

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

Белорусская медицинская академия  
последипломного образования

**Ю.Е. Демидчик С.Е. Шелкович**

**ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ  
НОВООБРАЗОВАНИЯ СРЕДОСТЕНИЯ**

Учебно-методическое пособие

Минск БелМАПО  
2016

УДК 616.27-006(075.9)

ББК 54.12+55.6я73

Д 30

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия  
НМС Белорусской медицинской академии последипломного образования  
протокол № 4 от 09.06 2016

**Авторы:**

зав. кафедрой онкологии БелМАПО, профессор, д.м.н. *Демидчик Ю.Е.*  
доцент кафедры онкологии БелМАПО, к.м.н. *Шелкович С.Е.*

**Рецензенты:**

Заведующий кафедрой онкологии УО БГМУ, профессор, доктор  
медицинских наук Прохоров А.В.

РНПЦ ОМР им. Н.Н. Александрова

**Демидчик Ю.Е.**

Д 30

Опухоли и опухолеподобные новообразования средостения:  
учеб.-метод. пособие /Ю.Е. Демидчик, С.Е. Шелкович – Минск.:  
БелМАПО, 2016. – 21с.

ISBN 978-985-584-042-9

В учебном пособии изложены основные вопросы первичной и  
дифференциальной диагностики, клинические проявления, и принципы лечения  
новообразований средостения.

Предназначено для врачей-онкологов, хирургов и фтизиопульмонологов.

УДК 616.27-006(075.9)

ББК 54.12+55.6я73

ISBN 978-985-584-042-9

© Демидчик Ю.Е., Шелкович С.Е., 2016

© Оформление БелМАПО, 2016

## ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ СРЕДОСТЕНИЯ

Средостение (mediastinum) - это пространство, ограниченное латерально медиастинальной плеврой, спереди грудиной, сзади позвоночником, снизу диафрагмой, сверху условной поперечной плоскостью, проведенной над яремной вырезкой грудины (рисунок 1).

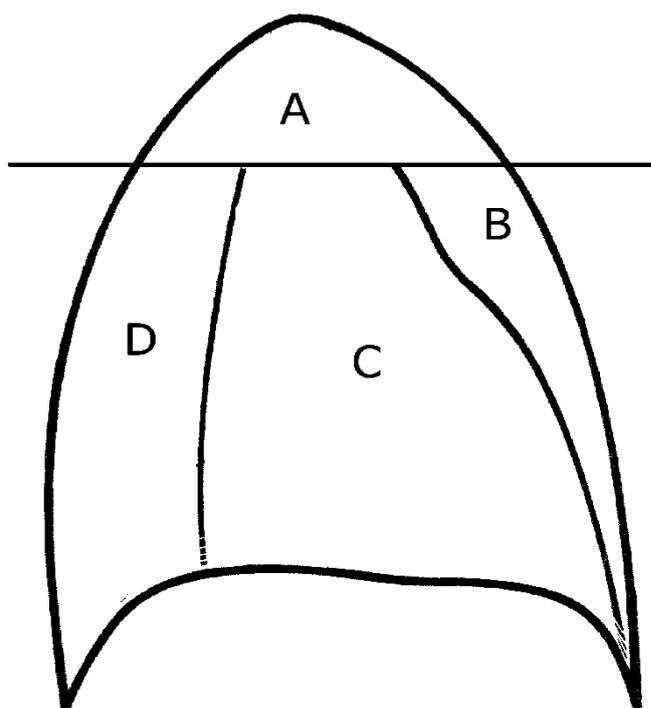


Рисунок 1 Отделы средостения:  
верхний - а; передний - б; средний - с; задний - d

Медиастинальные опухолевые процессы бывают доброкачественными и злокачественными, эпителиальными и неэпителиальными, органными и внеорганными, системными и солитарными. Помимо этого существует значительное число так называемых опухолеподобных поражений (кисты, диафрагмальные грыжи и др.), которые клинически и рентгенологически проявляют себя как опухоли (рисунок 2, таблица 1).

*Симптоматология* новообразований средостения определяется топографией патологического очага, его размерами и гистологической принадлежностью. Небольшие опухоли чаще всего развиваются бессимптомно и обычно являются случайной рентгенологической находкой.

