
ОБЗОРЫ

УДК: 616.27–006.3

МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ СРЕДОСТЕНИЯ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

**М.И. Давыдов, З.О. Мачаладзе, Б.Е. Полоцкий, А.И. Карселадзе,
Н.А. Савёлов**

*НИИ клинической онкологии ГУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН»,
г. Москва*

Обзор литературы посвящён мезенхимальным опухолям средостения. Дан краткий анализ современных представлений о гистогенезе и морфологической классификации этих новообразований. Подробно изложена эпидемиология, клиника, диагностика и принципы лечения. Представлены основные клинические характеристики каждой нозологической формы мезенхимальных опухолей средостения. Проанализированы разные методы лечения и их результативность.

Ключевые слова: средостение, мезенхимальные опухоли, липома, липосаркома, гемангиомы, ангиосаркома, лимфангиома, фиброзная гистиоцитома, фиброма, фиброматоз, хондрома, хондросаркома, лейомиома, лейомиосаркома, мезенхиома.

MESENCHYMAL MEDIASTINAL TUMORS (LITERATURE REVIEW)

M.I. Davydov, Z.O. Machaladze, B.E. Polotsky, A.I. Karseladze, N.A. Savelov

Research Institute of Clinical Oncology of N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, RAMS, Moscow

The literature review is devoted to mesenchymal tumors of the mediastinum. The paper analyzes in brief histogenesis and morphological classification of these tumors. Epidemiology, clinical pattern, diagnosis and treatment of mesenchymal tumors of the mediastinum are described in detail. The main clinical characteristics of each nosological form of mesenchymal mediastinal tumors are discussed. Various treatment modalities and their effects are analyzed.

Key words: mediastinum, mesenchymal tumors, lipoma, liposarcoma, hemangiomas, angiosarcomas, lymphangioma, fibrotic histiocytoma, fibroma, fibromatosis, chondroma, chondrosarcoma, leiomyoma, leiomyosarcoma, mesenchymoma.

Опухоли мягких тканей составляют самую разнообразную по морфологической структуре группу новообразований средостения. В опубликованных ранее отечественных сообщениях частота встречаемости составляет 13–25 % [6, 11, 13, 14], а по данным зарубежных авторов, – от 0,99 до 11,48 % поражений средостения [30]. Часто клинически они не различимы между собой, составляя большую и сложную группу новообразований с широким спектром дифференцировки. При этом морфология опухолей мягких тканей может скрывать их истинный биологический потенциал. Существуют примеры как «псевдозлокачественного», так и «псевдодоброкачественного» морфологического строения опухолей. Уже одного этого за-

мечания достаточно для того, чтобы признать, что в отсутствие «надёжного» гистологического диагноза опасно пытаться предсказать клиническое поведение конкретной опухоли мягких тканей [21, 27, 32, 37].

В процессе гистологического и клинического изучения опухолей мягких тканей стало понятно, что для многих, если не большинства, из них концепция происхождения из определенного вида ткани не подходит и в целом бессмысленна [38]. Также до сих пор нет серьёзных оснований признать очень удобную концепцию примитивных мезенхимальных стволовых клеток, так как нет практически никаких свидетельств, что эти клетки существуют в мягких тканях в постнатальном периоде у человека. Однако мож-

но предположить, что некоторые (или многие) опухоли мягких тканей возникают из костно-мозговых стволовых клеток. Давно известно, что именно из этих клеток дифференцируются хондроциты, остециты и адипоциты. Эту гипотезу подтверждают и эксперименты *in vitro* по введению химерного гена EWS-Flil в геном стволовых клеток костного мозга, что приводит к развитию опухоли, аналогичной по строению и биологическому потенциалу саркоме Юинга кости [59].

При определении биологического потенциала опухоли ВОЗ (2002) рекомендует подразделять опухоли мягких тканей на следующие четыре категории: доброкачественные, локально агрессивные, редко метастазирующие и злокачественные [38]. Эти категории не следует путать со степенью злокачественности злокачественных опухолей. Были даны следующие определения этих категорий:

- большинство доброкачественных опухолей мягких тканей не дают локальных рецидивов после хирургического удаления. Те же, которые рецидивируют, не обладают способностью к инфильтративному росту и легко поддаются радикальному хирургическому лечению. Исключительно редко (менее 1/50000 случаев) морфологически доброкачественные опухоли (в частности, выбухающая дерматофиброма кожи) дают отдалённые метастазы. Это невозможно предсказать при рутинном гистологическом исследовании.

- локально агрессивные новообразования часто местно рецидивируют и ассоциированы с местно-деструктивным ростом. Эти опухоли не содержат каких-либо признаков, говорящих о склонности к метастазированию. Однако они требуют широкого иссечения в пределах здоровых тканей для уменьшения вероятности местного рецидива. Прототипом опухолей этой категории является десмоид.

- редко метастазирующие опухоли часто обладают местно-агрессивным ростом, но, кроме этого, для них чётко документирована способность в редких случаях давать отдалённые метастазы. Риск таких метастазов менее 2 %, и предсказать способность к метастазированию для конкретной опухоли, даже при тщательном морфологическом исследовании, невозможно.

Метастазы чаще всего обнаруживают в лимфатических узлах и лёгких. Прототипом опухолей этой категории является ангиоматоидная фиброзная гистиоцитома.

- злокачественные опухоли мягких тканей (их ещё называют саркомами мягких тканей), кроме способности к местно-деструктивному росту и местному рецидивированию, имеют высокий риск отдалённых метастазов (от 20 до 100 % случаев). Некоторые саркомы низкой степени злокачественности имеют риск метастазирования в пределах 2–10 %, но эти опухоли могут рецидивировать. При этом у рецидива часто потенциал злокачественности и риск отдалённого метастазирования выше, чем у первичной опухоли.

