

ГАМАРТОМА ЛЕГКИХ: ПРЕДМЕТ ИССЛЕДОВАНИЯ И ОПЫТ НАБЛЮДЕНИЯ

Н.В. Васильев¹, Е.Н. Самцов¹, П.Г. Байдала²

*ГУ «НИИ онкологии Томского научного центра СО РАМН»¹
Сибирский государственный медицинский университет, г. Томск²*

За период с 1979 по 2007 г. в клиниках Томского НИИ онкологии наблюдалось 58 больных с морфологически подтвержденным диагнозом – гамартома легких. Выявленные при комплексной лучевой обследовании особенности гамартоты способствуют более уверенной дооперационной диагностике.

Ключевые слова: гамартома легкого.

HAMARTOMA OF THE LUNG: STUDY SUBJECT AND CLINICAL EXPERIENCE

N.V. Vasiljev, E.N. Samtsov, P.G. Baidala
*Cancer Research Institute, Tomsk Scientific Center, RAMS, Tomsk
Siberian State Medical University, Tomsk*

From 1979 to 2007, 58 patients with histologically-proven hamartoma of the lung were treated in clinics of the Tomsk Cancer Research Institute. Comprehensive imagine examination of hamartoma contributes to more accurate preoperative diagnosis.

Key words: hamartoma of the lung.

Гамартома легкого является довольно частой патологией. В структурной заболеваемости легких удельный вес гамартоты достигает 60–69,6 % среди всех доброкачественных опухолевых и опухолеподобных образований неэпителиальной природы легочной ткани [11]. Однако несмотря на более чем вековую историю существования гамартоты легкого как самостоятельной нозологической формы, до сих пор общие представления о ней среди врачей размыты и зачастую неверны. Кроме того, при устойчивой эпидемиологической частоте данного заболевания, как и прежде, традиционно сложна диагностика гамартоты, дифференциация ее с другими объемными образованиями легкого, в первую очередь с первичными и метастатическими злокачественными процессами [4, 6].

В то же время отдельные аспекты гамартоты как заболевания требуют правильного осмысления. Впервые термин «гамартома» (синонимы: прогонобластома, мезенхимом, дисэмбриома) был предложен в 1904 г. Е. Albrecht при описании дизэмбриоплазий печени [цит. по 11]. В дальнейшем в качестве группового понятия гамартотой стали именовать любые образования дизонтогенетического генеза, аномалии развития, будь то пигментные невусы кожи, глиоматозы, пороки развития периферических нервов или сосудистые мальформации. И хотя гамартома не является органоспецифическим

патологическим состоянием, в настоящее время в мировой литературе данное нозологическое наименование, как правило, применяется в отношении образований легкого [7, 15, 16].

Исходя из представлений о гамартоте как о дисэмбриопластическом процессе, наиболее близко к ней по своей сути стоит тератом. Принципиальным отличием между ними является то, что первая сформирована тканевыми элементами, свойственными в норме органу, из которого она исходит, в то время как тератома состоит в том числе и из тканевых зачатков, чужеродных для данного органа. Кроме дисэмбриогенетической, существуют и другие гипотезы происхождения гамартоты легкого. Предположения об опухолевой, воспалительной и гиперпластической природе гамартоты высказывали разные исследователи, отсюда и имевшие место разночтения относительно морфогенеза образования. Сколько-нибудь серьезных исследований в этом направлении, до сих пор не встречалось. По сей день открыт вопрос: гамартома – это все-таки опухоль de novo или продукт нарушения эмбриогенеза, претерпевший опухолевую трансформацию [11].

Следующее важное обстоятельство, до недавнего времени являвшееся предметом дискуссии, – это общепатологическая сущность гамартоты. Ранее отечественные авторы в большинстве своем относили гамартоту легко-

го в рубрику «опухолеподобные образования». В зарубежной литературе данное заболевание традиционно классифицировалось как доброкачественное новообразование [14]. В последние годы ученые практически единодушны в своем мнении, что гамартома – это, безусловно, опухоль. Одним из аргументов в теоретическом обосновании гамартоты как неоплазии является результат сопоставления двух дефиниций. Все литературные источники объясняют гамартоту как образование, отличающееся аномальным строением, беспорядочным расположением и различной степенью дифференцировки тканевых компонентов. Понятие «опухоль» с патоморфологической точки зрения определяется как «патологический процесс, характеризующийся тканевым атипизмом, т.е. беспорядочным расположением тканевых элементов...». Отсюда следует, что тканевой атипизм является облигатным признаком гамартоты и последнюю по праву можно считать истинным новообразованием.

