

Локализованная фиброзная опухоль плевры

КЛЮЧЕВЫЕ ОСОБЕННОСТИ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Локализованная фиброзная опухоль плевры (ЛФОП)

ЛУЧЕВЫЕ ПРИЗНАКИ



- **Рентгенография**
 - Узелок или объемное образование различного размера
 - Прилежат к плевре; симптом неполного контура
- **КТ**
 - Четкий дольчатый контур
 - Периферическое объемное образование гетерогенной плотности, характеризующееся отсутствием местнодеструктирующего роста и лимфаденопатии
 - Очаги низкой плотности: кистозные изменения, кровоизлияние, зоны некроза
- **МРТ**
 - Позволяет исключить местнодеструктирующий рост
 - Гетерогенная интенсивность сигнала на T1ВИ и T2ВИ
 - Гипоинтенсивный сигнал на T2ВИ: фиброзные перегородки, капсула опухоли
 - Гиперинтенсивный сигнал на T2ВИ: кистозные изменения, кровоизлияние, зоны некроза


ПАТОМОРФОЛОГИЯ

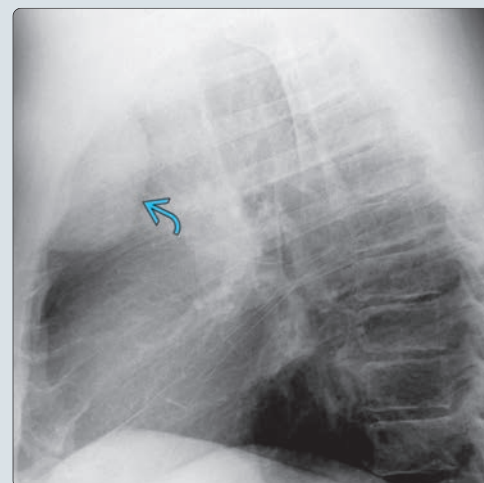
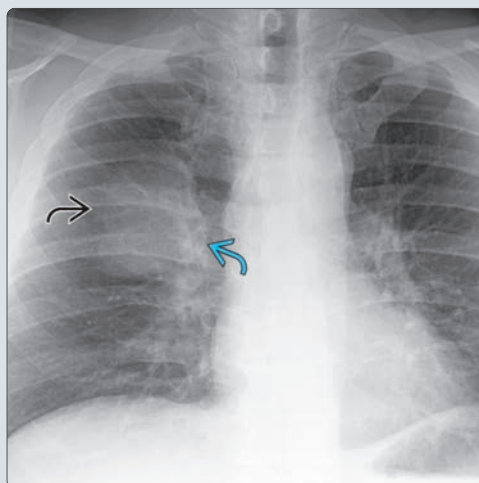
- Происходит из субмезотелиальной соединительной ткани
- В большинстве случаев формируется в висцеральном листке плевры
- Часто характеризуется наличием ножки (50%)
- Объемное образование с дольчатым контуром и извитым волокнистым строением
- Высокодифференцированное новообразование; переменные гистологические особенности





КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

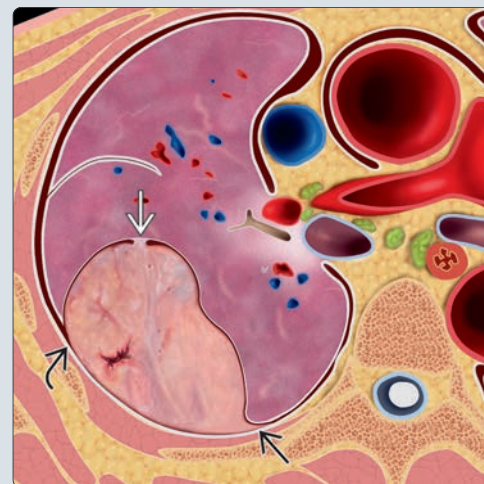
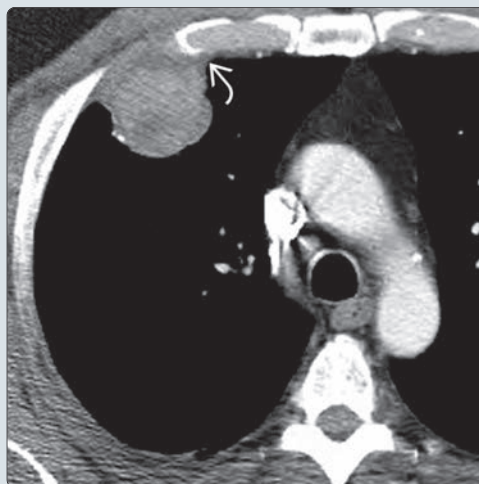
- Широкий возрастной диапазон; средний возраст: 50–57 лет
- До 50% случаев протекают бессимптомно
- Крупные ЛФОП обычно характеризуются наличием симптомов
 - Кашель, одышка, боли или дискомфорт в груди
 - Неспецифические жалобы
 - Паранеопластические синдромы
- Лечение и прогноз
 - Радикальная резекция обычно приводит к излечению
 - Благоприятный прогноз
 - Рекомендовано долговременное динамическое наблюдение методами лучевой диагностики

(Левый) Пациент с локализованной фиброзной опухолью плевры (ЛФОП). При рентгенографии органов грудной клетки в ПП проекции в средних отделах правого легочного поля определяется объемное образование с дольчатым контуром. Его медиальный край имеет четкий контур , латеральный – нечеткий .

(Правый) У этого же пациента при рентгенографии органов грудной клетки в боковой проекции видно, что образование прилежит к плевре в области передней грудной стенки, а его задний контур является четким . Данная картина соответствует симптому неполного контура и свидетельствует в пользу внелегочной локализации образования.



(Левый) У этого же пациента при КТ с контрастным усилением определяется ЛФОП с дольчатым контуром, гетерогенно накапливающая контрастное вещество. Опухоль образует тупой угол с прилежащей плеврой . **(Правый)** На рисунке изображены макроскопические особенности ЛФОП. Образование короткой ножкой  прикрепляется к висцеральному листку плевры и на срезе характеризуется извитым узловым строением и наличием очагов некроза. Характерным признаком является образование тупого угла с прилежащей плеврой , однако в случае крупных опухолей при томографии может выявляться и острый угол .



