

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
Волгоградский государственный медицинский университет
Министерства здравоохранения Российской Федерации

ОПУХОЛИ ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ у ДЕТЕЙ

Лечение

- Опухоли грудной стенки в детском и подростковом возрасте могут быть очень гетерогенными и могут появляться в любом возрасте от младенческого до позднего подросткового возраста. Они могут быть доброкачественными или злокачественными и вторичными или первичными.

- После тщательного анамнеза и физикального обследования должны быть проведено адекватные исследования для определения первичной опухоли и выявления возможных мест распространения. Верификация диагноза обычно требует проведения аспирационной и/или открытой биопсии.

- Большинство первичных опухолевых поражений органов грудной клетки требует полной резекции, тогда как вторичные процессы лечатся химиотерапией.

ЛИМФОМЫ

- Лимфома составляет примерно 13% всех случаев опухолей у детей и является наиболее распространенной причиной возникновения массы средостения у детей. Шестидесят процентов всех лимфом в этой возрастной группе являются неходжкинскими лимфомами, а лимфомы Ходжкина (ЛХ), или лимфогрануломатоз (ЛГМ) составляют оставшуюся часть.

ЛИМФОМЫ

- Хотя неходжкинская лимфома встречается чаще, около половины детей с неходжкинской лимфомой и две трети детей с лимфомой Ходжкина имеют переднюю средостенную массу. Поэтому большинство передних средостенных образований у детей обусловлено лимфомой Ходжкина.

ЛИМФОМЫ

- В большинстве случаев передняя масса средостения обусловлена инфильтрацией тимуса, хотя часто присутствуют увеличенные средостенные узлы. Тимус и узлы часто очень некротичны. Прямая инвазия в перикард может привести к выпоту в перикард, хорошо известному явлению при лимфоме Ходжкина. Может также произойти прорастание опухоли в грудную стенку.

- Размер средостенной массы и соотношение средостения и грудной клетки, измеренные на задней и передней рентгенограмме, имеют значение для прогноза и стратификации риска у детей с болезнью Ходжкина. Средостенная опухолевая масса может сдавить трахею и верхнюю полую вену.

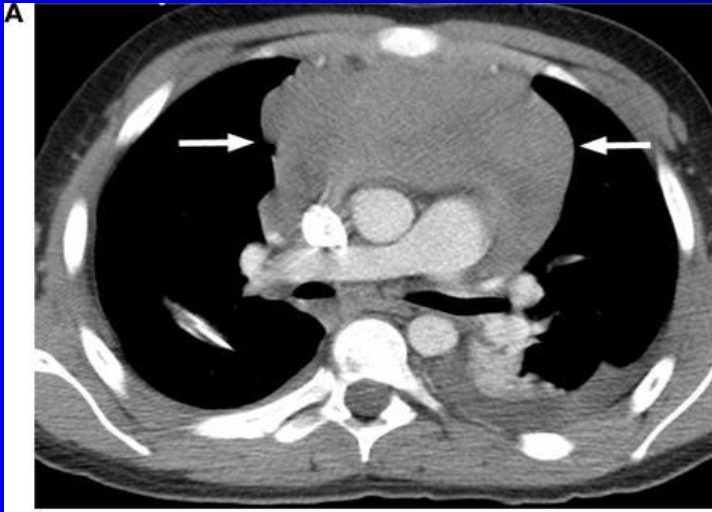
ЛИМФОМЫ

- Когда трахея сдавливается до 50% от ее нормального диаметра, развивается риск обструкции дыхательных путей.
- Выпот в плевральную полость встречается только у 5% пациентов с лимфомой Ходжкина. Напротив, у 50–75% пациентов с лимфобластной лимфомой отмечается выпот в плевральную полость.

