

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра лучевой диагностики ИПО

Первичные опухоли легких у детей:
корреляция патологоанатомических
данных и данных методов лучевой
диагностики из архивов университетов
США Часть 1

**Primary Lung Tumors in Children: Radiologic-
Pathologic Correlation *From the Radiologic Pathology
Archives***

John P. Lichtenberger III , David M. Biko, Brett W. Carter, Michael A. Pavio, Alison R. Huppmann, Ellen M. Chung

Выполнил:
ординатор 2 года
специальности Рентгенология
Аксенов В.В.

Tumor Type	Age Group	Clinical Features	Pathologic Features	Genetic Marker	Imaging Features
PPB	Infant or young child	Family history or history of cystic nephroma associated with <i>DCER1</i> mutation	Cysts in types 1 and 2	<i>DCER1</i> mutation (risk of pineal tumors, thyroid cancer, rhabdo-myosarcoma)	Air-filled cysts in type 1, absent at second-trimester fetal US
Infantile fibrosarcoma	Fetus or infant	Neonatal anemia, hypoglycemia	Densely cellular, tumoral hemorrhage	<i>ETV6-NTRK3</i> fusion gene (also seen in the cellular type of mesoblastic nephroma)	Intratumoral hemorrhage
FLJT	Fetus or infant	May cause fetal hydrops	Spongy appearance, resembles canalicular stage lung tissue	...	Homogeneous and echogenic at prenatal US, uniform low attenuation at CT, no cysts
Infantile hemangioma	<1 year old	May have lesions elsewhere (eg, skin, liver)	Pump endothelial cells, GLUT1 positive	...	Sharply defined borders, homogeneous and avid enhancement
IMT	Child	May be asymptomatic	Mix of uniform spindle cell proliferation and chronic inflammatory infiltrate in myxoid stroma	Rearrangements of anaplastic lymphoma kinase in 50% of cases	Peripheral lobulated mass, lower-lobe predominance, calcifications, fluid signal intensity on T2-weighted images due to myxoid stroma
Neuroendocrine tumor	Older child or adolescent	Endobronchial tumor causes cough and/or hemoptysis; history of recurrent infection	Uniform polygonal cells within fibrovascular stroma	...	Airway wall association, calcification, avid enhancement, atelectasis, and fluid-filled bronchi
Mucoepidermoid carcinoma	Older child or adolescent	Cough, dyspnea, wheezing	Cystic, mucoid components, stromal elements with or without calcification	...	Abrupt truncation of bronchus, possible branching tumor, eccentric calcifications
Adenocystic carcinoma	Older child or adolescent	Cough, dyspnea, wheezing	Perineural spread, submucosal growth	...	Central location, airway thickening, circumferential or craniocaudal growth
Adenocarcinoma	Adolescent	History of recurrent respiratory papillomatosis or CPAM	Ground glass and/or solid nodule, masslike consolidation
NUT midline carcinoma	Older child or adolescent	Pleuritic chest pain, weight loss	Arises in midline	NUT translocation	Large midline or lower-lobe mass encasing adjacent structures

Введение

Первичные опухоли легких у детей встречаются редко, но их трудно дифференцировать от воспалительных процессов и доброкачественных новообразований.

К основным типам первичных опухолей у детей относят:

- карциноидные опухоли
- воспалительные миофибробластические опухоли (ВМО)
- плевропульмональную бластому (ППБ)
- мелкоклеточную карциному легкого,
- аденокарциному
- детскую гемангиому легких
- фибросаркому

Опухоли легких у новорожденных

- Для оценки новообразований у пациентов этой возрастной группы используется УЗИ плода
- Пороки развития легких обычно присутствуют на изображениях, полученных в результате УЗИ в середине второго триместра
- Первичные опухоли легких следует заподозрить, если у новорожденного или младенца с нормальными результатами УЗИ плода в середине второго триместра, обнаружено образование в легких

Плевропульмональная бластома

- ППБ является наиболее частым первичным злокачественным новообразованием легких у детей
- Возникает преимущественно у детей младше 6 лет
- Содержит бластоматозные и саркоматозные элементы
- При ППБ часто возникают плевральный выпот и пневмоторакс
- Чаще всего метастазирует в костную и центральную нервную систему

Типы ППБ

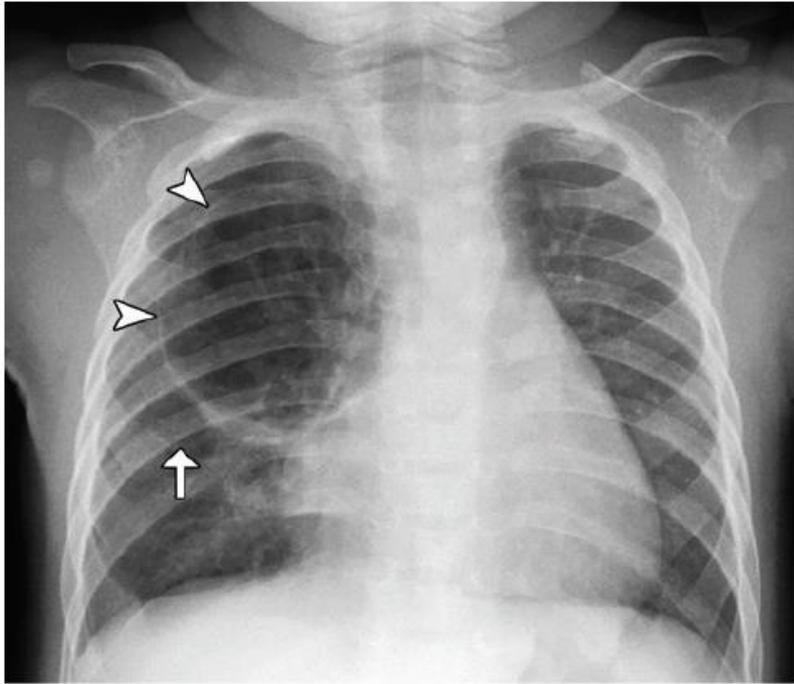
- I тип (кистозный) - полностью заполненное воздухом кистозное новообразование микроскопически имеющее многокамерную архитектуру с тонкими перегородками (чаще болеют дети в возрасте 10 месяцев)
- II тип (смешанный) — это смешанное новообразование. Кистозный компонент идентичен I типу ППБ. Солидный компонент представляет собой агрессивную саркому смешанного типа (чаще болеют дети в возрасте 2 года 10 месяцев)
- III тип (солидный) — из солидного компонента, является агрессивной саркомой (чаще болеют дети в возрасте 3 года 8 месяцев)

