

ЛЕКЦІЯ №2 «Морфологічні особливості пухлин із мезенхіми, нервової та меланіноутворюючої тканини»

Термінологія пухлин.зва багатьох пухлин має закінчення “ома” (міома, фіброма, ліпома, остеома, хондрома). Злоякісні епітеліальні пухлини називають “рак-cancer”, мезенхімальні – “саркома”, пухлини з ембріональних тканин – “бластома”, з декількох зародкових листків “тератоми”. Деякі пухлини називають прізвищем автора, який їх описав – саркома Капоші (ангіосаркома), пухлина Вільмса (нефробластома).

Класифікація пухлин. Сучасна класифікація побудована: за гістогенетичним принципом, з врахуванням морфологічної будови, локалізації, особливостей структури в окремих органах (органоспецифічності), доброякісності або злоякісності

Виділено сім груп пухлин, які поєднують понад 200 назв: а) органоспецифічні епітеліальні пухлини; б) органонеспецифічні епітеліальні пухлини; в) мезенхімальні пухлини; г) пухлини із меланіноутворюючої тканини; д) пухлини нервової системи і оболонки мозку; е) пухлини кровотворної і лімфоїдної тканини; є) тератоми.

За розповсюдженістю пухлинного процесу застосовують міжнародну систему TNM, де :Т(tumor) – характеристика пухлини, N(nodus) – наявність метастазів у лімфатичні вузли, М(metastasis) – наявність віддалених гематогенних метастазів.

Мезенхімальні пухлини – це пухлини, які ростуть із тканин, похідних мезенхіми: сполучна, жирова, м'язова, судинна, кісткова, хрящова, синовіальні та серозні оболонки. Ці пухлини не мають органної специфічності.

Доброякісні пухлини сполучної тканини: фіброма, дерматофіброма, фіброматоз (десмоїд), пухлиноподібні стани - псевдосаркоматозні реактивні проліферати, гідрома.

Фіброма (тверда, м'яка) – зустрічається в шкірі, яєчниках, кінцівках, росте повільно, експансивно. Пухлина побудована із клітин типу фібробластів, фиброцитів і колагенових волокон. Виділяють:

1. Тверда фіброма - переважають пучки колагенових волокон.
2. М'яка фіброма - побудована з великої кількості клітин і пухкої сполучної тканини.

Дерматофіброма (гістіоцитома) зустрічається в шкірі (частіше кінцівки), підшкірній клітковині. Макроскопічна картина: пухлина представлена невеликим безболісним вузликом (до 1,0 см в діаметрі) бурого або коричневого кольору, вибухає над поверхнею шкіри. Мікроскопічна картина: пухлина представлена двома типами клітин - фібробластами і гістіоцитами. Колагенові волокна складаються в короткі пучки, орієнтовані в різних напрямках і надають пухлині «муаровий малюнок». Характерні великі багатоядерні клітини, що містять гемосидерин і ліпіди (клітини Тутона).

Фіброматоз - Виникає по ходу фасцій, апоневрозів. Має місцеводеструкуючий ріст, але не метастазує. Макроскопічна картина: вузлуваті або дифузні розростаннями різної щільності. Мікроскопічна картина: будова ідентична фібромі, але не утворює капсули і інфільтрує прилеглі тканини.

Види фіброматозу: агресивний фіброматоз (десмоїд), долонний фіброматоз, підошовний фіброматоз
Десмоїд - щільне пухлиноподібне білуватого кольору
Види десмоїду: Абдомінальний десмоїд -, росте у м'язово-апоневротичних структурах передньої стінки живота (переважно у жінок 20 - 40 років частіше під час вагітності і після пологів). Часто рецидивує. Інтраабдомінальний десмоїд: локалізація: брижа, таз. Екстраабдомінальний десмоїд: локалізація: плече, грудна стінка, спина, стегно.

Пухлиноподібні стани - псевдосаркоматозні реактивні проліферати. Вони виникають у відповідь на пошкодження (в анамнезі часто травма), швидко ростуть. Складаються з метаболічно активних фібробластів часто з численними мітозами. Клінічно і морфологічно можуть імітувати злоякісну пухлину - саркому. Після видалення не рецидивують. Представник пухлиноподібних станів - нодулярний фасцит.