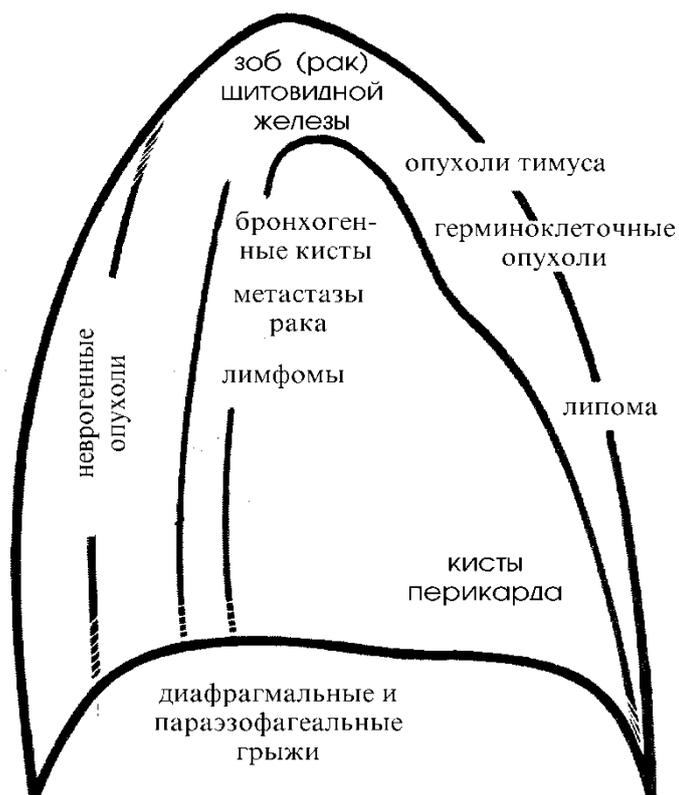


Рисунок 2 Локализация основных новообразований средостения

Таблица 1

Опухоли и опухолеподобные поражения средостения

<i>СТРУКТУРА, ОРГАН</i>	<i>ОПУХОЛИ</i>	<i>ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ</i>
Вилочковая железа (тимус)	Тимома Тимолипома Карциноид тимуса Рак тимуса	Кисты тимуса Гиперплазия тимуса
Герминоклеточные структуры	Тератома Семинома Несеминозные опухоли: Эмбриональный рак Хориокарцинома Тератокарцинома Эндодермального синуса Смешанные	

Щитовидная железа	Рак щитовидной железы Аденома щитовидной железы	Загрудинный зоб Эктопия тиреоидной ткани
Паращитовидная железа	Аденома паращитовидной железы Рак паращитовидной железы	
Жировая клетчатка	Липома Липосаркома	
Лимфатические узлы	Лимфомы Метастазы рака	Гиперплазия лимфоузлов Инфекционные процессы Туберкулез Саркоидоз
Трахея	Плоскоклеточный рак Карциноид Рак бронхиальных желез	Бронхогенная киста
Пищевод	Рак пищевода Лейомиома Лейомиосаркома Рабдомиома Рабдомиосаркома	Дивертикул Энтерогенная киста
Перикард	Мезотелиома	Перикардальные кисты
Аорта, вены	Лейомиома Лейомиосаркома	Аневризма Аномалии
Сердце	Ангиосаркома Рабдомиосаркома Фибросаркома	Аневризма
Нервы	Нейрофиброма Неврилеммома (шваннома)	
Параганглии	Параганглиома	
Симпатический ствол и ганглии	Ганглионеврома Нейробластома Ганглионейробластома	

Клинические проявления отмечаются при больших новообразованиях или в случаях поражения соседних анатомических структур. Наблюдаются следующие группы симптомов:

- -признаки вовлечения органов (чаще трахеи или пищевода);
- -симптомы сдавливания или прорастания сосудов (синдром верхней полой вены, аритмии, легочное сердце);
- -неврологические симптомы (осиплость голоса, синдром Горнера, параплегия, гиперрефлексия);
- -системные клинические проявления (эндокринопатии, аутоиммунные процессы и др., таблица 2).

Основной метод диагностики медиастинальных опухолей заключается в выполнении рентгенологического исследования, которое позволяет установить локализацию новообразования, его размеры и возможную связь с окружающими тканями. Обычно опухоль проявляет себя ограниченным изменением контура тени средостения, ее расширением, девиацией пищевода, аорты, трахеи или верхней полой вены.

Большое значение имеет информация, получаемая во время рентгеноскопии. Ограничение подвижности купола диафрагмы при дыхании характерно для поражения диафрагмального нерва. Ослабленная пульсация контура сердца указывает на сопутствующий перикардит, а пульсация патологической тени позволяет установить ее принадлежность к сосудам или структурам сердца.

Для уточнения топографии патологического очага, его структуры и размеров широко используется компьютерная томография. В тех случаях, когда необходимо установить отношение опухоли к сердцу, сосудам и спинному мозгу следует применять МРТ, а для дифференциальной диагностики опухолей с аневризмами выполняют ангиографию или флебографию.

Изотопные методы исследования позволяют правильно диагностировать медиастинальный зоб и обладают высокой специфичностью в отношении лимфом.

Для морфологического подтверждения диагноза широко используются хирургические диагностические манипуляции: торакоскопию, медиастиноскопию, а в наиболее сложных случаях выполняются диагностические торакотомии. В последние годы все шире используется видео-торакоскопия, позволяющая не только верифицировать опухолевый процесс, произвести ревизию, но и во многих случаях удалить новообразование (таблица 3).

**Диагностические исследования при опухолях средостения**

<b>ИССЛЕДОВАНИЕ</b>	<b>ПОКАЗАНИЯ</b>
Рентгенография	Определение локализации и размеров опухоли
Рентгеноскопия	Определение подвижности диафрагмы, передаточной пульсации, смещения опухоли при дыхании.
Компьютерная томография	Определение точных размеров, локализации, распространенности опухоли и оценка ее структуры (однородность, плотность).
МР томография	Уточнение данных о спинном мозгу и сосудистых структурах средостения (аномалии, инвазия).
Сканирование	Диагностика медиастинального зоба или рака щитовидной железы (технеций-99 м, йод-123, йод-131, таллий-201); эктопированных паращитовидных желез (таллий-201), костных поражений (технеций-99 м), злокачественных лимфом (галлий-67).
Ларингоскопия	Диагностика поражений возвратного нерва.
Эзофагоскопия, эзофагография	Уточнение топографии новообразований верхнего и заднего средостения. Дифференциальная диагностика медиастинальных опухолей, диафрагмальных грыж и заболеваний пищевода.
Бронхоскопия	Выявление инвазии опухоли в трахею и главные бронхи. Дифференциальная диагностика поражений средостения и трахеи.
Ангиография	Дифференциальная диагностика опухолей и аневризм.
Флебография	Диагностика поражений в бассейне верхней полой вены.
Эхокардиография	Диагностика и дифференциальная диагностика опухолей сердца и перикарда
Трансторакальная пункционная биопсия	Верификация диагноза.
Медиастиноскопия и медиастинотомия	Верификация диагноза. Показания устанавливаются индивидуально в зависимости от локализации и размеров опухоли.
Торакоскопия, торакотомия	Верификация диагноза и ревизия
Лабораторные исследования	Диагностика эктопической секреции гормонов и аутоиммунных нарушений. Определение опухолевых маркеров.