Рентгенологическая картина ППБ

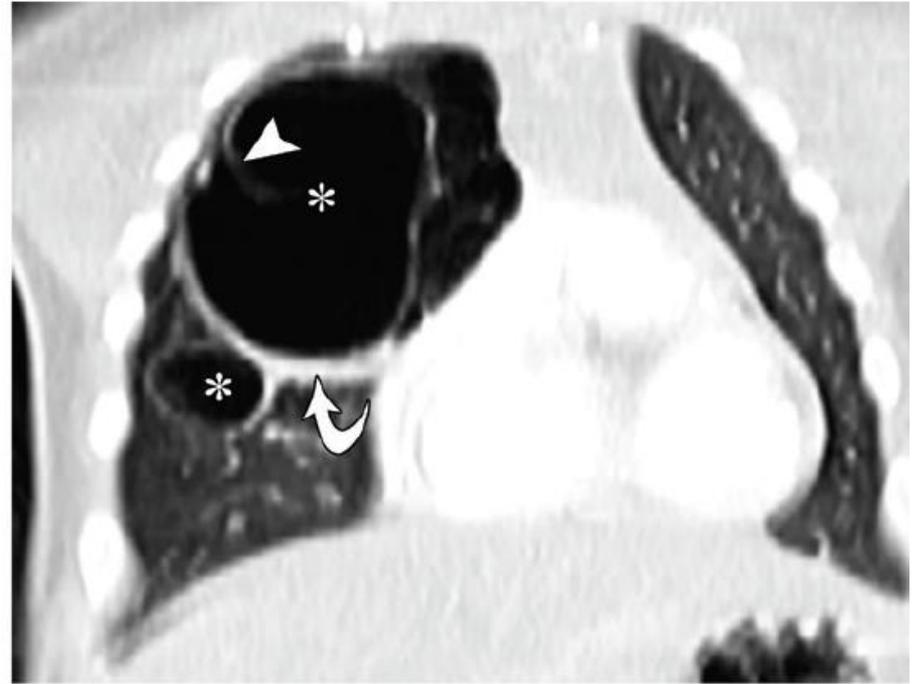
- КТ
- Чаще поражается правое легкое
- тип 1 - одиночные или множественные воздушные кисты.
- тип 2 – кисты заполненные воздухом или жидкостным содержимым, с узелковыми включениями
- тип 3 - объемные новообразования высокой плотности

Рентгенограмма ОГП в прямой задней проекции (а), корональный срез КТ (b), ППБ.

Тип 1.



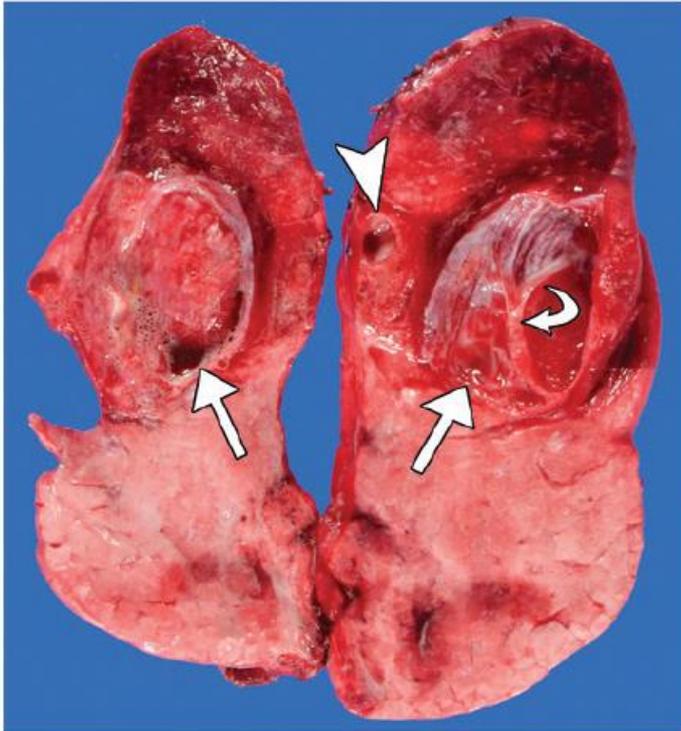
a.



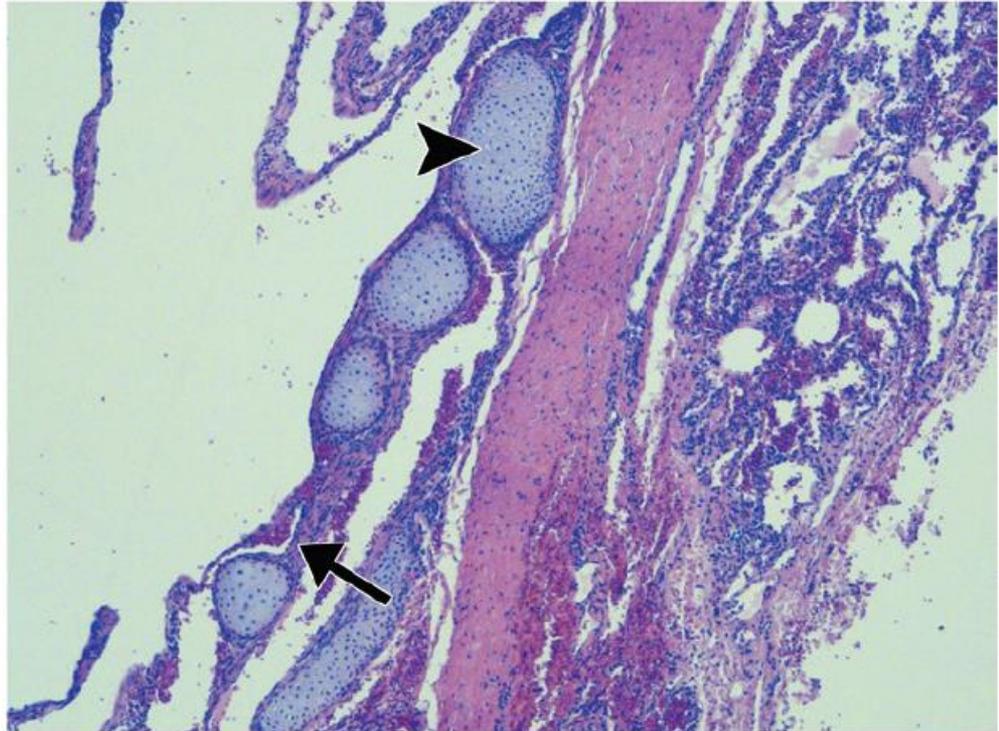
b.

Мальчик 7 месяцев. При аускультации хрипы в правом легком. Воздушные кисты в верхней доле правого легкого.