Гідрома – доброякісна пухлиноподібна кіста сухожилкової піхви, яка виникає внаслідок хронічного асептичного запалення, містить густу слизову рідину. Частіше розташовується вздовж тильної поверхні кисті біля променево-зап'ясткового суглоба. Це невелике за розмірами (1,5-2 см у діаметрі) нерухоме, безболісне, щільноеластичне консистенції, округле або овальне утворення, яке дещо підвищується над рівнем шкіри.

Злоякісні пухлини із мезенхіми називають саркомами від грецького слова sarcos-м'ясо, зустрічаються рідко. На розрізі пухлини мають білувато-сірий колір, нагадуючи «риб'яче м'ясо», метастазують гематогенним шляхом.

Злоякісні пухлини із сполучної тканини: Фібросаркома(диференційована та низькодиференційована), Злоякісна гістіоцитома.

Доброякісні пухлини з жирової тканини

Ліпома. Макроскопічна картина: вузол з чіткими межами, різної величини, на розрізі жовтуватого кольору, нагадує жирову тканину. Мікроскопічна картина: пухлина складається із зрілих адипозоцитів. Виділяють наступні варіанти: При вираженій фіброзній стромі -фіброліпома; При вираженому судинному компоненті - ангиоліпома, При вираженій мієлоїдній тканині - мієлоліпома. При вираженому м'язевому компоненті- міоліпома. При наявності слизової тканини- міксоліпома. Особливий варіант - внутрішньом'язева ліпома розташована в м'язовій тканині, не має капсули, інфільтрує прилеглі м'язи. Гібернома- виникає з бурого жиру (бурий жир є у новонароджених, грає важливу роль в термопродукції, оскільки більша частина енергії, що генерується цими клітинами, виділяється у вигляді тепла). • Найчастіше виникає у людей середнього та похилого віку. Макроскопічна картина: вузол часточкової будови, 5-6 см в діаметрі. Мікроскопічна картина: складається з круглих або полігональних клітин з центрально розташованими ядрами, цитоплазма дрібнозерниста чи піниста (мультилокулярні жирові клітини).

Злоякісні пухлини з жирової тканини ростуть повільно і тривалий час не дають метастазів. До них відносяться: 1)Злоякісні гіберноми,2)Ліпосаркоми :-високодиференційовані,міксоїдні, круглоклітинні, поліморфноклітинні .

Доброякісні пухлини з гладких м'язів

1. Лейоміома. Пухлина з гладком'язових тканини, зустрічається в різних органах. Найчастіше виникає у жінок 30 - 50 років в матці, де може мати множинний характер. Пухлина чутлива до естрогенів: зазвичай збільшується під час вагітності і зменшується в менопаузі. Макроскопічна картина: вузол з чіткими межами (експансивний ріст), оточений сполучнотканинною капсулою, на розрізі білувато-рожевого кольору, волокнистої будови. Може розташовуватися в міометрії (інтрамурально), під ендометрієм (субмукозное) і субсерозно. Мікроскопічна картина: пухлина представлена різної товщини пучками зрілих гладком'язевих клітин, що йдуть у різних напрямках(тканинний атипізм).

Для диференціальної діагностики використовують забарвлення пікрофуксином за Ван-Гізеном: в червоний колір фарбується тільки сполучнотканинна строма пухлини, пучки ж гладко-м'язових клітин стають жовтими.

Рабдоміома - пухлина з поперечно-посмугованих м'язів, надзвичайно рідкісна пухлина. Зустрічається у дітей в носоглотці, в товщі м'язів. Макроскопічна картина: пухлина представлена вузлом з чіткими межами червоного кольору. Мікроскопічна картина: пухлина складається з клітин, що нагадують рабдоміобласти (ембріональні клітини), мають характерну форму і поперечну посмугованість цитоплазми.

Зернисто-клітинна пухлина(пухлина Абрикосова). Має нейрогенне походження, розвивається з клітин шваннівською оболонки нервів. Часто локалізується в язиці.

Злоякісні пухлини із м'язів: рабдоміосаркома, злоякісна зернистоклітинна пухлина, лейоміосаркома .

