

НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина МЗ РФ

Опухоли мягких тканей

Кочергина Наталия Васильевна, Щипахина Янна Александровна

НПК «Опухоли костей и мягких тканей»
6-7 октября 2017г.
г. Москва

Опухоли мягких тканей

- новообразования, объединенные общим происхождением из мезодермальных тканей
- отличаются чрезвычайным разнообразием морфологического строения, локализацией и клиническим течением болезни
- большинство опухолей относятся к числу доброкачественных
- саркомы мягких тканей (СМТ) составляют **1%** от всех опухолей мягких тканей
- **3/4** СМТ гистологически классифицируются как высокозлокачественные опухоли

Пол и возраст

- Доброкачественные опухоли мягких тканей встречаются во всех возрастных группах
- Частота встречаемости СМТ увеличивается с возрастом (средний возраст больных **65** лет)



- СМТ несколько чаще поражают мужчин

Типичная локализация

- Опухоли мягких тканей преимущественно локализуются на конечностях
- **99%** доброкачественных опухолей мягких тканей имеют поверхностное расположение и **95%** - менее 5 см в диаметре
- Около **40-46%** СМТ располагаются на нижних конечностях и **13-21%** – на верхних
- **2/3** СМТ локализуются глубоко в мягких тканях (средний диаметр – 9 см), **1/3** расположена подкожно (средний диаметр – 5 см)

Этиология

- остается неизвестной
- СМТ возникают de novo
- факторы риска:
 - химические агенты
 - радиационное излучение, включая лучевую терапию в анамнезе
 - вирусная инфекция (герпес вирус 8 типа, вирус Эпштейн-Бар) и иммунодефицитные состояния
 - генетическая предрасположенность (липоматоз, нейрофиброматоз I и II типа, десмоид при синдроме Гарднера и др.)

Клиническая картина

- Неспецифична
- Жалобы на:
 - наличие опухолевого образования
 - локальная боль
 - изменения кожных покровов (гиперемия, усиление венозного рисунка, изъязвление)
 - ограничение функции близлежащего сустава
 - нарушение иннервации
- СМТ метастазируют гематогенно, наиболее часто в легкие
- Высокая частота рецидивов СМТ

