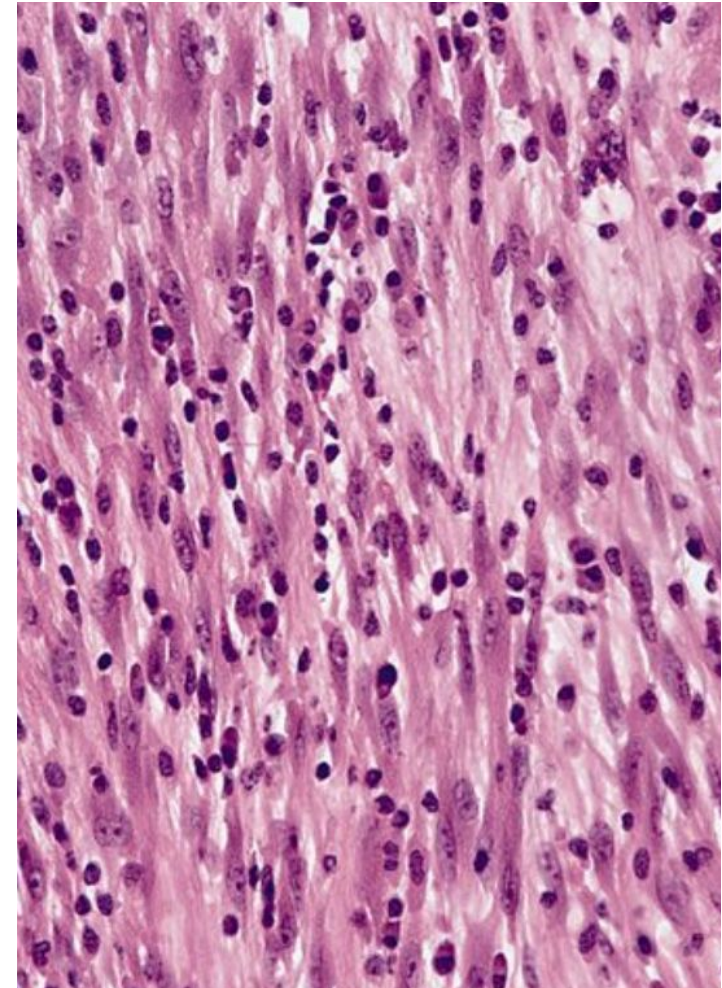


МИКРОСКОПИЯ

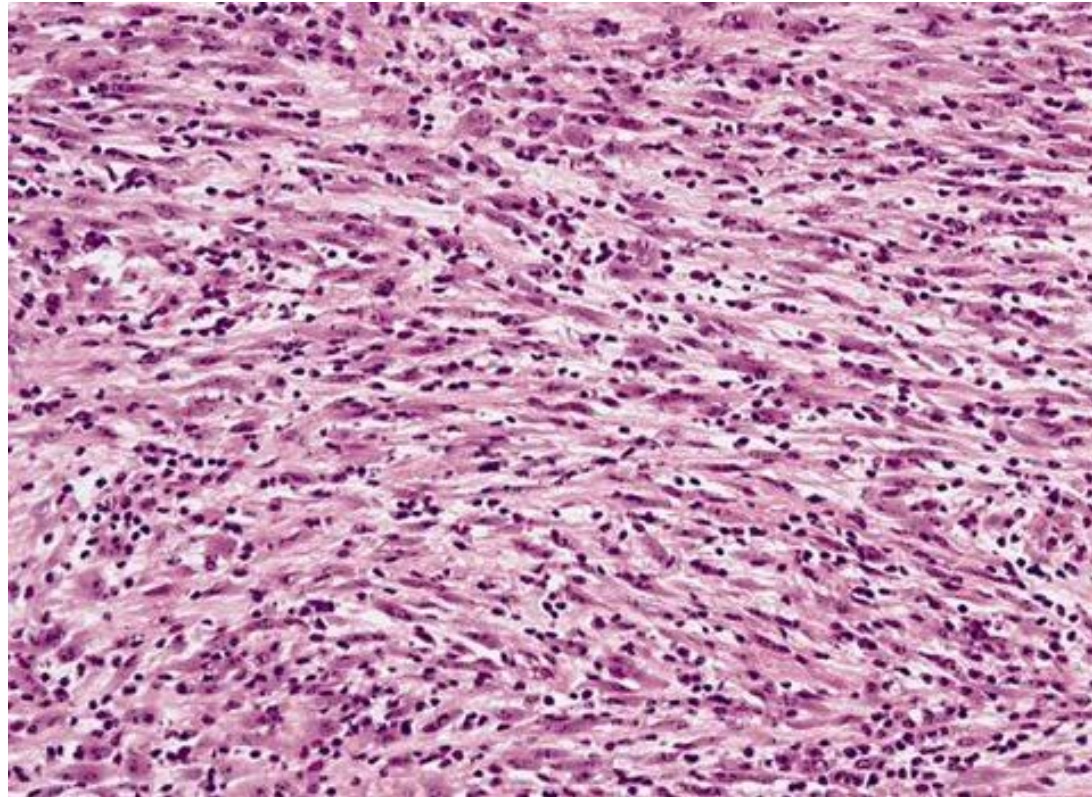


Воспалительная
миофибробластическая
опухоль.

Типичный вид
веретенообразных
миофибробластных
клеток и
воспалительного
инfiltrата.