До настоящего времени существовало несколько классификаций мезенхимальных опухолей с учетом поражений различных органов. Они подробно изложены в работах В.Л. Маневича (1964), П.Т. Волкова (1970), А.С. Домрачева (1970), В.П. Демидова (1973) [6, 10, 11, 13]. Классической работой по данному вопросу считается монография З.В. Гольберт и Г.А. Лавниковой «Опухоли и кисты средостения» (1965) [8]. В настоящее время общепризнанной в мире классификацией опухолей мягких тканей является классификация ВОЗ 2002 г. [65].

Из всего многообразия нозологических форм мезенхимальных опухолей, выделенных в классификации ВОЗ, в средостении встречаются следующие:

Опухоли жировой ткани

Доброкачественные

1. Липома;
2. Веретеночлесточная (плеоморфночлесточная липома);

3. Гибернома.

Локально агрессивные

1. Атипичная липоматозная опухоль (высокодифференцированная липосаркома).

Злокачественные

1. Недифференцированная липосаркома;
2. Миксоидная липосаркома;
3. Круглочлесточная липосаркома;
4. Плеоморфная липосаркома;
5. Липосаркома смешанного строения.

Фибробластические (миофибробластические опухоли)

Доброкачественные

1. Эластофиброма;
2. Фиброзная опухоль (кальцифицирующая).

Локально агрессивные

1. Фиброматоз по типу десмоида;
2. Липофиброматоз.

Редко метастазирующие

1. Солитарная фиброзная опухоль (гемангиоперицитома);
2. Воспалительная миофибробластическая опухоль.

Злокачественные

1. Зрелая фибросаркома.

Фиброгистиоцитарные опухоли

Доброкачественные

1. Плеоморфная фиброгистиоцитарная опухоль.

Злокачественные

1. Плеоморфная ЗФГ (Недифференцированная плеоморфная саркома).

Гладкомышечные опухоли

1. Ангиолейомиома;
2. Лейомиосаркома (гигантоклеточная).

Перицитарные (периваскулярные) опухоли

1. Гломусная опухоль.

Опухоли скелетных мышц

1. Рабдомиосаркома (эмбриональная, плеоморфная).

Сосудистые опухоли

Доброкачественные

1. Гемангиома (капиллярная, кавернозная, артериальная, венозная);
2. Эпителиоидная гемангиома.

Локально агрессивные

1. Гемангиоэндотелиома (типа Капоши).

Злокачественные

1. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома;
2. Ангиосаркома.

Костно-хрящевые опухоли

1. Хондрома мягких тканей;
2. Мезенхимальная хондросаркома;
3. Внескелетная остеосаркома.

Опухоли неизвестной природы

Доброкачественные

1. Ангиоматоидная фиброзная гистиоцитома.

Злокачественные

1. Синовиальная саркома;
2. Внескелетная саркома Юинга (ПНЭО);
3. Злокачественная мезенхимома.

Опухоли из жировой ткани

Жировые опухоли занимают одно из первых мест среди всех опухолей мезенхимального происхождения, но довольно редко встречаются в средостении. В основном это липомы, липосаркомы, гиберномы.

В свою очередь, из них самыми частыми являются липомы, которые составляют 2,8–3,1 % всех новообразований средостения [5]. Они встречаются у лиц обоего пола, но чаще у полных женщин в возрасте от 40 до 60 лет, растут медленно, в течение многих лет не давая каких-либо выраженных симптомов [4]. Только при значительном увеличении опухоли больные начинают жаловаться на чувство тяжести в груди, боли в грудной клетке, одышку. В редких наблюдениях гигантских жировых опухолей со сдавлением жизненно важных органов клиническая картина может быть тяжелой (дисфагия, синдром сдавления верхней полой вены) [13, 18, 19, 62].

По локализации их удобно разделять на следующие группы: медиастинальные; шейно-медиастинальные; абдомино-медиастинальные; интрамуральные (локализирующиеся в органах грудной полости и в средостении); парастернально-медиастинальные (располагающиеся в виде песочных часов в переднем средостении и кпереди от реберной дуги) [18].

Гибернома средостения встречается редко, в возрасте 22–40 лет, характеризуется медленным ростом и длительным бессимптомным течением. Она представляет собой доброкачественную опухоль из бурых жиробразующих эмбриональных клеток и макроскопически напоминает крупнодольчатую липому. В клиническом отношении течение заболевания такое же, как и при липосаркомах. Они также малочувствительны к лучевой и химиотерапии и единственным методом лечения является раннее радикальное хирургическое удаление, во время операции

могут возникнуть трудности в связи с большими размерами образования [5, 14, 66].

В диагностике жировых образований значение компьютерной томографии неоспоримо. По данным денситометрии можно легко поставить диагноз жировой опухоли (плотность от 70 до 120 ед.), дифференцировать липому кардио-афракмального угла от кист перикарда [36, 51]. Для морфологической верификации диагноза применяются хирургические методы исследования, диагностическая ценность которых достигает 96 % [20]. Ряд авторов трансторакальную пункцию, т.е. прицельную биопсию иглой под контролем КТ или УЗИ, расценивают как информативную диагностическую процедуру при жировых образованиях средостения [26, 44].

Диагностическая торакотомия и торакоскопия имеют особое значение в диагностике и представляют убедительные данные о распространенности опухолевого процесса. С появлением видео-эндохирургических методов диагностики бурно развивается видеоторакоскопия (ВТС), которая позволяет не только разрешить диагностические проблемы, но и выполнить малоинвазивное хирургическое вмешательство – удаление опухоли при небольших ее размерах [20, 25]. Хирургический метод лечения является ведущим в лечении жировых опухолей средостения. Из оперативных доступов оптимальным является боковая торакотомия, но по показаниям применяется стернотомия или комбинированные доступы.

Липосаркомы представляют собой злокачественный вариант жировой опухоли и встречаются в средостении значительно реже липом, составляя 0,13–0,75 % всех опухолей средостения [71, 73]. Встречаются одинаково часто у мужчин и женщин в любом возрасте, могут быть первично-множественными в средостении или сочетаться с опухолевыми узлами в других местах [26]. Достигая больших размеров и обладая инфильтрирующим ростом, липосаркомы редко дают метастазы или характеризуются поздним метастазированием. Возможно как лимфогенное, так и гематогенное метастазирование [5, 8, 54, 69].