Классификация

WHO classification of soft tissue tumours

ADIPOCYTIC TUMOURS					
Benign				SMOOTH MUSCLE TUMOURS	
Lipoma	8850*	Calcifying aponeurotic fibroma	8810D	Angiolipoma	8804D
Lipomatosis	8850D	Angiosarcoma	8836D	Deep leiomyoma	8800D
Lipomatosis of nerve	8850D	Cellular angiofibroma	9160D	Genital leiomyoma	8800D
Lipofibroma / Lipofibromatosis	8850D	Nuclear-type fibroma	8810D	Leiomyosarcoma (excluding skin)	8800D
Angiolipoma	8810	Calcifying fibrous tumour			
Myofibroma	8800D	Giant cell angiofibroma	9160D		
Chondroid lipoma	8800D	Intermediate (locally aggressive)		PERICYTIC (PERIVASCULAR) TUMOURS	
Extrarenal angiolipoma	8800D	Superficial fibromatosis (palmar / plantar)		Glioma tumour (and variants)	8711D
Extra-adrenal myofibroma	8870D	Desmoid-type fibromatosis	8821H	malignant glioma tumour	8711D
Spindle cell / Pleomorphic lipoma	8870	Lipofibromatosis		Myopericytoma	8713H
Hibernoma	8800D				
Intermediate (locally aggressive)		Intermediate (rarely metastasizing)		SKELETAL MUSCLE TUMOURS	
Atypical lipomatous tumour		Solitary fibrous tumour	8815H	Benign	
Well differentiated liposarcoma	8801B	and haemangiopericytoma	9150H	Rhabdomyoma	8900D
		(incl. lipomatous haemangiopericytoma)		adult type	8904D
		Inflammatory myofibroblastic tumour	8825H	fetal type	8903D
		Low grade myofibroblastic sarcoma	8825D	genital type	8905D
		Myofibroblastic sarcoma	8811D		
		Infantile fibrosarcoma	8814D	Malignant	
Malignant		Malignant		Embryonal rhabdomyosarcoma	8910D
Dedifferentiated liposarcoma	8803B	Adult fibrosarcoma	8810D	(incl. spindle cell)	8912D
Mixed liposarcoma	8803B	Myofibrosarcoma	8811D	biphasic, anaplastic	8913D
Round cell liposarcoma	8803B	Low grade fibromyxoid sarcoma	8811D	Alveolar rhabdomyosarcoma	8903D
Pleomorphic liposarcoma	8803B	hyalizing spindle cell tumour	8811D	(incl. solid, anaplastic)	8903D
Liposarcoma, not otherwise specified	8803B	Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	8810D	Pleomorphic rhabdomyosarcoma	8901D
FIBROBLASTIC / MYOFIBROBLASTIC TUMOURS		SO-CALLED FIBROHISTIOCYTIC TUMOURS		VASCULAR TUMOURS	
Benign		Benign		Haemangioma of	
Nodular fasciitis		Giant cell tumour of tendon sheath	9252D	subcutaneous soft tissue	9120D
Proliferative fasciitis		Dilute-type giant cell tumour	9251D	capillary	9131D
Reborella myositis		Deep benign fibrous histiocytoma	8830D	cavernous	9121D
Myositis ossificans		Intermediate (rarely metastasizing)		arteriovenous	9123D
Histo-ossaeus pseudotumour of digit		Pleiform fibrohistiocytic tumour	8835H	venous	9125D
Ischaemic fasciitis		Giant cell tumour of soft tissues	9251H	intramuscular	9130D
Dansie fibroma	8820D			Epithelioid haemangioma	9125D
Fibrous hamartoma of infancy		Malignant		Angiosarcoma	9170D
Myofibroma / Myofibromatosis	8804D	Pleomorphic "MFH" / Undifferentiated pleomorphic sarcoma	8830D	Lymphangioma	
Fibromatosis ossis		Giant cell "MFH" / Undifferentiated pleomorphic sarcoma with giant cells	8830D	Intermediate (locally aggressive)	
Inclusion body fibromatosis		Inflammatory "MFH" / Undifferentiated pleomorphic sarcoma with prominent inflammation	8830D	Rapidoform haemangioperithelioma	9130H
Fibroma of tendon sheath	8810D			Intermediate (rarely metastasizing)	
Desmoplastic fibroblastoma	8810D			Diffuse haemangioperithelioma	9135H
Mammary-type myofibroblastoma	8825D			Papillary intralymphatic angioendothelioma	9135H
				Composite haemangioperithelioma	9130H
				Malignant	
				Epithelioid haemangioperithelioma	9132D
				Angiosarcoma of soft tissue	9120D
				CHONDRO-OSSEROUS TUMOURS	
				Soft tissue chondroma	9220D
				Mesenchymal chondrosarcoma	9240D
				Ectomesenchymal osteosarcoma	9180D
				TUMOURS OF UNCERTAIN DIFFERENTIATION	
				Benign	
				Intrafascicular myxoma	8840D
				(incl. cellular variant)	
				Joint cellular myxoma	8840D
				Deep (aggressive) angiosarcoma	8841D
				Pleomorphic hyaline angiectatic tumour	8867D
				Embryonic haemangioma	
				Intermediate (rarely metastasizing)	
				Angiomatoid fibrous histiocytoma	8836H
				Chaffing fibromyxoid tumour	8840D
				(incl. atypical / malignant)	
				Mixed tumour	8840H
				Myoepithelioma / Paraneurinoma	8920H
					9270H
				Malignant	
				Synovial sarcoma	9040D
				Epithelioid sarcoma	8804D
				Alveolar soft part sarcoma	9081D
				Clear cell sarcoma of soft tissue	9044D
				Extraskeletal myxoid chondrosarcoma	9231D
				("chordoid" type)	
				PNET / Extraskeletal Ewing tumour	9264D
				pNET	9265D
				Extraskeletal Ewing tumour	9265D
				Dermatofibrosarcoma protuberans	8805D
				Extra-renal rhabdoid tumour	8803D
				Malignant mesenchymoma	8890D
				Negligens with perivascular epithelioid cell differentiation (PECome)	
				clear cell myxoid sarcoma	8800D
				Internal sarcoma	

10

11

Методы лучевой визуализации

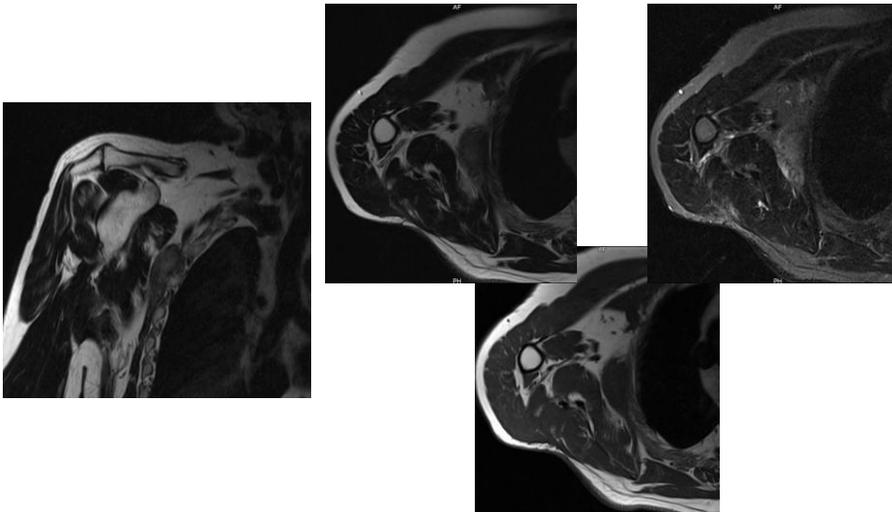
- Обнаружение опухоли: УЗИ, рентгенография, МРТ, КТ
- Локальное стадирование
- Определение места для биопсии
- Дифференциальный диагноз
- Контроль после проведенного лечения