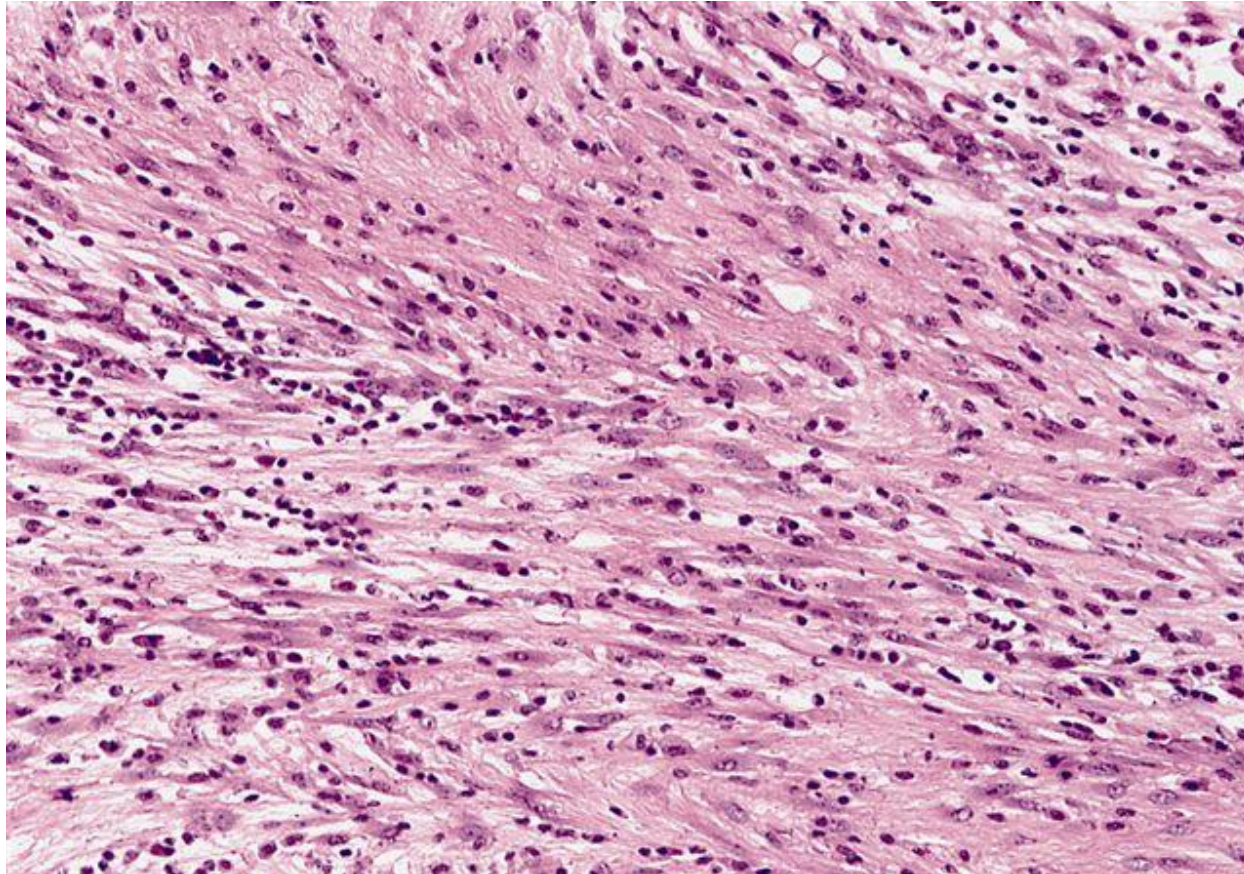
МИКРОСКОПИЯ



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.