**Макропрепарат правой верхней доли (с),
микрпрепарат области поражения окраска
Г+Э (d). ППБ. Тип 1.**



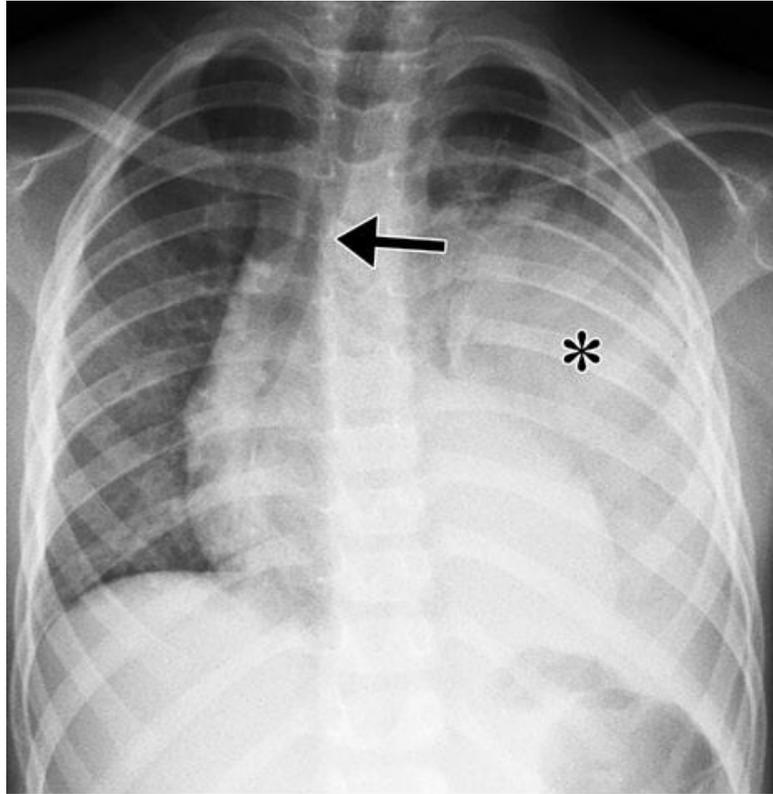
c.



d.

**Воздушная кисты (стрелки). (с) Прерывистый
слой камбия (стрелка), с участками незрелого
хряща (наконечник стрелки) (d).**

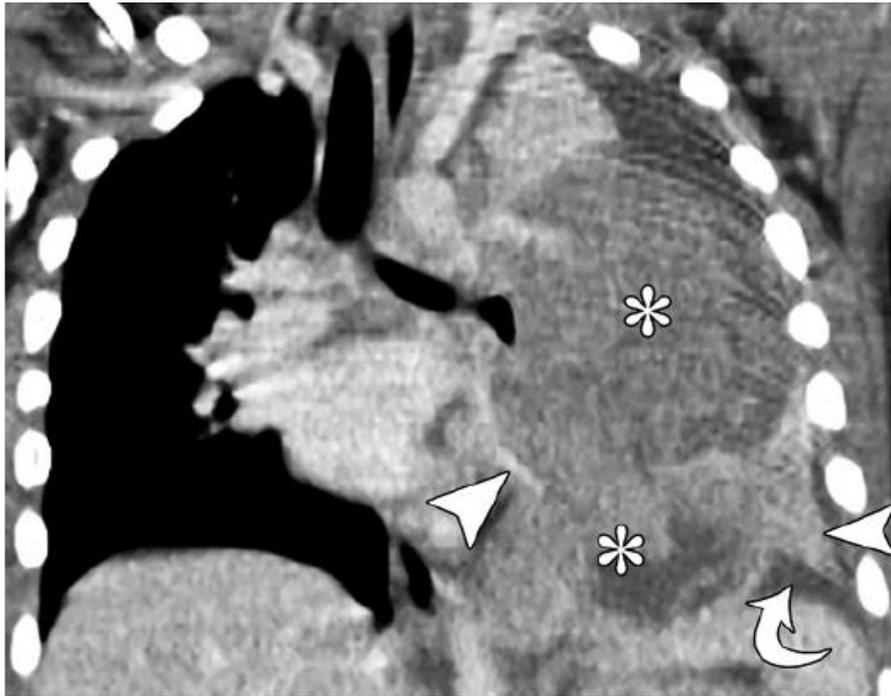
Рентгенограмма ОГП в прямой передней проекции. ППБ тип 3.



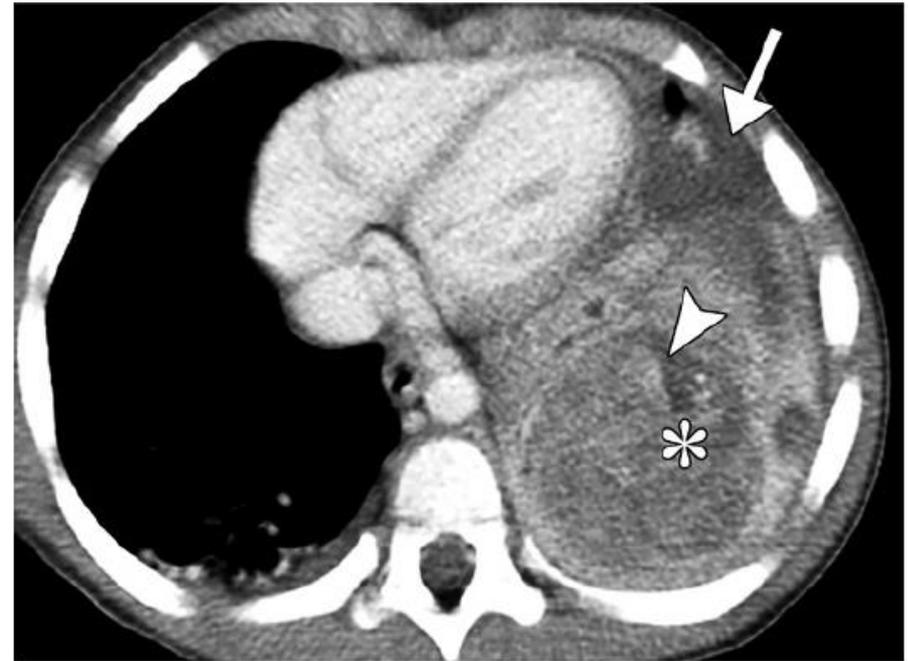
а.

Девочка 3 лет. Рецидивирующая лихорадка.
Объемное образование нижней доли левого
легкого.

Корональный (b) и аксиальный (c) срезы КТ. ППБ тип 3.