Классификация ОМТ по локализации

Шея	Fibromatosis Colli
Туловище	Эластофиброма
Передняя брюшная стенка	Абдоминальный десмоид
Кисть, запястье	Ганглиевая киста Гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ (ГКОСВ)
Бедро	Саркома
Коленный сустав	ПВНС
Большеберцово-малоберцовый сустав	Ганглиевая киста
Стопа	Синовиальная саркома
Сустав	Синовиальная гемангиома
Сухожилие	Ксантома

Эластофиброма

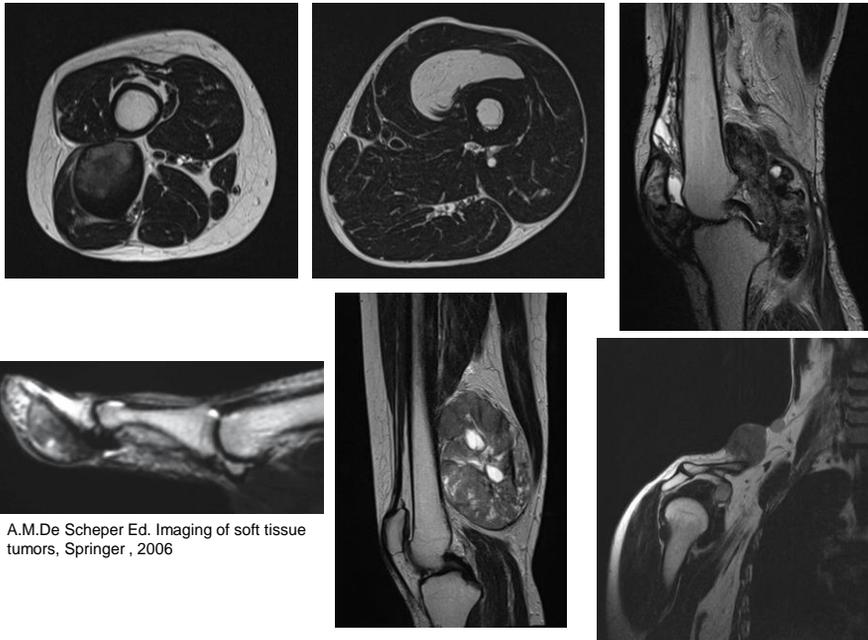
- Глубокая локализация в подлопаточной области
- Одно- или двусторонняя локализация



Классификация ОМТ по локализации

- **Межмышечная**
 - Агрессивный фиброматоз
 - Нодулярный фасциит
 - Нейрогенные опухоли
 - Саркомы
- **В толще скелетной мышцы**
 - Липома
 - Миксома
 - Сосудистые опухоли
 - Саркомы
- **Интраартикулярная**
 - Древоидная липома
 - Нодулярный синовит
 - Синовиальный хондроматоз
 - Пигментный виллонодулярный синовит
- **Вблизи сухожилий и апоневрозов**
 - Светлоклеточная саркома
 - Гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ
 - Фиброма сухожильных влагалищ
- **Околосуставная**
 - Гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ
 - Миксома
 - Синовиальная киста
 - Синовиальная гемангиома
 - Синовиальная саркома
- **Подкожная**
 - Сосудистые опухоли
 - Доброкачественная фиброзная гистиоцитома
 - Выбухающая дерматофибросаркома
 - Лейомиосаркома
 - Липома
 - Лимфома
 - ЗФГ
 - Метастазы
 - Миксома
 - Нодулярный фасциит
 - Миксофибросаркома

Классификация ОМТ по локализации

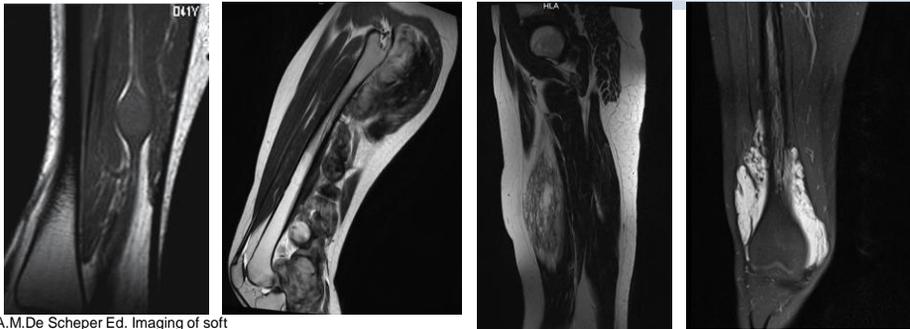


A.M.De Scheper Ed. Imaging of soft tissue tumors, Springer , 2006

Форма узла

Веретеновидная (овидная)	Нейрофиброма Липома
Гантелеобразная	Десмоид Нейрофиброма
Четкообразная	Нейрофиброма
Округлая	Киста Шваннома
Серпигинозная (ползучая)	Гемангиома
По типу ветки винограда	Кавернозная гемангиома
Стеблевидная, похожая на брокколи	Древовидная липома
Узловая	Фиброматоз (ладонный, подошвенный)
Ветвистая	Плексиформная нейрофиброма
Многоузловая, округлая, неправильная	Саркомы

