

УО «Гродненский государственный медицинский университет»
Кафедра акушерства и гинекологии

Доклад на тему:

ОПУХОЛИ ЖЕЛТОЧНОГО МЕШКА

Подготовила студентка 4 курса
Лечебного факультета
24 группы
Бык Алина Юрьевна

ЭТИОЛОГИЯ

Опухоль желточного мешка (эмбриональный рак инфантильного типа; опухоль эндодермального синуса) - злокачественное новообразование, источником которого являются клетки желточного мешка.

- относится к группе герминогенные опухоли (группа новообразований, источником которых являются зародышевые клетки половых желез (яичников у женщин и яичек у мужчин), закладывающиеся во внутриутробном периоде)
- несеминозные опухоли (развивающиеся из элементов, образующих окружение герминогенных клеток).



Герминогенные опухоли составляют 3-8 % от всех опухолей.

Опухоль желточного мешка - третья по частоте герминогенная опухоль (10-20%)

Опухоль желточного мешка встречается преимущественно у детей и подростков , но бывает и у взрослых, обычно в сочетании с другими герминогенными опухолями.

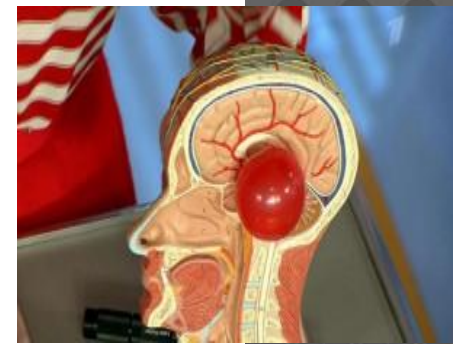
В детском возрасте эти опухоли в 2-3 раза чаще встречаются среди девочек, чем мальчиков

После 14 лет летальность среди лиц мужского пола становится выше, что обусловлено увеличением частоты опухоли яичка у мальчиков подросткового возраста



ЛОКАЛИЗАЦИЯ:

- *В яичках*
- *яичниках*
- *экстрагонадных локализациях :*
- *забрюшинное пространство,*
- *средостение,*
- *пинеальная область (шишковидная железа)*
- *крестцово-копчиковая область.*
- *Реже зародышевые клетки (источники опухоли)задерживаются в области*
- *влагалища,*
- *мочевого пузыря,*
- *печени,*
- *носоглотка*
- *других органах и тканях*





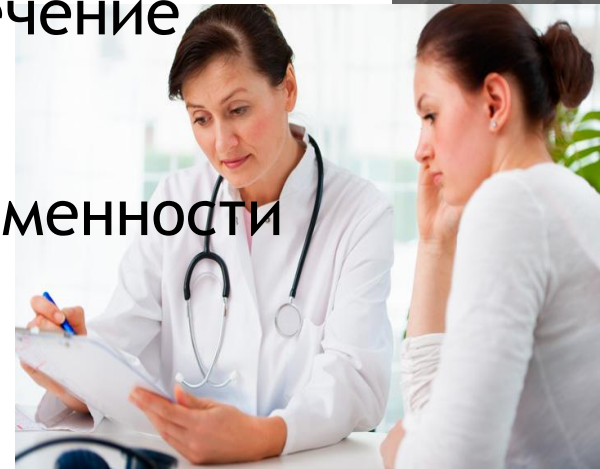
- У детей до двух лет чаще регистрируются опухоли копчика и яичек
- у старших (от 14 лет) чаще диагностируются опухоли яичников и пинеальной области
- Метастазирует опухоль лимфогенно в забрюшинные лимфатические узлы, а также гематогенно - в легкие, печень и другие органы.

ФАКТОРЫ РИСКА И ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ОПУХОЛЕЙ ЖЕЛТОЧНОГО МЕШКА

- Исходным толчком к началу опухолевого роста является задержка и нарушение процесса перемещения зародышевых клеток, что может являться следствием различных причин (каких конкретно до сих пор не выявлено).

Предположительно, факторы риска:

- Генетические нарушения, связанные с половыми хромосомами.
- Воздействие канцерогенных веществ в течение внутриутробного развития.
- Хронические заболевания и длительное медикаментозное лечение во время беременности матери
- И другие.