Малигнизация гамартоты явление чрезвычайно редкое – в мировой литературе описано около 20 случаев. По данным некоторых авторов, злокачественной трансформации подлежат до 5–7 % от общего числа данных образований. Озлокачествление происходит как в мезенхимном (хондросаркома, фибросаркома, липосаркома), так и эпителиальном компоненте образования (аденокарцинома, эпидермоидный рак), с метастазированием в лимфатические узлы, плевру, печень, позвоночник. Обсуждается вопрос о возможности диморфной малигнизации с образованием карциносаркомы [2, 11, 12].

Как правило, гамартома встречается в 3–4-м десятилетии жизни, причем у мужчин в 2–4 раза чаще, чем у женщин. Она с одинаковой частотой наблюдается как в правом, так и в левом легком, также отсутствует предпочтительность относительно тех или иных анатомических отделов легкого, хотя в отдельных сообщениях преобладает поражение верхней доли. В большинстве своем гамартома располагается в периферических отделах, центральная локализация, в том числе с внутрибронхиальным компонентом, описана в 3–5 % случаев [8]. Обычно – это солитарное образование, но не столь редки наблюдения множественной гамар-

тоты, когда у пациентов было одновременно диагностировано от 13 до 18 подобных новообразований. Множественная гамартома легких у женщин может быть проявлением триады Carney, а также синдрома Cowden [1, 3, 5, 7, 15]. Макроскопическая характеристика гамартоты типична: четкий узел округлой формы, с гладкой или мелкобугристой поверхностью, эластичной или плотно-эластичной консистенции, около 2 см диаметром, с полупрозрачной псевдокапсулой, на разрезе дольчатого вида, беловато-серого цвета, с желтоватыми прослойками и участками. Микроструктура опухоли гетерогенна, представлена дериватами мезодермального и энтодермального зародышевых листков – мезенхимальной (хрящевая, соединительная, жировая, гладкомышечная, сосудистая) и эпителиальной тканью. В зависимости от преобладания того или иного тканевого компонента гамартоты подразделяется на несколько гистотипов, из них основные – хондроматозная, липоматозная, лейомиоматозная [10]. Выделяют также кистозный вариант гамартоты.

За период с 1979 по 2007 г. в клиниках НИИ онкологии ТНЦ СО РАМН наблюдалось 58 случаев гамартоты легких, из них 56 – периферическая солитарная гамартома, располагающаяся в кортикальных и субкортикальных отделах легких, в двух случаях имела место центральная локализация (опухоль непосредственно прилегала к адвентиции бронхиальной стенки, в одном случае долевого бронха, в другом – сегментарного). Чаще поражалось правое легкое. Малигнизации гамартоты не наблюдалось. Гистологическая верификация процесса получена в 100 % наблюдений, во всех случаях – при изучении операционного материала. В 4 случаях имело место сочетание периферической гамартоты и центрального рака легкого. В каждом из них опухолевые процессы находились в одном легком (в 2 случаях – в одноименной доле), но располагались в виде обособленных самостоятельных узлов; гистологический вариант рака – эпидермоидная карцинома; гистотип гамартоты – хондрогамартоты; гамартоты являлись случайной находкой в операционном материале.

