Научный центр педиатрии и детской хирургии

Плевропульмональная бластома у детей

VI съезд детских онкологов России с международным участием
«Достижения и перспективы детской онкологии»
1 – 3 октября 2015 года
Салиева С.С., Жумадуллаев Б.М., Сарсекбаев Е.С.
г.Алматы, Казахстан

Плевропульмональная бластома (ППБ)

редко встречающееся злокачественное новообразование из плевропульмональной мезенхимы.

- Синонимы: *пульмональная бластома, рабдомиосаркома из аденоматозного порока легких, пульмональная бластома в сочетании с поликистозом легких, злокачественная мезенхимома во врожденной кисте и др.*
- Рассматривают как пульмональный аналог более распространенных детских развивающихся новообразований, таких как опухоль Вильмса, гепатобластома, нейробластома, эмбриональная рабдомиосаркома и медуллобластома.
- ППБ рассматривали как детский вариант легочной бластомы, но J.Manivel с соавторами показали, что это чисто мезенхимальная опухоль, развивающаяся, как и легочная бластома, из персистирующей пневмониогенной бластомы, и выделили ее из группы легочной бластомы.
- Проявляется в раннем детстве, у детей младше 6 лет.
- Ежегодно в мире диагностируется 70-110 случаев ППБ

CWS Classification

- **RMS like**
  - Rhabdomyosarcoma
    - Embryonal
    - Alveolar
  - Synovial Sarcoma
  - EES/pPNET
  - Undifferentiated Sarcoma

- **Not RMS-like**
  - Angiomatoid fibrous histiocytoma (AFH)
  - Alveolar soft part sarcoma (ASPS)
  - Clear cell sarcoma (CCS)
  - Desmoplastic small and round cell tumour (DSRCT)
  - Extraskeletal chondrosarcoma (ECS; including mesenchymal (MesCS) and myxoid chondrosarcoma (MyxCS))**
  - Epithelioid sarcoma (ES)
  - Embryonal sarcoma of the liver (ESL) (should be treated as RMS)
  - Endometrial stromal sarcoma (ESS)
  - Fibrosarcoma (FS)
  - Giant cell tumour, extraosseous (GCT)
  - Inflammatory myofibroblastic tumour (IMFT) and sarcoma (IMFS)
  - Low grade fibromyxoid sarcoma (LGFMS)
  - Leiomyosarcoma (LMS)
  - Liposarcoma (LPS)
  - Myofibroblastic sarcoma (MFS)
  - Malignant fibrous histiocytoma (MFH)
  - Malignant mesenchymal tumour (MMM)
  - Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST; also neurofibrosarcoma (NFS) or malignant schwannoma)**
  - Malignant rhabdoid tumour (MRT)
  - Myxofibrosarcoma (MYX)
  - Plexiform fibrohistiocytic tumour (PFT)
  - **Pleuropulmonary blastoma (PPB)**
  - Pigmented neuroectodermal tumour of childhood (Retina Anlage Tumor, RAT)
  - Vascular tumours (VS), such as hemangioendothelioma (HE), hemangiopericytoma (HP), angiosarcoma (AS)
  - Infantile fibrosarcoma
  - Myo-/Fibromatoses

Классификация

ППБ тип I

- заполненное воздухом полностью кистозное новообразование , возникающее в периферической лёгочной паренхиме или висцеральной плевре.
- Средний возраст диагностирования 10 месяцев.
- При макроскопическом исследовании кистозная структура ППБ I типа может выглядеть как однокистозное образование, но микроскопически имеет характерную многокамерную архитектуру с тонкими перегородками при малом увеличении.

ППБ тип II

- кистозное и солидное новообразование .
- Кистозные части идентичны I типу ППБ.
- Солидные элементы представляют собой агрессивную саркому смешанного типа. Обычно она также возникает в периферической паренхиме лёгкого или висцеральной плевре.
- Средний возраст установки диагноза 33мес.

