

Принципы цитологической диагностики опухолей мягких тканей

*Батороев Ю.К.
Иркутск, областной онкодиспансер*

Первая классификация ВОЗ опухолей мягких тканей – 1969, F. Enzinger, AFIP, USA

*Пересмотр классификации произведен в
1994 году – под редакцией
S. Weiss, F. Enzinger*

Предпосылки пересмотра:

- *Осмыслены новые накопленные факты, полученные в онкологии, различных областях фундаментальной медицины и молекулярной биологии (ЭМ, ИФТ, цитогенетика) в сопоставлении с прогнозом*

Классификация ВОЗ опухолей мягких тканей насчитывает

15 групп, 32 подгруппы, которые объединяют 172 онконологические единицы

(МКБ - 10 и классификации ВОЗ 1994, 2002 и 2013 не совпадают)

Отличия второй классификации:

- *Чёткое нозологическое разделение опухолей имеющих одинаковое гистологическое строение в зависимости от возраста и локализации в поверхностных и глубоких мягких тканях*
- *уточнен гистогенез некоторых опухолей (зернистоклеточная опухоль, светлоклеточная саркома апоневрозов)*
- *введены новые нозологические единицы (более 40)*

Необходимо помнить, что согласно пересмотренной классификации опухолей мягких тканей ВОЗ, 1994

- *Нет безымянной «ФИБРОМЫ» и «МИКСОМЫ»*
- *Нет «МИКСОСАРКОМЫ» и «ФИБРОМИКСОСАРКОМЫ»*
- *Нет доброкачественной «СИНОВИОМЫ»*
- *Синовиальная саркома удалена из раздела «Теносиновиальные опухоли»*

Миксома и миксомоподобные состояния

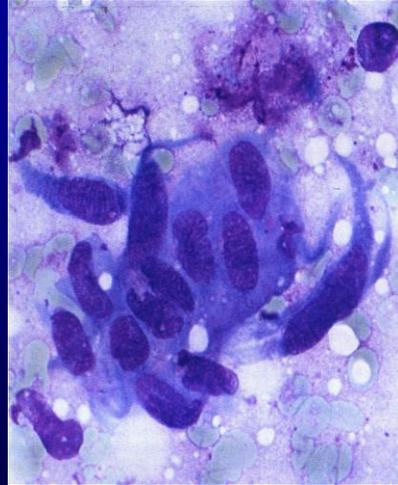
- *Кожная миксома (симптомокомплекс Carney's (NAME) - Nevi, Atrial Мухота, Mucinoses, Endocrine overactiviti)*
- *Интрамукулярная миксома*
- *Юкстаартикулярная миксома*
- *Ангиомиксома*
- *Агрессивная ангиомиксома*
- *Миксома челюстей*
- *Осифицирующаяся фибромиксоидная опухоль мягких тканей*

Фиброма

- *кальцифицирующаяся апоневротическая фиброма*
- *фиброма сухожилия*
- *эластофиброма (спины)*
- *fibroma nuchal*
- *юношеская ангиофиброма носоглотки, фиброма яичника, фиброма сердца, фиброма мозгового слоя почки, хондромиксоидная фиброма кости*

Фиброзная опухоль

- *десмоид*
- *нодулярный фасциит*
- *гипертрофический рубец*
- *келоид*
- *высокдифференцированная фибросаркома*



Методы диагностики мягкотканых опухолей

- *гистология, цитология*
- *гистохимия*
- *ЭМ*
- *ИФТ*
- *цитогенетика*
- *анализ реаранжировки генов*
- *молекулярная генетика*

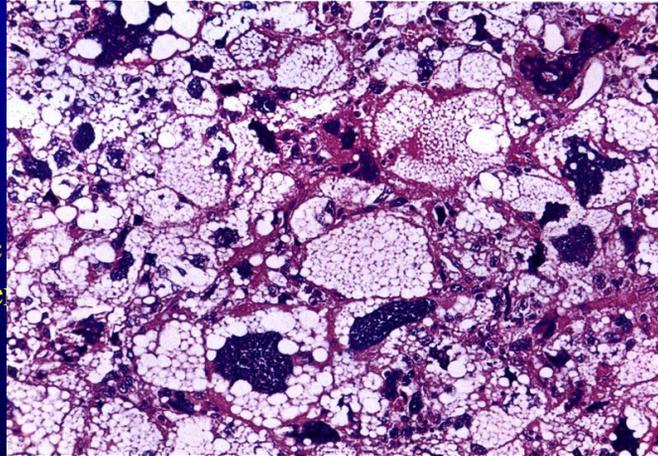
При постановке диагноза мягкотканной опухоли необходимо анализировать:

- *Данные анамнеза (предшествующее лечение, семейный анамнез (RB, NFM), давность процесса, динамику увеличения или уменьшения опухоли)*
- *Клинику (боли, нарушение функции, гиперемия кожи над опухолью, подчеркнутый сосудистый рисунок, консистенцию, подвижность)*
- *Локализацию и размеры (уточнить топографию и связь с анатомическими образованиями – сосудами, нервами, сухожилиями, капсулой сустава и пр.)*
- *Данные R, УЗИ и КТ*

Морфологический диагноз мягкотканной опухоли всегда есть клинико-морфологический. В зависимости от обстоятельств, значение влияния клинических данных может преобладать над морфологическими, (например, в случае плеоморфной липомы)

Доброкачественные мягкотканые опухоли с выраженным клеточным полиморфизмом

- Плеоморфная липома
- Плеоморфная фиброма кожи
- Фиброзная гистиоцитома с ядерной атипией
- Плеоморфная лейомиома



Рутинный алгоритм диагностики опухолей мягких тканей:

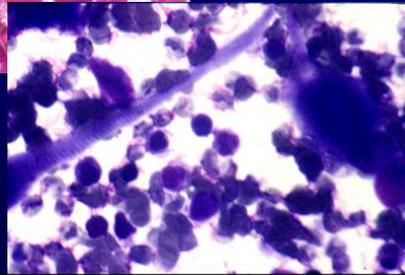
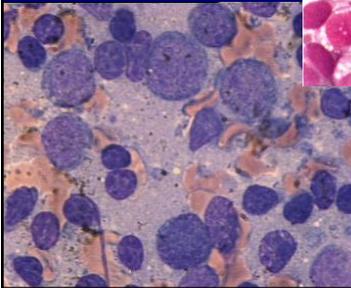
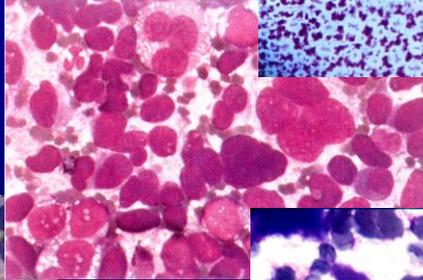
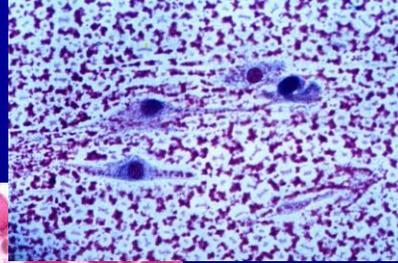
- *Микроскопия мазка, поиск в нем полей зрения, формально схожих с картинками в книжке (атласе, руководстве)*
- *Готовый диагноз - ... фиброма ...? ...рабдомиосаркома!*



- *Затраты времени - 1-2 минуты*

...рабдомиосаркома, варианты:

- эмбриональный
- ботриодный
- веретенноклеточный
- альвеолярный
- плеоморфный



Алгоритм морфологической диагностики опухолей мягких тканей

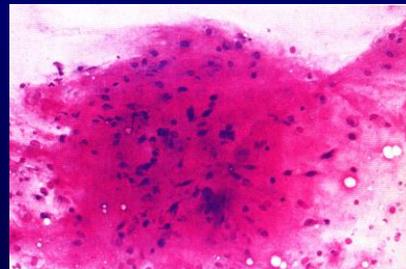
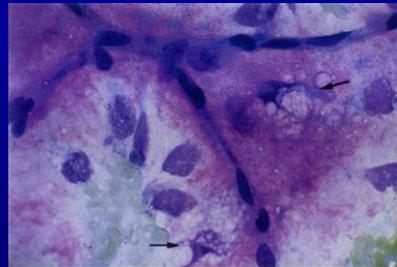
- Веретенноклеточные опухоли
- Мелко/круглоклеточные саркомы
- Плеоморфные опухоли
- Эпителиоидноклеточные опухоли
- Миксоидные опухоли