На дооперационном этапе диагностические мероприятия во всех случаях включали в себя

рентгенологическое исследование, в 8 – компьютерную томографию, в 16 – выполнялась трансторакальная биопсия с последующим цитологическим исследованием. Заключение цитологов носили описательный характер, без указания диагноза: в пунктате, в разных случаях определялись хрящевые клетки, аморфное межклеточное вещество, жир, фибробласты, гладкие мышечные клетки. Вполне резонно, что микроскопический анализ здесь был ограничен лишь перечнем клеточных и структурных элементов, на основании чего делать какие-либо диагностические предположения крайне затруднительно, учитывая бифазный, многокомпонентный характер гистологического строения гамартомы, требующий мультифокусного изучения. В свою очередь, методы лучевой диагностики (обзорная рентгенография, компьютерная томография) в оценке гамартом позволяли сформулировать предварительное заключение с перечнем дифференциально-диагностического ряда, в котором наряду с гамартомой чаще фигурировали следующие заболевания: метастатическая опухоль, туберкулема, доброкачественная опухоль.

При плановой проводке операционного материала обнаружены следующие гистологические разновидности гамартомы: хондроматозная – в 49 случаях (рис. 1), лейомиоматозная – в 6, липоматозная гамартома – в 2 наблюдениях (рис. 2). Лишь в одном случае при микроскопическом исследовании опухоль по превалированию ткани соответствовала фиброзно-миксоидному или фиброматозному гистологическому варианту, но, поскольку по периферии опухолевого узла наблюдались очаги гиалиновой хрящевой ткани, окруженной группами жировых клеток, мы не сочли возможным отнести данную гамартому к определенному типу и условно обозначили ее как гамартому смешанного гистологического строения. Во всех наблюдениях опухоль была окружена псевдокапсулой неравномерной толщины, местами отсутствующей и как бы обнажающей опухоль. В перифокальной легочной ткани, соприкасающейся с опухолью, отмечаются признаки компрессионной деформации, при отсутствии контактной деструкции легочной паренхимы, что подтверждает экспансивный характер роста гамартомы.

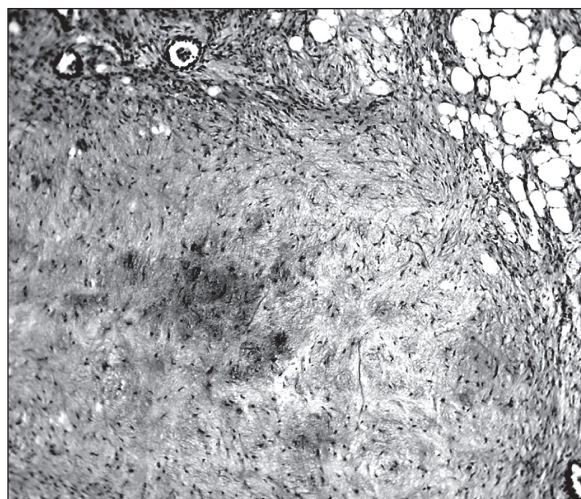


Рис. 1. Микрофото. Гамартома, хондроматозный вариант. Окраска гематоксилином и эозином, х 200

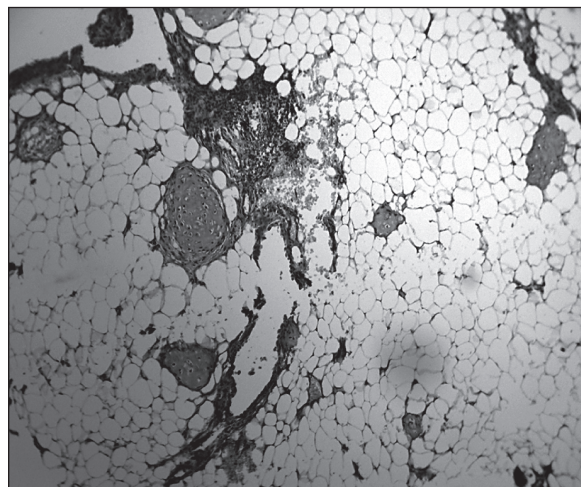


Рис. 2. Микрофото. Гамартома, липоматозный вариант. Окраска гематоксилином и эозином, х 100

Методы лучевой диагностики в выявлении гамартомы способны представить важную, а порой решающую диагностическую информацию [13]. В постановке рентгенологического заключения до сих пор решающее значение имеют основные сканирующие признаки [9]. Во всех наблюдениях, независимо от гистологических разновидностей, гамартома дифференцировалась в виде объемного образования овальной формы с четкими контурами, диаметром от 14 до 31 мм. Объемное образование располагалось