Лечение больных липосаркомой должно основываться на её морфологическом строении. Высокодифференцированные опухоли обладают

в основном местно-деструктирующим ростом, склонны к рецидивированию, метастазируют реже по сравнению с другими подтипами [26]. Для излечения достаточно широкого местного иссечения новообразования, даже повторное иссечение рецидива приводит к длительному выживанию. Малодифференцированные липосаркомы (круглоклеточная, полиморфноклеточная) обладают быстрым инфильтративным ростом, склонны к метастазированию. Во время операции необходимо не только максимально широко иссечь опухоль, но и удалить регионарные лимфоузлы. В послеоперационном периоде целесообразна лучевая терапия [26, 69]. В отличие от сарком другого происхождения, диапазон возникновения рецидивов колеблется от одного года до 20 лет. В неоперабельных случаях рекомендуется лучевая терапия [5, 11, 14]. R. Alvarez-Sala et al. [26] представили сведения о 80 больных первичной липосаркомой средостения, из них лишь 6 пережили 5 лет после хирургического удаления опухоли.

Сосудистые опухоли

По данным мировой литературы, сосудистые опухоли составляют 27 % всех доброкачественных опухолей человека. Наиболее частая локализация – кожа лица, шея, конечности, слизистая рта, реже – печень, мышцы, центральная нервная система. Сосудистые опухоли средостения у взрослых составляют до 6 %, у детей – до 15 % всех новообразований этой локализации [2], что соответствует 1,5–5,5 % всех онкологических заболеваний [31]. Наряду с большой редкостью они характеризуются длительным ростом, значительными размерами и некоторыми особенностями гистологического строения.

В литературе отмечают одинаковую частоту поражения средостения сосудистыми новообразованиями у мужчин и женщин, в любом возрасте, а также указывают на преимущественное их расположение в переднем средостении [5, 14]. Сосудистые опухоли средостения не имеют характерной клинической картины и длительное время не проявляются. По мере увеличения новообразования появляется ряд компрессионных симптомов. Дифференциальный диагноз до операции должен четко определить, относится образование к средостению или легкому.

Хирургическое лечение является единственно радикальным. Лучевая терапия не дает удовлетворительных результатов, тем не менее в случае неоперабельной сосудистой опухоли многие авторы рекомендуют облучение с целью уменьшения роста опухоли и метастазирования.

Гемангиомы – зрелые опухоли из кровеносных сосудов, содержат большое количество сосудов в виде капиллярных трубок, состоящих из эндотелиальных клеток. Это неправильно округлые, бугристые образования с наличием на поверхности расширенных сосудов. В средостении гемангиомы встречаются крайне редко, чаще у мужчин. Наиболее часто новообразования локализируются в передне-верхнем, реже – в заднем средостении. Являясь доброкачественными новообразованиями, гемангиомы обладают инфильтрирующим ростом, размеры опухоли могут колебаться от незначительных до гигантских. Наиболее часто они встречаются у детей, хотя могут наблюдаться в любом возрасте, в том числе пожилым [5]. Описаны единичные наблюдения больных с гемангиомами средостения (в том числе и гигантскими), которые подверглись хирургическому лечению [60, 75]. Ю.А. Бирюков с соавт. [1] за 42 года наблюдали 38 больных с различными сосудистыми новообразованиями средостения, из них 28 гемангиом (по 14 – зрелые и незрелые) и 10 лимфангиом. Гемангиомы средостения характеризуются длительным бессимптомным течением. Клинико-рентгенологическая картина гемангиом разнообразна и неспецифична, диагностика довольно сложна, применяются рентгеновское и КТ исследование, ангиография, трансторакальная пункция с биопсией. Н. Schurawitzki et al. [68] считают КТ и МРТ исследование основным в диагностике гемангиом средостения.

Злокачественность или доброкачественность гемангиом средостения определяется в основном не морфологической структурой, а характером роста: экспансивным или инфильтративным. В отличие от гемангиом, по мнению ряда авторов, злокачественные гемангиоэндотелиомы чаще встречаются у мужчин в возрасте 30–40 лет. Причиной смерти в неоперабельных случаях часто является деструкция опухоли и кровотечение [39]. Напоминая по внешнему виду доброкачественные гемангиомы, гемангиоэндотелиомы обладают чрезвычайно быстрым

ростом и ранним метастазированием. Хирургическое лечение не давало положительного эффекта, больные погибали через 6–11 мес от рецидива или обширного метастазирования. Однако в литературе есть данные и о стойком излечении больных гемангиоэндотелиомой средостения [1].

Основной метод лечения гемангиом – хирургический. Следует стремиться к радикальному удалению опухоли, помня о возможности интраоперационного кровотечения, из-за интенсивного кровоснабжения опухоли и нередкого интимного её сращения с соседними органами. У значительной части больных с неинкапсулированными гемангиомами и инфильтрацией в окружающие органы радикальная операция практически невозможна и вмешательство оканчивается или частичным удалением опухоли с прошиванием оставшейся части с гемостатической целью, или биопсией. В отдельных случаях возможна рентгено-эндоваскулярная окклюзия питающей опухоль сосуда для уменьшения кровотечения во время операции. При доброкачественных гемангиомах 10-летняя выживаемость 100 %, а при злокачественных – 9 %. У радикально оперированных больных 10-летняя выживаемость достигает 95 %, после паллиативных вмешательств – 22,2 % [1].

Гемангиоперицитомы средостения встречаются одинаково часто у мужчин и женщин в возрасте от 25 до 75 лет, чаще в переднем средостении, опухоли бывают от небольших до гигантских размеров [8]. Клинически протекают доброкачественно, хотя ряд авторов рассматривает их как потенциальные ангиосаркомы [43, 47]. При локализации в нижних конечностях, средостении и ЦНС гемангиоперицитомы почти всегда злокачественны. Обладает медленным экспансивным ростом. По гистологической картине трудно установить степень злокачественности. Частота метастазов зависит от локализации опухоли и колеблется от 50 до 80 %. Продолженный рост встречается в половине наблюдений. Лечение, как правило, хирургическое, так как лучевая и химиотерапия обычно малоэффективны [43].