## **ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ВИЛОЧКОВОЙ ЖЕЛЕЗЫ**

Опухоли тимуса составляют менее 1% в структуре онкологических заболеваний человека, их этиология во многом остается невыясненной, биологические свойства многообразны, а диагностика, включая морфологическую, может вызывать значительные затруднения.

## 1.ТИМОМА

Тимомы развиваются из эпителиальных клеток вилочковой железы и составляют около 20% всех новообразований средостения, характеризуются низкой злокачественностью, редко возникают в молодом возрасте у взрослых и крайне редко встречается у детей. Пик заболеваемости приходится на возрастную группу 50-60 лет.

Как правило, опухоль имеет фиброзную капсулу, гладкую поверхность, дольчатую структуру. Часто в ее толще выявляются кистозные полости и очаги деструкции. Более 90% этих новообразований расположено в переднем, или в переднем и верхнем отделах средостения, примерно в 5% они являются шейно-медиастинальными.

Несмотря на тот факт, что тимома происходит из эпителия вилочковой железы, всего 5% этих опухолей состоят только из эпителиальных клеток. В большинстве случаев структура опухоли содержит значительное количество лимфоцитов.

Выделяют следующие морфологические варианты тимом:

1. Тип А, состоит из эпителиальных клеток мозгового слоя вилочковой железы;
2. Тип В, представлен тремя подтипами (В1 – богатый лимфоцитами, преимущественно из кортикального слоя; В2 – кортикальный и В3 – эпителиальный или сквамозный)
3. Тип АВ, смешанный, состоящий из клеток обоих типов.

Приведенные морфологические варианты тимомы обладают различными биологическими свойствами, клиническими проявлениями и различаются в прогностическом отношении. Тип А, АВ и подтип В1 обладают очень низким злокачественным потенциалом, в то время как для подтипов В2 и В3 характерна способность к инвазии соседних с опухолью тканевых структур. Тимома редко метастазирует и в основном распространяется локально.

У половины больных опухоль протекает бессимптомно и обнаруживается случайно при рентгенографии. Рентгенологически опухоль проявляется выбуханием контура средостения, ее граница обычно выглядит четкой, закругленной или дольчатой. Иногда выявляются очаги обызвествления капсулы. Реже кальцинаты встречаются в толще опухоли. При компьютерной томографии тимомы выглядят как мягкотканые образования, нередко с участками пониженной плотности, которые соответствуют очагам некроза и кровоизлияний.

Клиническая симптоматика развивается примерно в половине наблюдений. Как правило, наблюдаются: кашель, одышка, дисфагия и боль в грудной клетке. У части пациентов имеются общие и паранеопластические

симптомы (потеря массы тела, анорексия, лихорадка, эндокринопатии, миастения и др.).

*Миастения* – аутоиммунный процесс, вызывается антителами к рецепторам ацетилхолина постсинаптических мембран миоцитов, наблюдается главным образом у больных с типом А и подтипами В2 и В3.

Начальное проявление миастении – глазодвигательные нарушения, развивающиеся из-за поражения глазных мышц (диплопия, птоз, наружная офтальмоплегия). Позже присоединяется слабость скелетных мышц, которая может быть ограниченной или генерализованной, с нарушением глотания и слабостью дыхательной мускулатуры. Тимэктомия приводит к улучшению примерно у 60-80% больных.

*Эритроцитарная аплазия* – проявляется почти полным отсутствием эритробластов костного мозга и ретикулоцитов, характерна, в основном, для веретеночеточного варианта опухоли. В 30% эритроцитарная аплазия сочетается с лейкопенией и тромбоцитопенией.

*Гипогаммаглобулинемия* наблюдается у 5% больных тимомой и может быть следствием снижения гуморального и клеточного иммунитета. Клинически проявляется заболеваниями легких или диареей. Синдром редко исчезает после тимэктомии.

Лечение тимомой заключается в удалении опухоли. Больным с инвазивной тимомой оперативное вмешательство следует дополнять послеоперационной лучевой терапией. В тех случаях, когда операция была радикальной, величина поглощенной дозы должна составлять 45-50 Гр. При резидуальных опухолях доза облучения должна быть канцерцидной, не ниже 60 Гр. Предоперационная лучевая терапия не применяется. Химиотерапия показана у больных с диссеминацией по плевре, при лимфогенных и гематогенных метастазах опухоли.