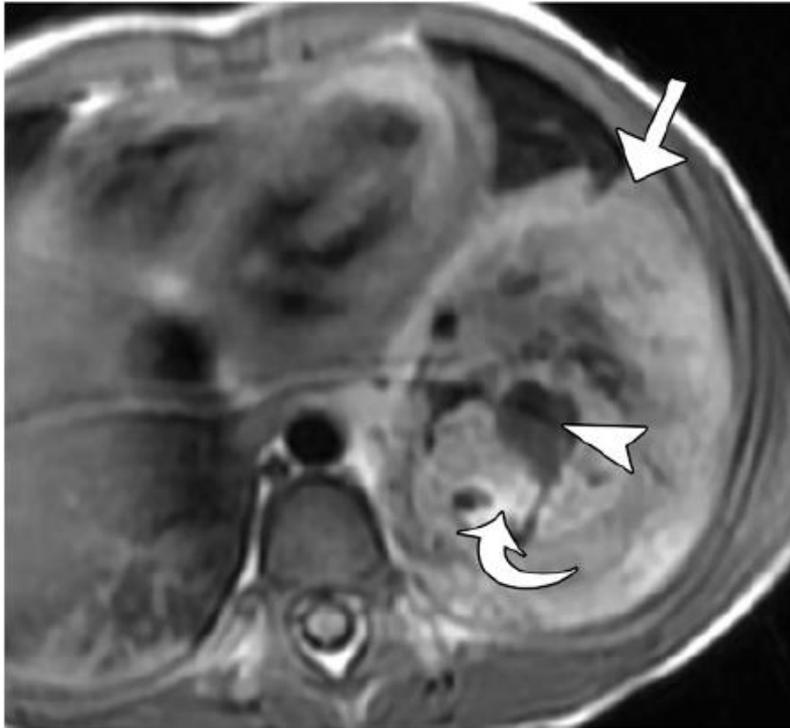
b.



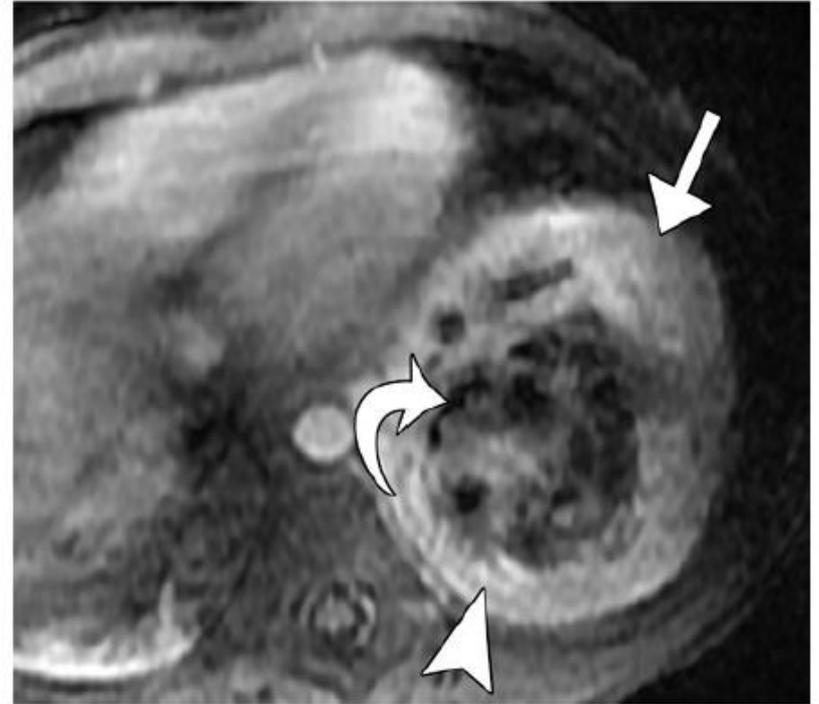
c.

Тот же пациент. Объемное образование неоднородной структуры с четкими неровными контурами в левой нижней доле, с зонами ателектаза (b); кистозные включения с плевральным выпотом (c).

МРТ ОГП, аксиальные T1 ВИ до (d) и после контрастирования (e). ППБ тип 3.



d.



e.

Тот же пациент. Объемное образование с кистозным компонентом и участками гипер- и гипоинтенсивности

Дифференциальный диагноз при ППБ

- Интерстициальная эмфизема
- Пороки развития легких
- Пневматоцеле

Лечение и прогноз

- Основным способом лечения ППБ является хирургическая резекция.
- Адъювантная химиотерапия с лучевой терапией или без нее также проводится для поражений типа 2 и 3.
- Метастазы встречаются примерно в 30% поражений 2-го и 3-го типов
- Выживаемость составляет 49% для всех пациентов с ППБ

Первичная бронхолегочная фибросаркома

- Фибросаркома - злокачественная веретено-клеточная опухоль соединительнотканного происхождения
- Гистологически высокодифференцированная опухоль веретенообразных клеток, расположенных в виде переплетающихся пучков.
- МРТ картина – гиперинтенсивное образование в T1- и T2-ВИ

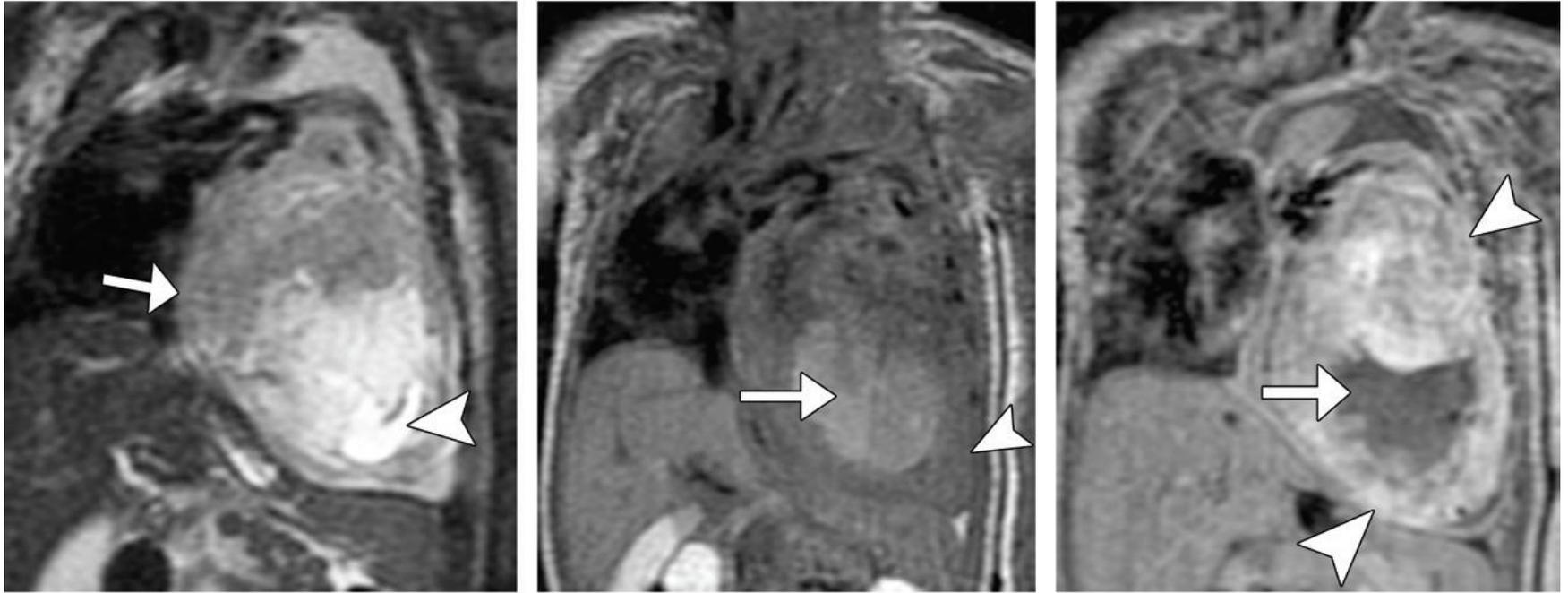
Аксиальное КТ-изображение. Фибросаркома.