Рабдоміосаркома є однією з найнебезпечніших пухлин м'яких тканин, які часто зустрічаються у дитячому віці. Залежно від гістологічної будови виділяють чотири типи рабдоміосарком: ембріональний (ділянках голови та малого таза), ботриоїдний(сечівник, сечовий міхур, піхва), альвеолярний та плеоморфний(у ділянці тулуба та кінцівок).

Доброякісні пухлини з судин (гемангіоми): капілярна, кавернозна, гілкувата, плоска, зірчаста, гломусна (пухлина Барре-Массона) – зустрічаються на пальцях стопи або кисті. гемангіоперицитома

Гемангіоми за класифікацією Г.А. Федорєєва, згідно з якою розрізняють: гемангіоми істинні (капілярні, кавернозні, гілкуваті) та несправжні (плоскі, зірчасті, піококові гранулеми, медіальні плями). Слід відзначити, що термін «гемангіома» доцільно вживати для визначення групи судинних дизембріоплазій, або істинних гемангіом, у той час як несправжні, тобто судинні аномалії, правильніше відносити до групи невусів.

Більшу частину гемангіом виявляють уже при народженні, інші – пізніше, переважно в перші тижні та місяці життя. Локалізація пухлини може бути різною, однак найтипівішими є розташування їх на обличчі та інших відкритих ділянках тіла. Нерідко гемангіоми бувають множинними. Розміри гемангіом надзвичайно різноманітні – від малих (площею не більше ніж 1 см²), до великих (площею 100 -150 см² і більше).

- Капілярні гемангіоми мають такі основні клінічні форми: оверхнева, підшкірна, змішана.

У першому випадку пухлина яскраво-малинового або темно-червоного кольору, дрібногорбкувата, розташована на поверхні шкіри та має чіткі контури. Її характерною ознакою є здатність змінювати забарвлення (бліднішати) під час надавлювання.

Кавернозні гемангіоми розглядають як наслідок прогресування (розвитку) природжених капілярних гемангіом. У ряді випадків появу кавернозних гемангіом можна пов'язати з травмою. Кавернозні гемангіоми, як і капілярні, бувають різних розмірів.

Гілкуваті гемангіомизустрічаються значно рідше інших форм. Вони складаються з клубків переплетених між собою артерій і вен різного калібру. Захоплюють глибше розташовані тканини, включаючи м'язи та кістки.

Так звані плоскі гемангіоми (ангіоматозні, або судинні, невуси) – це плями, що нагадують розлите вино й розташовуються на обличчі та інших ділянках шкіри, слизових оболонках. Вони мають різну величину, інколи займають половину обличчя, колір їх – від блідо-червоного до темно-фіолетового. Звичайно вони не підвищуються над поверхнею шкіри, не зникають під час натискування, а лише бліднуть. Незважаючи на відсутність збільшення в розмірах та поверхнєве розташування, ці новоутворення створюють косметичний дефект, самовільно ніколи не зникають.

Плоскі гемангіоми іноді важко відрізнити від інших утворень рожевого кольору, що локалізуються по середній лінії лоба, на спинці носа або потиличній ділянці. Коли дитина спить або перебуває в спокійному стані, ці плями ледь помітні або відсутні, під час крику або напруження забарвлення їх стає яскравішим. Вони, як правило, виникають спонтанно у віці 1-го року. Лікування не потребують.

Зірчасті гемангіоми (павукоподібні) зустрічаються значно частіше у дітей віком 3-10 років і локалізуються у верхній частині обличчя. Зовнішній вигляд їх відповідає назві. Виявляється невелика за розмірами (декілька) пляма рожевого кольору, від неї відходить сітка дрібних капілярів. Надавлювання на центральну частину призводить до запустіння капілярних судин.

Лімфангіома – природжена доброякісна пухлина, яка утворюється з лімфатичних судин. За будовою розрізняють прості, дифузні, печеристі та кістозні лімфангіоми.

Клінічна картина. З'являється лімфангіома відразу після народження або в перші місяці життя. Вона локалізується переважно на бічній поверхні шиї, у пахвинній ділянці. Рідше – на грудній клітці та кінцівках. На відміну від гемангіом, лімфангіоми збільшуються повільно, паралельно з ростом дитини. Шкіра над пухлиною не змінена, інколи розтягнена, через неї просвічується рідина жовтуватого кольору. Під час пальпації пухлина безболісна, м'якої консистенції, визначається флуктуація, особливо у випадку кістозних та печеристих лімфангіом.