Форма узла



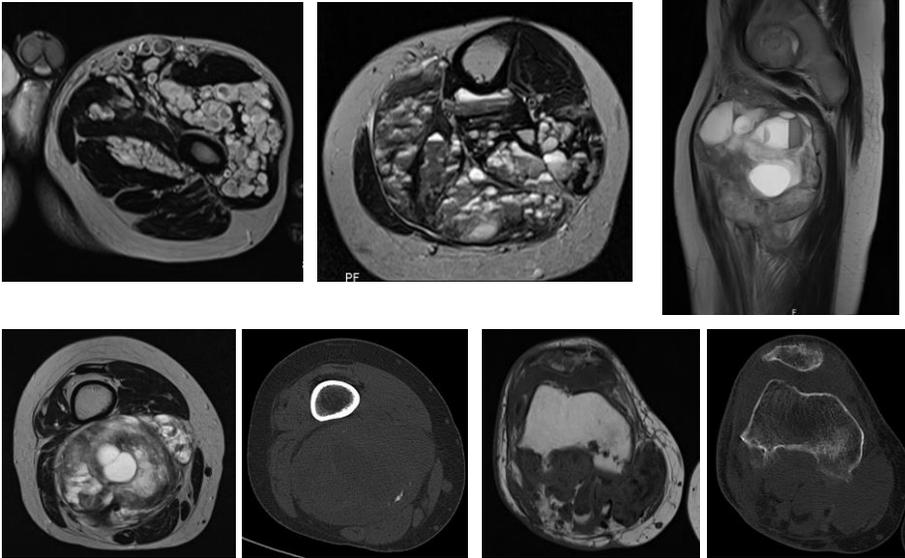
A.M.De Scheper Ed. Imaging of soft tissue tumors, Springer, 2006



Структура узла

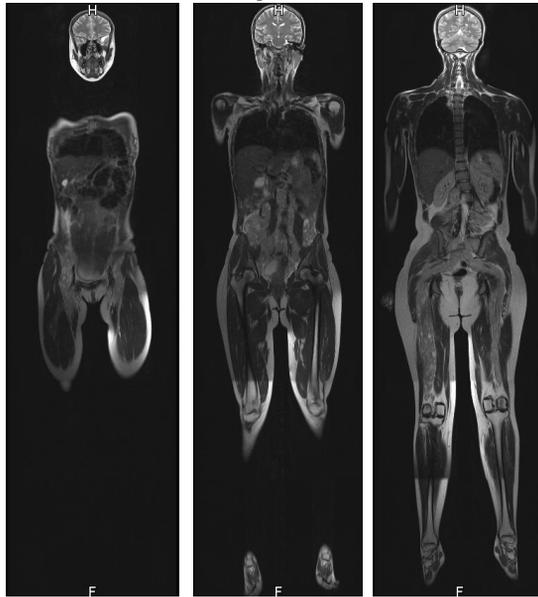
Признак «мишени»	Нейрофиброма
Наличие «уровней»	Гемангиома Синовиальная саркома (кистозные полости) Ангиоматозная фиброзная гистиоцитома
Участки отсутствия сигнала	
Гемосидерин	ПВНС Организуемая гематома
За счет быстрого кровотока	Капиллярная гемангиома Артериовенозная мальформация
Наличие кальциатов	Гемангиома (флеболит) Оссифицирующий миозит Липома (высокодифференцированная и дедифференцированная) Десмоид Хрящевые опухоли Внескелетная остеосаркома Синовиальная саркома Лейомиосаркома ЗФГ Альвеолярная мягкотканая саркома

Структура узла



Множественность поражения

- **Нейрофиброматоз**
- Ксантомы
 - гиперхолестеринемия
- Липомы (липоматоз)
- Десмоид
- Метастазы



Вторичное вовлечение костей

- ПВНС
- Лимфома
- Десмоид
- Ангиоматоз
- Периостальная липома
- Синовиальная гемангиома
- Саркома (синовиальная саркома, ЗФГ и др.)

Интенсивность сигнала в T1 и T2

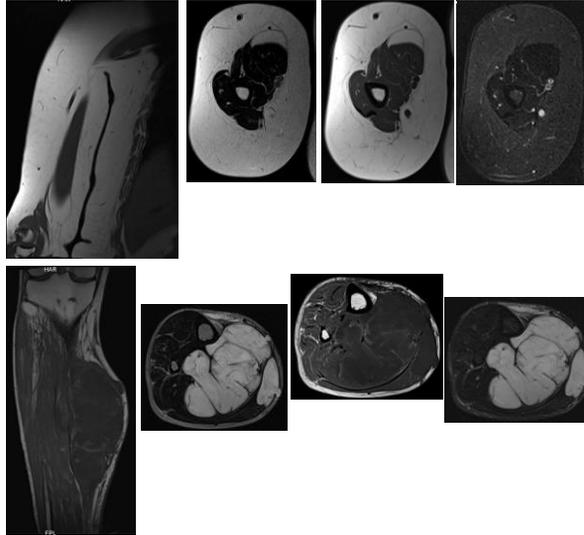
- **Обычно НЕСПЕЦИФИЧНЫЙ**
 - Низкий-средний сигнал в T1 и средний-высокий в T2
- **Высокий сигнал в T1**
 - Жир, кровь (метгемоглобин), меланин
- **Низкий сигнал в T1 и высокий в T2**
 - Миксома, миксоидная липосаркома, киста
- **Отсутствие сигнала в T1 и T2**
 - Кальцинаты, высокая скорость кровотока, гемосидерин, плотная соединительная ткань (коллагеновые волокна)