Ангиолейомиома – опухоль, исходящая из гладких мышц сосудистой стенки, а ангиолейомиосаркома – ее злокачественный аналог. Эти

новообразования в средостении встречаются очень редко. Ангиолейомиомы чаще всего исходят из сосудов венозной системы. В половине имеющихся публикаций речь идет о гладкомышечных опухолях, исходящих из стенки нижней полой вены. Незначительное число публикаций об ангиолейомиомах средостения можно объяснить неправильной трактовкой отдельных наблюдений. Возможность ошибочной диагностики велика, поскольку морфологическая дифференциальная диагностика ангиолейомиом и неврином представляет большие трудности [5].

Ангиосаркома – злокачественная опухоль, исходящая из стенки сосудов. Одни авторы идентифицируют ангиосаркому со злокачественной гемангиоэндотелиомой и злокачественной гемангиоперицитомой, другие настаивают на необходимости выделения ангиосаркомы как самостоятельной опухоли, указывая на ее клинические и структурные особенности [16]. По гистологическому строению она напоминает кругло-, веретено- или полиморфноклеточную саркому, встречается одинаково часто как у мужчин, так и у женщин, в относительно молодом возрасте, локализуется в различных отделах средостения. Картина заболевания не имеет типичных клинических черт, характерна для всех злокачественных новообразований средостения. Быстрый инфильтративный рост опухоли, нередко достигающей огромных размеров, приводит к прорастанию и сдавлению жизненно важных органов с возникновением синдрома сдавления, чаще верхней полой вены. Богатая васкуляризация злокачественных сосудистых опухолей средостения приводит к бурному росту и быстрому метастазированию. Диагностика этих образований трудна, в основном применяется КТ-ангиография, МРТ и ангиография. Наиболее характерными признаками является гиперваскулярность опухоли [33]. Основным методом лечения больных ангиосаркомой средостения – хирургический. Несмотря на частые метастазы и рецидивы опухоли, оперативное удаление ангиосарком средостения следует считать оправданным [5, 34, 48, 55].

Лимфангиома – доброкачественная опухоль из лимфатических сосудов. Наблюдается чаще у детей как врожденный порок развития, но

может встречаться в любом возрасте, без различия пола. Преимущественная локализация – шея, слизистая оболочка рта, язык, очень редко в средостении и забрюшинном пространстве. Чаще наблюдаются кавернозный или кистозный варианты опухоли. Кистозная лимфангиома выглядит как одно- или многополостная киста с гладкими стенками, заполненная прозрачной бесцветной или кровянистой жидкостью. В отдельных случаях содержимым кист может быть хилезная жидкость [72, 74]. Лимфангиомы – наиболее редкие опухоли среди медиастинальных новообразований [1, 45, 72]. В японской литературе опубликовано 27 наблюдений кистозной лимфангиомы средостения [131]. Клиническая симптоматика отсутствует, лимфангиомы выявляются случайно при флюорографии или профилактических рентгеновских исследованиях. Основное лечение лимфангиом – хирургическое. По мнению А.А. Вишневого [6], удаление лимфангиом сопряжено со значительными техническими трудностями, из-за грубых сращений с прилегающими органами. При наличии тяжа между кистой и грудным протоком необходимо его лигировать перед рассечением для предотвращения лимфорей [18].

Фибробластические и фиброгистиоцитарные опухоли (соединительнотканые опухоли)

Опухоли средостения из соединительнотканной ткани возникают из соединительнотканых пластинок, фасций, фиброзных слоев плевры и прочих фиброзных элементов, расположенных между отдельными анатомическими образованиями средостения. К ним относятся фибробластические (фиброматоз по типу десмоида, фиброма, фибросаркома и др.), фиброгистиоцитарные (фиброзная гистиоцитома и др.) опухоли.

Фиброзная опухоль средостения впервые описана Клемперером и Рабином (1931). Описан случай солитарной фиброзной опухоли средостения, известной также под названиями фиброзной мезотелиомы или субмезотелиомы [53].

Фиброзная гистиоцитома средостения (недифференцированная саркома) встречается редко, особенно – доброкачественная. По данным японских авторов, в течение 10 лет выявлено 3 случая фиброзной гистиоцитомы средостения [42].

По данным разных авторов, злокачественная фиброзная гистиоцитома (ЗФГ) составляет от 10

до 37 % сарком мягких тканей. Такая высокая частота опухоли объясняется не только ее распространенностью, но отчасти и тем, что в группу злокачественных фиброзных гистиоцитом стали относить многие полиморфноклеточные саркомы, диагностика которых затруднена [24, 38, 41]. С целью дифференциальной диагностики ЗФГ используют электронно-микроскопические исследования и иммуногистохимические методы с применением «пан-макрофагальных» антител и общих маркеров опухолей мезенхимального генеза: виметина, альфа1-антитрипсина, PG-M1 и KP1 [17, 21, 41, 57, 65].

Многие исследователи отмечают крайне редкое поражение средостения ЗФГ. Чаще встречается у мужчин, в возрасте от 30 до 70 лет. Подчеркивают быстрый рост опухоли и неблагоприятное течение, метастазирование в разные органы. Достигая больших размеров, ЗФГ часто обильно кровоснабжаются. При аспирационной биопсии иногда получают элементы крови. Учитывая инфильтрирующий рост опухоли с врастанием в магистральные сосуды и органы средостения, с целью повышения радикализма хирургического вмешательства многие хирурги применяют комбинированные ангиопластические операции [49, 56, 70].

Фиброма – доброкачественная опухоль волокнистой соединительной ткани. Представляет собой плотную округлую опухоль, часто бугристую, инкапсулированную, четко отграниченную от окружающих тканей. По данным литературы, фибромы составляют 3,7 % всех новообразований средостения [30]. Заболевание встречается чаще в возрасте 40–60 лет, без различия пола. Фибромы локализуются в разных отделах средостения, поэтому клинические проявления в основном зависят от величины и локализации опухоли. Лечение этих больных – оперативное, учитывая иногда инфильтративный рост опухоли, следует стремиться к радикальному ее удалению, так как подобные фибромы могут рецидивировать [5, 12].

