

Диагностические ловушки при редких опухолях легкого

Раскин Г.А.

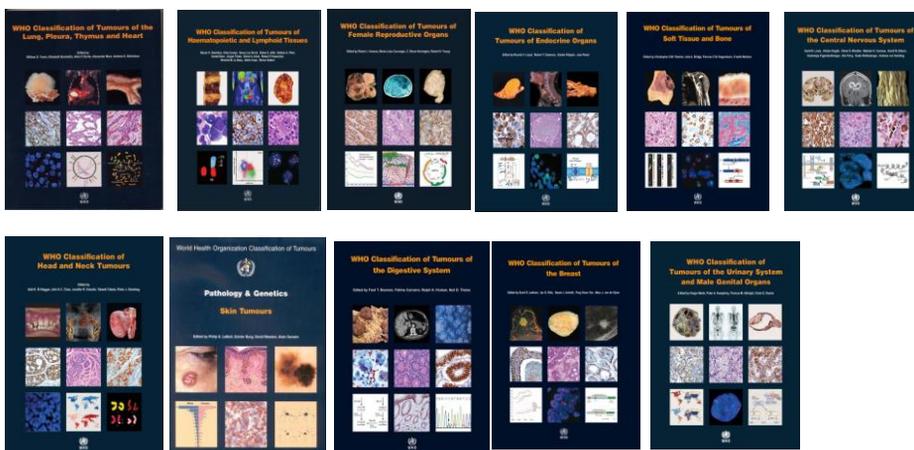
*Российский научный центр радиологии и хирургических
технологий им. академика А.М. Гранова,
Медицинский институт им. Березина Сергея (МИБС),
г. Санкт-Петербург*

2.11.2018

Москва

Онкологические заболевания

Крайне гетерогенная группа болезней: 11 томов классификации ВОЗ,
каждый из которых около 400 стр. Ошибки в постановке диагноза
неизбежны.



Статистика ошибок в онкоморфологии

- По данным различных источников количество ошибок в онкоморфологии колеблется от 5 до 50% в разных регионах мира.
- До 50% допущенных ошибок приводят к неадекватному лечению пациентов.

(Raab S. et al., CA Cancer J Clin. 2010; Rysca A. ESP 2017, Schmitt-Gräff A. ESP. 2017)

Статистика ошибок в онкоморфологии в РФ

- 10-90% в разных регионах РФ*.
- Регион 1 (выборка 7 случаев): расхождение 100%, в 75% случаев изменение тактики лечения.
- Регион 2 (выборка 30 случаев): расхождение 50%, в 80% изменение тактики лечения.
- Регион 3 (выборка 14 случаев): расхождение 30%, в 100% изменение тактики лечения.

*Собственные данные, не опубликованы.

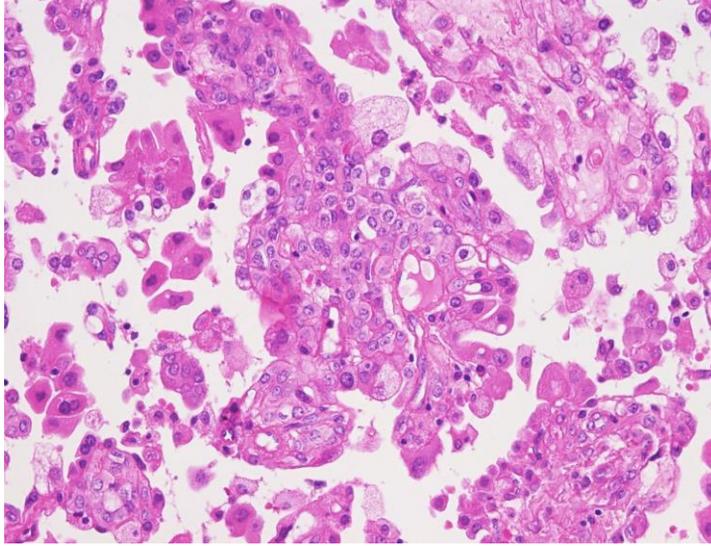
Основные причины ошибок в онкоморфологии

1. Плохое качество материала: преаналитические ошибки, связанные с нарушением технологии фиксации, проводки, окраски.
2. **Отсутствие настороженности по отношению к относительно редким для конкретных локализаций опухолей (для каждой локализации характерны 2-3 вида основных нозологий, которые составляют до 95% опухолей данного органа).**
3. Невыполнение высокотехнологичных методов исследования: иммуногистохимия, FISH, молекулярно-генетические (отсутствие доступности либо отсутствие назначения).
4. Неправильная или ограниченная панель использованных маркеров.