По степени распространения тимомы делят на 4 стадии:

- Стадия I - инкапсулированная опухоль
- Стадия II - инвазия капсулы, плевры, окружающей жировой клетчатки
- Стадия III - инвазия структур средостения (перикарда, сосудов, сердца)
- Стадия IVa - диссеминация опухоли по плевре и перикарду
- Стадия IVb - лимфогенные и гематогенные метастазы

## 2.ТИМОЛИПОМА

Представляет собой редкую доброкачественную опухоль, состоящую из жировой клетчатки и ткани гиперплазированной

вилочковой железы. Никогда не метастазирует, не поражает окружающие ткани и не рецидивирует после хирургического удаления. Может проявляться миастенией и анемией.

### **3.КАРЦИНОИД ТИМУСА**

Карциноид тимуса встречается крайне редко и в основном – у мужчин. Клинически эта опухоль проявляется болевым синдромом, одышкой, слабостью, повышенной утомляемостью, ночной потливостью. Карциноидные опухоли тимуса могут продуцировать аналог кортизола с развитием синдрома Кушинга. Описаны множественные эндокринные опухоли (вариант MEN-1), сочетающиеся с карциноидом вилочковой железы.

### **4.РАК (КАРЦИНОМА) ТИМУСА**

Из эпителиальных клеток вилочковой железы могут развиваться следующие гистологические варианты рака: плоскоклеточный, мукоэпидермоидный, мелкоклеточный, веретенноклеточный, светлоклеточный и лимфоэпителиомоподобный, саркоматозный (карциносаркома). Клинические проявления те же, что и при других опухолях переднего средостения. В значительном проценте случаев отмечается быстрое нарастание симптоматики. Эндокринопатии и аутоиммунные процессы не характерны. К моменту установления диагноза у 55-65% больных имеется метастатическое поражение лимфатических узлов или отдаленных органов.

На основании рентгенологического исследования и компьютерной томографии довольно трудно отличить карциному тимуса и инвазивную тимому. Оценка степени распространения карциномы тимуса осуществляется в соответствии с классификацией, предложенной для тимом.

Предпочтительный метод лечения этих опухолей – хирургический. Пятилетняя выживаемость в операбельных случаях составляет около 60%, десятилетняя – около 30%. Послеоперационная лучевая терапия снижает количество рецидивов, увеличивает продолжительность безрецидивного периода и выживаемость.

### **5.ЛИМФОМЫ ТИМУСА**

Около 50% медиастинальных лимфом происходит из вилочковой железы с характерной локализацией в переднем средостении. Чаще всего наблюдается лимфогранулематоз (смешанно-клеточный или нодулярно-склеротический вариант), лимфобластная и крупноклеточная лимфосаркома. Обычно эти заболевания развиваются у детей и взрослых до 30 лет.

Основные клинические симптомы обусловлены сдавлением трахеи, синдромом верхней полой вены, а также системными проявлениями (похудание, лихорадка, общая слабость).

В диагностике широко используются: видеоторакоскопия, медиастинотомия и сканирование средостения с галлием – 67.

### **6.ГИПЕРПЛАЗИЯ ТИМУСА**

Существует две формы гиперплазии тимуса:

1. *Истинная (или реактивная)* содержит одинаковое количество железистых и лимфоидных элементов в увеличенной железе. Чаще всего такое состояние связывают со стрессом или иммуносупрессией, например, с цитостатической химиотерапией. После некоторых инфекционных заболеваний тимус может увеличиваться более чем на 50%. Диагноз устанавливается при помощи компьютерной томографии. Характерными признаками истинной гиперплазии считается симметричное увеличение размеров железы без каких-либо очаговых изменений.
2. *Тимическая лимфоидно-фолликулярная гиперплазия* наблюдается при миастении, коллагенозах (склеродерма, системная красная волчанка и ревматоидный артрит), а также ряде эндокринных заболеваний (Аддисонова болезнь, акромегалия, тиреотоксикоз).

### **7.КИСТЫ ТИМУСА**

Кисты тимуса развиваются из остатков III и IV эмбриональных жаберных карманов. Чаще всего диагностируются в детском возрасте, развиваются бессимптомно. В литературе описаны случаи их нагноения.

## **ГЕРМИНОКЛЕТОЧНЫЕ ОПУХОЛИ**

### **1.ТЕРАТОМЫ**

Тератомы средостения – доброкачественные новообразования, частота которых, по разным данным, составляет от 3 до 12% среди всех медиастинальных опухолей. Макроскопически тератома представляет собой кистозное образование, покрытое капсулой, располагается в переднем средостении.

В большинстве наблюдений опухоль развивается бессимптомно, течение медленное. Тератома может достигать больших размеров и тогда возникают боли за грудиной, одышка и кашель. Как и другие опухоли переднего средостения, тератомы могут привести к развитию синдрома верхней полой вены.

### **2.СЕМИНОМА**

Семинома средостения – редкая, медленно растущая злокачественная опухоль. Может достигать больших размеров, оставаясь бессимптомной. У трети больных эта опухоль выявляется только рентгенологически. Начальными клиническими проявлениями болезни являются ощущение давления или тяжести в грудной полости. Примерно в 10% наблюдений опухоль приводит к развитию синдрома верхней полой вены. Наблюдаются также: одышка, осиплость голоса, кашель и дисфагия. Системные

проявления не характерны. Иногда отмечается потеря массы тела и утомляемость. Опухоль часто метастазирует в легкие и кости, распространяется на соседние органы и ткани.

Рентгенологически трудно отличить семиному от других новообразований средостения. Дифференциальный диагноз следует проводить с метастазами семиномы яичка в средостение.