Фибросаркомы составляют 0,18 % всех опухолей и 4 % злокачественных новообразований средостения [64]. Клиническая картина обусловлена быстрым инфильтративным ростом опухоли, возможным метастазированием и интоксикацией. Большое сходство фибросарком

с нейрогенными саркомами порой значительно затрудняет установление правильного диагноза во время операции. Ввиду ее нечувствительности к химио- и лучевой терапии рекомендуют хирургическое лечение [50].

Фиброматоз средостения (идиопатический фиброз) встречается крайне редко. Под термином «фиброматоз» понимают большую группу процессов, выражающихся макроскопически в форме узловатых или диффузных разрастаний различной плотности, расположенных по ходу фасций, апоневрозов и других соединительнотканых образований. В основе большей части фиброматозов лежат диспластические процессы, возможны пороки развития соединительной ткани [16]. При медиастинальном фиброзе поражаются эпикард, верхняя полая вена, область дуги аорты, трахея, бронхи. Органы окружаются, как панцирем, плотной фиброзной тканью, сдавливающей и ограничивающей их подвижность.

Термин «агрессивный фиброматоз» (экстраабдоминальный десмоид) впервые был введен в литературу в 1939 г., хотя эта опухоль была описана намного раньше – в 1832 г., в связи с внешним сходством этих опухолей с сухожилиями и со связками [7, 15]. Различают абдоминальный фиброматоз (абдоминальный десмоид) и агрессивный фиброматоз (экстраабдоминальный десмоид). Под экстраабдоминальным десмоидом сегодня понимают опухолевидное разрастание фибробластической ткани неясной этиологии, вовлекающее в процесс как поперечнополосатые мышцы, так и фасциально-апоневротические структуры. Они занимают промежуточное место между фибромами и фибросаркомами. В средостение они могут проникать из межреберных мышц. Чаще всего они имеют вид узловых образований или плотных инфильтратов без четких границ. Длительное время опухоль остается безболезненной. Появление боли, нарушение чувствительности являются поздними симптомами, что связано со сдавлением или вовлечением в процесс нервных ветвей.

В связи с тем, что они никогда не дают метастазов, формально их следовало бы отнести к доброкачественным новообразованиям. Но благодаря присущему им агрессивному местному росту и склонности к многократным рецидивам

после хирургического лечения, частота которых достигает 80–90 %, они более соответствуют злокачественным опухолям [5, 52]. Поэтому при любой локализации десмоида радикальным методом лечения является широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей. Даже расширенные операции не всегда позволяют избежать рецидива опухоли. Более того, длительность безрецидивного периода сокращается, несмотря на обширные повторные операции. Поэтому лучевая терапия в комбинации с операциями более эффективна при лечении десмоидных опухолей мягких ткани [22, 28].

Опухоли хрящевой и костной ткани

Источником развития хрящевых опухолей средостения являются хрящи ребер, грудины, межпозвонковых дисков, грудино-реберного и реберно-позвоночного сочленений. Хондромы средостения характеризуются доброкачественным течением, растут медленно, и клинические проявления в целом обусловлены их локализацией и величиной. Наиболее выраженным симптомом является боль в груди. Хондромы могут инфильтрировать прилежащие органы, вызывать узурацию ребер и позвонков [5]. Установить диагноз чрезвычайно трудно, рентгенологическая и КТ картина хондром является типичной для всех доброкачественных медиастинальных новообразований.

Хондромы подлежат обязательному удалению, так как, помимо прогрессирующей компрессии органов средостения и деформации грудной клетки, эти опухоли являются потенциально злокачественными и нередко переходят в хондросаркому. Но, в отличие от сарком другого происхождения, саркомы из хрящевой ткани развиваются медленнее, метастазы появляются позднее. Эти особенности иногда обеспечивают успех хирургического вмешательства [40].

Опухоли из мышечной ткани

Мышечные опухоли в средостении встречаются исключительно редко. В основном они бывают представлены зрелыми опухолями – лейомиомами, исходящими из гладкомышечной ткани стенок артерий, вен или различных органов средостения (например, пищевода), содержащих гладкомышечную ткань [29, 61].

Лейомиосаркома – весьма редкая опухоль. Ikeda Yasunori et al. [46] оперировали больного 74 лет по поводу лейомиосаркомы заднего средостения.

Рабдомиома, рабдомиосаркома (опухоли из поперечнополосатой мышечной ткани) средостения встречаются в переднем средостении как производные тератом или исходят из сердца, мышечных стенок средостения (грудная клетка, диафрагма) и в последующем прорастают в средостение [5, 65]. Чаше наблюдаются у мужчин. Опухоли достигают больших размеров.

Мезенхимомы

Мезенхимомы – опухоль сложного строения, состоящая из производных нескольких тканей мезенхимального происхождения. Stout (1948) предложил называть этим термином опухоли, в которых представлены разные производные мезенхимы (не менее двух), т.е. являющиеся мезенхимальными тератомами (ангиолипосаркома, остеофибролипома и др.). Мезенхимомы относятся к редким опухолям, имеются сообщения лишь о единичных наблюдениях этой опухоли массой от 3,2 г до 2600 г и размерами от 1,5 до 27 см [3, 63]. Злокачественные мезенхимомы представляют собой опухоли, состоящие из различных саркоматозных тканей, чаще эмбрионального типа, достигают больших размеров, растут бурно, инфильтрируя соседние органы, быстро метастазируют.