Лімфангіома язика є найчастішою причиною так званої макроглосії, за якої язик збільшується в розмірах, він не вміщується в ротовій порожнині. Кістозні та печеристі лімфангіоми шиї інколи сягають великих розмірів та можуть здавлювати життєво важливі органи – стравохід, трахею.

ЗЛОЯКІСНІ ПУХЛИНИ ІЗ СУДИН :ангіосаркома ,гемангіоендотеліома злоякісна, гемангіоперицитома злоякісна, лімфангіоендотеліома злоякісна, саркома Капоші .

ПУХЛИНИ КІСТОК

ДОБРОЯКІСНІ:(Остеоми (губчаста та компактна) ; Остеобластома; Остеоїд-остеома.

ЗЛОЯКІСНІ :(остеосаркоми, саркома Юінга)

Остеома – це доброякісна пухлина кісткової тканини. Остеома буває вродженою, може розвиватися у декількох кістках одночасно. Переважно локалізується у кістках черепа та скелета обличчя, а також у кінцевих фалангах великих пальців стоп.

За кістковою структурою розрізняють компактні, губчасті та змішані форми остеом.

Клініка та діагностика. Для остеоми характерні дуже повільні темпи росту, найчастіше декілька років. Пухлина часто підвищується над рівнем прилеглих тканин. Під час пальпації остеома щільна, нерухома, помірно болюча. Під час рентгенологічного дослідження виявляють додаткову кісткову тканину з чіткими рівними контурами без явищ деструкції або остеопорузу. Під час гістологічного дослідження в пухлині виявляють компоненти звичайної кісткової тканини, які позбавлені остеогенної структури.

Остеоїд-остеома – доброякісна пухлина кістки остеогенного походження, яка часто зустрічається у дітей та має характерний клінічний перебіг. Найчастіше вона локалізується в ділянці стегнової, гомілкових, плечової кісток, рідше – в інших місцях скелета.

Хворі страждають від сильного різкого болю ниючого характеру, який не вщухає в стані спокою й посилюється вночі. Біль локалізується відповідно до вогнища ураження. У випадку ураження кісток з невеликим шаром м'яких тканин можна виявити незначну припухлість, місцеве почервоніння та підвищення температури шкіри. Рентгенологічна картина остеоїд-остеоми має характерні особливості.

Тканину пухлини виявляють у вигляді вогнища просвітлення в кістці, "гнізда пухлини" діаметром до 1 см, круглої або овальної форми.

Остеогенна саркома – надзвичайно злоякісна первинна пухлина кісток. За частотою вона займає одне з перших місць серед усіх злоякісних пухлин. В основному уражуються діти віком понад 5 років. Остеогенна саркома розвивається з поліпотентної сполучної тканини. Переважними клітинними елементами є остеоцити. Залежно від її локалізації в межах кістки розрізняють остеогенні саркоми : центральні, медулярні, параосальні остеосаркоми, множинний остеосаркоматоз, остеосаркоми м'яких тканин. Остеогенна саркома виникає переважно в ділянці метафізів довгих трубчастих кісток, рідше у діяфізі та плоских кістках. Найчастіше уражується дистальний метафіз стегнової кістки та проксимальний метафіз великої гомілкової кістки, а також плечова кістка. Для остеогенних сарком типовим є ураження тільки однієї кістки. Метастазування в інші кістки зустрічається рідко.

Саркома Юінга — пухлина кісток злоякісного характеру. В основному, вражає лопатку, ключицю, таз, ребра, хребет, а також нижню частину трубчастих довгих кісток. Її основу складає не остеогенна, а ретикулоендотеліальна тканина, що заповнює кістковомозковий простір. Частіше страждають діти віком 10-14 років, але може виникати у дітей до 5 років.

ПУХЛИНИ З ХРЯЦОВОЇ ТКАНИНИ

ДОБРОЯКІСНІ:(хондроми;хондробластоми)

ЗЛОЯКІСНІ:(хондросаркоми)

ПУХЛИНИ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ

Пухлини центральної нервової системи -виникають частіше у людей 20 - 50 років. До етіологічних факторів відносять травми, вірусні захворювання, гормональні зрушення, іонізуючі випромінювання. До спадкових та сімейних пухлин нервової системи відносяться нейрофіброматоз (хвороба Реклінгхаузена), ангіоретикуломатоз головного мозку, дифузний гліобластоматоз .