ППБ тип III

- Солидное новообразование.
- Являются агрессивными саркомами.
- Возникает в паренхиме лёгкого, висцеральной плевре и париетальной плевре.
- Средний возраст диагностирования 44 мес.

Лечение - хирург. операция с ХТ или без нее.
Общая выживаемость при типе I составляет 85%-90%

При типе II и III хирургическая операция и химиотерапия необходимы во всех случаях. Общая выживаемость составляет 60% и 45% соответственно.
Проведение лучевой терапии для неоперабельных фокальных остаточных явлений решается в каждом случае индивидуально.

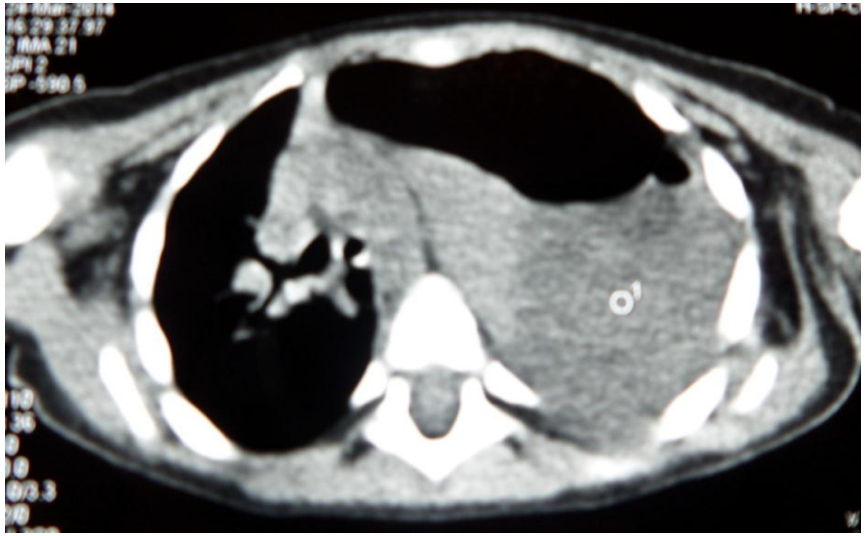
Клинический случай
Мальчик, 1г 10месяцев жизни (22 месяца).

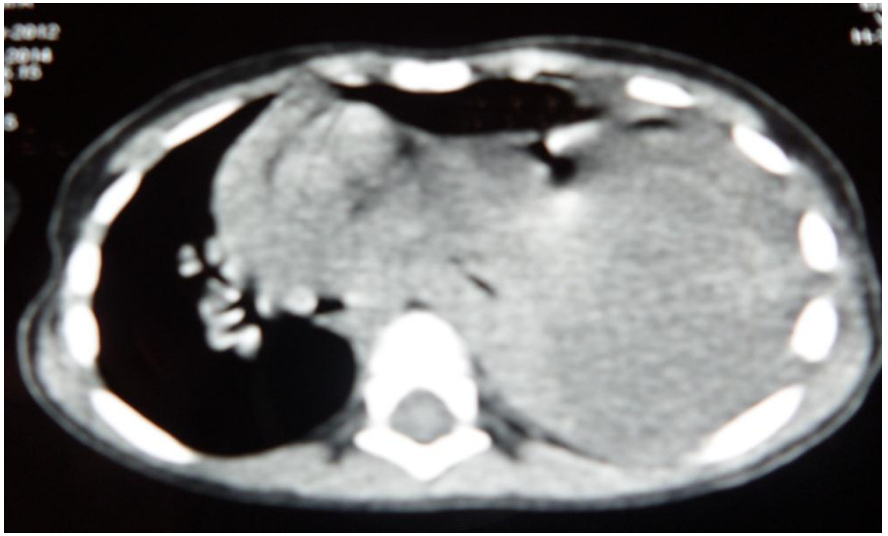
В анамнезе перенесенный спонтанный пневмоторакс слева, не связанный с травмой в возрасте 7месяцев.