Алгоритм цитологической диагностики опухолей мягких тканей

- *Веретенноклеточные опухоли*
- *Мелко/круглоклеточные саркомы*
- *Плеоморфные опухоли*
- *Эпителиоидноклеточные опухоли*
- *Миксоидные опухоли*
- *Зрелоклеточные опухоли*

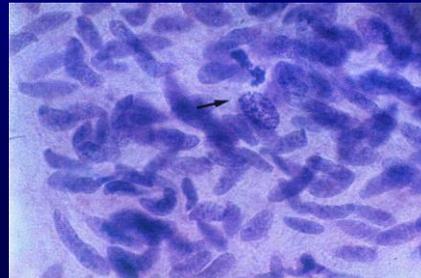
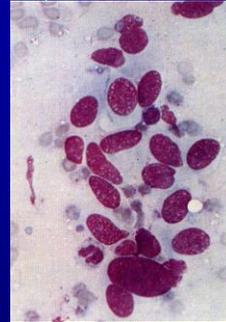
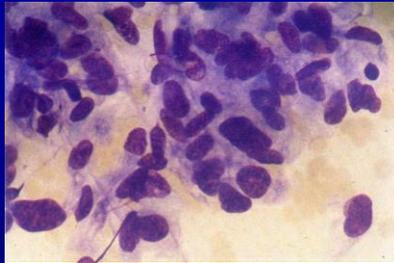
Миксоидные опухоли

- *Миксома (интрамукулярная, кожная, периферического нерва - нейротекеома)*
- *Липобластома*
- *Миксоидная липосаркома*
- *Миксоидная рабдомиосаркома*
- *Миксоидная ЗФГ, дерматофибросаркома*
- *Внескелетная миксоидная хондросаркома*
- *Миксоидная нейрофиброма*
- *Агрессивная ангиомиксома*
- *Миксоидная лейомиосаркома*



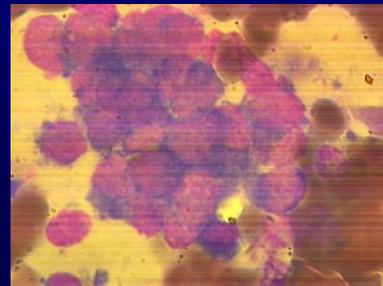
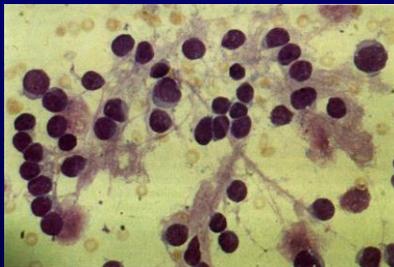
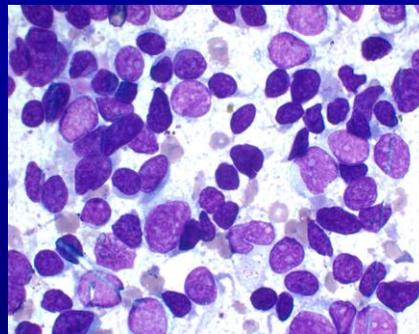
Веретенноклеточные опухоли

- Десмоид
- Фиброматозы
- Лейомиома
- Нейринома
- Фибросаркома
- Лейомиосаркома
- Злокачественная опухоль периферического нерва
- Синовиальная саркома



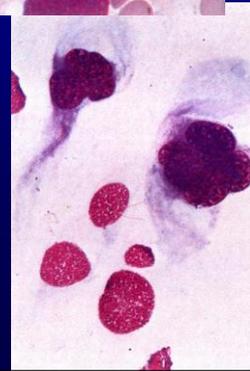
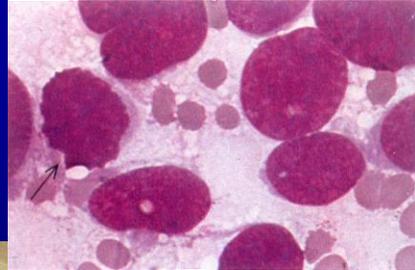
Мелкокруглоклеточные саркомы