У нашій країні в даний час найбільш поширеною є класифікація пухлин ЦНС, яка запропонована Б. С. Хоминська. Пухлини ЦНС відповідно до гістогенезу поділяються на такі групи: 1) нейроектодермальні пухлини, 2) пухлини з похідних мезенхіми, 3) аденоми гіпофіза, 4) пухлини із залишків гіпофізарного ходу, 5) гетеротопічні пухлини ектодермального походження, 6) тератоми і тератоїдні пухлини, 7) метастатичні пухлини.

Клінічні особливості пухлин центральної нервової системи: за своїм перебігом вони майже всі злоякісні, незалежно від їх морфологічної характеристики, оскільки тиснуть на сусідні ділянки головного мозку, поширення проходить у межах нервової тканини ,без віддалених гематогенних метастазів.

Пухлини нервової тканини поділяють на :нейроектодермальні та менінгосудинні.

- Класифікація нейроектодермальних пухлин :астроцитарні, олігодендрогліальні, епендимальні, і пухлини хоріоїдного епітелія, нейрональні, низькодиференційовані та ембріональні

Доброякісні астроцитарні пухлини :- астроцитома (фібрилярна, протоплазматична, фібрилярно-протоплазматична)

Астроцитоми - пухлини, що походять з астроцитів; найбільш доброякісний вигляд гліом. Нерідко в астроцитомі відбувається утворення дрібних і великих кіст. Ростуть вони у вигляді нечітко відокремленого вузла, рідше дифузно. Розташовуються в самих різних відділах мозку: у дорослих частіше у великих півкулях, у дітей - частіше в мозочку.

Злоякісні астроцитарні пухлини: злоякісна астроцитома.

ОЛІГОДЕНДРОГЛІАЛЬНІ ПУХЛИНИ

Доброякісні(олігодендрогліома)

Злоякісні(олігодендрогліобластома).

ЕПЕНДИМАЛЬНІ ПУХЛИНИ

ДОБРОЯКІСНІ:епендимома, хоріоїдпапілома.

ЗЛОЯКІСНІ:епендимобластома, хоріоїдкарцинома.

ОЛІГОДЕНДРОГЛІОМА- ДОБРОЯКІСНА ПУХЛИНА, росте з клітин олігодендроглії, виявляється переважно у людей в середньому віці. Локалізується частіше в півкулях мозку і підкіркових гангліях; має однорідну структуру, іноді містить кісти і нерідко в ній відкладається вапно. Росте повільно. За своєю структурою вони складаються з невеликих, густо розташованих анізоморфних клітин.

ЕПЕНДИМОМА-росте з клітин епендими або клітин субепендимарної зони (Опальського). Частота виявлення становить 12 - 46%. переважно в дитячому і молодому віці. Розрізняють епендимоми IV, III бічних шлуночків, паравентрикулярного, півкуль мозку, спинного мозку. За структурою виділяється 3 варіанти: клітинно-відросткова, епітеліальна і капілярна епендимома.

ХОРИЇДПАПЛОМА - розвивається з епітелію судинних сплетень шлуночків мозку. ЛОКАЛІЗАЦІЯ: Частіше в ІV шлуночку мозку. Пухлина позбавлена капсули і має ніжно-зернистий вигляд, яйцеподібну форму; розвиваються переважно в дитячому або юнацькому віці.

- НЕЙРОНАЛЬНІ ПУХЛИНИ

ДОБРОЯКІСНІ: гангліоневрома гангліоцитома

ЗЛОЯКІСНІ: гангліонейробластома, нейробластома

- НИЗЬКОДИФЕРЕНЦІЙОВАНІ ТА ЕМБРІОНАЛЬНІ

Гліобластома - злоякісна пухлина, Локалізується у білій речовині мозку переважно в півкулях мозку і підкіркових гангліях, нерідко через мозолисте тіло проростає в іншу півкулю. Зустрічається частіше у чоловіків, друга за частотою, швидко росте і призводить до смерті. Макроскопічно гліобластоми мають строкатий вигляд завдяки наявності вогнищ некрозу, кіст, крововиливів, ростуть у вигляді вузла, з інфільтрацією навколишнього мозкової речовини.