ТЕРМИНОЛОГИЯ

Сокращения

- Локализованная фиброзная опухоль плевры (ЛФОП)

Синонимы

- Солитарная фиброзная опухоль плевры (СФОП)

Определение

- Второе по частоте первичное новообразование плевры
- < 5% опухолей плевры
- Новообразования с аналогичным гистологическим строением выявляются в легких, средостении, перикарде, молочных железах и прочих органах вне грудной клетки
- Термин «локализованная мезотелиома» является некорректным
 - ЛФОП происходит из субмезотелиальных тканей
- Термин «доброкачественная фиброзная опухоль» является некорректным
 - В 12–37% случаев ЛФОП являются злокачественными

ЛУЧЕВЫЕ ПРИЗНАКИ

Основные особенности

- Оптимальный диагностический ориентир
 - Узелок/объемное образование периферической локализации; симптом неполного контура
 - Узелок или объемное образование в области междолевой борозды без плеврального выпота
 - Изменение формы/локализации образования в зависимости от положения тела; наличие короткой ножки
 - Крупное объемное образование внутригрудной локализации, характеризующееся отсутствием местнодеструктирующего роста или лимфаденопатии
 - Отсутствие вовлечения в опухолевый процесс грудной стенки
- Локализация
 - Прилежит к плевре
 - Преимущественная локализация в средних и нижних отделах грудной полости
- Размер
 - Размер варьиабелен; рост медленный

Рентгенография

- Небольшие ЛФОП
 - Узелок или объемное образование периферической локализации с четким контуром
 - Прилежит к плевре
 - Симптом неполного контура
 - Локализация в междолевой щели
- Крупные ЛФОП
 - Локализация в плевре может быть не столь очевидна; может имитировать опухоль легких или средостения
 - Объемное воздействие на прилежащие органы
 - Может занимать всю половину грудной полости
- ЛФОП на ножке могут смещаться в зависимости от положения тела
- Преимущественная локализация в средних и нижних отделах грудной полости
 - Может имитировать высокое стояние купола диафрагмы, эвентрацию
- В 20% случаев выявляется гомолатеральный плевральный выпот; чаще встречается при злокачественных ЛФОП

КТ

- Мякотканная узелок или объемное образование (в редких случаях множественные)
 - Различный размер
 - Четкий дольчатый контур
 - На поперечном срезе имеет извитую волокнистую структуру
 - Участки низкой плотности за счет кистозных изменений, кровоизлияния, зон некроза
 - Кальцификаты (до 26% случаев): точечные, линейные, грубые
 - Объемное воздействие без признаков местнодеструктирующего роста
 - Ножка опухоли визуализируется редко

- Несмотря на то что типичным для данных опухолей является образование тупого угла с плеврой, острый угол наблюдается чаще
 - Контур образования постепенно переходит в контур плевры
 - Небольшие ЛФОП чаще образуют тупой угол
 - Крупные ЛФОП чаще прилежат под острым углом
- В редких случаях определяется изолированный склероз прилежащих костных структур
- Нативная КТ
 - Структура небольших образований часто гомогенна
 - Крупные и злокачественные ЛФОП по структуре часто гетерогенны
- КТ с контрастным усилением
 - Обычно гетерогенный характер контрастирования
 - Улучшает визуализацию гетерогенности структуры и зон пониженной плотности
 - Форма картообразная, округлая или линейная
 - Гетерогенность более характерная для злокачественных ЛФОП
 - Кистозные изменения, кровоизлияние, зоны некроза и миксоидная дегенерация
 - Накопление контрастного вещества сосудами в структуре опухоли
 - 3D КТ-ангиография; оценка кровоснабжения опухоли

МРТ

- Оптимальна для установления тканевых особенностей
- Выявление внутригрудной локализации юкстадиафрагмальных ЛФОП
- Исключение инвазии прилежащих структур, в особенности при использовании мультипланарной реконструкции
- На T1ВИ и T2ВИ сигнал характеризуется гетерогенной интенсивностью
 - На T2ВИ интенсивность сигнала выше, чем на T1ВИ
 - Гипоинтенсивный сигнал на T2ВИ: фиброзные перегородки, капсула опухоли
- Гиперинтенсивный сигнал на T2ВИ: кистозные изменения, кровоизлияние, зоны некроза, миксоидная дегенерация, гиперклеточные участки
- Гетерогенный характер контрастирования

ФДГ-ПЭТ/КТ

- Опубликовано лишь несколько работ по применению ПЭТ/КТ

Ангиография

- Ангиография выполняется перед хирургическим вмешательством с целью определения источника кровоснабжения опухоли: аорта, внутренняя грудная, диафрагмальные или бронхиальные артерии
- Сообщалось о выполнении предоперационной эмболизации при крупных ЛФОП

Рекомендации к проведению лучевых исследований

- Оптимальный метод лучевой диагностики
 - КТ с контрастным усилением считают методом выбора
 - Для исключения местнодеструктирующего роста выполняется МРТ с мультипланарной реконструкцией
- Рекомендации по выбору протокола
 - При исследовании в положении лежа на животе может быть выявлена подвижность опухоли
 - Для оценки выраженности центрального некроза и кровоснабжения выполняется КТ с контрастным усилением

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ РЯД ЗАБОЛЕВАНИЙ

Липома грудной стенки

- Периферические узелок или объемное образование; симптом неполного контура
- Патогномичный признак при КТ/МРТ: плотность образования и интенсивность сигнала от него соответствуют жировой ткани

Метастаз в грудной стенке

- Периферический узелок или объемное образование; симптом неполного контура
- Деструкция костей скелета или вовлечение в опухолевый процесс мягких тканей

Тимома

- Томография позволяет подтвердить локализацию образования в переднем средостении
- Тимома может имитировать локализованную фиброзную опухоль медиастинальной плевры

Нейрогенная опухоль

- Узелок или объемное образование паравертебральной локализации, давление которых приводит к эрозированию прилежащих ребер и позвонков
- Нейрогенную опухоль может имитировать ЛФОП паравертебральной локализации

Рак легких

- Периферический рак легких может имитировать ЛФОП
- Местнодеструктирующий рост, лимфаденопатия, метастазы

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Основные особенности

- Этиология
 - Не установлена
 - Развитие не связано с курением, воздействием асбеста и прочих канцерогенных веществ

Макроскопические патоморфологические и хирургические особенности

- Мягкотканная опухоль с четким дольчатым краем
- Различный размер в диапазоне от 1 до 39 см
- Обычно формируется в висцеральном листке плевры
- Часто выявляется сосудистая ножка (до 50% случаев)
- На срезе поверхность серовато-белая, структура извитая или узловатая
- Зоны некроза, кровоизлияние, кистозная дегенерация; обычно встречаются в крупных или злокачественных ЛФОП