ЛИМФОМЫ

- Т-клеточный лейкоз и лимфобластная лимфома тесно связаны, и у пациентов с Т-клеточным лейкозом могут быть опухолевые массы в переднем средостении и плевральные выпоты. Различие между ними произвольно основано на степени вовлечения костного мозга, пациенты с $\geq 25\%$ бластов костного мозга обозначаются как имеющие лейкоз

ЛИМФОМЫ



13-летний мальчик с Т-клеточной лимфобластной лимфомой.

(А) на аксиальной КТ определяется опухолевая масса в переднем средостении (стрелки)

(В) перикардальный (прямая стрелка) и плевральный выпот (изогнутая стрелка).

Перикардальные и плевральные выпоты обычно наблюдаются у детей с лимфобластной лимфомой, но редко встречаются при лимфоме Ходжкина.

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ИЗ

ЗАРОДЫШЕВЫХ КЛЕТОК

- Злокачественные опухоли из зародышевых (половых) клеток, Germ cell tumors (GCT), составляют 6–18% опухолевых масс средостения, а первичные GCT средостения - 1-3% всех GCT. Около 20% медиастинальных GCT являются злокачественными и включают в себя семиномы и несеминоматозные опухоли,

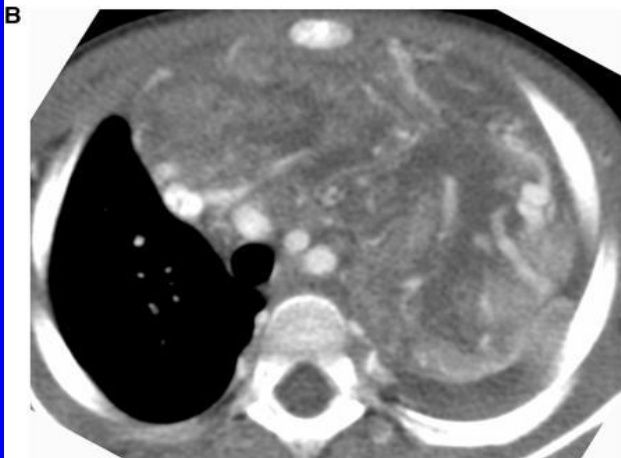
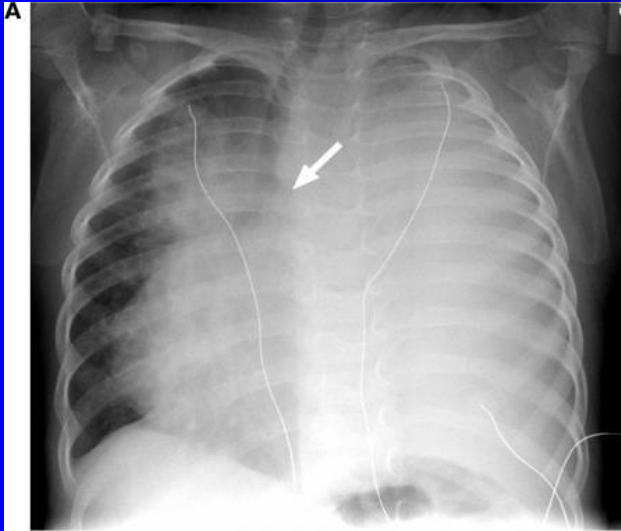
- такие как тератокарцинома, опухоль желточного мешка, эмбриональная карцинома, хориокарцинома и смешанные типы. Злокачественная GCT, как правило, представляет собой сложную опухоль, часто содержащую также доброкачественные компоненты.

- Существует два пика возраста для ГСТ в средостении: в возрасте около 2 лет и в подростковом возрасте. Большинство злокачественных ГСТ встречаются у мальчиков-подростков.

Медиастинальные ГСТ часто бывают большими и вызывают респираторное расстройство в результате сдавления трахеобронхиального дерева.

- У детей с медиастинальными ГСТ часто отмечаются ослабление дыхания, боли и кашель.
- Медиастинальные ГСТ чаще всего возникают внутри или около вилочковой железы, но также могут возникать в сердце или перикарде и реже в заднем средостении.