Медулобластома - Дисгенетична злоякісна пухлина, що походить з ембріональних «медулобластів» або з клітин ембріонального зовнішнього зернистого шару мозочка. Зустрічаються переважно у дітей, головним чином у хлопчиків, локалізуються переважно в черв'яку мозочка; мають вигляд пухлого вузла сірувато-рожевого кольору; складаються з густо розташованих недиференційованих клітин; здатні давати метастази по субарахноїдальному простору, частіше в спинний мозок, але іноді і в півкулі мозку. Пухлина чутлива до променевого впливу.

- МЕНІНГОСУДИННІ ПУХЛИНИ -розвиваються з оболонок мозку і представлені :

ДОБРОЯКІСНІ :менінгіома ,(арахноїдендотеліальна, фіброзна)

ЗЛОЯКІСНІ:менінгеальна саркома

- ПУХЛИНИ ПЕРИФЕРІЙНОЇ НЕВОВОЇ СИСТЕМИ -розвиваються переважно з оболонок нервів. ДОБРОЯКІСНІ: невринома (шванома), нейрофіброма, нейрофіброматоз (хвороба Реклінгхаузена) .

ЗЛОЯКІСНІ:нейрогенна саркома.

Нейрофіброматоз(хвороба Реклінгхаузена)-характеризується наявністю вузликових утворень уздовж шкірних нервових стовбурів. Це захворювання виникає частіше в пубертатний періоді, інколи проявляється у ранньому дитинстві.

- Клінічна картина нейрофіброматозу складається з двох головних ознак: коричневої пігментації, що нагадує природжені пігментні плями, наявності нейроглиом уздовж нервових стовбурів. Частіше локалізується на обличчі та шиї.
- Нейробластома – це злоякісна пухлина, яка виявляється переважно у дитячому віці Під терміном "нейробластома" розуміють різні злоякісні форми нейрогенних пухлин. Пухлина походить з клітини симпатичної частини нервової системи та може локалізуватися на будь-якій ділянці тіла, здебільшого у заочеревинному просторі та задньому середостінні. Розрізняють чотири основні різновиди нейрогенних пухлин залежно від клітинного складу:
- 1) симпатогоніома – пухлина, яка складається з клітин, що нагадують симпатогонії. Переважна локалізація – надниркові залози. 2) симпатобластома – більш зрілий вид нейробластоми, представлений типом клітин-симпатобластів;
- 3) гангліонейробластома (злоякісна гангліонейрома) – новоутворення, у клітинному складі якого переважають незрілі нейроцити різного ступеня диференціювання (симпатогонії, симпатобласти, гангліозні клітини);
- 4) гангліонейрома – доброякісна пухлина, що складається зі зрілих гангліозних клітин.
- Нейробластоми належать до гормонально-активних пухлин, вони синтезують катехоламіни та метаболіти.
- Пухлини меланінутворюючої тканини -розвиваються з клітин нейроектодермального походження– меланоцитів, які містяться в базальному шарі епідермісу, волосяних фолікулах, м'яких мозкових оболонках, сітківці та рогівці ока.

Меланоцити можуть бути джерелом пухлиноподібних утворів – невусів та злоякісних пухлин – меланом.

- Невуси -зустрічаються в шкірі обличчя, тулуба та інших ділянок тіла у вигляді темних вибухаючих утворів. Вони можуть бути декількох видів: пограничний, внутрішньодермальний, складний (змішаний), епітеліоїдний, або веретенноклітинний (ювенільний), голубий.
- МЕЛАНОМА (МЕЛАНОБЛАСТОМА) -це злоякісна пухлина, яка може рости:

- на шкірі, пігментній оболонці ока, мозковому шарі наднирників ,мозкових оболонках.

- Меланома (меланобластома) Ростає у вигляді вузла або з поверхневим поширенням. Як правило, має вигляд бурої (коричневої) плями з рожевими або чорними краплями, синьо-чорного м'якого вузла або бляшки. В цитоплазмі клітин часто виявляється меланін жовто-бурого кольору. Рано дає гематогенні та лімфогенні метастази. Розвиток меланом часто пов'язаний з підвищеною сонячною інсоляцією. Інколи меланоми виникають на місці пігментних утворів.