Микроскопические особенности

- Происходит из субмезотелиальной соединительной ткани
- Высокодифференцированное новообразование; переменное гистологическое строение
 - Овоидные или веретеновидные клетки, круглые или овальные ядра
 - Скучная цитоплазма, контур клетки неразличим
 - Клетки окружены различным количеством коллагеновых волокон
- Хаотичное расположение опухолевых клеток
- Гиперклеточные зоны с крупными сосудами, напоминающими оленьи рога (по типу гемангиоперицитомы)
- Критерии злокачественности
 - Гиперклеточность
 - Полиморфизм
 - > 4 митозов в 10 полях зрения под большим увеличением
- Положительная реакция на CD34 и vcl-2

КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Проявления

- Наиболее частые признаки
 - До 50% опухолей характеризуются бессимптомным течением; небольшие ЛФОП
 - Крупные ЛФОП обычно характеризуются наличием симптомов
 - Кашель, одышка, боли или дискомфорт в груди
- Другие симптомы
 - Неспецифические жалобы
 - Озноб, потливость
 - Слабость
 - Потеря веса
 - Паранеопластические синдромы, обычно встречаются при крупных ЛФОП

- Гипогликемия
 - Синдром Деге–Поттера: продукция инсулиноподобного фактора роста II
- Гипертрофическая остеоартропатия, 17–35% случаев
 - Синдром Пьера Мари–Бамбергера: продукция вещества, подобного гормону роста
- Симптом барабанных палочек

Демографические данные

- Возраст
 - Широкий диапазон; средний возраст: 50–57 лет
- Пол
 - У женщин встречается немного чаще

Естественное течение заболевания и прогноз

- Благоприятный прогноз: показатель пятилетней выживаемости достигает 97%
 - Наиболее благоприятный прогноз при радикальной резекции
 - ЛФОП на ножке рецидивируют реже
 - В 12% случаев рецидивирующие или нерезектабельные ЛФОП приводят к летальному исходу
- Рецидивирование наблюдается в 23–20% случаев; чаще встречается при злокачественных ЛФОП и прикрепляющихся на широком основании
 - В большинстве случаев рецидивирование происходит в течение 24 месяцев после резекции
 - Рецидивирующая опухоль чаще формируется на стороне поражения; в редких случаях – в легком
- Злокачественные ЛФОП могут давать отдаленные метастазы

Лечение

- Радикальная резекция обычно приводит к излечению
 - При ЛФОП на широком основании может потребоваться выполнение расширенной резекции единым блоком прилежащих отделов легкого, плевры, грудной стенки
 - При небольших ЛФОП может выполняться видеоторакоскопическое хирургическое вмешательство
 - При крупных ЛФОП проводится торакотомия
- Резекция рецидивирующей ЛФОП
- Роль адьювантной терапии не установлена

Динамический контроль

- Рекомендовано долговременное динамическое наблюдение; в первые 24 месяца наиболее высок риск рецидивирования
- В первые два года КТ выполняется каждые шесть месяцев; затем – ежегодно

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПУНКТЫ

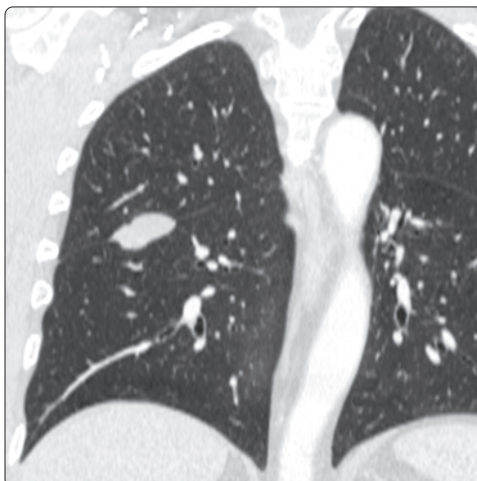
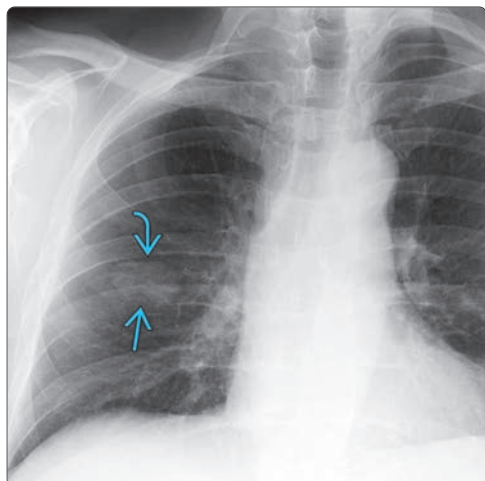
Следует заподозрить



- ЛФОП при выявлении симптома неполного контура
- ЛФОП при наличии в грудной полости крупных периферических объемных образований без признаков местнодеструктирующего роста или лимфаденопатии

ИЗБРАННЫЕ ССЫЛКИ

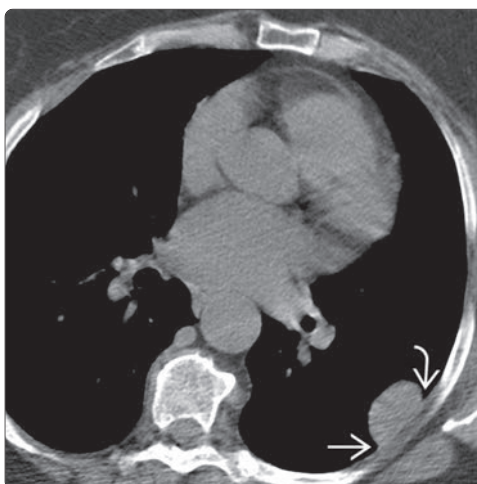
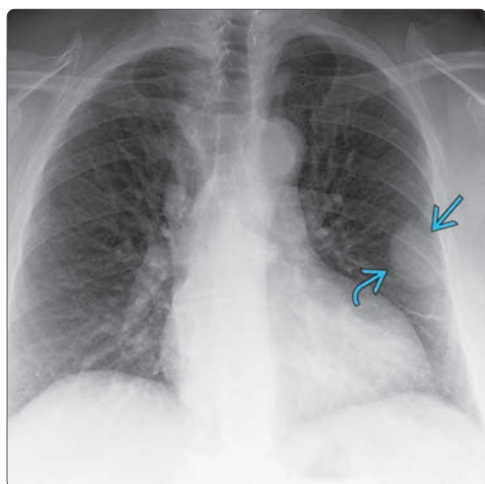
1. Lahon B et al: Solitary fibrous tumor of the pleura: outcomes of 157 complete resections in a single center. *Ann Thorac Surg.* 94(2):394–400, 2012
2. Lococo F et al: Malignant solitary fibrous tumors of the pleura: retrospective review of a multicenter series. *J Thorac Oncol.* 7(11):1698–706, 2012
3. Guo W et al: Retrospective analysis for thirty-nine patients with solitary fibrous tumor of pleura and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 9:134, 2011
4. Song SW et al: Malignant solitary fibrous tumor of the pleura: computed tomography-pathological correlation and comparison with computed tomography of benign solitary fibrous tumor of the pleura. *Jpn J Radiol.* 28(8):602–8, 2010
5. Usami N et al: Solitary fibrous tumor of the pleura: evaluation of the origin with 3D CT angiography. *J Thorac Oncol.* 2(12):1124–5, 2007
6. Rosado-de-Christenson ML et al: Localized fibrous tumor of the pleura. *RadioGraphics.* 23(3):759–83, 2003