- Как доброкачественные, так и злокачественные ГСТ содержат кальцификаты (33–50%), жировую, кистозную или некротическую массы:



Двухлетняя девочка со злокачественным ГСТ: в анамнезе болезни кашель в течение двух месяцев, диспноэ, повышение температуры и ночные поты. Уровень сывороточного альфа-фетопротеина был значительно повышен. (А) Переднезадняя рентгенограмма показывает большой объём опухоли, вызывающий синдром внутригрудного напряжения и сдавление главного левого бронха (стрелка). (В) Аксиальная КТ изображение показывает гетерогенную массу, расположенную в переднем средостении. **Злокачественные ГСТ, такие как эта, имеют тенденцию быть большими и вызывать респираторное расстройство в результате сдавления трахеи и бронхов.**

- Злокачественные опухоли имеют тенденцию быть большими, вызывать выраженный массовый эффект и проникать в соседние структуры. Семиномы редко кальцифицируются и обычно представляют собой однородные опухоли.

- Несеминоматозные ГСТ представляют собой инвазивные опухоли, которые являются неоднородными и содержат участки некроза и кровоизлияния.

- **В семиномах отсутствуют серологические маркеры, в то время как несеминоматозные опухоли часто связаны с повышенным уровнем альфа-фетопротеина человека и/или сывороточного хорионического гонадотропина, который может вызывать преждевременное половое созревание и может быть связан с синдромом Клайнфелтера.**

- Семиномы требуют гистологического диагноза, тогда как несеминоматозные опухоли могут быть диагностированы с помощью сывороточных маркеров и клинической и радиологической корреляции.

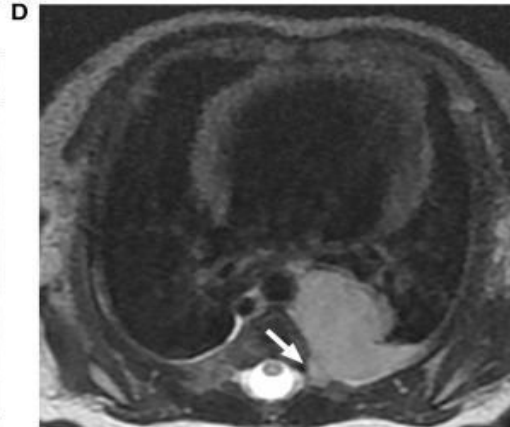
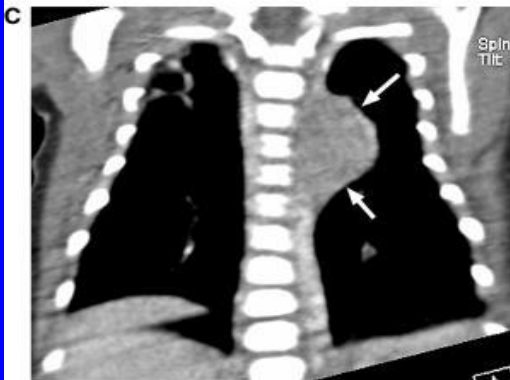
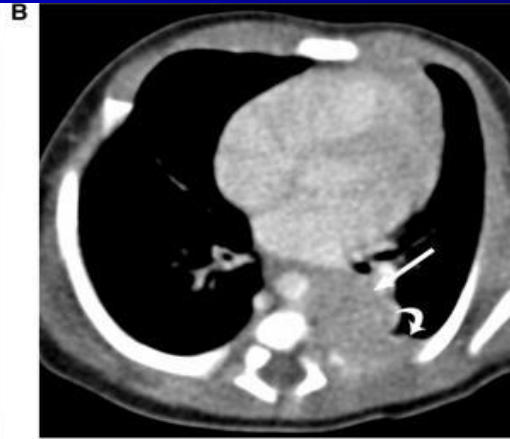
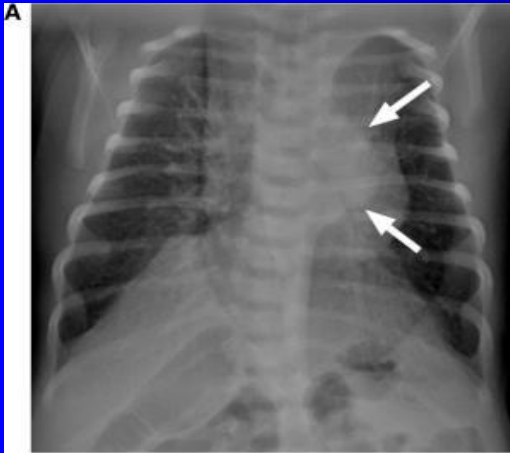
НЕЙРОГЕННЫЕ ОПУХОЛИ