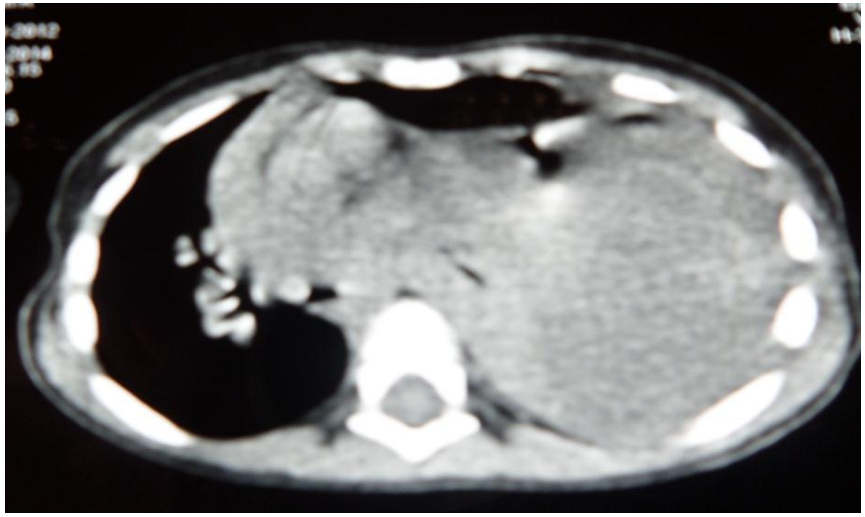
Жалобы при поступлении:

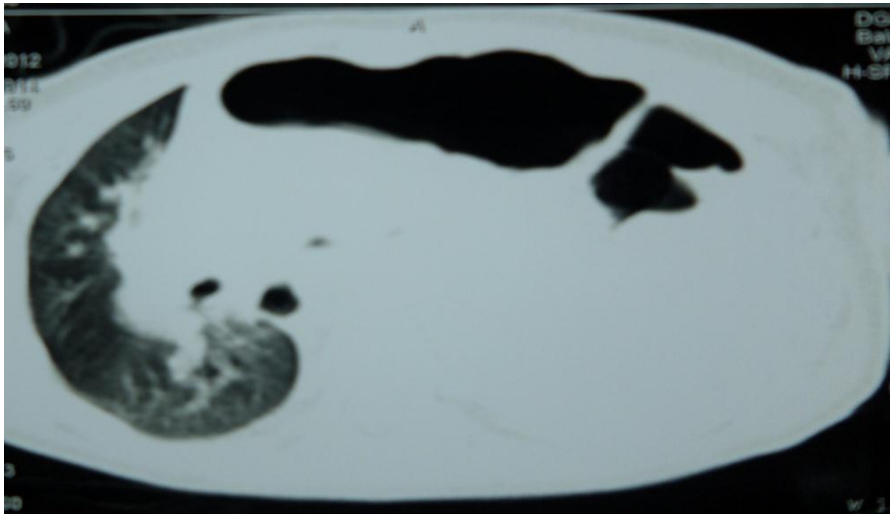
- общая слабость
- похудание
- кашель
- одышка
- повышение температуры тела
- потливость
- снижение аппетита