Опухоли семейства саркомы Юинга/ПНЭО (ПНЭО – примитивная нейроэктодермальная опухоль). В 70-х годах прошлого столетия было опубликовано несколько статей с описанием опухолей аналогичного строения в мягких тканях, то есть внескелетной саркомы Юинга [17, 21]. Артур Парди Скотт описал саркому локтевого нерва с некоторыми характерными чертами нейробластомы, которую он назвал периферической нейроэпителиомой. В дальнейшем подобные опухоли получили название примитивных нейроэктодермальных опухолей (ПНЭО), а в 80-х годах XX века иммуногистохимическими методами в них была обнаружена экспрессия некоторых нейрональных молекул [21, 38]. Кроме этого, Аскин с коллегами описали серию ПНЭО грудной клетки как с вовлечением ребер, так и без него, получивших название опухоль Аскина

торакопульмональной зоны [21]. Однако только в начале 90-х годов молекулярными методами было окончательно доказано, что ПНЭО, саркома Юинга и опухоль Аскина имеют схожие молекулярные нарушения и являются разновидностями одной нозологической единицы. Поэтому вся группа опухолей получила название опухоли семейства саркомы Юинга (ПНЭО), узаконенное в классификации опухолей мягких тканей ВОЗ (2002) [65]. Для ПНЭО, в отличие от саркомы Юинга, при иммуногистохимическом исследовании характерна экспрессия не только виментина и CD99, но и различных маркёров нейрогенной дифференцировки: CD57, синаптофизина, реже, хромогранина А. Экспрессия же CD99 отличает опухоли семейства саркомы Юинга (ПНЭО) от низкодифференцированной нейробластомы, с которой у них существует значительное морфологическое сходство [21, 65].

С появлением более чётких критериев диагноза опухолей семейства саркомы Юинга (ПНЭО) стало понятно, что это одна из самых часто встречающихся групп опухолей мягких тканей у лиц молодого возраста. По частоте она уступает лишь рабдомиосаркоме. Отмечено незначительное преобладание у лиц мужского пола (1,4:1). Пик заболеваемости приходится на вторую декаду жизни. Ведущими симптомами в клинической картине заболевания являются боль, лихорадка (с подъёмом температуры до 38 °С), лейкоцитоз, т.е. симптомы воспаления. Поэтому обязательными диагностическими процедурами, необходимыми для постановки корректного диагноза, являются рентгенологическое исследование и КТ с последующей биопсией и морфологическим исследованием. В сложных случаях для верификации диагноза целесообразно применять иммуногистохимическое исследование [21, 65].

Основным методом лечения больных мезенхимальными опухолями средостения является хирургический [5, 9, 35]. Учитывая неудовлетворительные результаты хирургического лечения (общая 5-летняя выживаемость составляет 32,8 %), ряд авторов рекомендуют комбинированное лечение [10, 23, 30, 58, 67].

ЛИТЕРАТУРА

1. Бирюков Ю.В., Чарнецкий Р.И., Годжелло Э.А. Сосудистые новообразования средостения // Хирургия. 1991. № 4. С. 3–7.

2. Бирюков Ю.В., Чарнецкий Р.И., Годжелло Э.А. Сосудистые новообразования средостения // Хирургия. 1993. № 9. С. 70–76.
3. Бошнакова Ц., Михайлов И. Доброкачественная мезенхиома средостения // Онкология. 1992. Т. 26, № 1–2. С. 35.
4. Брунс В.А., Ильчишин В.И. Бессимптомное течение гигантской липомы средостения // Вестник хирургии. 1989. Т. 142, № 2. С. 49–50.
5. Вишневский А.А., Адамян А.А. Хирургия средостения. М.: Медицина, 1977. С. 138–194.
6. Волков П.Т. Клиника, диагностика и хирургическое лечение новообразований средостения: Дис. ... д-ра мед. наук. Л., 1970.
7. Габуни Т.Т. Экстраабдоминальные десмоиды: Дис. ... канд. мед. наук. М., 1987. 156 с.
8. Гольберт З.В., Лавникова Г.А. Опухоли и кисты средостения. М.: Медицина, 1965. С. 21–69.
9. Гудовский Л.М., Добровольский С.Р. Хирургия новообразований средостения // Анналы хирургии. 1998. № 7. С. 65–69.
10. Демидов В.П. Тактика распознавания и лечения опухолей и опухолевидных образований средостения: Дис. ... д-ра мед. наук. М., 1973.
11. Домрачев А.С. Клиника, диагностика и лечение новообразований средостения: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М., 1970.
12. Калеченков М.К. Лечение фибромы средостения в сочетании с бронхиальной астмой // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 1996. № 2. С. 17.
13. Маневич В.Л. Диагностика и хирургическое лечение первичных опухолей и кист средостения: Дис. ... д-ра мед. наук. М., 1963.
14. Неймарк И.И. Опухоли и кисты средостения. Барнаул: Алт. кн. изд-во, 1981.
15. Ольховская И.Г., Карапетян Р.М. К вопросу об экстраабдоминальных десмоидах // Опухоли опорно-двигательного аппарата. 1973. Т. 3. С. 168–171.
16. Патолого-анатомическая диагностика опухолей человека: Руководство / Под ред. Н.А. Краевского, А.В. Смольяникова, Д.С. Саркисова. М.: Медицина, 1982. С. 11–109.
17. Петровичев Н.Н., Чистякова О.В., Смирнов А.В. и др. Антимикрофагальное моноклональное антитело D-11 в диагностике гистиоцитарных опухолей // Архив патологии. 1995. Т. 57, № 4. С. 25–30.
18. Петровский Б.В. Хирургия средостения. М.: Медгиз, 1960.
19. Полоцкий Б.Е. Злокачественные опухоли средостения: Дис. ... канд. мед. наук. М., 1979.
20. Сигал Е.И., Хамидуллин Р.Г., Бурмистров М.В. и др. Анализ десятилетнего опыта видеоторакоскопии в торакальной онкологии // IV съезд онкологов и радиологов СНГ: Избранные лекции и доклады. Баку, 2006. С. 167–171.
21. Смирнов А.В. Иммуногистохимия в морфологической диагностике опухолей мягких тканей: Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека / Под ред. С.В. Петрова, Н.Т. Райхлина. Казань: Титул, 2004. С. 189–208.
22. Ткачев С.И., Алиев М.Д., Глебовская В.В. и др. Консервативное лечение больных агрессивным фиброматозом // Вестник РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН. 2004. № 3. С. 61–66.
23. Трахтенберг А.Х. Опухоли средостения // Комбинированное и комплексное лечение больных со злокачественными опухолями / Под ред. В.И. Чиссова. М.: Медицина, 1989. С. 278–290.
24. Феденко А.Н. Клинико-морфологическая характеристика злокачественных фибро-гистиоцитарных опухолей: Дис. ... канд. мед. наук. М., 1983.
25. Хамидуллин Р.Г., Сигал Е.И., Бурмистров М.В. Хирургическое лечение опухолей и кист средостения // IV съезд онкологов и радиологов СНГ: Избранные лекции и доклады. Баку, 2006. С. 164–167.