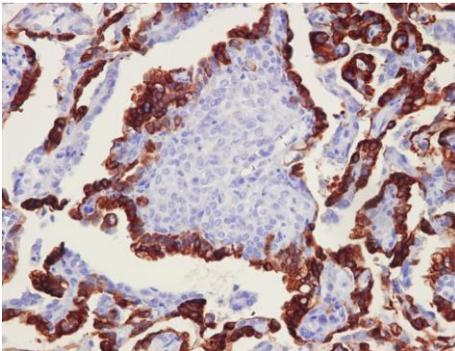
Клинический случай 1.

- Периферическое образование средней доли правого легкого у женщины 44 лет. Выявлено случайно при рентгенографии легких.
- Просмотр скана. Случай 7255.

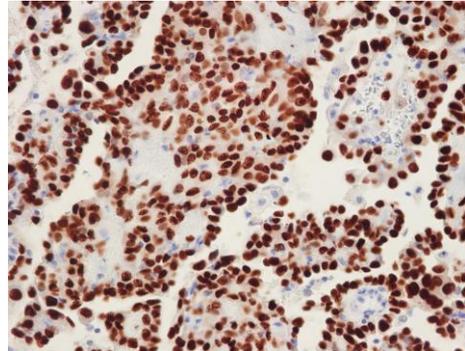
Клинический случай



Клинический случай

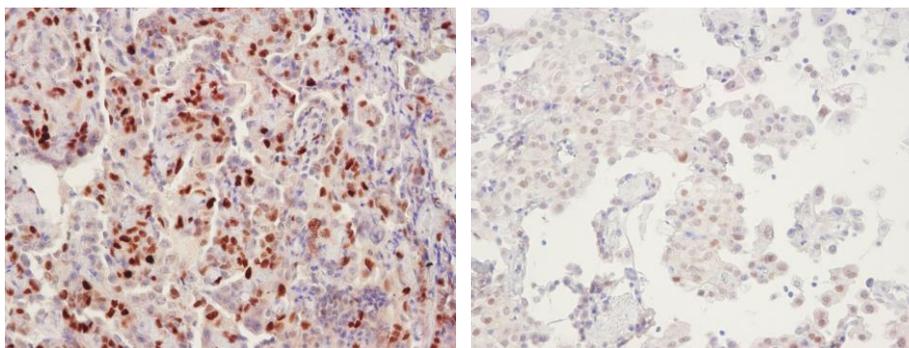


CK7



TTF1

Склерозирующая пневмоцитома



PR

ER

Аденомы легкого.

- Склерозирующая гемангиома – термин больше не используется, **вместо этого** склерозирующая пневмоцитома.

Склерозирующая пневмоцитома

- 80% у женщин.
- Возраст - 11-80 лет.
- Чаще в восточных странах, реже в западных.
- В основном асимптоматическое течение, случайная находка.
- Периферическое солитарное образование.