а.

Объемное образование в нижней доле левого легкого.

МРТ ОГП, Корональные T2-ВИ (b), T1-ВИ без контраста (c), T1-ВИ с введением контраста (d). Фибросаркома.



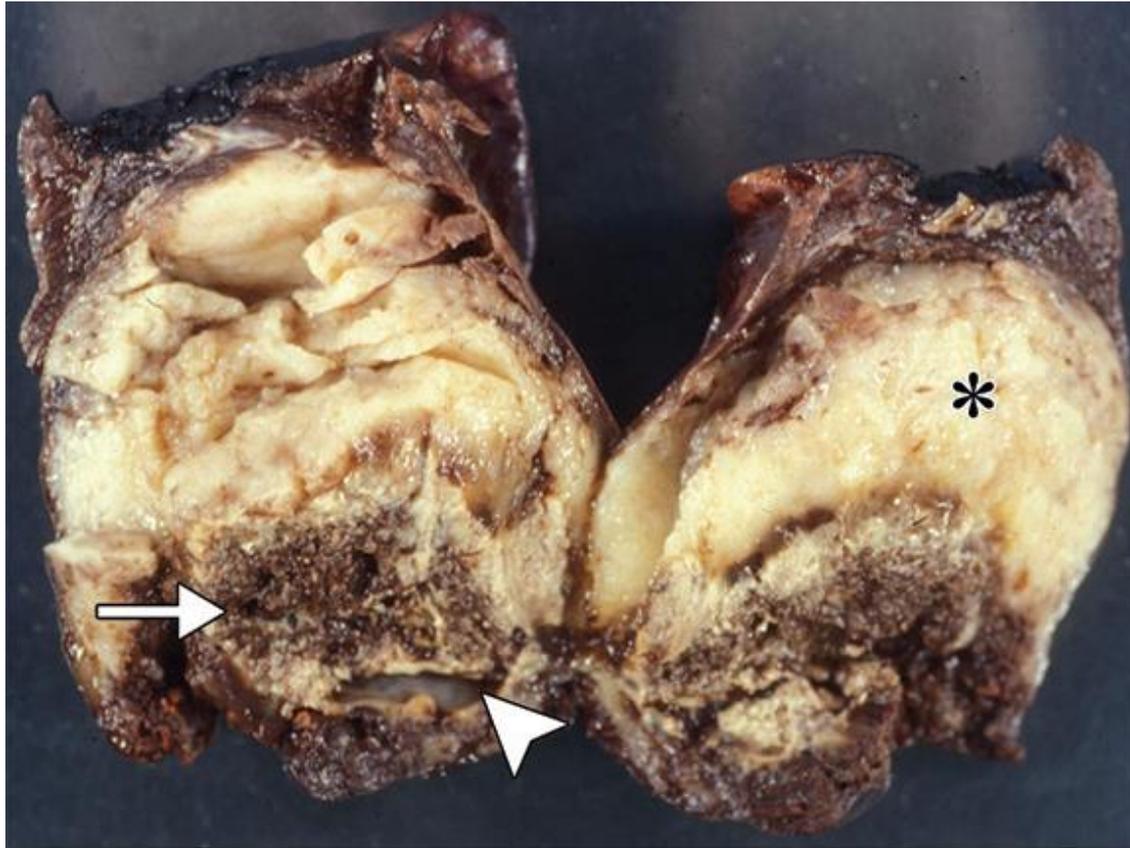
b.

c.

d.

Новорожденная девочка. Дыхательная недостаточность. Участок гиперинтенсивности на T1- и T2-ВИ без введения контраста; периферическое усиление сигнала с участком гипоинтенсивности в центре опухоли на T1-ВИ после введения контраста

Макропрепарат нижней доли левого легкого. Фибросаркома.



Коричнево-белая опухоль с некрозом (стрелка) и кистозной полостью (наконечник стрелки)

Интерстициальная опухоль легких плода

- Интерстициальная опухоль легких плода (FLIT) - это недавно предложенное обозначение для редкой первичной опухоли легких, обнаруживаемой пренатально или в возрасте до 3 месяцев
- Макроскопически – опухоль серо-коричневого цвета или губчатые поликистозные образования
- Гистологически хаотично расположенные воздушные пространства, разделенные перегородками, содержащими незрелые мезенхимальные клетки