- Альвеолярная рабдомиосаркома
- Саркома Юинга
- Нейроэпителиома, PNET
- Десмопластическая опухоль
- Синовиальная саркома
- Мезенхимальная хондросаркома



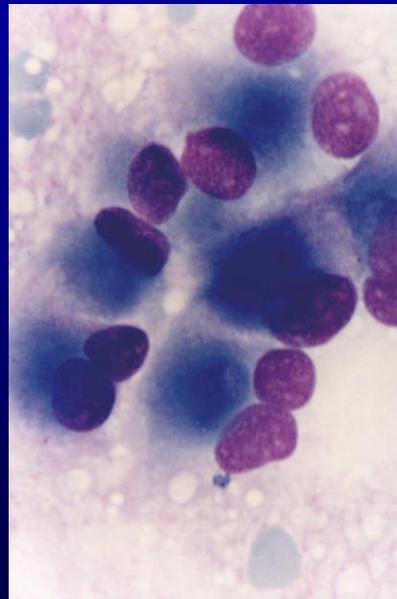
Опухоли из плеоморфных клеток

- *Злокачественная фиброзная гистиоцитома*
- *Рабдомиосаркома*
- *Липосаркома*
- *Злокачественная опухоль периферического нерва*
- *Лейомиосаркома*
- *Ангиосаркома*



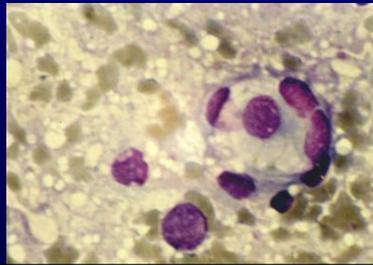
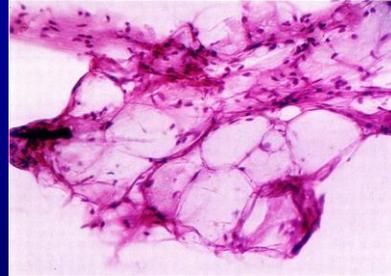
Эпителиоидноклеточные опухоли

- *Альвеолярная саркома мягких тканей*
- *эпителиоидная саркома*
- *Эпителиоидная лейомиосаркома*
- *Эпителиоидная шваннома*
- *Синовиальная саркома*
- *Рабдоидная опухоль*