Склерозирующая пневмоцитома

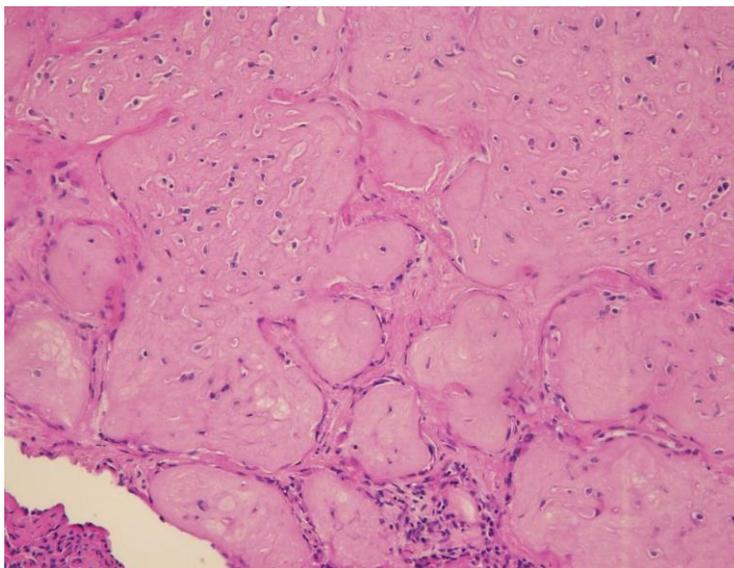
- Необходимо дифференцировать с карциноидом и папиллярной аденокарциномой.
- Опухоль доброкачественная.

Клинический случай 2

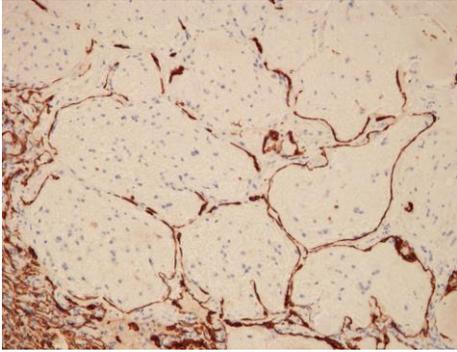
- Молодая женщина 29 лет образование в правом легком. Выполнена атипичная резекция.

Просмотр скана. Случай 20690.

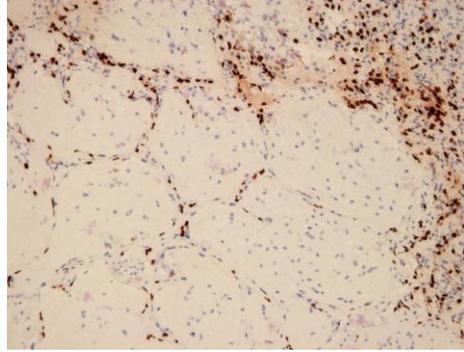
Клинический случай



Клинический случай

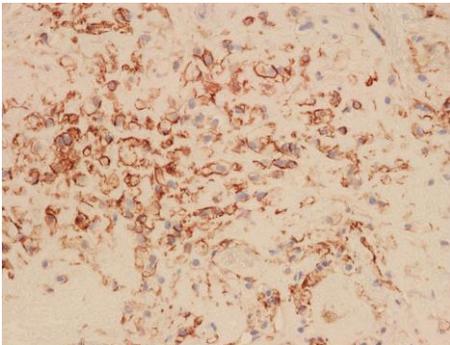


CK AE1/AE3

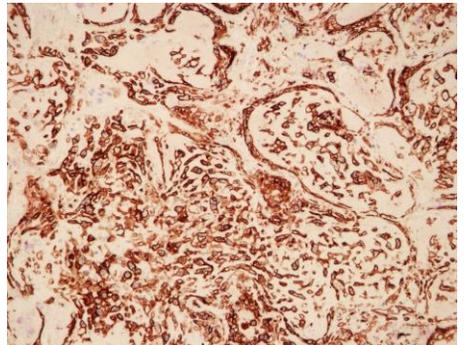


TTF1

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома



CD31



CD34

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома

- 60-80% женщины.
- Возраст 7-81 лет, средний 38 лет.
- 50-70% бессимптомно, если проявляется то загрудинной болью.
- 60% - множественные билатеральные узлы до 2 см. 10-19% - солитарный узел 5 см в диаметре.
- Злокачественная опухоль низкой степени злокачественности и промежуточной степени: определяется наличием некрозов, ядерной атипией, митотической активностью (2 митоза / 2 мм²).

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома

- 5 летняя выживаемость 60%.
- Для промежуточной степени злокачественности 5 летняя выживаемость – 40%.
- Имеет специфическую фузию генов WWTR1-CAMTA1.

Клинический случай 3

- Пациент женщина, 63 лет.
- Опухоль нижней доли правого легкого с распространением на плевру.
- Материал поступил к нам на пересмотр с диагнозом НМКРЛ.
- Просмотр сканов 18868.