- Приблизительно 90% задних средостенных масс у детей имеют нейрогенное происхождение. К ним относятся ганглиозные опухоли, нервные оболочки и нервные опухоли, а также другие опухоли нервной ткани, такие как параганглиомы .

- Большинство задних опухолей средостения у детей представляют собой ганглиозные опухоли. Эти опухоли возникают из ганглиев симпатической цепочки и образуют спектр заболеваний, начиная от наиболее агрессивной нейробластомы и заканчивая менее агрессивной ганглионевробластомой и доброкачественной ганглионевромой.

- Нейробластома возникает в среднем возрасте 2 года, ганглионейробластома в среднем возрасте 5,5 лет, а ганглионеврома обычно возникает после 10 лет. Все три имеют схожие рентгенологические характеристики.

- При обычной рентгенографии эти опухоли выглядят как вертикально вытянутая масса с конусообразным верхним и нижним краями. Боковой край обычно гладкий и выпуклый. Около 30% содержат кальцификацию. Костные изменения включают распространение и эрозию ребер и расширение нервных отверстий



Мальчик ,возраст 3 недели, с задней средостенной нейробластомой. (А) Рентгенограмма задней части передней грудной клетки показывает резко очерченную левую параспинальную массу (стрелки), первоначально считавшуюся очаговой пневмонией. (В) Осевое КТ изображение показывает твердую массу (стрелка), расположенную в заднем средостении с возможным поражением плевры (изогнутая стрелка). (С) Корональная реконструкция КТ показывает типичный вид задней медиастинальной нейробластомы в виде вертикально вытянутой массы с конусообразным верхним и нижним краями (стрелки). (D) Осевая T2-взвешенная МРТ показывает небольшое расширение опухоли в отверстии нерва (стрелка).

- Клиническая картина нейробластомы заднего средостения варьируется от клинически бессимптомного до симптомов, связанных с распространенным заболеванием, таких как раздражительность, диарея, потеря веса, лихорадка и боль в костях.

- Локальное увеличение объема опухоли или расширение опухоли внутри позвоночника может вызвать респираторный дистресс или сдавление спинного мозга. Когда нейробластома возникает вблизи верхушки легкого или основания шеи, это может вызвать синдром Горнера (птоз, миоз, энофтальм, ангидроз).

- Opsoclonus-myoclonus, синдром, характеризующийся быстрыми движениями глаз, встречается редко. Пациенты с опсоклонус-миоклонусом обычно имеют опухоли с благоприятным биологическим поведением, но страдают от длительных неврологических последствий.

- Опухоли оболочки нерва состоят из шванном, инкапсулированных опухолей, лишенных нервных волокон, и нейрофибром, неинкапсулированных опухолей с нервными волокнами. Эти опухоли могут возникать из межреберных или симпатических нервов. Рентгенологически опухоли неразличимы и, как правило, имеют вид резко маргинальных, сферических и лопастных параспинальных масс.