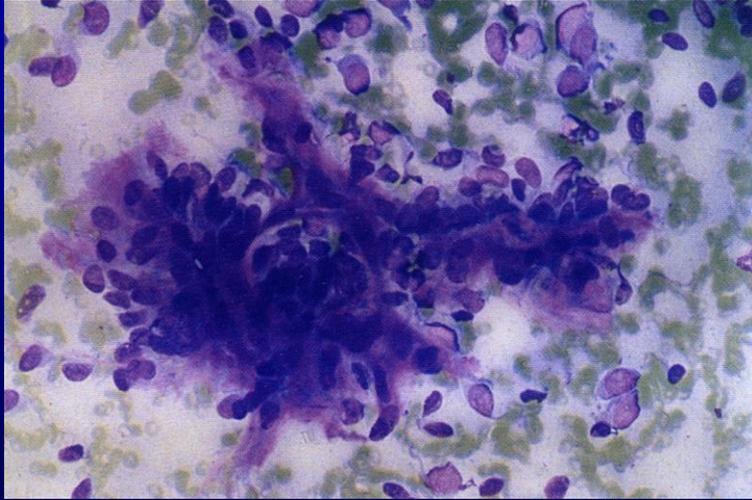
Зрелоклеточные опухоли

- *Липома, липоматозы*
- *Лейомиома, рабдомиома*
- *Хондрома*
- *Менингиома*



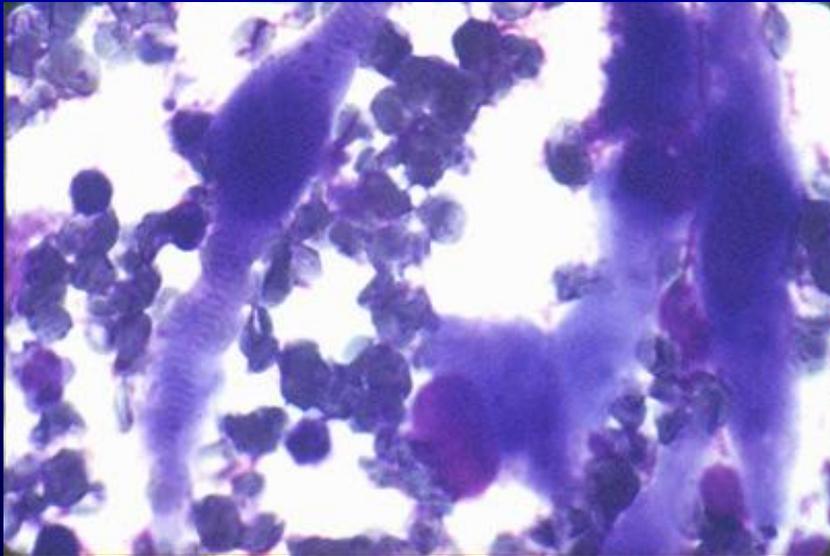
При цитологическом исследовании следует помнить, что большинство мягкотканых опухолей морфологически гетерогенны, а опухоли различного гистогенеза могут иметь участки однотипного строения, что может привести к диагностической ошибке

Перицитарные структуры можно обнаружить :



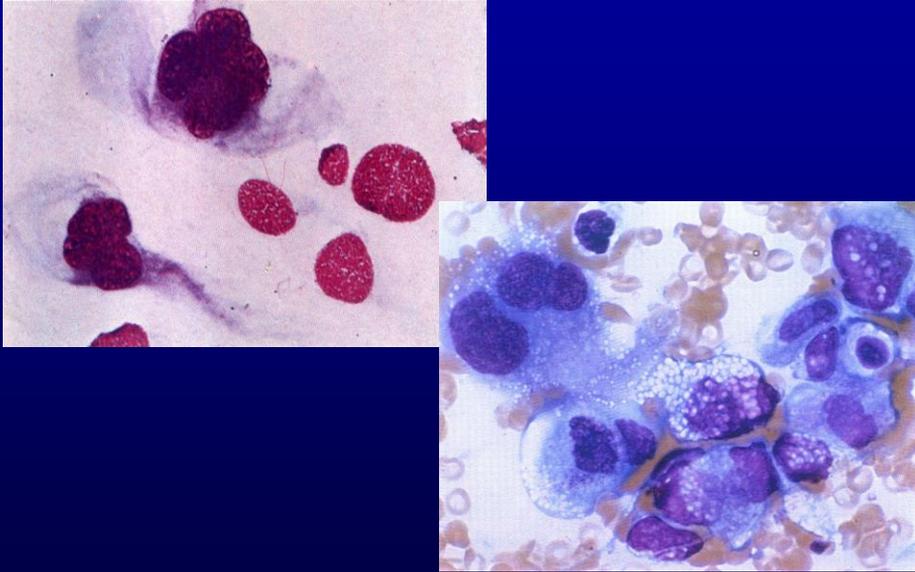
- *в гемангиоперицитоме, синовиальной саркоме, мезенхимальной хондросаркоме, саркоме периферического нерва*

Патогномоничные структуры, абсолютные признаки



- *рабдомиосаркома*

**Злокачественная фиброзная гистиоцитома,
плеоморфный вариант, характерные признаки**



**При микроскопии на обзорных
окрасках необходимо оценивать :**

- *Одиночно лежащие клетки*
- *Скопления клеток*
- *Конфигурацию тканевых фрагментов, присутствие сосудов*
- *Наличие внеклеточного матрикса, его количество, интенсивность метахромазии*
- *Степень клеточного и ядерного полиморфизма*
- *Митотическую активность*
- *Проявление процессов апоптоза (обломки ядер)*
- *Прямые и косвенные признаки некрозов (детрит)*

**Диагноз мягкотканной саркомы
без иммунофенотипирования,
ЭМ или цито(молекулярно)-
генетических методик
уточняющей диагностики в
большинстве случаев**

НЕПРАВОМОЧЕН !