Локализованная фиброзная опухоль плевры





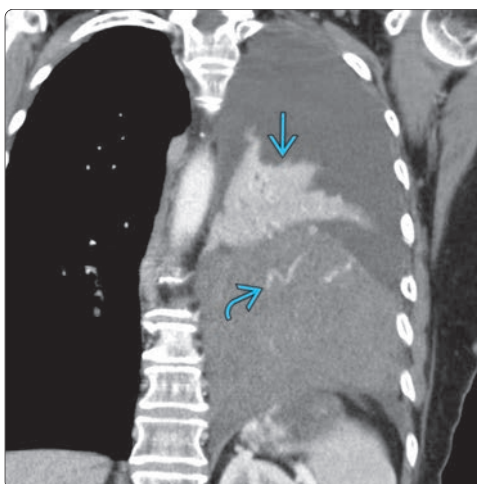
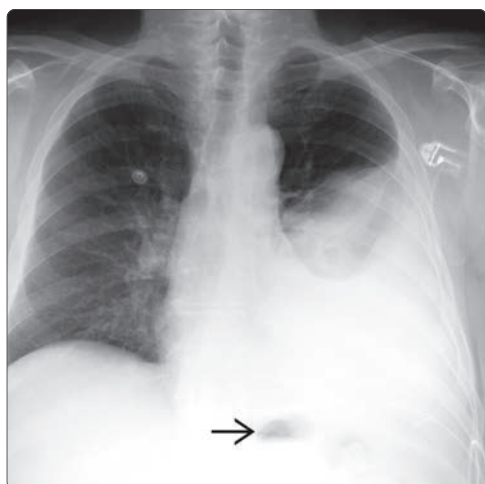
(Левый) Мужчина 60 лет со случайно выявленной ЛФОП в междолевой щели правого легкого, жалоб не предъявлял. При рентгенографии органов грудной клетки в ПП проекции в данной области определяется образование оvoidной формы, характеризующееся симптомом неполного контура: верхний край четкий , нижний — нечеткий .


(Правый) У этого же пациента при КТ с контрастным усилением на реконструкции в коронарной плоскости подтверждается локализация ЛФОП в главной междолевой щели правого легкого. Следует отметить сужение образования по направлению к медиальному и латеральному его краям вдоль главной междолевой щели. В большинстве случаев ЛФОП происходят из висцерального листка плевры.





(Левый) Женщина 80 лет со случайно выявленной ЛФОП, жалоб не предъявляла. При рентгенографии органов грудной клетки в ПП проекции в средних отделах левого легочного поля определяется объемное образование оvoidной формы, характеризующееся симптомом неполного контура (четкий медиальный контур  и нечеткий латеральный .



(Правый) У этой же пациентки при нативной КТ визуализируется мягкотканное объемное образование гомогенной структуры, прилежащее к заднелатеральным отделам плевры слева под тупым  и острым  углами. При нативной КТ небольшие ЛФОП часто характеризуются гомогенной структурой.

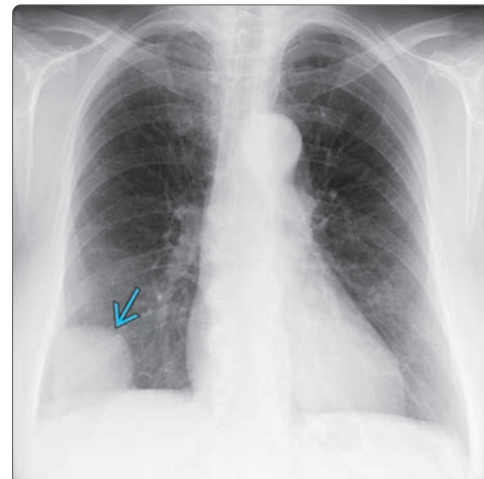



(Левый) При рентгенографии органов грудной клетки в ПП проекции в средних и нижних отделах левой половины грудной полости определяется крупная ЛФОП. Также выявляются левосторонний плевральный выпот, инверсия левого купола диафрагмы и объемное воздействие на желудок .

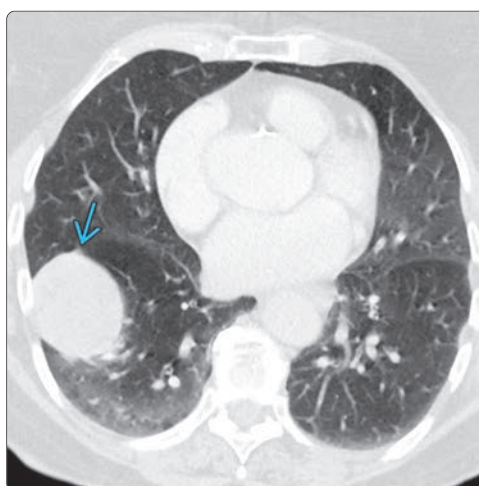
(Правый) У этого же пациента при КТ с контрастным усилением визуализируется ЛФОП, прилежащая к базальным отделам левого легкого. В структуре опухоли выявляются сосуды, накапливающие контрастное вещество . Также определяются левосторонний плевральный выпот и ателектаз левого легкого . Мультиспиральная реконструкция позволяет оценить диафрагму и подтвердить локализацию крупной ЛФОП в грудной полости.