Биохимическим маркером медиастинальной семиномы является лактатдегидрогеназа. В отличие от опухолей яичка при семиноме средостения уровень хорионического гонадотропина и  $\alpha$ -фетопротеина чаще всего не повышается.

Поскольку медиастинальные семиномы встречаются редко, в литературе обычно представляют единичные наблюдения этой опухоли. Трудно прийти к заключению о том, какой метод лечения следует признать оптимальным.

Из-за распространения опухоли на органы и структуры грудной полости радикальная операция возможна менее чем в 25% наблюдений. Но даже в тех случаях, когда операция состоялась, риск рецидива высок и хирургическое вмешательство обязательно должно быть дополнено лучевой и (или) химиотерапией. Существует точка зрения о том, что оправданы не только радикальные операции, но даже частичное удаление медиастинальной семиномы с целью уменьшения массы опухоли для дальнейшего химиолучевого лечения. В большинстве случаев изначально назначается только консервативное противоопухолевое лечение.

### 3. НЕСЕМИНОМНЫЕ ОПУХОЛИ

Несеминозные злокачественные опухоли (эмбриональный рак, тератокарцинома, хориокарцинома, рак эндодермального синуса) характеризуются быстрым ростом и редко протекают без клинических проявлений. У 90% больных к моменту установления диагноза имеются метастазы в легких, печени, почках, ЦНС, надключичных или забрюшинных лимфоузлах. Для несеминозных опухолей характерна высокая метаболическая активность. Отмечается повышенный уровень гонадотропина, лактатдегидрогеназы и  $\alpha$ -фетопротеина. Одним из симптомов может быть гинекомастия. Несеминозные герминоклеточные опухоли часто развиваются у больных гемобластомами и при синдроме Кляйнфельтера.

Тактика при несеминозных опухолях определяется показателями биологической активности процесса. Лечение следует начинать с курсов полихимиотерапии. Операция предпринимается только в тех случаях, когда после лекарственного лечения происходит нормализация показателей гонадотропина и  $\alpha$ -фетопротеина, но рентгенологически сохраняется остаточная опухоль.

## **ОПУХОЛИ ЖИРОВОЙ ТКАНИ**

### **1. Липома**

Липома средостения наблюдается в 2-4% случаев по отношению ко всем медиастинальным новообразованиям, встречается с одинаковой частотой у мужчин и женщин, чаще в возрасте от 30 до 40 лет.

Макроскопически эта опухоль представляет собой дольчатое образование и обычно имеет тонкую фиброзную капсулу. В зависимости от выраженности соединительной ткани консистенция липомы бывает различной - плотноэластической или мягкой. Типичная локализация медиастинальных липом - переднее средостение. Помимо этого опухоль бывает шейно-медиастинальной, расположенной на шее и в верхних отделах средостения, а также абдоминально-медиастинальной, располагающейся в правом кардио-диафрагмальном синусе.

Липомы средостения растут медленно и почти всегда бессимптомны. Лечение заключается в хирургическом удалении опухоли.

### **2. ЛИПОСАРКОМА**

Первичная медиастинальная липосаркома - редкая злокачественная опухоль, частота которой составляет 0,13-0,75% от числа всех опухолей средостения. Характеризуется медленным ростом и продолжительный период времени может не метастазировать. Чаще всего располагается в переднем средостении.

Опухоль имеет вид узла или нескольких узлов, плотной или плотноэластической консистенции. Может быть отграниченной, но часто инфильтрирует окружающие ткани. В толще паренхимы обычно выявляются очаги деструкции и кровоизлияний.

Липосаркома является радиорезистентной и практически нечувствительной к противоопухолевой химиотерапии. Основным методом лечения заключается у хирургическом удалении опухоли.

## **ЗАБОЛЕВАНИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ**

По статистике около 5% от числа всех новообразований средостения составляют тиреоидные заболевания. Рак щитовидной железы, аденома или зоб могут развиваться в тиреоидной ткани эктопированной в средостение. Но такие процессы весьма редки и описываются как казуистика. Значительно чаще встречаются шейно-медиастинальные новообразования. Термин "загрудинный зоб" используется в тех случаях, когда более 50% щитовидной железы расположено в средостении.

Шейно-медиастинальные и медиастинальные заболевания щитовидной железы чаще наблюдаются у женщин (соотношение 3-4:1) в возрасте старше 50 лет. Тиреоидная ткань обычно обнаруживается в верхнем и переднем средостении, реже - в заднем, между пищеводом и трахеей. Грудной и шейный компонент новообразования практически всегда связаны

друг с другом. Кровоток в медиастинальной тиреоидной ткани осуществляется за счет *a.thyreoidea inferior*. В исключительных случаях новообразование кровоснабжается из аорты, *a.subclavia* и *a.thyreoidea ima*.

Клинические проявления определяются размерами новообразования и его локализацией. По сводным данным литературы, у 3-10% больных развивается синдром верхней полой вены, у 5-25% - осиплость голоса, обусловленная сдавлением и прорастанием возвратного нерва. В 30 - 45% наблюдений отмечается одышка, а у 12-35% - дисфагия.

В диагностике большое значение принадлежит изотопному сканированию щитовидной железы (с технецием-99м, йодом-131) и компьютерной томографии.

При шейно-медиастинальных новообразованиях обязательными диагностическими исследованиями являются: ларингоскопия, томография шеи в двух проекциях и контрастное рентгенологическое исследование пищевода.