Высокий сигнал в T1

- **Жир**
 - Липома
 - Липобластома
 - Липосаркома
 - Гемангиома
- **Внеклеточный метгемоглобин**
 - Гематома
 - Кровоизлияние в опухоли
- **Меланин**
 - Светлоклеточная саркома = меланома сухожилий и апоневрозов
 - Метастазы меланомы

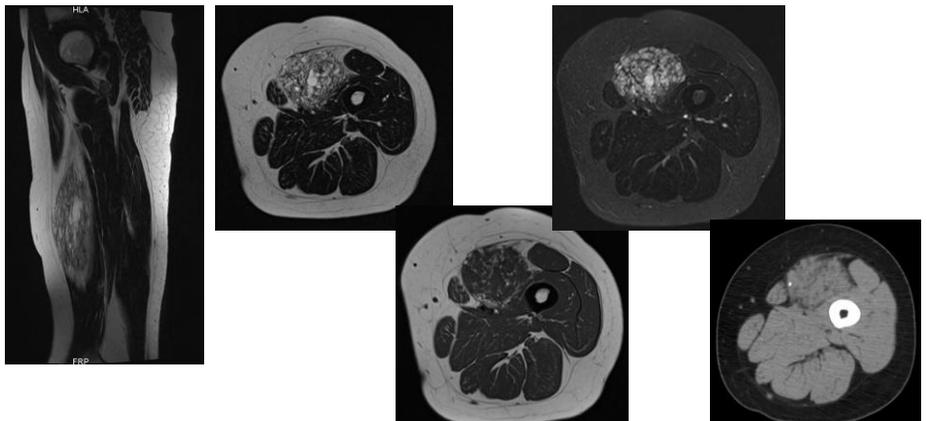
Высокий сигнал в T1; высокий-средний в T2

- Жир
 - Липома
 - Липобластома
 - Липосаркома
 - Гемангиома

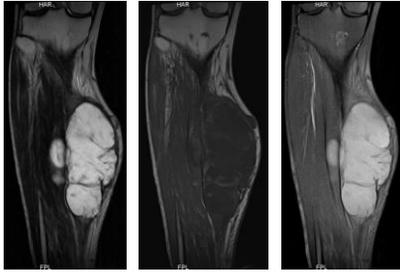


Высокий сигнал в T1: Жировой компонент в гемангиоме

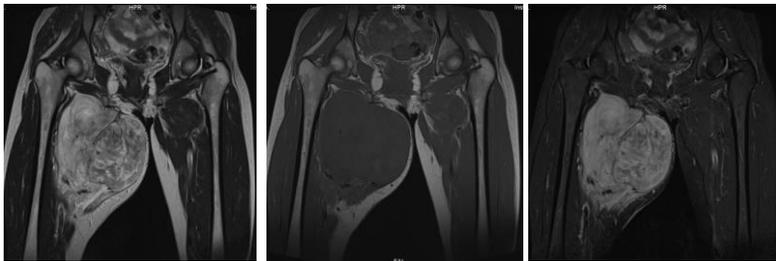
- Сосудистый компонент имеет высокий сигнал в T2 и изоинтенсивный мышцам сигнал в T1