Локализованная фиброзная опухоль плевры

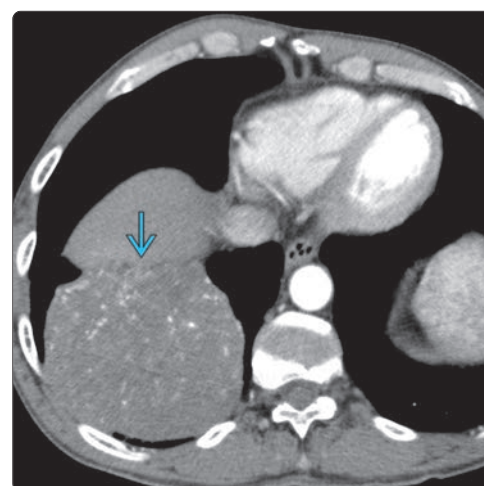
(Левый) Женщина 70 лет с ЛФОП в нижних отделах грудной полости, жалоб не предъявляла. При рентгенографии органов грудной клетки в ПП проекции в правом реберно-диафрагмальном углу определяется едва заметный мягкотканый узелок с четким медиальным контуром . **(Правый)** Через шесть лет у этого же пациента при рентгенографии органов грудной клетки в ПП проекции визуализируется выраженное увеличение ЛФОП . Образование характеризуется четкими верхним и медиальным контурами и нечеткими латеральным и нижним контурами. Симптомы по-прежнему отсутствовали.




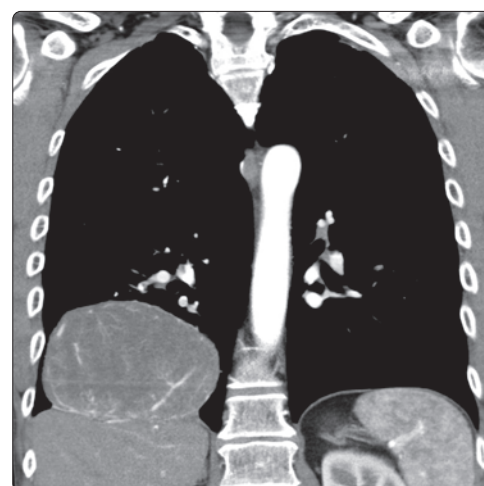
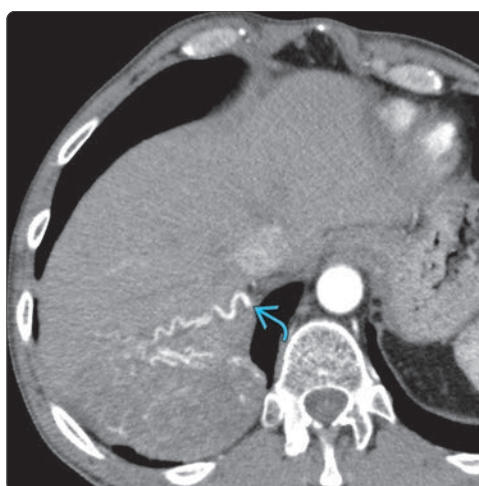
(Левый) У этого же пациента при нативной КТ определяется ЛФОП периферической локализации: шаровидное мягкотканое объемное образование с четким контуром, прилежащее к латеральным отделам плевры справа. Следует отметить возможное наличие опухолевой ножки  , выступающей в главную междолевую щель правого легкого.



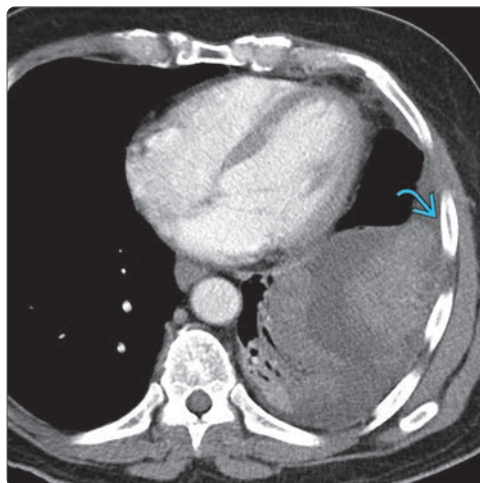
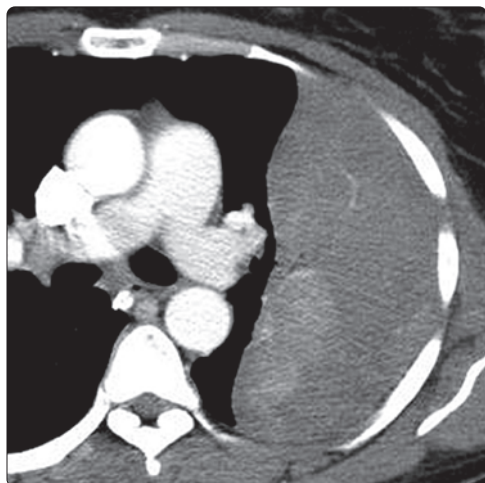
(Правый) Мужчина 61 года с ЛФОП. При КТ с контрастным усилением в нижних отделах правой половины грудной полости визуализируется крупное объемное образование с дольчатым контуром, прилежащее к диафрагмальной плевре . Гетерогенный характер контрастирования опухоли обусловлен наличием кровеносных сосудов.



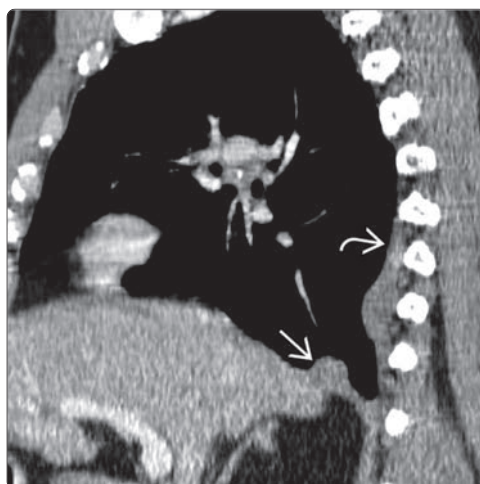
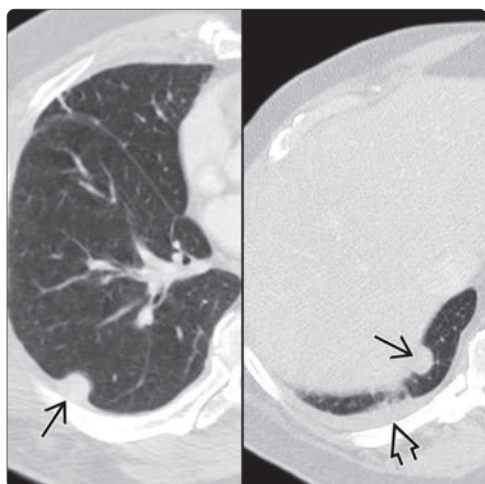
(Левый) У этого же пациента при КТ с контрастным усилением видно, что образование интимно прилежит к диафрагмальной плевре. Также выявляются питающие опухоль сосуды . Кровоснабжение ЛФОП часто осуществляется через опухолевую ножку, которая визуализируется ~ в 50% случаев. **(Правый)** У этого же пациента при КТ с контрастным усилением на реконструкции в коронарной плоскости выявляется овоидная ЛФОП с дольчатым контуром, которая прилежит к диафрагмальной плевре справа. Также определяются сосуды, идущие к опухоли от диафрагмальных артерий и накапливающие контрастное вещество.