Особенности визуализации интерстициальной опухоли легких плода

УЗИ

- эхогенное гомогенное образование

Рентгенография

- Обширное затемнение, смещение структур средостения

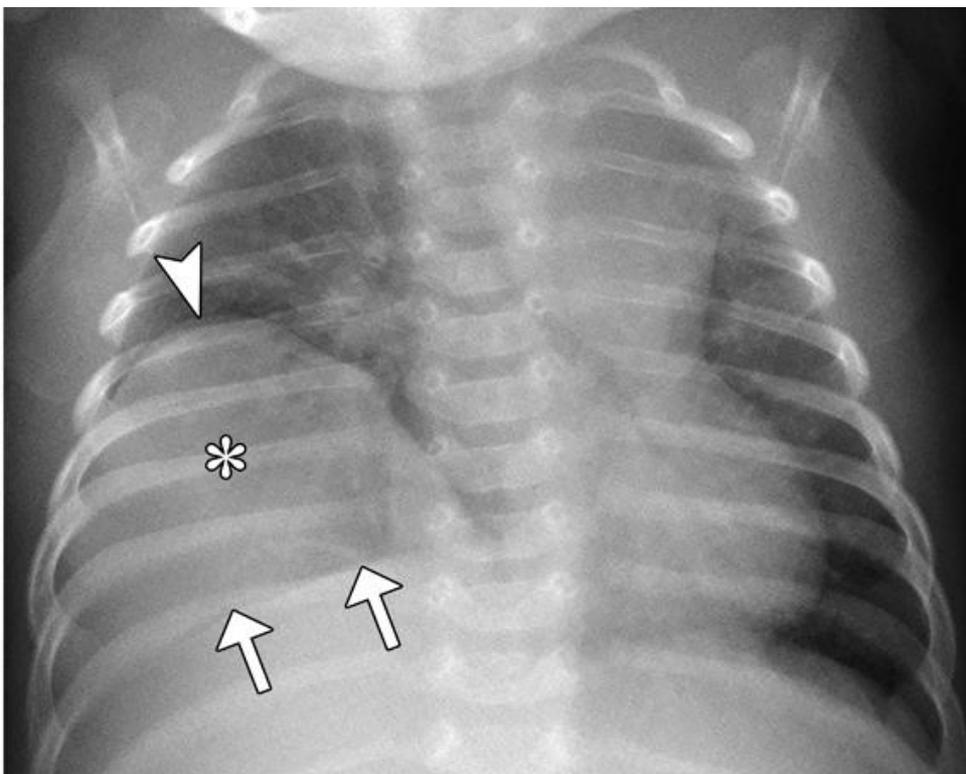
КТ

- Гомогенное образование с четким контуром

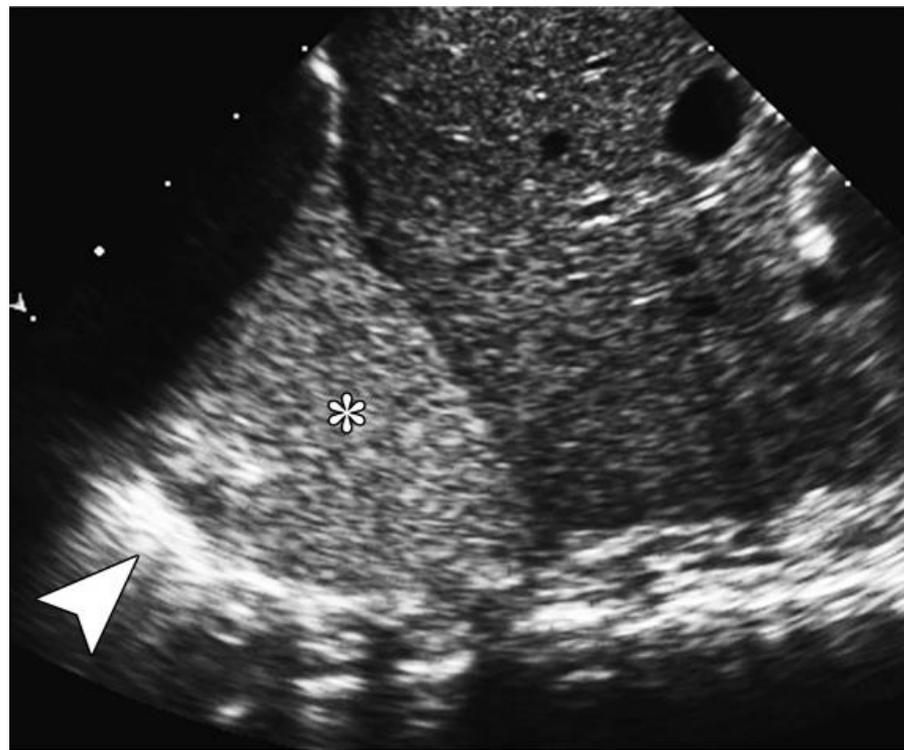
МРТ

- Гиперинтенсивное образование на T2-ВИ

Рентгенография ОГП задняя прямая проекция (а), продольное УЗИ ОГП (b), интерстициальная опухоль легких плода



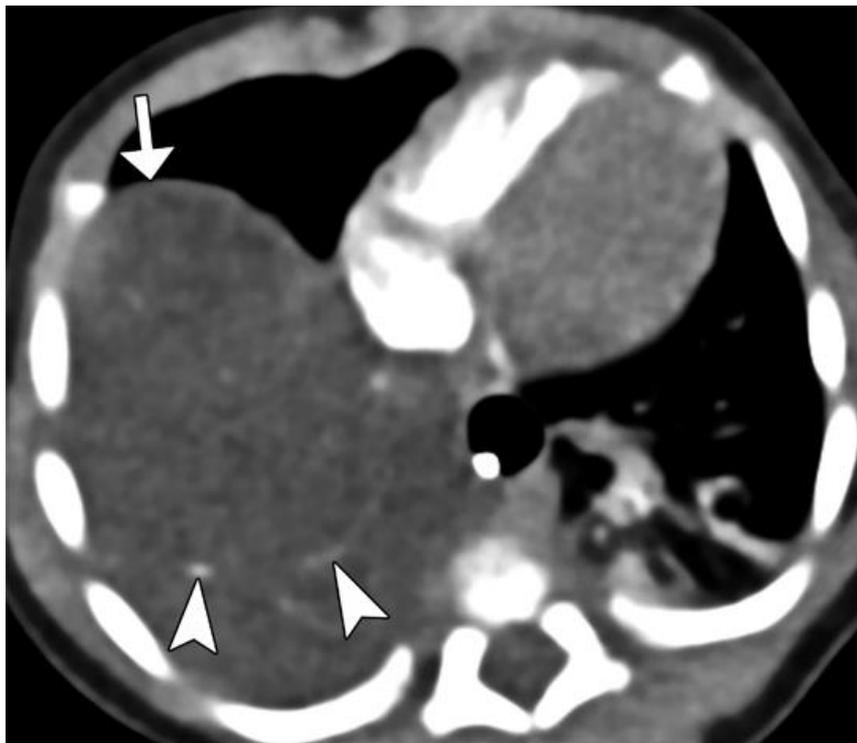
а.



б.

Мальчик 8-недель. Гипогликемия. Объемное образование в нижней доле справа (а), гиперэхогенное образование (b)

Аксиальный срез КТ, интерстициальная опухоль легких плода



с.