- Эрозия ребер и растяжение ребер чаще наблюдаются при опухолях нервной оболочки, чем при ганглиозных опухолях. Около 10% будут иметь внутриспинальное расширение.



- Около 5% этих опухолей подвергаются злокачественной дегенерации, и примерно половина из них наблюдается у пациентов с нейрофиброматозом типа 1. Злокачественные опухоли оболочки периферических нервов, как правило, больше, чем их доброкачественные аналоги, и демонстрируют быстрый рост при центральном некрозе.

Злокачественные новообразования легких и грудной стенки

- У детей большинство легочных злокачественных новообразований имеют метастатический характер.

Трудно отличить доброкачественные и злокачественные легочные узелки у детей, основываясь на особенностях компьютерной томографии . Хотя легочные метастазы часто проявляются в виде округлых, резко краевых узелков, они могут быть нечеткими.

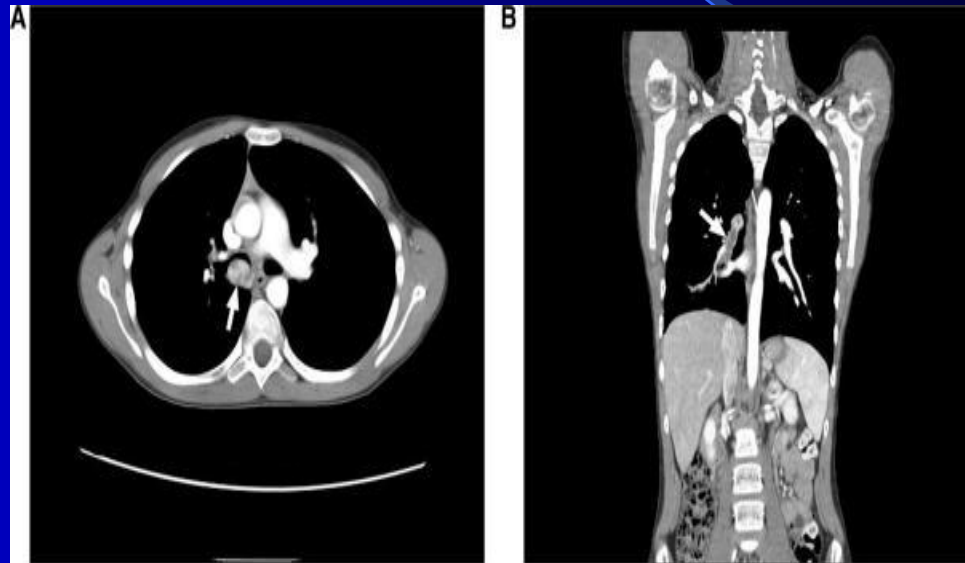
- В отличие от взрослых, размер узелков не является полезным показателем злокачественного потенциала у детей, и узелки $<0,5$ см, по-видимому, с такой же вероятностью являются злокачественными, чем $у > 0,5$ см.

- Наиболее распространенными злокачественными новообразованиями легких у детей являются карциноидная опухоль и плевропульмональная бластома .

КАРЦИНОИДНАЯ ОПУХОЛЬ

- Карциноидная опухоль встречается у детей старшего возраста и подростков, и, как сообщается, составляет от 80% до 85% первичных злокачественных опухолей легких у детей. Эти опухоли возникают в долевыми бронхах (75%), главных стволовых бронхах (10%) или в паренхиме легких (15%).
Клинические проявления: одышка, кашель, кровохарканье или рецидивирующая пневмония.

- Рентгенограмма грудной клетки часто показывает грудную или перигилярную массу в изоляции или в сочетании с периферическим уплотнением вследствие ателектаза или обструктивной пневмонии. На компьютерной томографии (КТ) карциноид обычно выглядит как округлая или яйцевидная твердая, четко очерченная масса со слегка дольчатыми краями (рис. 4).