Снимки инициальные

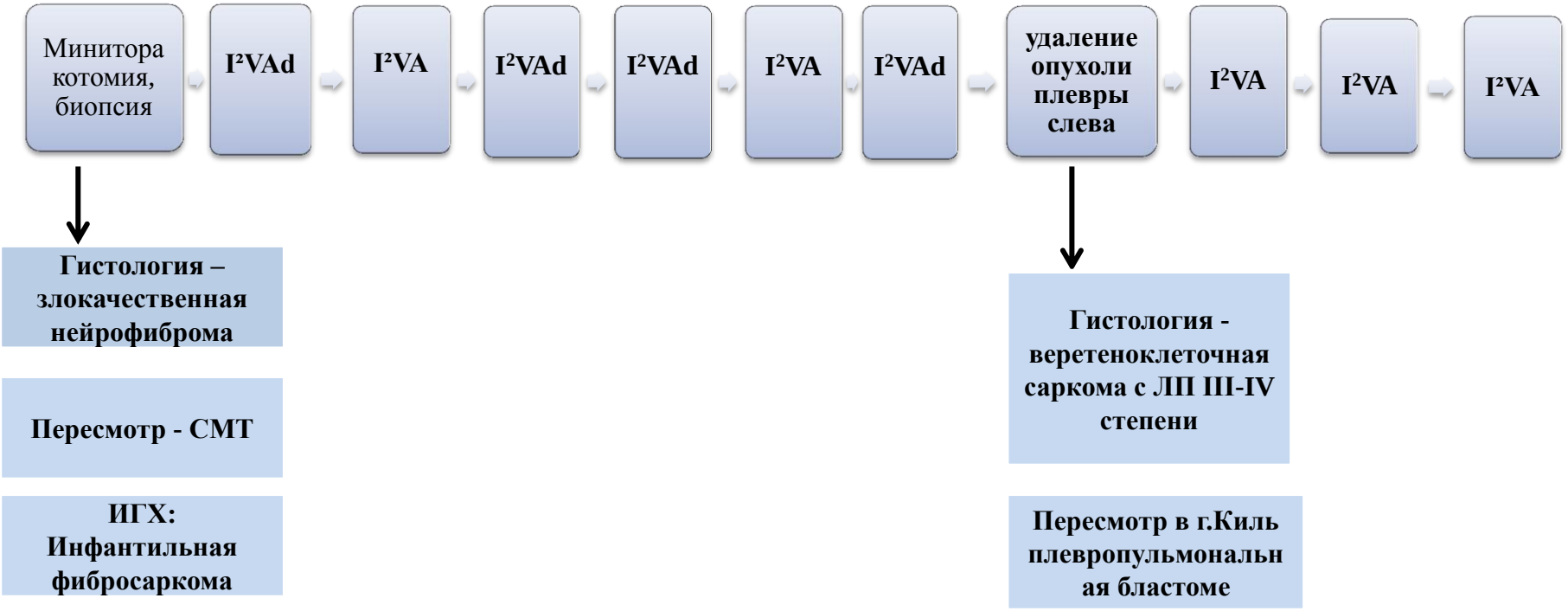




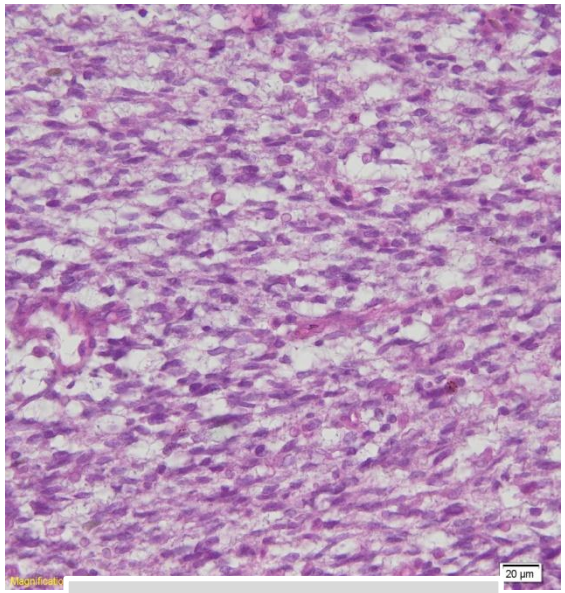




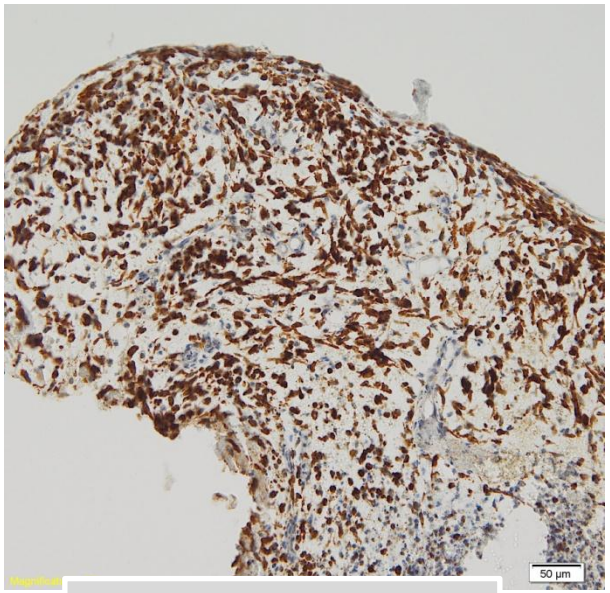
Проведенная терапия