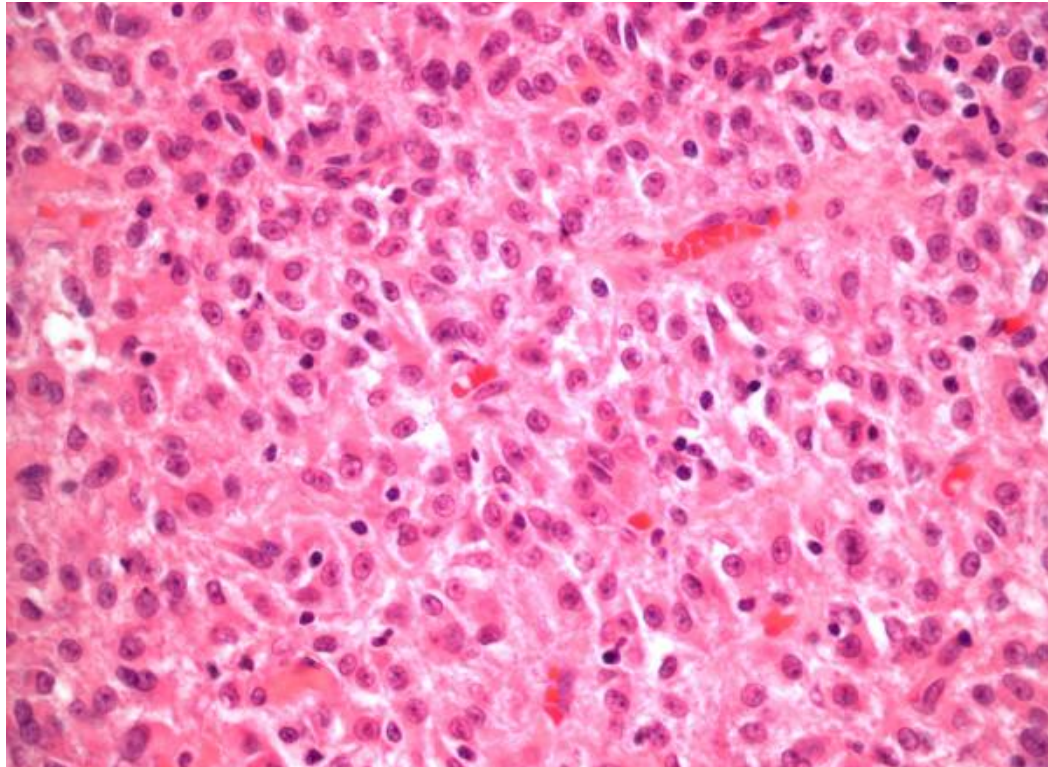


МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ

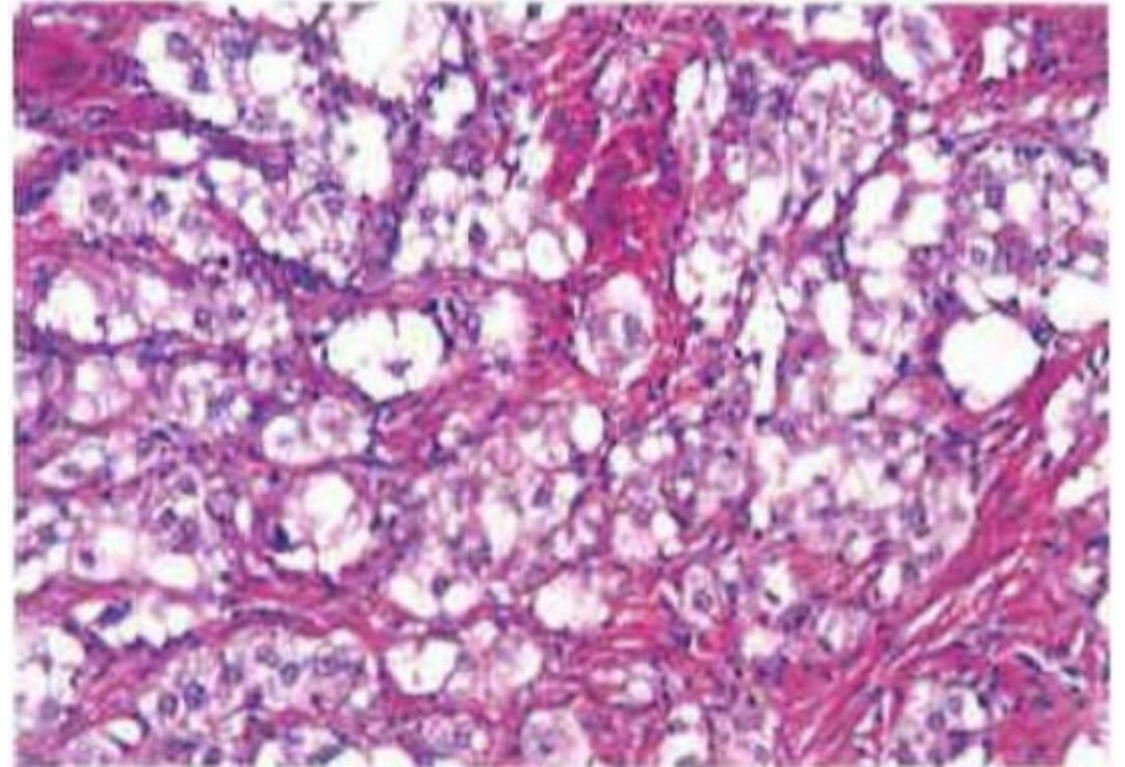
- Опухоли имеют размеры от 0,6 до 9,2 см и могут быть либо с четкими границами, либо инфильтративными;
- Имеют склонность к некрозам;
- Существуют два гистопатологических типа: веретенообразный и эпителиоидный, также опухоли могут быть представлены одним из этих типов или быть смешанными;
- Клетки опухоли 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.