Низкий сигнал в T1 и высокий в T2



Миксоидная липосаркома

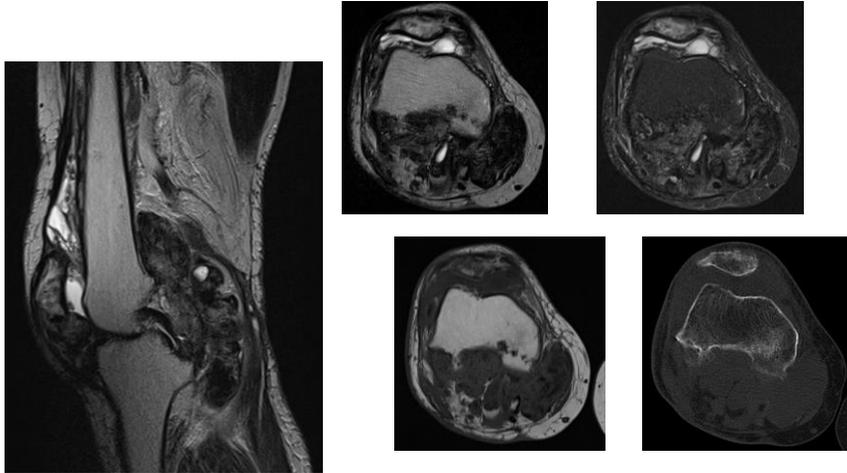


Миксофибросаркома

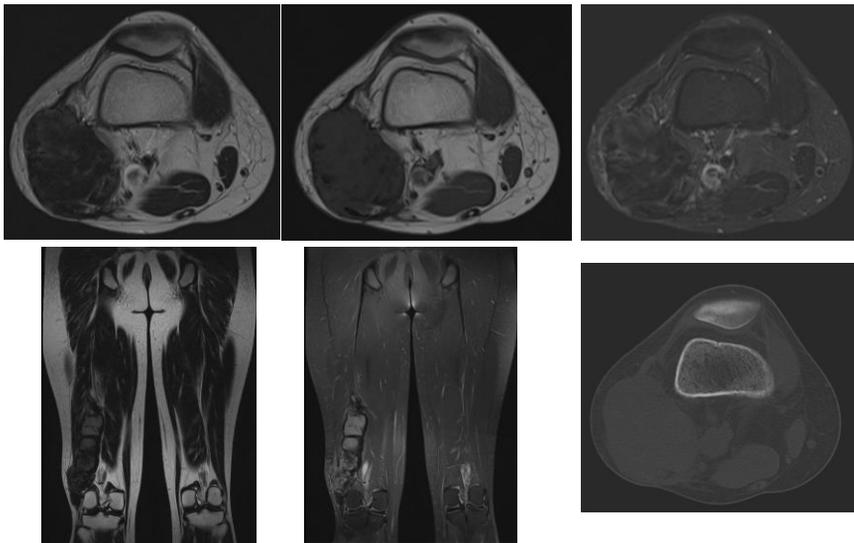
Отсутствие сигнала в T1 и T2

- **Гемосидерин**
 - ПВНС и ГКОСВ
- **Плотная соединительная ткань**
 - Агрессивный фиброматоз = десмоид
 - Эластофиброма
- **Высокая скорость кровотока**
 - Артериовенозная мальформация
- **Наличие кальцинатов**
 - Гемангиома, липома, липосаркома, синовиальная саркома, оссифицирующий миозит и др.

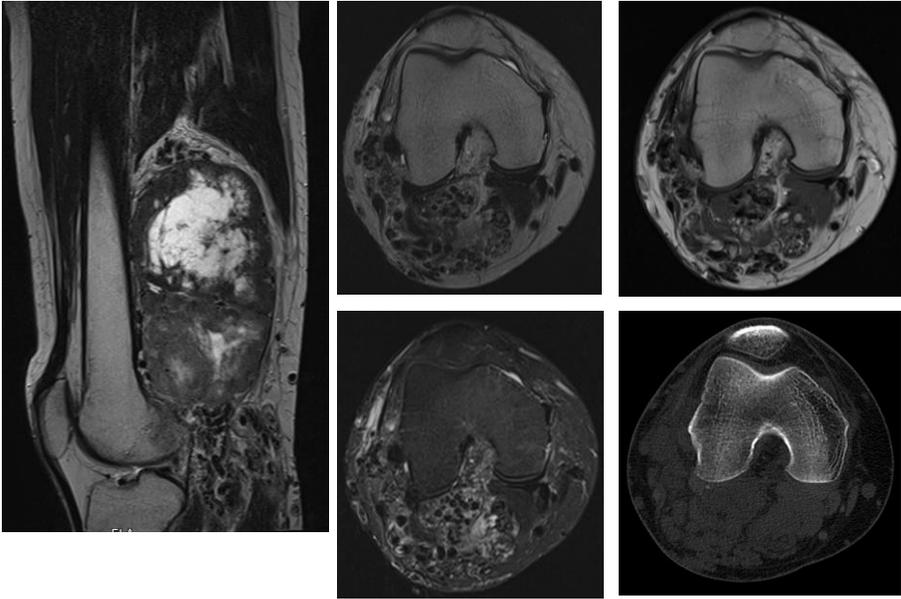
ПВНС и ГКОСВ



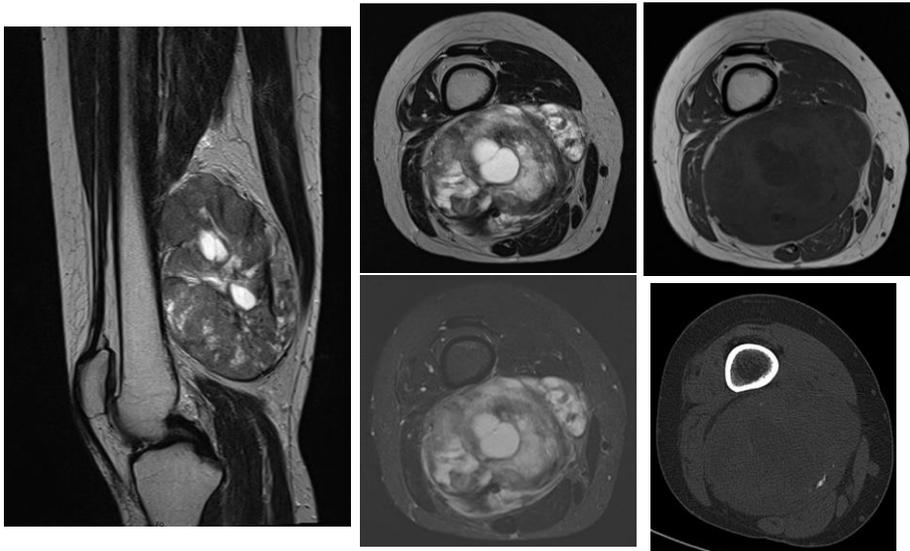
Десмоид (агрессивный фиброматоз)