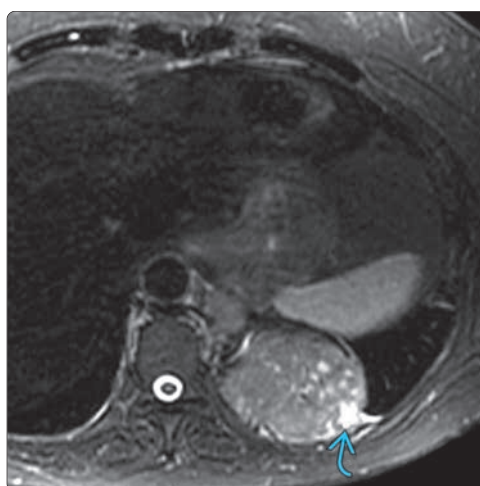
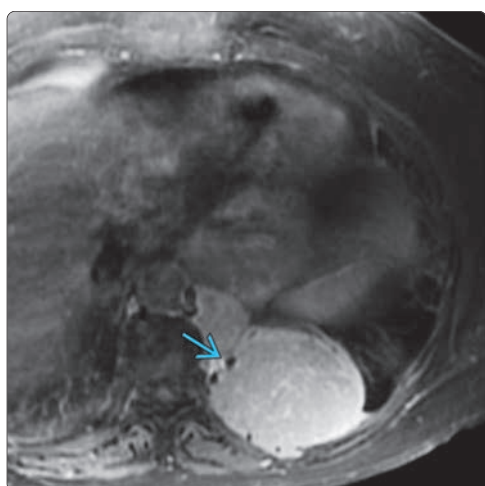
Локализованная фиброзная опухоль плевры



(Левый) При КТ с контрастным усилением определяется крупная ЛФОП, прилежащая к латеральным отделам плевры слева. Гетерогенный характер контрастирования образования обусловлен характерной извитой узловой структурой. (Правый) При КТ с контрастным усилением визуализируется крупная ЛФОП, гетерогенно накапливающая контрастное вещество за счет наличия зон пониженной плотности, которые соответствуют зонам некроза. Следует отметить объемное воздействие образования на прилежащие отделы легкого и небольшой левосторонний плевральный выпот. Опухоль образует острый угол с прилежащей плеврой. Плевральный выпот встречается при злокачественной ЛФОП.



(Левый) Мужчина 67 лет после резекции злокачественной ЛФОП на широком основании, расположенной в правой половине грудной полости. При КТ с контрастным усилением на реконструкции в коронарной плоскости определяются множественные небольшие узелки в плевре справа , а также небольшой правосторонний плевральный выпот , соответствующий рецидивированию опухоли. (Правый) У этого же пациента при КТ с контрастным усилением на реконструкции в сагиттальной плоскости визуализируются множественные узелки в плевре справа , а также ее утолщение , что соответствует рецидивированию ЛФОП. После резекции рецидивирование происходит почти в 30% случаев, причем наиболее часто рецидивируют опухоли на широком основании и злокачественные.



(Левый) Женщина 60 лет с синдромом Деге-Поттера. При МРТ на T1ВИ с контрастным усилением в режиме FS в базальных отделах левой половины грудной полости определяется ЛФОП, характеризующаяся интенсивным контрастированием. Следует отметить наличие в медиальных отделах образования питающих кровеносных сосудов , которые характерно проходят через опухолевую ножку. (Правый) У этого же пациента при МРТ на T2ВИ в режиме FS в базальных отделах левой половины грудной полости визуализируется объемное образование, прилежащее к плевре и характеризующееся гетерогенной интенсивностью сигнала. Гиперинтенсивные очаги в структуре образования могут соответствовать кистозным изменениям или зонам некроза.

Обызвествляющаяся фиброзная опухоль плевры

КЛЮЧЕВЫЕ ОСОБЕННОСТИ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Обызвествляющаяся фиброзная опухоль (ОФО)
- ОФО: чрезвычайно редко встречающееся доброкачественное новообразование, которое может располагаться в плевре, брюшине, брюшной полости, конечностях, туловище; наиболее частой локализацией является плевра

ЛУЧЕВЫЕ ПРИЗНАКИ

- Рентгенография
 - Неспецифическое затемнение внегочной локализации
 - Может характеризоваться симптомом неполного контура
- КТ
 - Узелок (узелки) или бляшковидные объемные образования в плевре
 - ± кальцификаты

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ РЯД НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ




- Мезотелиома (десмопластическая)
- Хронический фиброзный плеврит и фиброторакс
- IgG4-связанное склерозирующее заболевание

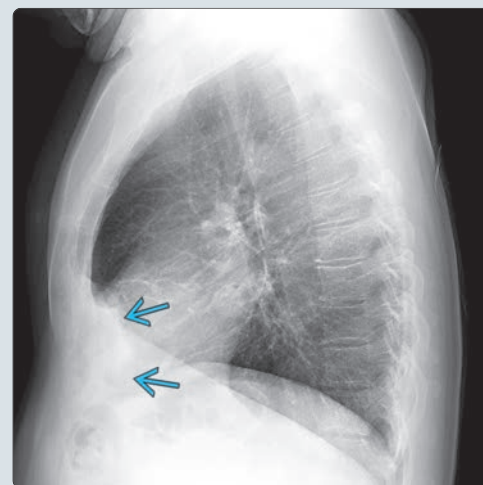
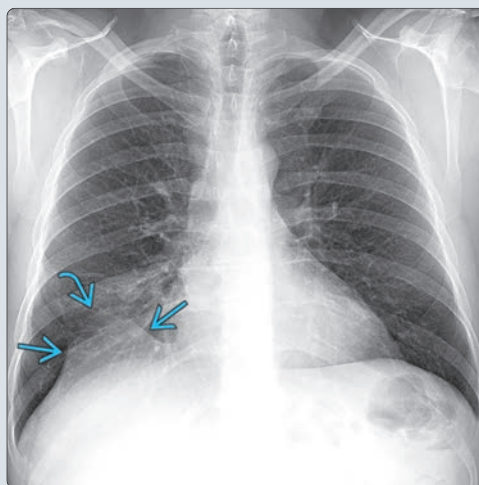
ПАТОМОРФОЛОГИЯ