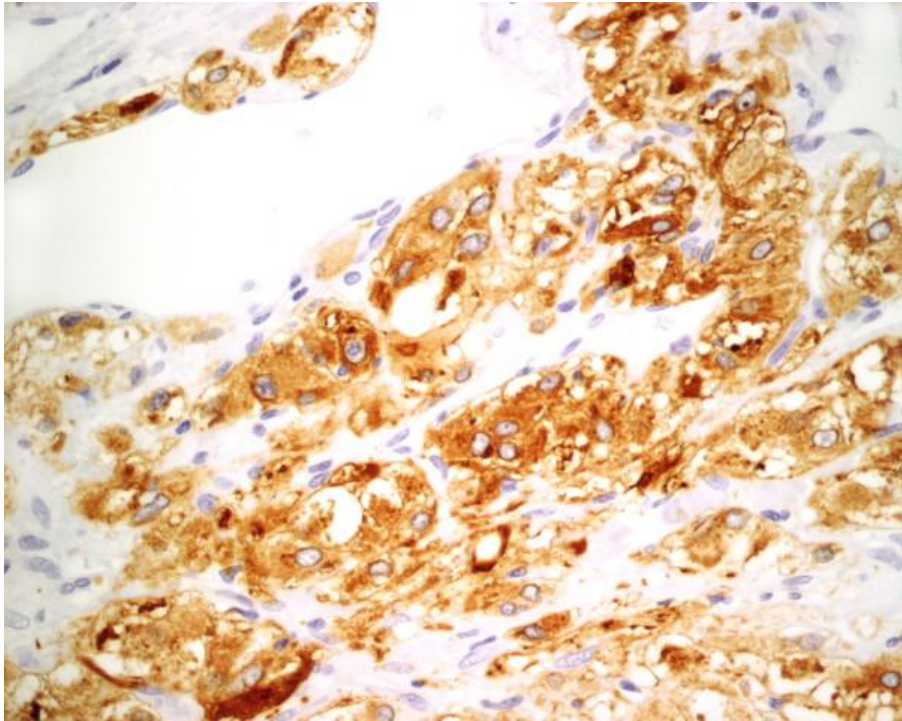


ИММУНОГИСТОХИМИЯ

- 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.

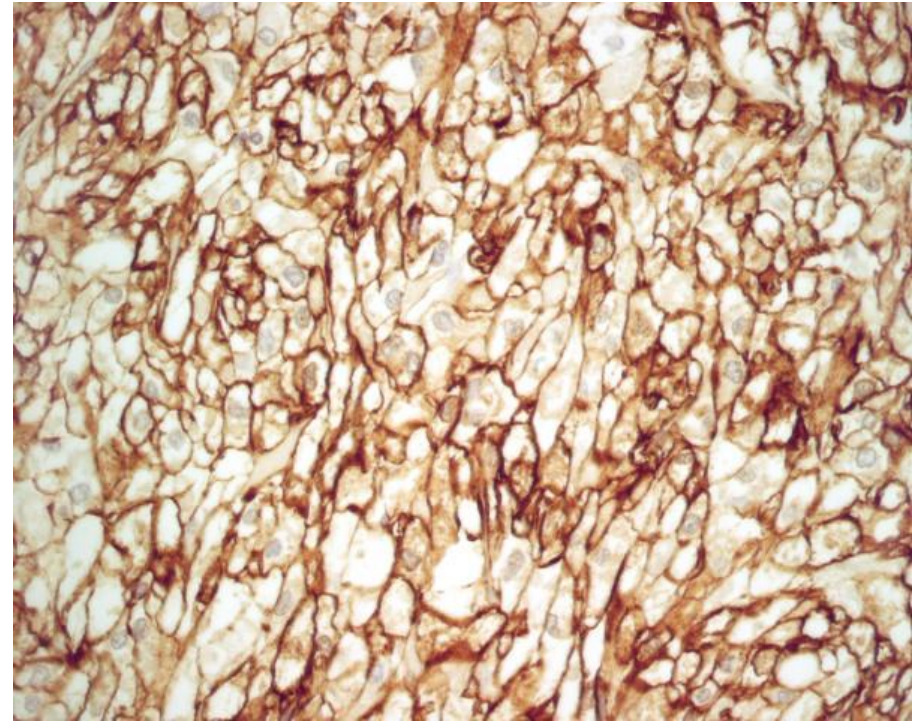


ИММУНОГИСТОХИМИЯ



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

- **Солитарная 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.