11-летний мальчик с легочным карциноидом. (А) Осевое КТ изображение показывает четко определенную, круглую массу в или рядом с правым основным стволом бронха (стрелка), вызывающую частичную бронхиальную обструкцию. Обратите внимание на увеличение массы, характерную для карциноидов. (В) Корональная реконструкция КТ демонстрирует типичное удлиненное появление карциноидной опухоли (стрелка), которая параллельна длинной оси бронхов и сосудов

- Если карциноиды несферические, они могут выглядеть вытянутыми с длинной осью, параллельной бронхам или легочным сосудам. Как правило, они встречаются близко к центральным бронхам, около бифуркации. На КТ кальцификация присутствует в до 30% опухолей и может быть точечной или диффузной. Кальцификация чаще встречается у центрального карциноида, чем у периферического карциноида.

- Карциноиды могут проявляться в виде небольшого узелка, полностью расположенного в просвете бронха или с эндобронхиальным и экстрабронхиальным компонентами. Тонкостенная КТ полезна при выявлении эндобронхиального компонента..



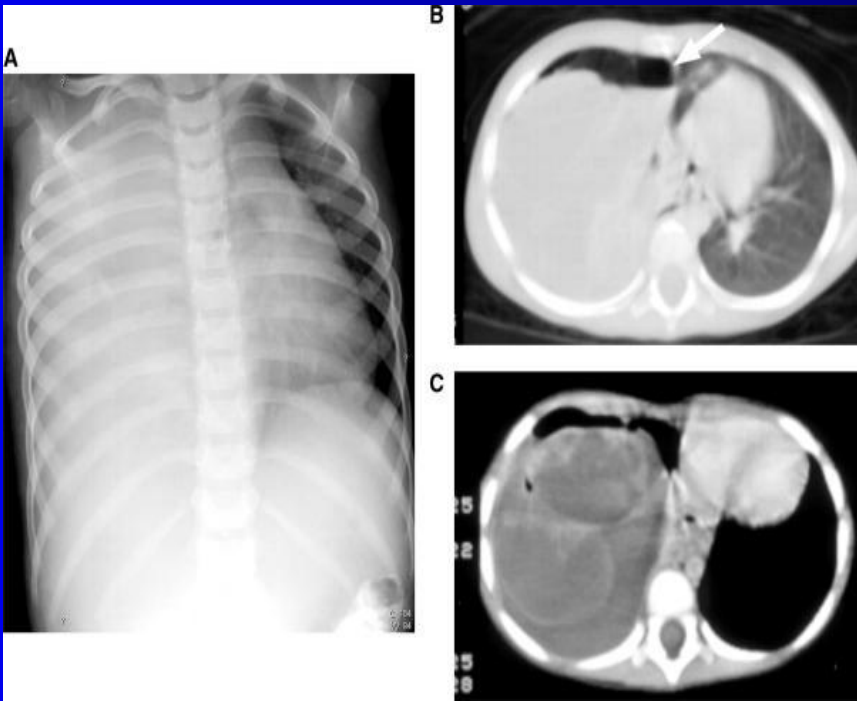
ПЛЕВРОПУЛЬМОНАЛЬНАЯ БЛАСТОМА

- Плевропульмональная бластома (ППБ) - это редкая злокачественная эмбриональная мезенхимальная опухоль легкого и плевры, которая встречается почти исключительно у детей младше 6 лет. Существует три подтипа ППБ: тип 1 - преимущественно макроцистный (14%), тип 2 - смешанный кистозный и твердый (48%), а тип 3 - преимущественно твердый (38%).

- Диагноз часто затруднён, потому что РРВ путают с другими опухолями, особенно с кистозными аденоматоидными мальформациями или эмпиемой, с неспецифическим респираторным расстройством или признаками пневмонии и спонтанным пневмотораксом.