Рекомендуемые типы заключений

«... высокая клеточность мазков, обилие округлых опухолевых клеток, которые крупнее лимфоцитов, ядра с мелкозернистым нежным хроматином, единичными мелкими нуклеолами. Местами клетки формируют розеткоподобные структуры. В цитоплазме опухолевых клеток крупные светлые вакуоли, которые дают положительную окраску реактивом Шиффа. Множество фигур митотического деления.

Заключение: цитологическая картина высококачественной мелкокруглоклеточной саркоматозной опухоли солидного строения. Дифф ряд включает саркому Юинга, альвеолярную рабдомиосаркому. Учитывая наличие розетковидных структур нейронального типа, с большой степенью вероятности можно говорить о саркоме семейства Юинга.

При сопоставлении результатов цитологического и гистологического исследований необходимо сличать не заключения, а морфологию: анализировать не фразы на бумаге, а зрительные образы - в микроскопе)

Приступая к цитологической диагностике мягкотканых опухолей необходимо :

- Иметь классификацию и современную литературу (атласы и руководства)*
- Знать клинику опухолей*
- Понимать патогистологию мягкотканых опухолей на уровне врача-онкоморфолога*
- Представлять дифференциальный ряд в каждом конкретном случае*
- Осознанно применять алгоритм морфологической диагностики опухолей мягких тканей*
- Уметь воссоздавать гистологическую картину при микроскопии мазков, цитологическую - при просмотре гистологических препаратов*



Современный алгоритм:

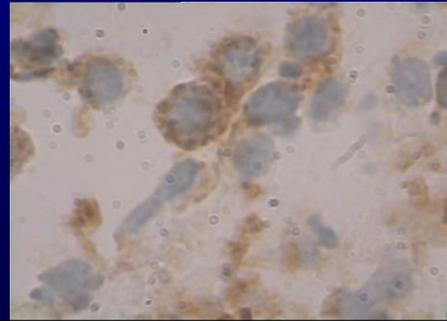
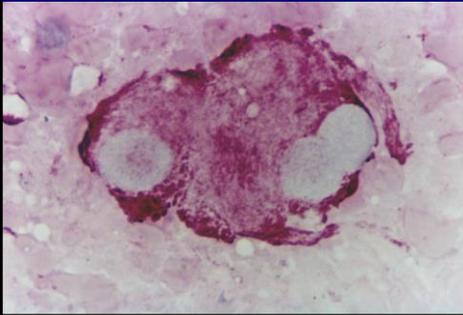
- *Обзорные окраски (рекомендуется азу-эозиновая окраска)*
- *цитохимия*
- *иммунофенотипирование*
- *цитогенетика*
- *проточная цитофотометрия*
- *молекулярная генетика*
- *Затраты времени на диагностику одного случая - дни/недели (около =100 человеко-часов)*

*Результативность цитологической диагностики
опухолей мягких тканей:*

Аспираты тонкоигольных пункций - до 90%

*Отпечатки столбиковых биопсий и
операционного материала - до 90-95%*

*На цитологических мазках возможно применение
цитохимических методов и проведение ИФТ*



Рекомендуемая литература

- *F.Enzinger, S. Weiss. Soft Tissue Tumors. Third edition. St Louis, Mosby, 1995*
- *Казанцева И.А. Основные принципы и новые нозологические формы второго издания гистологической классификации опухолей мягких тканей (пересмотр 1994). Архив патологии.- 2000.- с.41-45*
- *R. Gonzalez - Campora. Cytoarchitectural Findings in the Diagnosis of Primary Soft Tissue Tumors. Acta Cytologica.- 2002; v.45:115-146*

**Спасибо за интерес
к докладу!**

**Международная Конференция по
Онкоморфологии, Иркутск**



Иркутск, 25 - 31 августа, 2003
Добро пожаловать !



До встречи на Байкале !