Лечение больных заключается в хирургическом вмешательстве, которое в большинстве случаев приводит к полному выздоровлению.

## **ДИСЭМБРИОМЫ**

### **1.КИСТЫ ПЕРИКАРДА**

Целомические кисты перикарда не являются опухолями и относятся к категории опухолеподобных поражений. Их возникновение связывают с нарушением развития перикарда в эмбриогенезе.

Обычно киста представляет собой тонкостенную полость овальной или округлой формы, заполненную серозным содержимым, выстланную мезотелием изнутри и покрытую плеврой снаружи. Киста может быть связана с полостью перикарда или же отграничена от него. Иногда бывает многокамерной.

Как правило, целомические кисты протекают бессимптомно и являются случайной рентгенологической находкой. Их типичная локализация - кардиодиафрагмальный синус, чаще справа. В литературе описаны случаи, когда перикардиальные кисты приводили к развитию болевого синдрома, появлению одышки и кашля.

Рентгенологически выявляется округлая тень с четким наружным контуром. Медиальные отделы кисты прилегают к тени сердца и (или) куполу диафрагмы. Характерна передаточная пульсация.

Лечение кист перикарда хирургическое. В последние годы для их удаления используют видео - торакоскопическую технику.

### **2.БРОНХОГЕННЫЕ КИСТЫ**

Бронхогенные кисты происходят из передней кишки зародыша и рассматриваются как нарушения в процессе деления первичной трахеи и пищевода. Макроскопически представляют собой округлые образования,

иногда многокамерные, содержащие вязкую жидкость, детрит или гной. Внутренняя выстилка кист представляет собой слизистую оболочку, состоящую из железистого и мерцательного эпителия. Стенка кисты может содержать хрящ и небольшое количество гладкой мускулатуры.

Чаще всего бронхогенные кисты располагаются в зоне бифуркации трахеи, паратрахеально и могут быть связаны с бронхами и пищеводом. В редких случаях описывают их паравертебральную локализацию, а также расположение в междолевой щели или переднем средостении.

Бронхогенные кисты медленно растут и протекают бессимптомно. Если киста достигает больших размеров, то может оказывать давление на сосуды, органы или нервные стволы. В этих случаях больные указывают на одышку, кашель, тахикардию, аритмии и дисфагию. Нагноение содержимого кисты сопровождается повышением температуры тела. Возможен прорыв гнойного содержимого в соседние органы (трахею или пищевод).

Основной метод лечения бронхогенных кист – хирургическое удаление. Прогноз благоприятный.

### **3.ЭНТЕРОГЕННЫЕ КИСТЫ**

Энтерогенные кисты также представляют собой врожденную аномалию деления передней кишки, исходят из стенки пищевода или тесно с ней связаны, но никогда не сообщаются с его просветом. Как правило локализуются справа. В 10-15% наблюдений больные энтерогенными кистами страдают другими врожденными аномалиями ЖКТ (дивертикулы) или позвоночника (сколиоз, незаращение дужек).

Визуально энтерогенные кисты представляют собой флюктуирующие новообразования овоидной формы с гладкой поверхностью. Внутренняя выстилка морфологически идентична слизистой оболочке пищевода, желудка или кишечника. Стенка кисты обычно толстая, содержимым является слизь или гной.

Клиническая картина такая же, как и при бронхогенных кистах. Чаще всего наблюдаются респираторные симптомы, обусловленные давлением новообразования на трахею и главные бронхи.

Больные энтерогенными кистами подлежат хирургическому лечению.

### **НЕЙРОГЕННЫЕ ОПУХОЛИ**

#### **1.Опухоли симпатических ганглиев**

Из симпатической ткани чаще всего развивается ганглионеврома, представляющая собой плотный дольчатый узел, отграниченный от окружающих тканей. Типичная локализация этой опухоли – задние отделы верхнего средостения. Ганглионеврома является доброкачественной опухолью, развивается медленно и бессимптомно. Злокачественным вариантом ганглионевромы является ганглионейробластома. Последняя

отличается инвазивным ростом, склонностью к лимфогенному и гематогенному распространению. Обе опухоли встречаются преимущественно у детей и подростков.

Нейробластома – незрелая злокачественная опухоль из симпатической ткани, характеризующаяся быстрым ростом и высокой степенью злокачественности. Метастазирует в лимфатические узлы, кости и внутренние органы, бывает множественной. Наиболее часто эта опухоль встречается у детей до 3 лет.

Ганглионейробластома и нейробластома средостения редко бывают бессимптомными. Клиническая картина представлена синдромом Горнера, болями в грудной клетке, кашлем, одышкой, дисфагией и параплегией. Если опухоль продуцирует катехоламины, то могут наблюдаться потливость, диарея и гипертензия.

Удаление ганглионевромы – основной метод лечения больных этой опухолью. Прогноз благоприятный, рецидивы развиваются редко. При ганглионейробластоме и нейробластоме предпочтительным методом лечения также следует считать оперативное вмешательство. Однако у многих больных эти опухоли оказываются неоперабельными из-за поражения крупных сосудов, пищевода, позвоночника или в связи с обнаружением отдаленных метастазов. В подобных случаях проводится только химиолучевая терапия.