ABM



Наличие кальцинатов: Синовиальная саркома

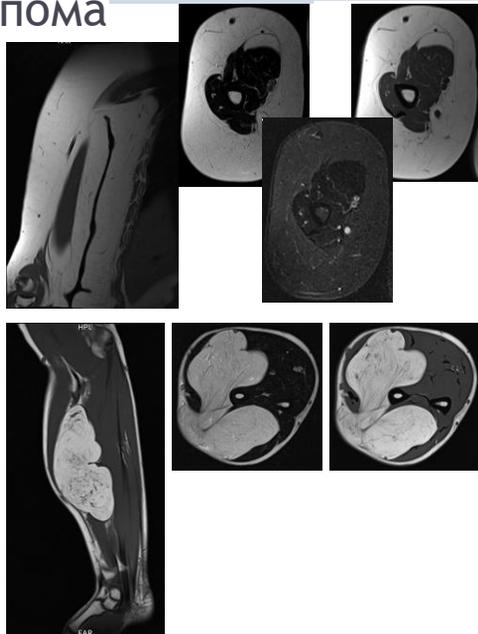


МРТ >> гистологический диагноз

- Жировые опухоли
- Гемангиомы и гематомы
- Агрессивный фиброматоз; Эластофиброма
- Опухоль из оболочек периферических нервов (шваннома, нейрофиброма)
- ПВНС, ГКОСВ
- Кисты / миксома

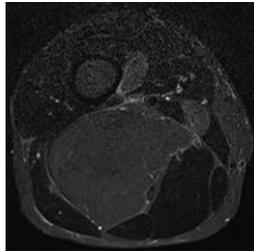
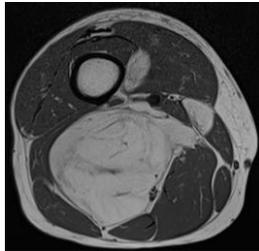
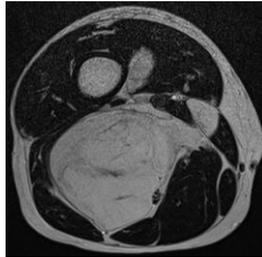
Липома

- Состоит из зрелой жировой ткани
- **Подкожная липома**
 - бессимптомная, сливается с окружающей жировой клетчаткой
- **Глубоко расположенная липома**
 - однородный узел с четкими контурами
 - часто без псевдокапсулы!
 - наличие фиброзных септ (< 2 мм)

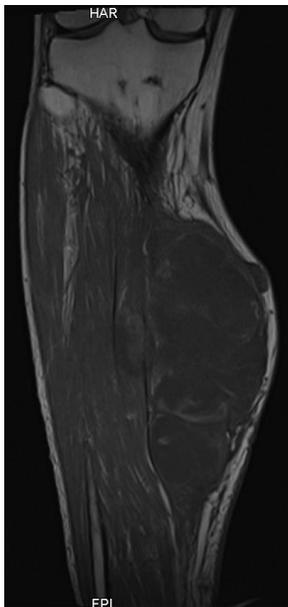
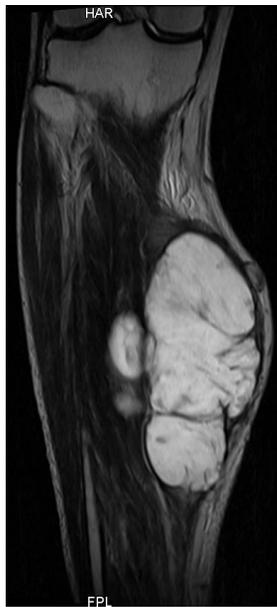


Высокодифференцированная липосаркома

- Высокий сигнал в T1
 - напоминает липому
- Неоднородная структура!
 - септы (> 2 мм) и узловой солидный компонент