26. Alvarez-Sala R., Easadevall J., Caballero P. et al. Long-term survival in a surgically treated non-encapsulated mediastinal primary liposarcoma: Diagnostic utility of core-needle biopsy for mediastinal tumors // *J. Cardiovasc. Surg.* 1995. Vol. 36, № 2. P. 199–200.
27. Alvengard T.A., Berg N.O. Histopathologic peer review of high grade soft tissue sarcoma: The Scandinavian Sarcoma Group experience // *J. Clin. Oncol.* 1989. Vol. 7. P. 1845.
28. Ballo M. T., Zagars G. K., Pollack A. Radiation therapy in the management of desmoid tumors // *Rad. Oncol. Biol. Phys.* 1998. Vol. 42, № 5. P. 1007–1014.
29. Bhagotra R., Kapoor R., Singhal V.S., Mandal A.K. Leiomyoma of the mediastinum // *Indian J. Chest Diseases and Allied Sci.* 1990. Vol. 32, № 2. P. 133–136.
30. Chittane H., Aurea P., Bazzocchi R. I tumori mesenchimali del mediastino // *Acta Chir. Hal.* 1991. Vol. 47, № 6. P. 1124–1138.
31. Chittane H., Zanetti G. P., Descovich P., Bazzocchi R. Hemangioendoteliooma epitelioides del mediastino // *Acta Chir. Hal.* 1990. Vol. 46, № 6. P. 722–728.
32. Coindre J.M., Trojani M. Reproducibility of histopathologic grading system for adult soft tissue sarcoma // *Cancer.* 1986. Vol. 58. P. 306.
33. Coldwell D. M., Baron R.L., Charnsangavej C. Angiosarcoma. Diagnosis and clinical course // *Acta Radiol.* 1989. Vol. 30, № 6. P. 627–631.
34. Daugaard S., Hultberg B.M., Hou-Jensen K., Mouridsen H. T. Clinical features of malignant haemangiopericytomas and haemangioendotheliosarcomas // *Acta Onkol.* 1988. Vol. 27, № 3. P. 209–213.
35. Eilber F.R., Eckardt J. Surgical management of soft tissue sarcomas // *Semin. Oncol.* 1997. Vol. 24. P. 526.
36. Endo Masahiro, Miyamoto Yoshifumi, Yoshimura Masahiro et al. Липосаркома средостения, диагностированная перед операцией с помощью компьютерной и магнитно-резонансной томографии // *Haigan = Lung Cancer.* 1999. Vol. 39, № 7. P. 1025–1030.
37. Fletcher C.D. Soft tissue tumours // *Diagnostic Histopathology of Tumors.* London: Churchill Livingstone, 2006.
38. Fletcher C.D.M., Rudholm A., Singer S. Soft tissue tumours: Epidemiology, clinical features, histopathological typing and grading / Ed. C.D.M. Fletcher, K. Unni, M.F. Krishnan // *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. WHO Classification of Tumors.* Lyon: IARC PRESS, 2002. P. 12–18.
39. Garcia Rivas S., Vergera Inerarity C., Honrubia Romero A. et al. Hemangioendoteliooma maligno // *Rev. Cub. Med.* 1988. Vol. 27, № 2. P. 86–91.
40. Giacomelli L., Gentili G., Stio F. et al. Condrosarcoma del mediastino: Caso clinico. Diagnosi mediante ago-aspirazione // *G. Chir.* 1989. Vol. 10, № 4. P. 175–179.
41. Gloghini A., Volpe R., Canzonieri V., Carbone A. // *Virchow's Arch. Abt. A.* 1991. Bd. 418, № 4. S. 355–360.
42. Hatta Takeshi, Tsubota Noriaki, Yanagawa Masahiro et al. Наблюдение фиброзной гистиоцитомы с локализацией в среднем средостении // *Haigan = LungCancer.* 1991. Vol. 31, № 1. P. 105–108.
43. Heckmayr M., Gatzemeier U., Radenbach D. et al. Pulmonary metastasizing hemangiopericytoma // *Amer. J. Clin. Oncol.* 1988. Vol. 11, № 6. P. 636–642.
44. Hiroshi F., Shunji T., Takaslii N. et al. Аспирационная биопсия тонкой иглой опухолей средостения под контролем ультразвука // *Haigan = Lung Cancer.* 1999. Vol. 39, № 7. P. 981–985.
45. Icard P., Le Rochais J.P., Galateau F. et al. Les lymphangiomas kystiques du mediastin. A propos de trois cas, revue de la literature // *Ann. Chir.* 1998. Vol. 52, № 7. P. 629–634.
46. Ikeda Yasunori, Sugita Kazuhiko, Yoda Yuusuke et al. Лейомиосаркома, средостения, удаленная при двусторонней торакотомии // *Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg.* 1995. Vol. 43, № 2. P. 265–269.
47. Ingerslev J. Haemangiopericytoma // *Ugeskr. Laeger.* 1994. Vol. 156, № 12. P. 1817–1818.
48. Kaiser L.R., Urmacher C. Primary sarcoma of the superior pulmonary vein // *Cancer.* 1990. Vol. 66, № 4. P. 789–795.
49. Kawamura Mitsuo, Takahasi Yasuhiro, Sakata Youji et al. Злокачественная фиброзная гистиоцитома легочной артерии // *Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg.* 1994. Vol. 42, № 3. P. 134–138.
50. Kiyama Hiroshi, Tanabe Sadao, Nagasawa Shiroyuki et al. Саркома переднего средостения с гетеротопическим очагом в перикарде // *Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg.* 1996. Vol. 44, № 12. P. 73–77.
51. Laurent K., Latrabe V., Lecesne R. et al. Mediastinal masses: Diagnostic approach // *Eur. Radiol.* 1998. Vol. 8, № 7. P. 1148–1159.
52. Lucas D.R., Shroyer K.R., McCarthy P.J. et al. Desmoid tumor is a clonal cellular proliferation: PCR amplification of HU-MARA for analysis of patterns of X-chromosome inactivation // *Surg. Pathol.* 1997. Vol. 21, № 3. P. 306–311.
53. Madrona Antonio Pinero, Perez Joaquín Sola, Lax Fernando Garcia, Paricio Pascual Parrilla. Tumor fibroso solitario en el mediastino: Una causa infrecuente de disnea // *Med. Clin.* 1998. Vol. 111, № 6. P. 237–238.
54. Mase Takenori, Kawawaki Nobuhiko, Narumiya Chihiro et al. Primary liposarcoma of the mediastinum // *Jap. J. Thorac. Cardio. Surg.* 2002. Vol. 50, № 6. P. 252–255.
55. Mingoli A., Sapienza P., Cavallaro A. et al. The effect of extent of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma // *Anticancer Res.* 1997. Vol. 17, № 5b. P. 3877–3882.
56. Morshuis W.J., Cox A.L., Lacquet L.K. et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum // *Thorax.* 1990. Vol. 45, № 2. P. 154–155.
57. Murakawa T., Nakajima J., Fukaimi T. et al. Malignant fibrous histiocytoma in the anterior mediastinum // *Jap. J. Thorac. Cardio. Surg.* 2001. Vol. 49, № 12. P. 722–727.
58. Neef H. The role of surgery in diagnosis and treatment of mediastinal malignance // *Lung.* 1990. Vol. 168, Suppl. 1. P. 1153–1161.
59. Nicolo Riggi, Luisa Cironi, Paolo Provero et al. Development of Ewing's Sarcoma from Primary Bone Marrow – Derived Mesenchymal Progenitor Cells // *Cancer Res.* 2005. Vol. 65, № 24. P. 11459–11468.
60. Nishikawa H., Osaki T., Tajima Y. et al. Hemangioma in the anterior mediastinum // *Jap. J. Thorac. Cardio. Surg.* 2003. Vol. 51, № 9. P. 442–444.
61. Niwa Hiroshi, Kondou Kaoru, Sekiguchi Kazuo. Лейомиома средостения в сочетании с кистозными изменениями и кальцификацией: обзор 7 наблюдений из японской литературы // *Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg.* 1988. Vol. 36, № 9. P. 180–183.
62. Nomimura T., Takahashi T., Kato Y. et al. Липома среднего средостения. Описание наблюдения // *Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg.* 1996. Vol. 44, № 4. P. 580–584.
63. Ojika T., Imaizumi M., Niimi T. et al. Рецидив доброкачественной мезенхимомы грудной стенки через 8 лет после операций // *Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg.* 1989. Vol. 37, № 11. P. 2411–2416.
64. Okubo K., Kuwabara M., Ito K., Matsuoka K. Фибросаркома средостения // *Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg.* 1995. Vol. 43, № 2. P. 221–225.
65. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone / Ed. C.D.M. Fletcher, K. Unni, F. Mertens // *WHO Classification of Tumors.* Lyon: IARC PRESS, 2002.
66. Sachs M., Marz E., Nusser D. et al. Das inirahorskala Hi-bernom: Klinik und Stoffwechsel eines endokrin aktiven Mediastinal tumors // *Tumor Diagn. Ther.* 1989. Bd. 10, № 4. S. 142–150.
67. Sadoski C., Sui H.D., Rosenberg A. et al. Preoperative radiation, surgical margins, and local control of extremity sarcomas of soft tissues // *J. Surg. Oncol.* 1993. Vol. 52. P. 223.