ЖЕЛТОЧНЫЙ МЕШОК В РАЗВИТИИ ЧЕЛОВЕКА

- Желточный мешок формируется из эндобластического пузырька в период плацентации на 15–16-й день эмбрионального развития (29-30 день беременности).
- Для человека желточный мешок является провизорным органом, который играет немаловажную роль в раннем развитии плодного яйца.
- На ранних стадиях беременности (до 6 нед) желточный мешок больше амниотической полости вместе с зародышевым диском.
- С 18–19-го дня после оплодотворения в стенке желточного мешка образуются очаги эритропоэза, которые формируют капиллярную сеть, поставляя эритробласты (ядерные эритроциты) в первичную кровеносную систему плода.

- С 28–29-го дня после оплодотворения желточный мешок является источником первичных половых клеток, которые мигрируют из его стенки к закладкам гонад эмбриона. До 6-й нед после оплодотворения желточный мешок, играя роль «первичной печени», продуцирует многие важные для эмбриона белки – альфа-фетопротейн, трансферрины, альфа₂-микроглобулин.
- К концу I триместра внутриутробного развития желточный мешок перестает функционировать, редуцируется и остается в виде небольшого кистозного образования у основания пуповины. Иначе называется, пупочный, или пуповинный пузырек, уже является рудиментарным образованием, утратившим функцию вместилища питательных веществ.

ПАТОНЕГЕЗ РАЗВИТИЯ ОПУХОЛИ

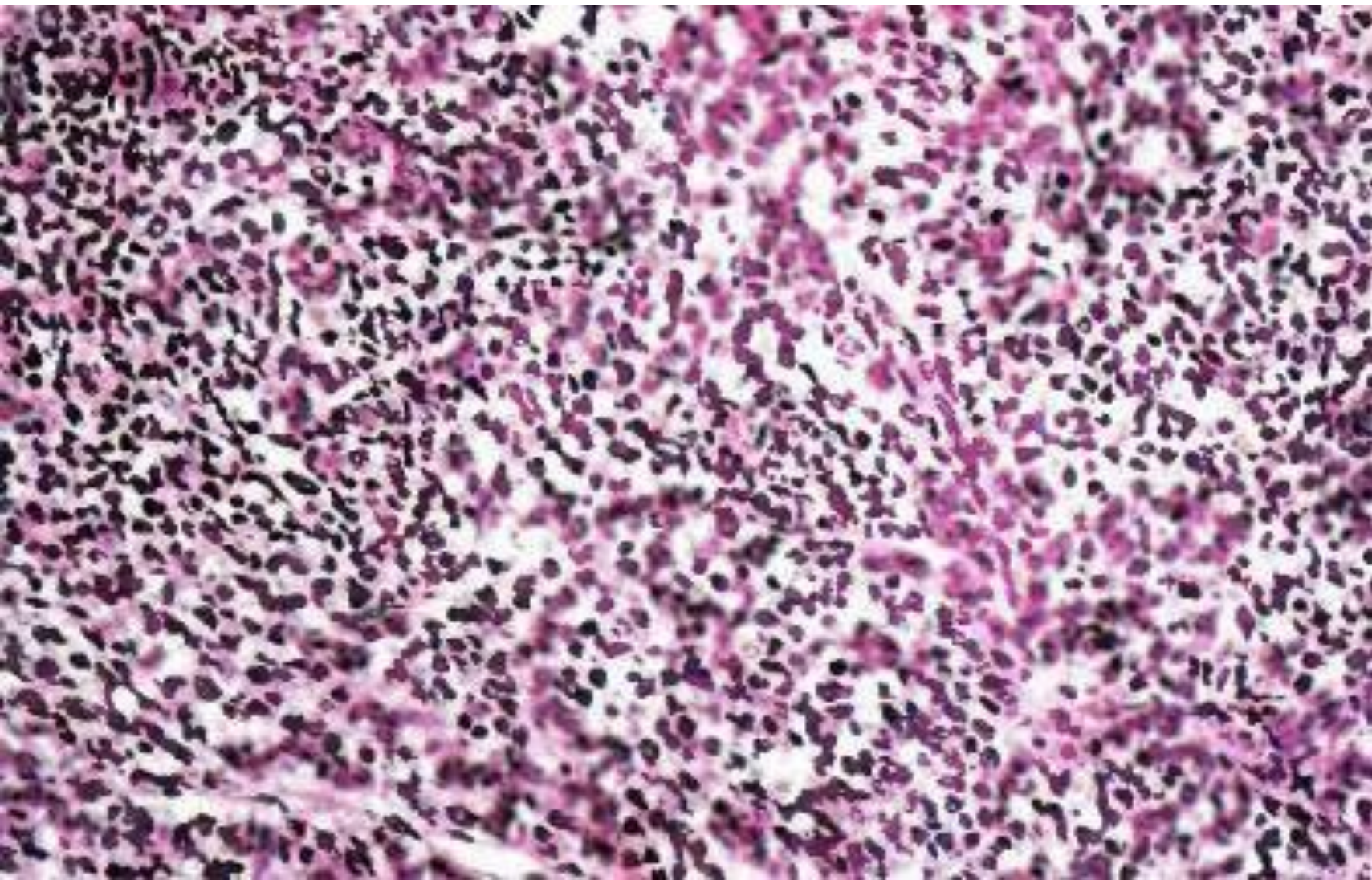
Первые зародышевые клетки могут быть обнаружены в энтодерме желточного мешка уже у 4-недельного эмбриона. В период развития эмбриона первоначальные зародышевые клетки мигрируют из энтодермы желточного мешка к генитальному гребню в ретроперитонеуме. Здесь из зародышевых клеток развиваются половые железы, которые затем спускаются в мошонку, формируя яички, или в малый таз, образуя яичники. Если в период этой миграции по каким-то неустановленным причинам происходит нарушение нормального процесса миграции, зародышевые клетки могут задерживаться в любом месте своего следования, где в последующем может сформироваться опухоль.

МИКРОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ



Структура опухоли желточного мешка может быть вариабельной. Чаще всего это ретикулярная или микрокистозная структура, характеризующаяся жидкой сеткой пространств и каналов, выстланных примитивными митотически активными клетками со светлой цитоплазмой и неравномерными гиперхромными ядрами с выразительными ядрышками. В 50% случаев в ретикулярных зонах можно заметить так называемые тельца Schiller-Duval (Шиллера-Дюваля). Они состоят из округлых или вытянутых сосочков с фиброваскулярным ядром и выстланных примитивными цилиндрическими, кубоидальными уплощенными или гвоздеобразными клетками. Эти клетки продуцируют гиалиновые капли, содержащие альфа-фетопротеин (АФП) и 1-антитрипсин и размещаемые как в цитоплазме клеток, так и экстрацеллюлярно

МИКРОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

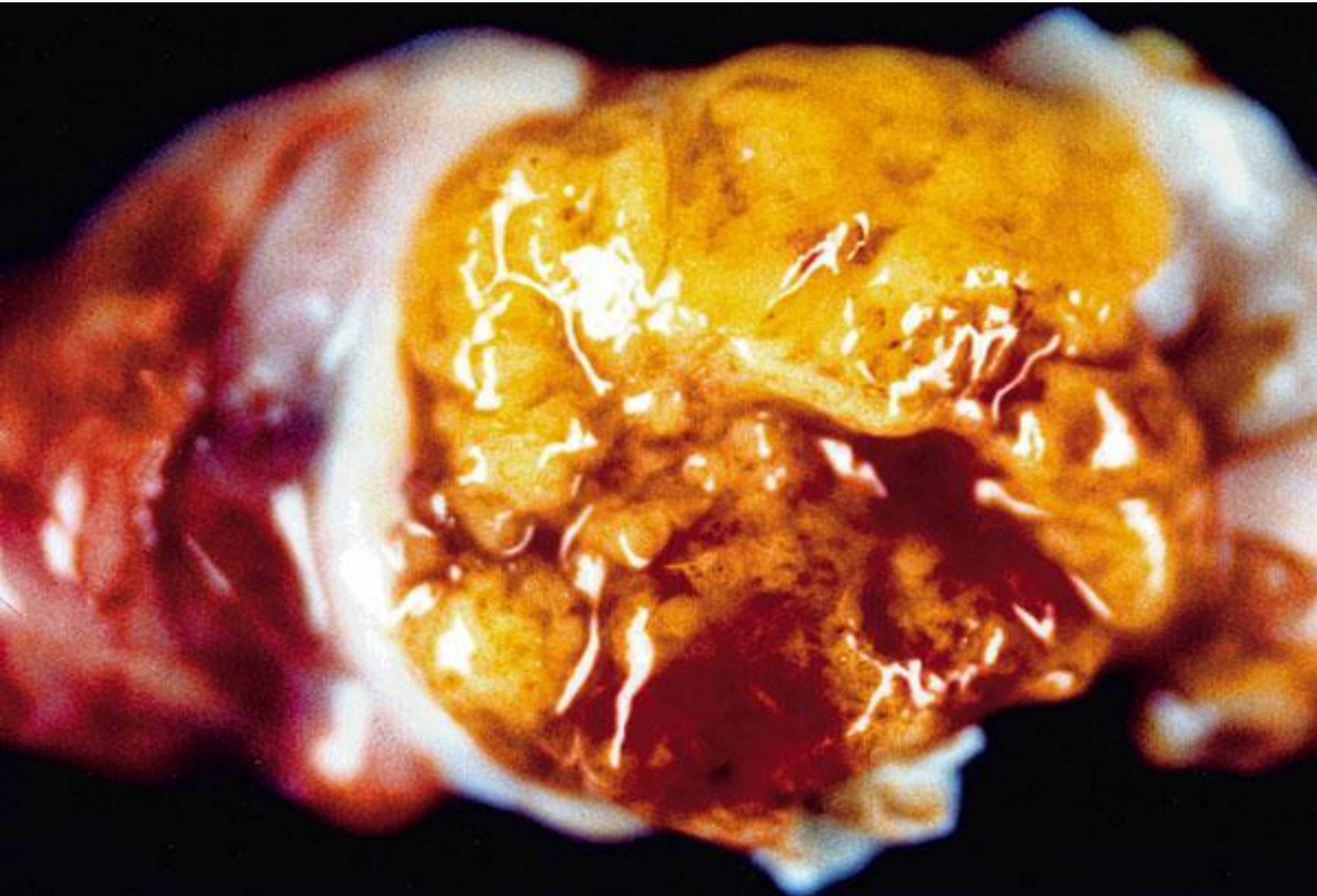


МАКРОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ:

Опухоль является солидной или кистозной, хрупкой, желтого цвета. На поверхности разреза заметны зоны геморрагий, некрозов, кистозной дегенерации.

Макроскопическая картина «медовых сот» (многочисленные маленькие кисты) часто связана с поливезикулярным вителиновым компонентом. В 15% случаев оказываются другие элементы зародышевоклеточных опухолей (дермоидные кисты). Опухоль почти всегда односторонняя. Но может быть и двухсторонний вариант.

МАКРОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ



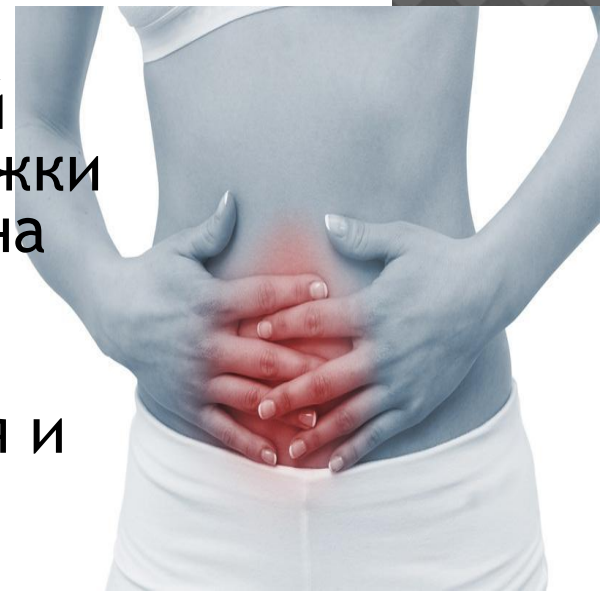
СТАДИИ ОПУХОЛЕЙ ЖЕЛТОЧНОГО МЕШКА

- I стадия - новообразование ограничено органом поражения. Отсутствуют клинические, рентгенологические и гистологические признаки распространения новообразования за пределы органа. Содержание опухолевых маркёров, исследованных с учётом времени полужизни (альфа-фетопротеин - 5 сут) не повышено. У пациентов с нормальными значениями онкомаркеров забрюшинные лимфатические узлы не поражены.
- II стадия - Новообразование выходит за пределы органа. Забрюшинные лимфатические узлы поражены опухолью (размеры менее 2 см) и/или повышенные значения содержания АФП(с учётом времени полужизни).
- III стадия - поражение новообразованием забрюшинных лимфатических узлов (размеры более 2 см). Содержание маркёров опухоли нормальное или повышено.
- IV стадия - отдалённые метастазы, включая печень.

КЛИНИКА

Симптомы зависят от локализации новообразования.

- Крестцово-поясничная область - Деформация и увеличение данной области за счёт новообразования.
- Средостение - Дыхательные расстройства при достижении опухолью больших размеров.
- Забрюшинное пространство - Симптомы, характерные для данной локализации.
- Яичник - Пальпируемая опухоль брюшной полости и малого таза, при перекруте ножки опухоли - боли в животе. У 1/3 больных на момент постановки диагноза отсутствуют менструации.
- Область шишковидной железы - Очаговая и общемозговая симптоматика



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА:

Дифференциальный диагноз проводят с:

- ⦿ дисгерминомой,
- ⦿ эмбриональной карциномой,
- ⦿ эндометриоидной аденокарциномой,
- ⦿ светлоклеточной карциномой,
- ⦿ гепатоцеллюлярной карциномой

ДИАГНОСТИКА

Характерная особенность всех герминогенноклеточных опухолей - секреторная активность. При опухоли желточного мешка в крови обнаруживают повышение концентрации альфа-фетопротеина (АФП). Поэтому важным этапом диагностики является анализ крови на АФП



АЛЬФА-ФЕТОПРОТЕИН

АФП - гликопротеин с молекулярной массой 69 000 Да с периодом полураспада 5-7 дней. В норме он секретируется желточным мешком. У детей старше года и взрослых верхняя граница нормы концентрации АФП в сыворотке крови составляет 15 мг/мл..

АФП отражает распространение процесса (при опухоли желточного мешка уровень АФП может быть выше 1000 мг/мл)





Обязательные диагностические исследования

- Полное физикальное обследование с оценкой местного статуса
- Клинический анализ крови
- Клинический анализ мочи
- Биохимический анализ крови (электролиты, общий белок, печеночные пробы, креатинин, мочевины, лактатдегидрогеназа, щелочная фосфатаза, фосфорно-кальциевый обмен)
- Коагулограмма
- УЗИ области поражения
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
- РКТ (МРТ) области поражения



- Завершающий этап - биопсия новообразования для верификации цитологического диагноза. Целесообразно сделать отпечатки с биоптата для цитологического исследования.
- Опухоль желточного мешка практически всегда односторонняя (чаще правосторонняя), поэтому биопсию контралатерального яичника во время операции выполнять не следует.

Дополнительные диагностические исследования

- При подозрении на метастазы в легкие - РКТ органов грудной полости
- При подозрении на метастазы в головной мозг - ЭхоЭГ и РКТ головного мозга
- Ультразвуковое цветное дуплексное ангиосканирование области поражения

ЛЕЧЕНИЕ



- Хирургическое (односторонняя аднексэктомия и др.)
- Через 2 недели после операции назначают курсы химиотерапии: VAC-винкристин, адриамицин D и циклофосфамид или более токсичный VBP-винбластин, блеомицин, цисплатин, или Act-FU-Су-актиномицин D, 5-фторурацил и циклофосфамид (цитоксан) и другие режимы.
- При необходимости применяется лучевая терапия.

ПРОГНОЗ

Пятилетняя выживаемость после комбинированного хирургического лечения и химиотерапии для больных

I стадии 95 %,

II стадией равна 70-75%,

с другими стадиями - 30-50%.

Сывороточный уровень АФП определяют для контроля над эффективностью лечения и выявления рецидивов опухоли.

Неблагоприятные прогностические признаки — поздняя стадия, большой объем резидуальной опухоли после циторедуктивной хирургии; поражения печени.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!