Ангиосаркома легкого

- Редкая опухоль, на настоящий момент опубликовано 28 случаев (Yanhong Ren et al. 2016, Shimabukuro et al. 2015).
- Преобладает эпителиоидный вариант.
- Агрессивная опухоль с плохим прогнозом.

Ангиосаркома плевры

- 9120/3.
- Крайне редкая опухоль.
- Редкие случаи в Японии были ассоциированы с асбестозом и туберкулезным плевритом.
- Все пациенты с поставленным диагнозом умерли в течение нескольких недель.

Fletcher C.D.M., Travis W.D. 2015.

Клинический случай 4

- Мужчина, 30 лет, образование правого легкого (образование средостения?).
- Поступил с диагнозом аденокарцинома легкого.
- 23543

Клинический случай 5.

Мужчина, 56 лет, рак легкого, T4N2M1,
(головной мозг).

Саркоматоидный рак легкого

- 0,1-0,4% опухолей легкого.
- Средний возраст 68 лет.
- 82-96% курильщики.
- Резистентен или имеет ограниченный эффект от лучевой и/или химиотерапии.
- Медиана общей выживаемости 9,9 месяцев.

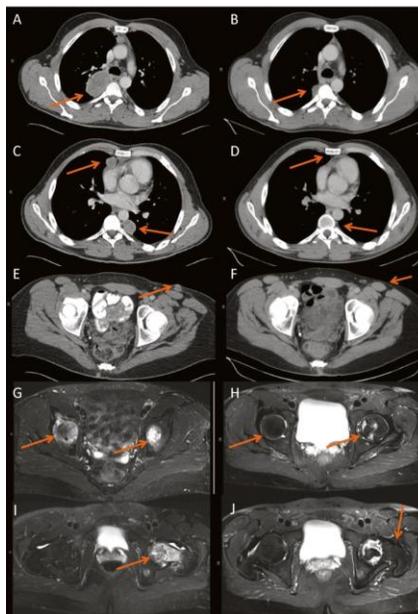
Roesel C. et al, 2017; WHO 2015; Kunlatida Maneenil et al, 2018

Лечение анти- PD1 препаратами пациента с саркоматоидным раком легкого

D.M. Geynisman, 2015

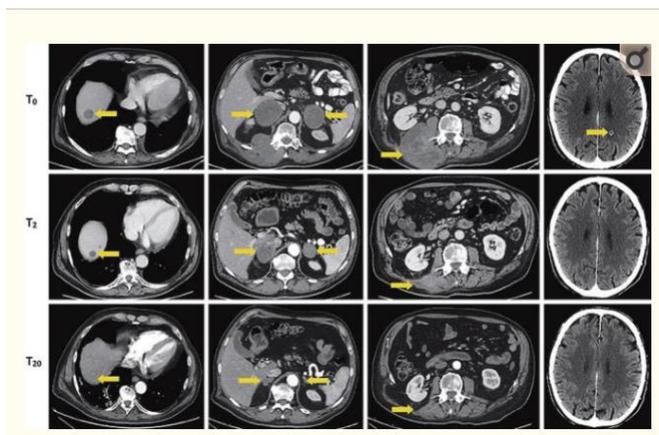


До иммунотерапии После трех доз анти-PD1



[Terms and Conditions](#)

Саркоматоидный рак после анти- PD-1 терапии



Salati M. et al., 2018

Случай 6

- Мужчина, 39 лет. Образование верхней доли левого легкого, периферическое.
- Случай 19798.

Альвеолярная саркома мягких тканей

- Негативная на HMB45, melan A, что отличает ее от ПЭКомы.
- Экспрессирует CD68.
- Может быть первичная легкого, но чаще метастатического характера.

Альвеолярная саркома мягких тканей

- Средний возраст 15-35 лет.
- Чаще глубокие ткани бедра, головы и шеи (язык и орбита), реже в легких, желудке и т.д.
- Метастазы могут возникать спустя десятки лет.
- У пациентов без метастазов на момент диагноза 5-летняя выживаемость 60%, 10-летняя – 38%, 20-летняя – 15%.

WHO, 2013