68. Schurawitzki H., Stiglbauer R., Klepetko W., Eckersberger F. CT and MRI in benign mediastinal haemangioma // Clin. Radiol. 1991. Vol. 43, № 2. P. 91–94.
69. Sharma B.S., McOuigan J.A., Bharucha H., Bailey L.C. Aggressive myxoid liposarcoma of mediastinum // Ulster Med. J. 1992. Vol. 61, № 2. P. 193–197.
70. Szucs G., Hanyik J., Takacsimre, Kiss J.I. Kiterjesztett mértékű elterjedt mediastinális malignus fibrosus histiocyfoma // Magy. Sebész. 1989. Vol. 42, № 4. P. 243–247.
71. Taira Naruto, Kinoshita Shigeki, Miyake Takashi et al. Первичная липосаркома переднего средостения. Описание наблюдения и обзор литературы // Nihon kyobu geka gakkai zasshi = Jap. J. Thorac. Cardio. Surg. 1998. Vol. 46, № 5. P. 450–454.
72. Takahashi Chiharu, Hanyuda Masayuki, Fukaya Yukio et al. Киста грудного лимфатического протока: сообщение о наблюдении // Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg. 1990. Vol. 38, № 7. P. 122–126.
73. Tanaka Fumihiro, Kitano Morihisa, Tatsumi Akitoshi et al. Липосаркома средостения // Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg. 1992. Vol. 40, № 7. P. 87–92.
74. Yamauchi Masanobu, Nakayama Kengo, Okada Keizi et al. Наблюдение успешного лечения больного кистозной лимфангиомой средостения и обзор литературы // Nihon kyobu geka gakkai zasshi = J. Jap. Assoc. Thorac. Surg. 1990. Vol. 38, № 3. P. 151–155.
75. Yoshino Naoyuki, Takizawa Tsuneyo, Koike Teruaki et al. Vascular tumor in the mediastinum // Jap. J. Thorac. Cardio. Surg. 2001. Vol. 49, № 3. P. 181–184.

Поступила 27.11.07