Тот же пациент. Васкуляризированное гомогенное объемное образование с четкими контурами в нижней доле справа

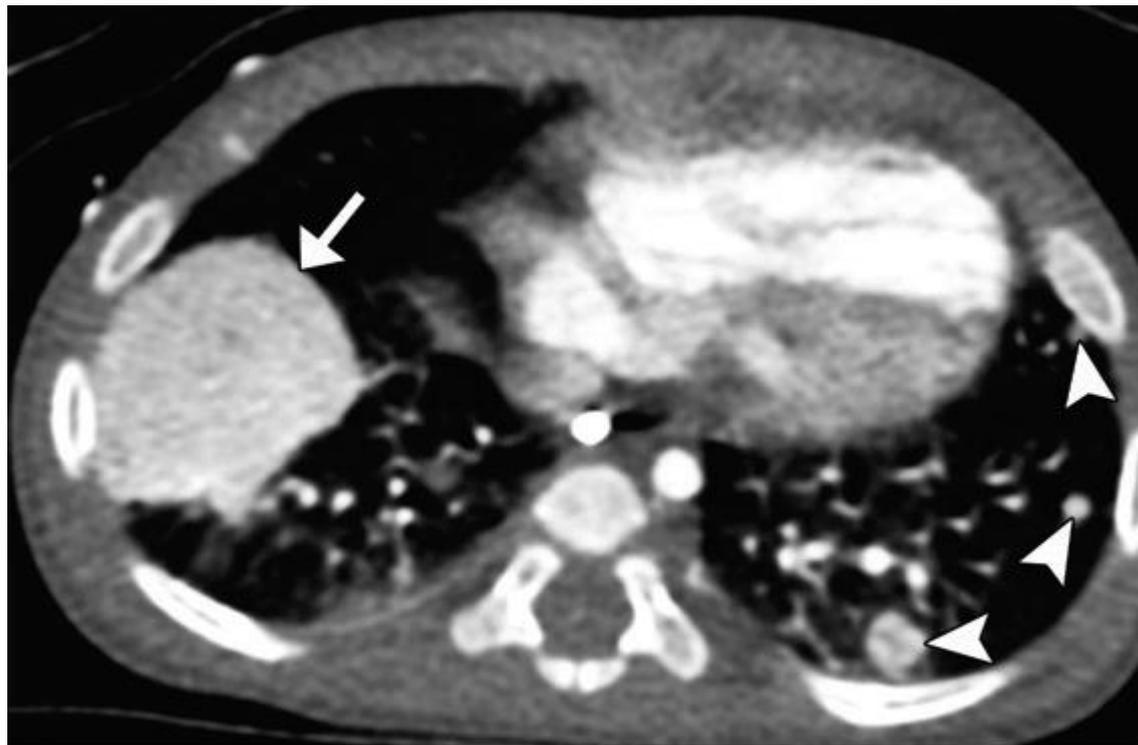
Лечение и прогноз

- Основное лечение – хирургическое.
- Также возможно применение адъювантной химиотерапии
- Выживаемость без рецидивов после оперативного вмешательства от 1 года до 15 лет

Легочная инфантильная гемангиома

- Легочная инфантильная гемангиома - доброкачественная опухоль сосудистого генеза
- Макроскопически – мясисто-красное гомогенное образование
- Гистологически – опухоль с пролиферацией капилляров и эндотелиальных клеток
- На КТ - гомогенное объемное новообразование с четко очерченными контурами

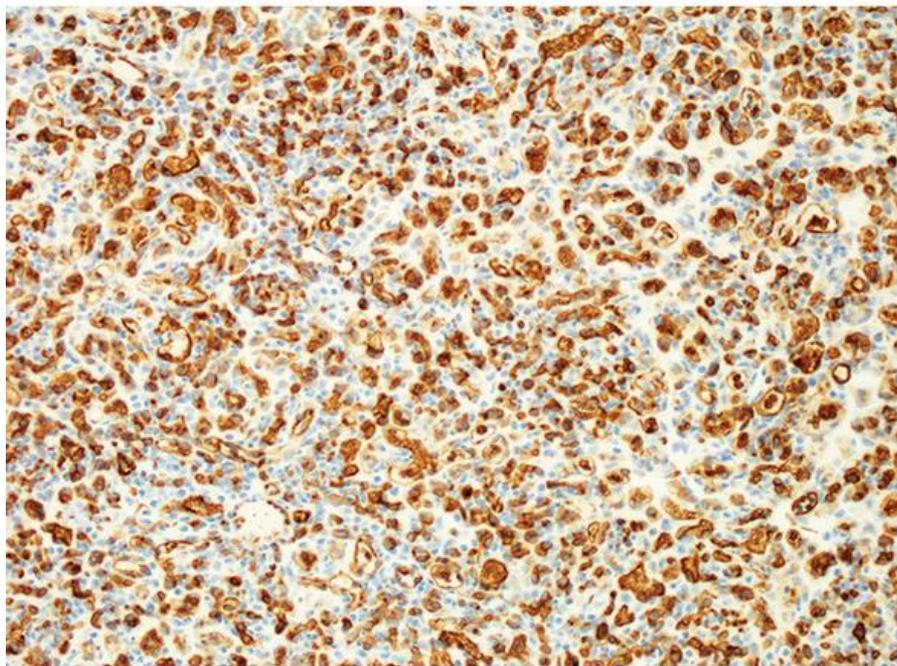
Аксиальный срез КТ, легочная инфантильная гемангиома



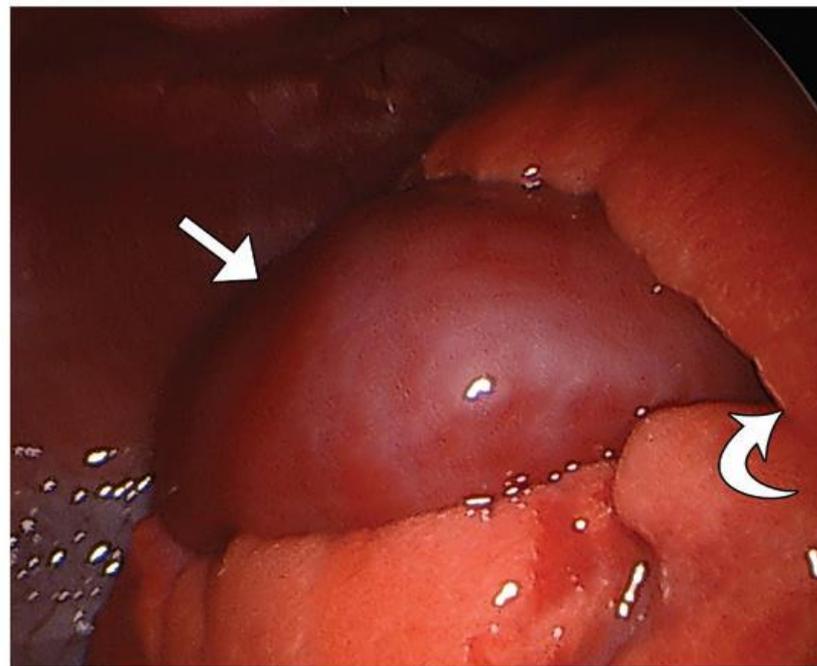
а.