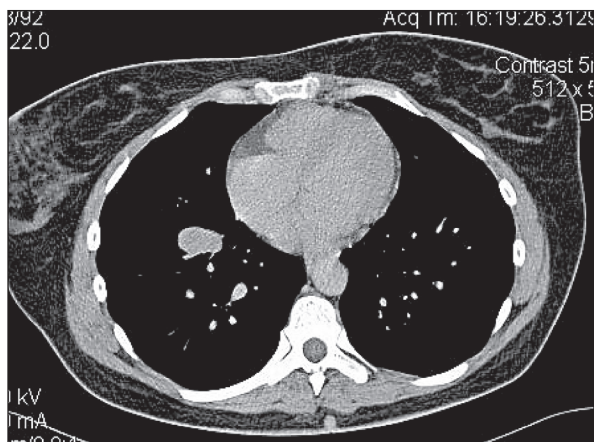


Рис. 3. Компьютерная томограмма. Объемное образование (гамартома) овальной формы с четким наружным контуром и волнистым внутренним. Длинная ось образования ориентирована в сторону хвостовой части корня легкого

на неизменном легочном фоне и не вызвало реакции близлежащей междолевой или костальной плевры. В 27 наблюдениях (46,5 %) структура гамартommy была неоднородная: в 25 – за счет центрально расположенных участков обызвествления, в 2 – за счет участков пониженной до -130 НУ плотности, характерных для жировой ткани. При анализе компьютерно-томографической картины мы обратили внимание на некоторые особенности в зависимости от расположения гамартommy. В 41 случае (70,7 %) опухоль располагалась в плащевой части легкого и при этом имела подчеркнутые контуры и гладкую поверхность. При расположении гамартommy в толще легочной ткани – 16 больных (27,5 %), ее дистальный от корня полюс имел подчеркнутые контуры и гладкую поверхность, в то время как полюс, обращенный к корню легкого, оставаясь четким, приобретал волнистый характер за счет множества коротких фиброзных тяжей, распространяющихся в легочную ткань. Одной из особенностей гамартommy, на наш взгляд, является ориентация ее длинной оси. При расположении гамартommy в любом отделе легочной ткани ее длинная ось была всегда направлена в сторону корня легкого (рис. 3).

При проведении болюсного контрастного усиления изображения отмечено постепенное повышение плотности гамартommy на протяжении всех фаз контрастирования. При этом в ар-

териальную фазу плотность ткани образования увеличивается на 57,2 %, в венозную – на 26,4 %. Данную особенность можно использовать в качестве дифференциально-диагностического критерия, поскольку для периферического рака и метастатического поражения характерно более интенсивное повышение плотности в артериальную фазу до 75,7 % и незначительное – от 0 до 13,8 % – в венозную (рис. 4).

Рассматривая гамартому легкого как предмет исследования вообще, необходимо сформулировать основные задачи, которые требуется решить на диагностическом этапе:

- на основании рентгеновской и компьютерно-томографической семиотики до минимума сократить дифференциально-диагностический ряд,

- изменить алгоритм формулирования заключения по данным биопсийного материала на дооперационном этапе обследования.

Мы считаем, что выявленные при комплексной лучевой диагностике особенности гамартommy, касающиеся характеристики контура объемного образования, ориентации длинной оси и характера накопления контрастного вещества, могут способствовать более уверенной дооперационной диагностике. Морфологическая составляющая в диагностике гамартommy, к сожалению, не столь значима. Дело в том, что гистологическое строение гамартommy имеет бифазный характер (разнотипный гистологический пейзаж) – сочетание хрящевой (хондроидной), жировой, фиброзной, гладкомышечной ткани в различных соотношениях, с наличием железистоподобных, сосудистых и эпителиальных