- Этиология не установлена
- Гистологические особенности
 - Ткань, богатая коллагеновыми волокнами, которая содержит небольшое количество мноморфных веретенновидных клеток
 - Псаммоматозная или дистрофическая кальцификация
 - Лимфоплазмочитарная инфильтрация

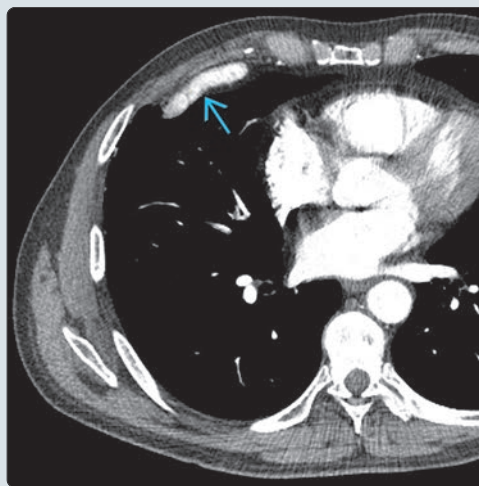
КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

- Симптомы
 - Обычно отсутствуют
 - Боли в груди
 - Непродуктивный кашель
- Средний возраст: 36 лет
- Мужчины: женщины = 5:3
- Прогноз
 - Благоприятный
 - Долговременный прогноз в отсутствие лечения не ясен
- Лечение: предпочтительнее выполнять резекцию

(Левый) Пациент с обызвествляющейся фиброзной опухолью плевры. При рентгенографии органов грудной клетки в ПП проекции над правым куполом диафрагмы определяется затемнение, которое характеризуется симптомом неполного контура (нечеткий верхний край  и четкие медиальный и латеральный края ). **(Правый)** У этого же пациента при рентгенографии органов грудной клетки в боковой проекции в ретростеральном пространстве визуализируется бляшковидное затемнение с нечетким контуром . Поскольку дифференциальная диагностика между обызвествляющейся фиброзной опухолью плевры и мезотелиомой затруднена, наиболее подходящим методом лечения является резекция.



(Левый) У этого же пациента при КТ с контрастным усилением в передних отделах плевры справа определяется обызвествляющаяся фиброзная опухоль плевры: бляшковидное образование с выраженной кальцификацией . Данное образование может быть единичным или множественным, характеризуется благоприятным прогнозом и крайне редко рецидивирует после резекции. Опухоль может иметь различную локализацию, поражая, например, брюшину и мягкие ткани, однако наиболее часто вовлекается плевра. **(Правый)** У этого же пациента при КТ с контрастным усилением на реконструкции в коронарной плоскости в плевре справа визуализируется кальцифицированное образование , обусловливающее втяжение диафрагмы.



ТЕРМИНОЛОГИЯ

Сокращения

- Обызвествляющаяся фиброзная опухоль (ОФО)

Синонимы

- Обызвествляющаяся фиброзная псевдоопухоль
- Фиброзная опухоль с псаммомными тельцами
 - Фиброзная опухоль детского возраста с псаммомными тельцами

Определение

- Чрезвычайно редко встречающееся доброкачественное фиброзное образование, которое может располагаться в плевре, брюшине, брюшной полости, конечностях, туловище; наиболее частой локализацией является плевра

ЛУЧЕВЫЕ ПРИЗНАКИ

Рентгенография

- Неспецифическое затемнение внелегочной локализации
 - Может характеризоваться симптомом неполного контура
- Единичные или множественные узелки или бляшки в плевре

КТ

- Узелок (узелки) или бляшковидные объемные образования в плевре
- ± кальцификаты
 - Выраженность кальцификации может быть разной
 - Локализация центральная, периферическая или диффузная
 - Выраженное гомогенное контрастирование
- Единичные или множественные образования
 - Диссеминированная форма проявляется несколькими небольшими узелками и единичным доминантным узелком или объемным образованием

Методы медицинской радиологии

- ПЭТ/КТ
 - В единичных случаях наблюдался низкий уровень поглощения ФДГ

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ РЯД ЗАБОЛЕВАНИЙ

Мезотелиома (десмопластическая)

- Диффузное циркулярное утолщение; могут формироваться изолированные образования
- Развитие может быть связано с формированием прерывистых частично кальцифицированных бляшек в плевре (поражение плевры вследствие воздействия асбеста)
- Инвазия диафрагмы и грудной стенки

Хронический фиброзный плеврит и фиброторакс

- Равномерное утолщение плевры, часто с ее кальцификацией
- Может быть вызван объемным уменьшением половины грудной полости (небольшой гемиторакс)

IgG4-связанное склерозирующее заболевание

- Диффузное утолщение плевры
- Наличие экстраплевральных проявлений
 - Фиброз ретроперитонеального пространства, лимфаденопатия, интерстициальные болезни легких, узелки или объемные образования в легких

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Основные особенности

- Этиология
 - Не установлена
 - Возможный механизм: иммуноопосредованные реакции
 - ОФО не считается истинной опухолью
- Может поражать брюшную полость, брюшину, конечности и туловище

- Единичные или множественные образования
- Локализация множественных ОФО часто ограничена двумя или тремя областями

Макроскопические патоморфологические и хирургические особенности

- Локализация в плевре
- Четкий контур, отсутствие капсулы
- Поверхность на срезе: серо-белая солидная (фиброзная) опухоль, отсутствуют кровоизлияния и зоны некроза

Микроскопические особенности

- Ткань, богатая коллагеновыми волокнами, которая содержит небольшое количество мономорфных веретеновидных клеток
- Псаммоматозная или дистрофическая кальцификация
- Лимфоплазмочитарная инфильтрация
- Иммуногистохимический анализ: виментин (+), остеопонтин (+), CD34(–) и цитокератин (–)
- При чрескожной или интраоперационной биопсии трудно отличима от обызвествленной гранулемы, кальцифицированной плевральной бляшки, хронического фиброзного плеврита, мезотелиомы (особенно десмопластического типа) и кальцифицированных метастазов саркомы (т.е. синовиальной саркомы, гигантоклеточной опухоли кости, рака толстой кишки, яичника, молочной и щитовидной желез)

КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Проявления

- Наиболее частые признаки
 - Симптомы отсутствуют (чаще всего)
 - Боли в груди
 - Непродуктивный кашель

Демографические данные

- Возраст
 - Лица молодого возраста (в том числе детского)
 - Средний возраст: 36 лет
- Пол
 - Мужчины: женщины = 5:3

Естественное течение заболевания и прогноз

- После резекции прогноз благоприятный
- Местное рецидивирование
 - При ОФО плевры зарегистрировано не было
 - Выявлялось при локализации вне грудной клетки
- Отдаленные метастазы зарегистрированы не были
- Сведения о летальном исходе, обусловленном данным заболеванием, отсутствуют
- Долговременный прогноз в отсутствие лечения не ясен, однако в нескольких случаях наблюдалось благоприятное течение заболевания

Лечение

- Предпочтительным методом является резекция

ИЗБРАННЫЕ ССЫЛКИ

1. Azam F et al: Multifocal calcifying fibrous tumor at six sites in one patient: a case report. *World J Surg Oncol.* 12:235, 2014
2. Ishida M et al: Disseminated calcifying tumor of the pleura. *Pathol Int.* 63(6):333–5, 2013
3. Zen Y et al: IgG4-related lung and pleural disease: a clinicopathologic study of 21 cases. *Am J Surg Pathol.* 33(12):1886–93, 2009
4. Suh JH et al: Multiple calcifying fibrous pseudotumor of the pleura. *J Thorac Oncol.* 3(11):1356–8, 2008
5. Pinkard NB et al: Calcifying fibrous pseudotumor of pleura. A report of three cases of a newly described entity involving the pleura. *Am J Clin Pathol.* 105(2):189–94, 1996

Злокачественная мезотелиома плевры

КЛЮЧЕВЫЕ ОСОБЕННОСТИ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Злокачественная мезотелиома плевры (ЗМП)
 - Наиболее частое первичное новообразование плевры

ЛУЧЕВЫЕ ПРИЗНАКИ

- **Рентгенография**
 - Плевральный выпот
 - Циркулярное узловое утолщение плевры
 - Уменьшение объема пораженной половины грудной полости
- **КТ**
 - Плевральный выпот
 - Узловое или дольчатое утолщение плевры
 - Уменьшение объема пораженной половины грудной полости
 - Инвазия грудной стенки, средостения, диафрагмы
 - Лимфаденопатия средостения (внутригрудная)
 - В 25% случаев выявляются кальцифицированные плевральные бляшки
- **МРТ и ПЭТ/КТ** обладают большей чувствительностью обнаружения местнораспространяющегося роста по сравнению с КТ

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ РЯД НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

- Сплошные метастазы в плевре
- Инвазивная тимома
- Локализованная фиброзная опухоль плевры
- Плевральный фиброз и фиброторакс
- Утолщение плевры, обусловленное воздействием асбеста

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

- Развитие тесно связано с воздействием асбеста

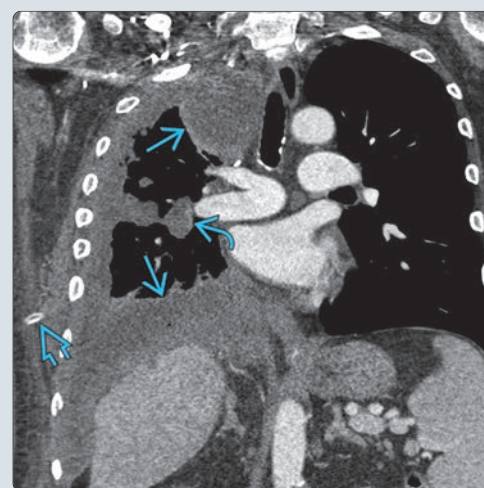
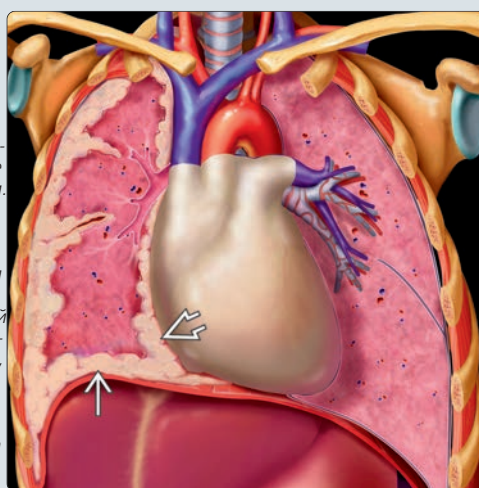
КЛИНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

- Симптомы: неплевритические боли в грудной клетке, одышка
- Прогноз: средняя длительность выживаемости составляет 12 месяцев

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПУНКТЫ

- При наличии у пациентов с соответствующей симптоматикой одностороннего циркулярного узлового утолщения плевры в дифференциальный ряд следует включить ЗМП

(Левый) На рисунке изображены морфологические особенности ЗМП: циркулярное узловое утолщение плевры с поражением междолевых щелей правого легкого, медиастинальной и диафрагмальной плевры справа. Следует отметить объемное уменьшение правой половины грудной полости. **(Правый)** Мужчина 67 лет с ЗМП. При КТ с контрастным усилением на реконструкции в коронарной плоскости справа визуализируются выраженное утолщение плевры и наличие жидкости в плевральной полости. Утолщение плевры обусловлено опухолевым процессом, в который также вовлечена плевра в области горизонтальной междолевой щели. Следует отметить наличие дренажной трубки справа.



(Левый) При ФДГ-ПЭТ/КТ в левой половине грудной полости на большом протяжении определяется утолщение плевры с интенсивным уровнем поглощения ФДГ. При биопсии была выявлена ЗМП. Следует отметить наличие множественных очагов инвазии средостения. При ПЭТ/КТ наблюдается повышенный уровень накопления ФДГ в опухоли, пораженных лимфатических узлах и метастазах. **(Правый)** У пациента с ЗМП при МРТ на T1ВИ с контрастным усилением в режиме FS вдоль междолевых щелей правого легкого визуализируется рост опухоли. Также выявляется небольшой правосторонний плевральный выпот. Типичным признаком ЗМП является циркулярное поражение плевры.