Девочка. 7 месяцев. Рвота кровью. Объемное гомогенное образование в нижней доле справа, множественные очаги в левом легком

Микропрепарат опухоли окраска GLUT1 (b), торакоскопия (с), легочная инфантильная гемангиома



b.



c.

Множественная пролиферация капилляров (b), четко отграниченное объемное новообразование красного цвета (с)

Дифференциальный диагноз

- Злокачественные новообразования в легких
- Доброкачественные образования в легких
- Врожденная гемангиома

Лечение и прогноз

- Чаще всего инволюция и регресс гемангиомы на 2 году жизни
- Возможно применение пропранолола
- Эксцизионная биопсия

Воспалительная миофибробластная опухоль легкого

- Воспалительная миофибробластная опухоль (ВМО) - это опухолеподобный процесс из тканей мезенхимального происхождения воспалительной неопухолевой этиологии, клинически имитирующих опухолевый процесс
- Макроскопически - опухоль твердой или желеобразной консистенции, размерами в среднем 6 см.
- Гистологически – состоит из миофибробластов и миксоидной стромы

Особенности визуализации ВМО

КТ

- Периферическое объемное образование, чаще в нижней доле, дольчатой структуры, иногда с инвазией в структуры средостения

МРТ

- Гиперинтенсивное образование на T2-ВИ

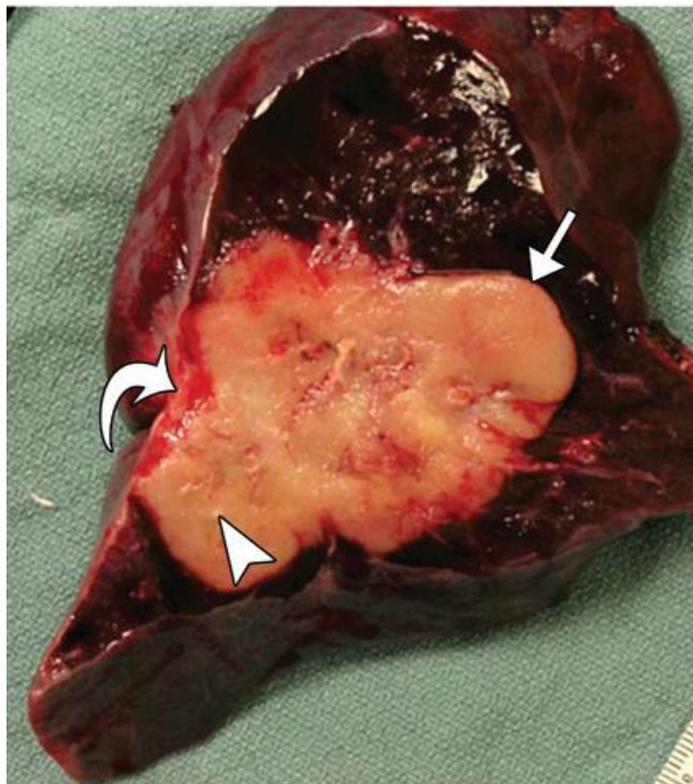
Аксиальный чрез КТ, ВМО



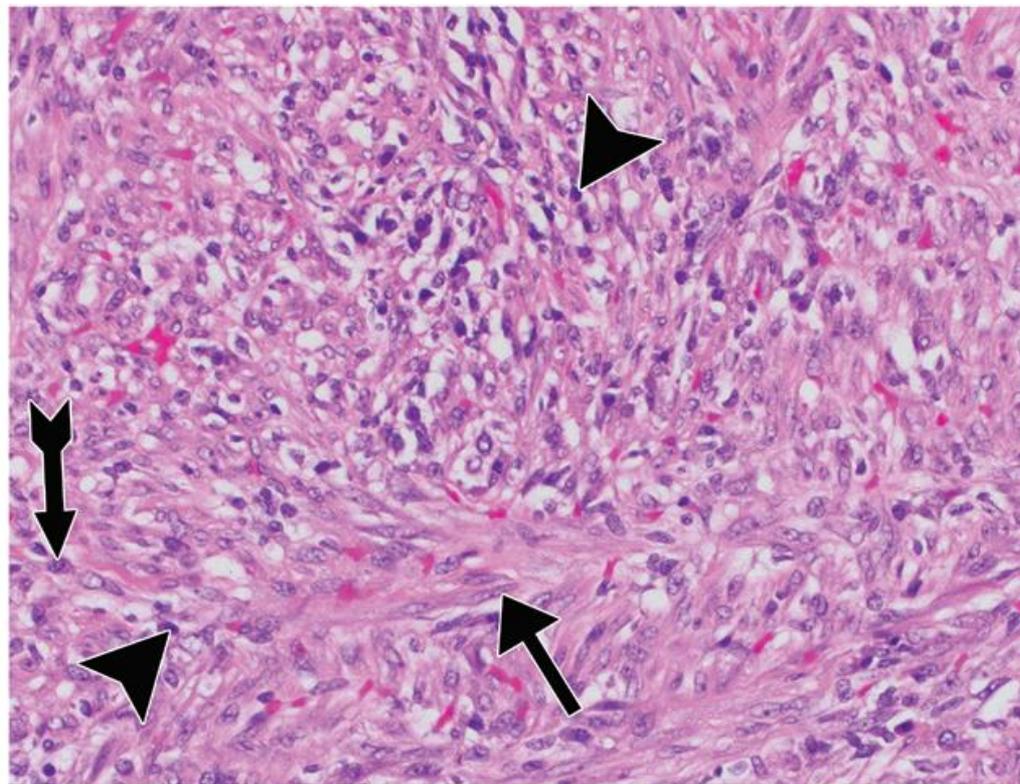
а.

Мальчик 10 лет. Объемное образование с четкими ровными контурами в нижней доле справа, с признаками кальцификации, связанное с паракостальной плеврой

Макропрепарат легкого (b), микропрепарат опухоли окраска Г+Э (с), ВМО



b.



c.

Опухоль желтовато-белого цвета с множественными кальцификатами связанная с плеврой, (b), пучки миофибробластов (стрелка) с лимфоцитарной инфильтрацией (наконечники стрелок) и плазматических клеток (острая стрелка) (c)

Дифференциальный диагноз

- Лимфома
- Саркома
- Гранулема
- Гамартома

Лечение и прогноз

- Лечение – хирургическое
- Возможна терапия кортикостероидами
- При отсутствии метастазов прогноз благоприятный