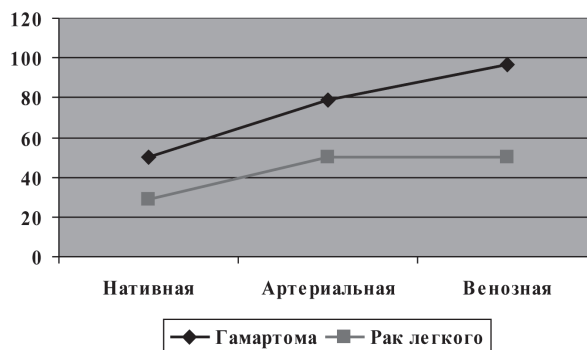


Рис. 4. Характер накопления контрастного вещества в различных объемных новообразованиях легких

структур. При этом, как правило, какой-либо тканевой компонент преобладает (чаще – хрящевой, липоматозный), определяя тем самым окончательный гистологический вариант образования. Учитывая объективную скудость материала, получаемого при трансторакальной биопсии, и наличие в биоптате фрагментов, зачастую одного вида ткани, можно сказать, что диагностическое заключение в данном случае не отразит истинную природу исследуемого образования и, более того, сможет ввести в заблуждение морфолога, направить его по ложному пути. Таким образом, осуществить морфологическую верификацию гамартомы легкого до хирургического вмешательства достаточно непросто. В заключение отметим, что инструментальное обследование, усиленное морфологическим анализом на дооперационном этапе, позволяет сделать обоснованные диагностические предположения относительно имеющейся патологии в легком.

ЛИТЕРАТУРА

1. Адамян А.А., Халилов А.З., Кудайбергенова И.О., Ромашов Ю.В. Множественные гамартомы легкого (одно наблюдение) // Вопросы онкологии. 1989. Т. 34, № 2. С. 227–229.
2. Блинов Н.Н., Колосов А.Е. Малигнизированная гамартома легких // Вопросы онкологии. 1977. Т. 23, № 4. С. 69–72.
3. Васильев С.А., Бурков В.П. Быстрорастущая гамартома легкого // Вопросы онкологии. 1992. Т. 37, № 4. С. 500–502.
4. Галил-Оглы Г.А., Харченко В.П., Яровая Н.Ю., Ефимова Н.В. Дифференциальная диагностика периферических образований легких (цитологическое исследование) // Архив патологии. 1995. Т. 57, № 1. С. 52–56.
5. Каем Р.И., Арапов А.Д., Журавлева М.В. Большая множественная гамартома легких с резко выраженной фибропластической активностью // Архив патологии. 1973. Т. 35, № 7. С. 71–74.
6. Клименко В.И. Диагностика и лечение при гамартоне легкого // Вестник хирургии им. Грекова. 1981. Т. 127, № 11. С. 8–13.
7. Пикунев М.Ю. Множественные хондроматозные гамартомы легких // Хирургия. 2004. № 9. С. 66–67.
8. Рагулин Ю.А., Ланцов Д.С., Малик С.С., Медведев В.Н. Рецидив гамартомы легкого с эндобронхиальным ростом // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2006. № 3. С. 67–69.
9. Розенштраух Л.С., Рыбакова Н.И., Винер М.Г. Рентгенодиагностика заболеваний органов дыхания: Руководство для врачей. 2-е изд. М.: Медицина, 1987. 640 с.
10. Самсонов В.А. Липоматозная гамартома бронха // Архив патологии. 1991. Т. 51, № 8. С. 55–56.
11. Самсонов В.А. Опухоли и опухолеподобные поражения легких. Изд-во Петрозаводск. гос. ун-та, 1995. 253 с.
12. Сгибнева О.В. Редкий случай малигнизации гамартомы легкого // Архив патологии. 1972. Т. 32, № 3. С. 78–79.
13. Тюрин Е.И. Компьютерная томография органов грудной полости. СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2003. 371 с.
14. Kaiser L.R., Bavaria J.E. Benign lung tumors. Thoracic surgery. New York: Churchill Livingstone, 1995. 614 p.
15. Kiryu T., Kawaguchi S., Matsui E. Multiple chondromatous hamartomas of lung. A case report and review of the literature with special reference of Carney Syndrome // Cancer. 1999. Vol. 85. P. 2557–2561.

Поступила 10.12.07