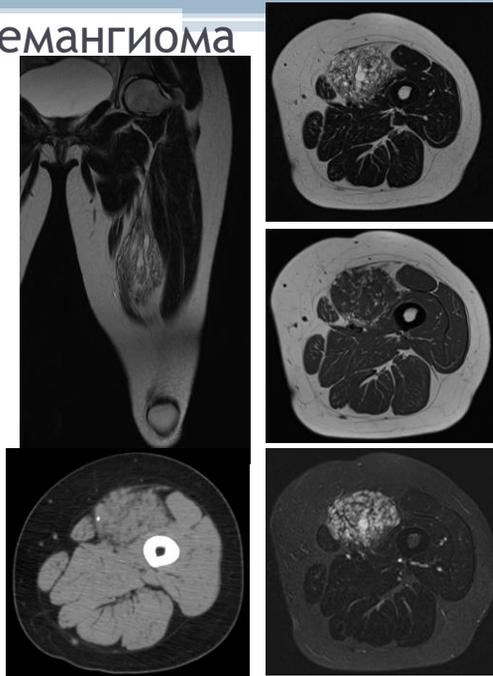


Миксоидная липосаркома



Гемангиома

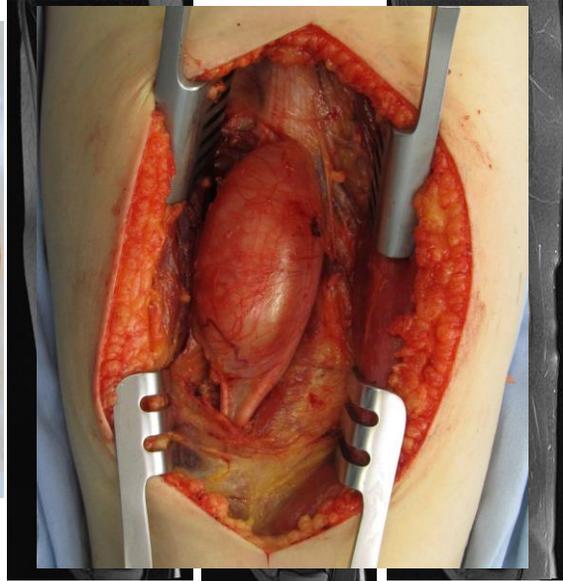
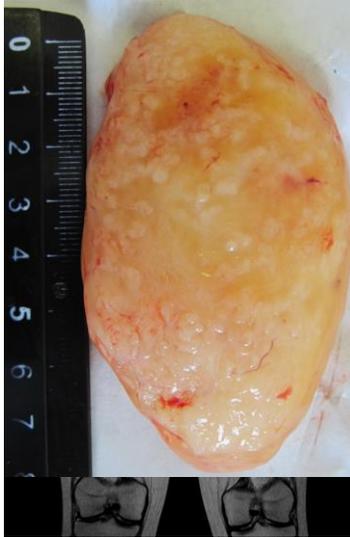
- УЗИ: гипоэхогенный узел
 - наличие кровотока (медленный/быстрый)
- Рентгенография/КТ:
 - наличие кальцинатов - флеболиты
- МРТ
 - T1: изоинтенсивна мышцам с прослойками жира
 - T2: гиперинтенсивный, хорошо отграниченный узел



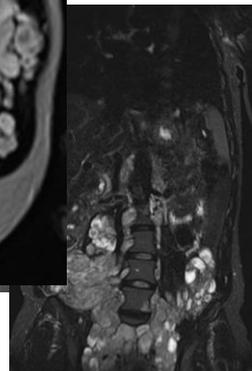
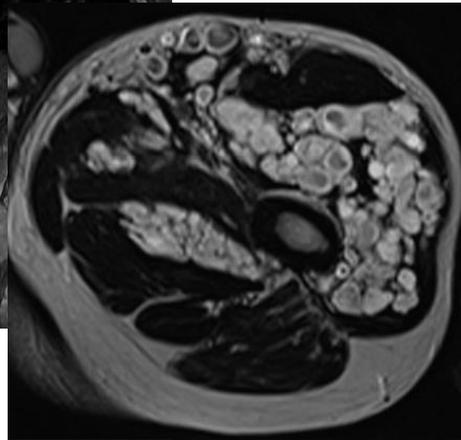
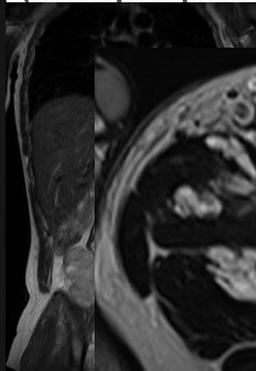
Опухоли из оболочек периферических нервов

- Нейрофиброма или шваннома
 - Дифференциальный диагноз сложен по данным МРТ
 - округлый или овальный узел, расположенный вдоль нерва
 - низкий сигнал в T1 и высокий в T2
- Плексиформная нейрофиброма
 - нейрофиброматоз
 - ветвистая форма узлов
 - может имитировать гемангиому
- Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов: неспецифическая картина

Шваннома



Плексиформная нейрофиброма (нейрофиброматоз I типа)



Дифференциальный диагноз
доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей

- > 3 см
- Глубокая локализация (под фасцией)
- Неоднородный сигнал (наличие участков некроза, кровоизлияний)
- Динамическая контрастная МРТ (DCE-MRI)
 - раннее начало контрастирования (≤ 6 сек)
 - накопление контраста преимущественно по периферии
 - быстрое прогрессирующее контрастирование с последующей фазой плато или wash out

Kransdorf M., et al. AJR 1995; Vol 164; 129-134 and 395-402



Благодарю за внимание!