- Хотя РРВ не была идентифицирована как часть специфического синдрома, около 25% случаев встречаются в семейных условиях с высокой распространенностью внелегочных опухолей, включая кистозную нефрому (наиболее распространенную), новообразования щитовидной железы, саркомы, медуллобластому, GCT и гематологические заболевания.

- Поскольку диагноз часто запаздывает, у больных, как правило, отмечаются большие массы, вызывающие почти полное заполнение гемиторакса. Другими особенностями визуализации, которые предполагают наличие ППБ, являются правостороннее расположение, периферически расположенная масса без инвазии грудной стенки, гетерогенно низкое затухание на КТ, отсутствие кальцификации и связанный с этим плевральный выпот и пневмоторакс.



Двухлетняя девочка с плевропульмональной бластомой (ППБ). (А) Рентгенограмма задней части передней грудной клетки показывает полное затемнение правого гемиторакса. (В) Осевая КТ, окно легкого, показывает небольшой правосторонний пневмоторакс. (С) Осевая КТ, окно средостения, показывает большую, гетерогенную, преимущественно низкую плотность, правую ППБ. Эти особенности изображения являются типичными для РРВ.

- Плевропульмональная бластома может быть одиночной или множественной с дополнительными поражениями, происходящими синхронно или метасинхронно. Наличие множественных поражений должно предполагать диагноз ППБ.

- **Незрелая периферическая нейроэктодермальная опухоль (НПНО)** - недифференцированная высокозлокачественная саркома, развивающаяся скорее всего из мигрирующих эмбриональных клеток неврального гребешка (peripheral primitive neuroectodermal tumor - PNET).

- Описана в различных органах и системах под разными названиями. Синонимы: мелкоклеточная недифференцированная опухоль грудной стенки, злокачественная мелкоклеточная торакопульмональная опухоль, примитивная нейроэктодермальная опухоль, эктомезенхимомы, эпендимобластома, нейробластома, опухоль Аскина

ОПУХОЛЬ АСКИНА

- Опухоль Аскина представляет собой разновидность саркомы Юинга или примитивную нейроэктодермальную опухоль, которая возникает из стенки грудной клетки, иногда из ребра и редко из паренхимы легкого. Около 17% злокачественных опухолей грудной клетки относятся к семейству опухолей саркомы Юинга, и 15% всех сарком Юинга локализируются на стенке грудной клетки.

- Саркома Юинга может встречаться в любой возрастной группе, но средний возраст проявления составляет 15 лет. Наиболее распространенным симптомом является локализованная боль, за которой следует пальпируемая масса.

- Прогноз у пациентов с опухолью Аскина плохой и зависит от распространенности опухоли и резектабельности опухоли после неoadьювантной терапии. Опухоль часто представлена в виде большой массы грудной стенки с внутригрудным и/или внегрудным компонентом. Быстрый рост этих опухолей приводит к инвазии и разрушению соседних структур, включая мышцы, ребра, плевру и паренхиму легкого.

- Часто трудно различить компрессию легких и инвазию с помощью КТ или МРТ. Распространение опухоли в плевру и плевральные выпоты происходят часто. Деструкция ребра характерна. Опухоль Аскина редко содержит кальцификаты. Опухоли обычно имеют гетерогенный вид на КТ и МРТ, вызванных некрозом и кровоизлиянием



- 3-летняя девочка с опухолью Аскина. (А) На осевой КТ изображена большая гетерогенная опухоль Аскина (стрелки) с разрушением ребер (изогнутая стрелка). (В) Корональная реконструкция КТ показывает гетерогенную опухоль Аскина (стрелки) и крупный ассоциированный плевральный выпот, вызывающий сдвиг средостенных структур (изогнутая стрелка). Показанный здесь гетерогенный вид типичен для опухоли Аскина и обусловлен некрозом и кровоизлиянием. Плевральный выпот также часто наблюдается с этой опухолью.

- **БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!**