## **2. Опухоли оболочек нервов**

Опухоли оболочек нервов в 90-95% являются доброкачественными. Выделяют два новообразования данного типа – нейрофиброму и неврилеммому (шванному), которые располагаются вблизи корешков спинного мозга или по ходу межреберных нервов. Обе опухоли макроскопически представляют собой плотный инкапсулированный узел с бугристой поверхностью, связанный с нервом или же исходящий из него. В толще паренхимы могут определяться кистозные полости. Нейрофибромы нередко бывают множественными (болезнь Реклинггаузена), а неврилеммома, напротив, в основном является одиночным образованием.

Нейрофиброма и неврилеммома редко сопровождаются клинической симптоматикой, растут медленно. Встречаются, как правило, у женщин в возрасте до 40 лет.

Обе опухоли могут озлокачествляться. В этих случаях развивается злокачественная нейрофиброма и злокачественная неврилеммома (шваннома), которые обладают способностью метастазировать и распространяться по периневральным пространствам, проникая в спинномозговой канал. Злокачественная шваннома обычно наблюдается у мужчин молодого возраста.

Лечение доброкачественных опухолей заключается в их энуклеации. Злокачественные новообразования должны удаляться в пределах здоровых тканей.

### **3. ОПУХОЛИ ПАРААНГЛИОНАРНЫХ СТРУКТУР**

Опухоли, возникающие из медиастинальных параанглиев (параанглиомы), могут быть доброкачественными и злокачественными. Обычно располагаются в заднем средостении, но бывают шейно – медиастинальными, а иногда находятся в среднем или переднем отделах средостения. Встречаются чаще в возрасте старше 50 лет, растут медленно.

Параанглиомы в большинстве случаев продуцируют катехоламины, и из-за этого у больных развивается пароксизмальная гипертензия. Злокачественный вариант параанглиомы характеризуется инвазивным ростом с частым поражением крупных сосудов и миокарда. Метастазирует в лимфатические узлы и отдаленные органы.

Лечение больных медиастинальной параанглиомой заключается в хирургическом удалении опухоли.

### **ОПУХОЛИ СЕРДЦА**

Первичные опухоли сердца встречаются редко, составляя по данным литературы, 0,002 - 0,03% от всех новообразований человека. Примерно в 75% наблюдений развиваются доброкачественные опухоли, чаще всего миксомы, а из злокачественных – ангиосаркома и рабдомиосаркома.

Во всех случаях клинические проявления являются сходными. Характерны боли в области сердца, возникающие в связи с поражением коронарных сосудов, аритмии, обусловленные поражением проводящей системы. Нередко возникают симптомы сердечной недостаточности: сердечная астма, застой крови в крупных венах и печени, периферические отеки, асцит и др. При вовлечении в опухолевый процесс перикарда развивается экссудативный перикардит с возможной тампонадой сердца. Могут наблюдаться общие симптомы: лихорадка, потеря веса, полимиозит.

Диагностика новообразований сердца сложна и должна обязательно включать эхокардиографию, компьютерную и МР томографию.

Предпочтительным методом лечения является хирургический. Объем операции определяется состоянием больного, локализацией опухоли и ее гистологической принадлежностью. В литературе имеются сведения о серии трансплантаций сердца у больных с распространенными новообразованиями этой локализации.

При злокачественных опухолях послеоперационное облучение и химиотерапия улучшают отдаленные результаты, хотя консервативные воздействия самостоятельного значения не имеют.

## **МЕЗОТЕЛИОМА ПЕРИКАРДА**

Из мезотелия перикарда развивается мезотелиома, которая в подавляющем большинстве случаев является диффузной, вовлекая весь перикард, распространяясь на сердце и сосуды, прилежащую плевру, диафрагму и брюшину, часто приводит к развитию перикардита. Метастазирует, как правило, в лимфатические узлы средостения. Локализованные (солитарные) варианты опухоли чрезвычайно редки.

Наблюдаются следующие клинические симптомы: боли в области сердца, одышка, цианоз, набухание шейных вен, повышение температуры тела, общее недомогание. Может развиваться недостаточность кровообращения. В литературе описаны случаи бессимптомного развития мезотелиомы перикарда и напротив приводятся наблюдения очень быстрого, практически молниеносного, течения болезни с развитием констриктивного перикардита и тампонады сердца.

Установить диагноз бывает довольно сложно. При рентгенологическом исследовании выявляется увеличение тени сердца, ослабление или отсутствие пульсации сердечного контура. Большое значение в диагностике имеет ЭКГ, эхокардиография, компьютерная томография. Для верификации диагноза производится пункция перикарда с цитологическим исследованием экссудата.

В подавляющем большинстве случаев при мезотелиоме перикарда проводится лишь паллиативное лечение, заключающееся в удалении экссудата и, по возможности, в снижении интенсивности накопления жидкости. Для этого выполняют перикардиоцентез и дренирование, а затем проводят склерозирующую терапию – интраперикардальные введения тетрациклина, блеомицина, алкилирующих химиопрепаратов, цисплатина. Проводится также дистанционное облучение.

## **МЕДИАСТИНАЛЬНЫЕ ЛИМФАДЕНОПАТИИ**

### **1.3. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЛИМФОМЫ**

Частота первичных лимфом средостения составляет примерно 10% от общего количества больных данными новообразованиями. Гораздо чаще поражение медиастинальных лимфоузлов возникает при прогрессировании опухоли с начальными проявлениями на шее или в подмышечной области. В 50% наблюдений лимфома развивается в паратрахеальных и верхних медиастинальных лимфатических узлах. По мере развития болезни лимфоузлы спаиваются между собой и образуют конгломераты.