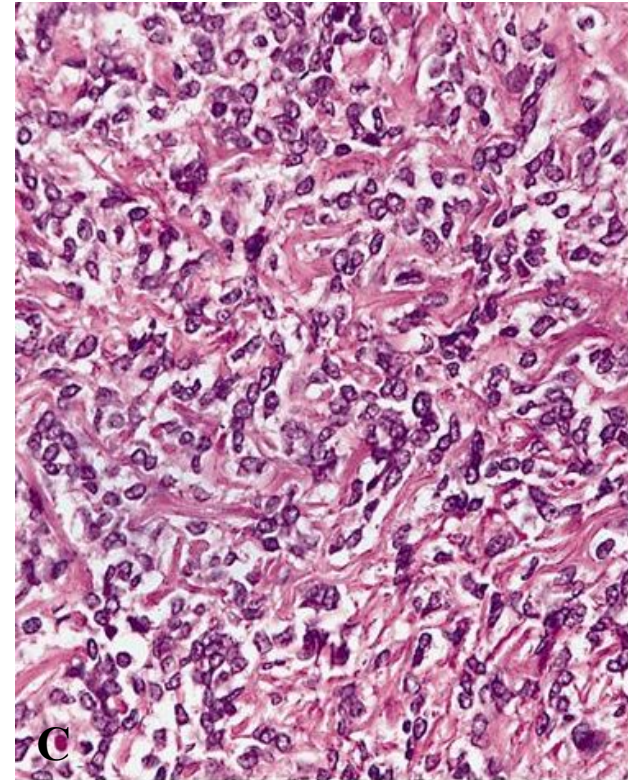
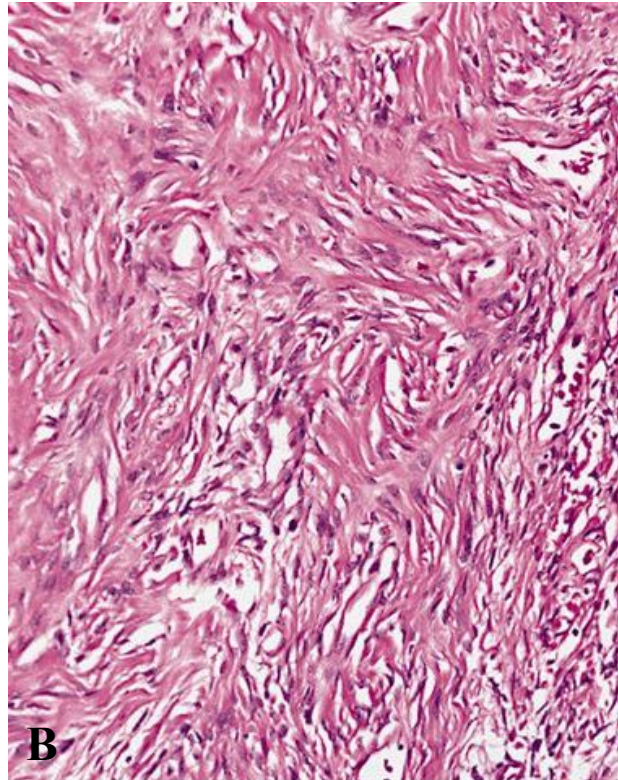
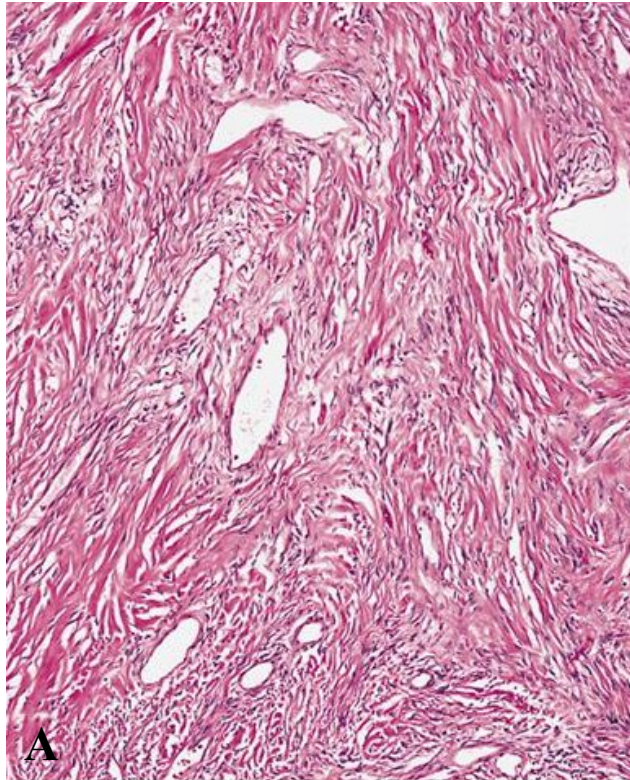


МАКРО- И МИКРОСКОПИЯ

- 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.