Наиболее характерными симптомами являются: кашель, одышка и синдром верхней полой вены. Могут развиваться интоксикационные симптомы: лихорадка, похудание, потливость и кожный зуд.

При рентгенологическом исследовании выявляется одностороннее или двустороннее расширение контура средостения. Ее тень может быть

выпуклой, волнообразной или полициклической. В диагностике медиастинальных лимфом большое значение принадлежит верификации диагноза так как выбор лечения в значительной мере определяется гистологической принадлежностью опухоли. С указанной целью выполняют медиастиноскопию, торакоскопию, медиастинотомию либо диагностическую торакотомию. Для оценки степени распространения лимфомы целесообразно использовать изотопное сканирование с галлием-67 и компьютерную томографию.

Лечение больных лимфомами средостения заключается в проведении курсов лучевой и лекарственной противоопухолевой терапии. Показания к конкретному воздействию индивидуализируются в зависимости от гистологической формы, распространения опухоли, наличия или отсутствия системных клинических проявлений.

## **2.МЕТАСТАЗЫ В ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛАХ СРЕДОСТЕНИЯ**

Для многих локализаций рака характерно метастатическое поражение лимфоузлов средостения. Регионарные медиастинальные метастазы часто выявляются при раке легкого, пищевода и щитовидной железы. Однако и другие опухоли способны к лимфогенному распространению в средостение: рак молочной железы, желудка, почки, предстательной железы, опухоли гениталий и др. В этих случаях метастазы считаются отдаленными.

Чаще всего оказываются пораженными паратрахеальные, верхние медиастинальные, бифуркационные и параэзофагеальные лимфоузлы. Вначале метастатический процесс ограничен только тканью лимфатического узла, затем происходит образование опухолевых конгломератов с инфильтрацией окружающих тканей.

Диагностика медиастинальных метастазов базируется на данных рентгенографии. Основными симптомами являются: полициклический контур средостения, его расширение, девиация контрастированного пищевода и широкий угол бифуркации трахеи на томограмме. Увеличенные лимфатические узлы хорошо выявляются при помощи компьютерной томографии, а для морфологического подтверждения диагноза широко используется торакоскопия или медиастиноскопия. Клинически метастазы в лимфоузлах средостения проявляются дисфагией, кашлем и одышкой. Нередко развивается синдром верхней полой вены и легочно-сердечная недостаточность. При локализации метастазов в области "окна" аорты часто возникает осиплость голоса как следствие вовлечения в опухолевый процесс левого возвратного нерва.

Лечение больных с регионарными медиастинальными метастазами в операбельных случаях предусматривает лимфаденэктомию. В тех случаях, когда метастазы считаются отдаленными, проводится только паллиативное химиолучевое лечение.

### 3. САРКОИДОЗ И ТУБЕРКУЛЕЗ

Медиастинальная форма саркоидоза и туберкулез лимфоузлов средостения – редкие хронические заболевания, при которых происходит замещение лимфоидной ткани на эпителиоидно-клеточные гранулемы. Часто поражаются лимфоузлы бронхопульмональной группы, корня легкого, бифуркационные и паратрахеальные. Лимфоузлы увеличиваются в размерах, нередко достигая 3 – 4 см в диаметре, срастаются между собой и образуют конгломераты. Могут вовлекаться лимфоузлы шеи и подмышечной области. Часто сопутствуют изменения в легких.

Обычно саркоидоз и туберкулез лимфоузлов средостения обнаруживается случайно во время профилактического рентгенологического обследования. Могут наблюдаться следующие клинические симптомы: сухой кашель, субфебрильное повышение температуры тела, общая слабость, снижение работоспособности.

Рентгенологическое исследование позволяет выявить расширение корней легкого, полициклический контур средостения. Крайне трудно дифференцировать медиастинальный саркоидоз и туберкулез лимфоузлов средостения от злокачественных лимфом и инфекционных процессов. Диагноз устанавливается только при помощи биопсии. В связи с этим для верификации диагноза часто используют медиастиноскопию и торакоскопию.

Лечение саркоидоза состоит в применении кортикостероидов. Туберкулезный бронхоаденит требует применения противотуберкулезной химиотерапии. В подавляющем большинстве случаев прогноз благоприятный.

**ВОПРОСЫ**

1. Какие основные симптомокомплексы наблюдаются при новообразованиях средостения?
2. Какова типичная локализация опухолей средостения в зависимости от их гистогенеза?
3. Какие изотопные методы применяются для диагностики новообразований средостения?
4. В чем заключаются способы морфологической верификации диагноза опухолей средостения?
5. В чем заключаются особенности клинических проявлений тимомы?
6. Какова типичная локализация герминоклеточных опухолей средостения и в чем заключаются принципы их лечения?
7. В чем заключается лабораторная диагностика при герминоклеточных опухолях?
8. Какие новообразования средостения относят к дисэмбриомам?
9. Каково происхождение нейрогенных опухолей средостения, их типичная локализация и принципы лечения?

Учебное издание

**Демидчик Юрий Евгеньевич**  
**Шелкович Светлана Евгеньевна**

## **ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ СРЕДОСТЕНИЯ**

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск Ю.Е. Демидчик

Подписано в печать 09. 06. 2016. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Book Antiqua».

Печ. л. 1,39. Уч.- изд. л. 1,10. Тираж 50 экз. Заказ 152.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусская медицинская академия последипломного образования.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,  
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3.