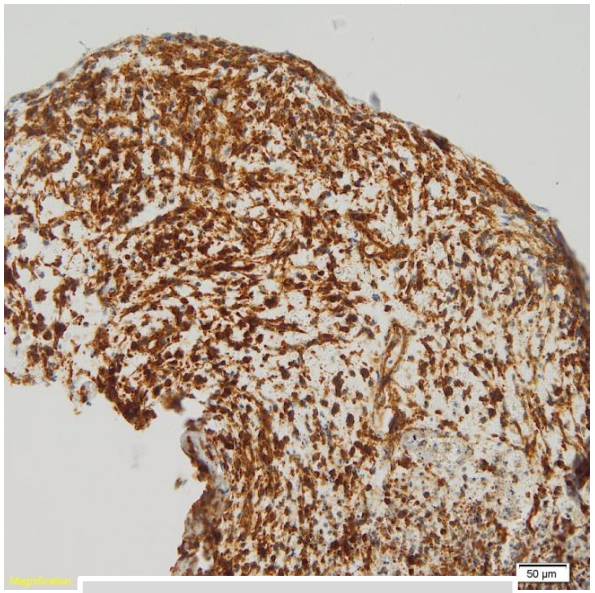
Морфология



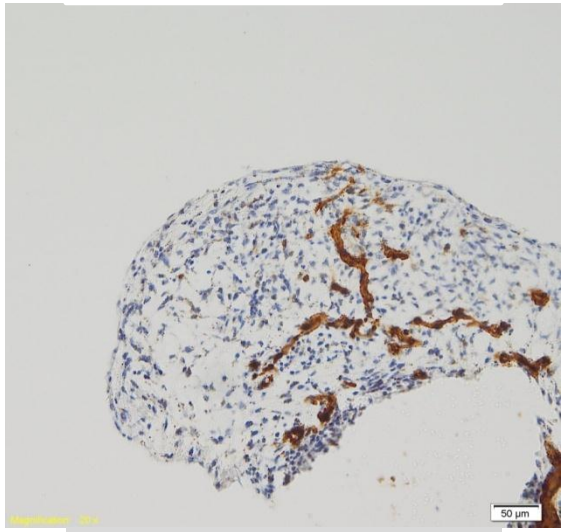
HEx40



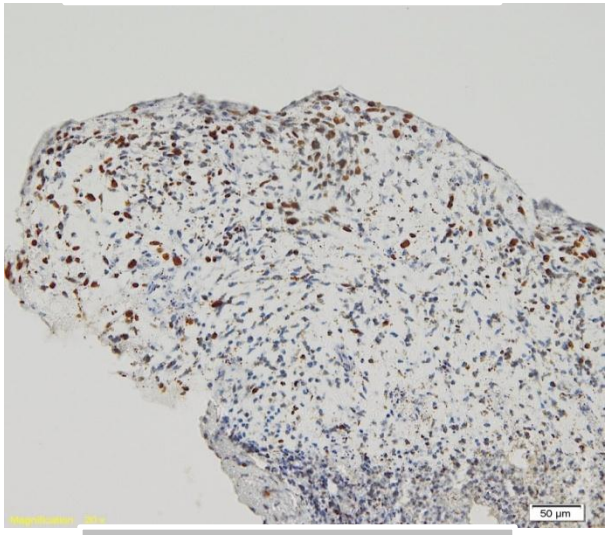
Desminx20



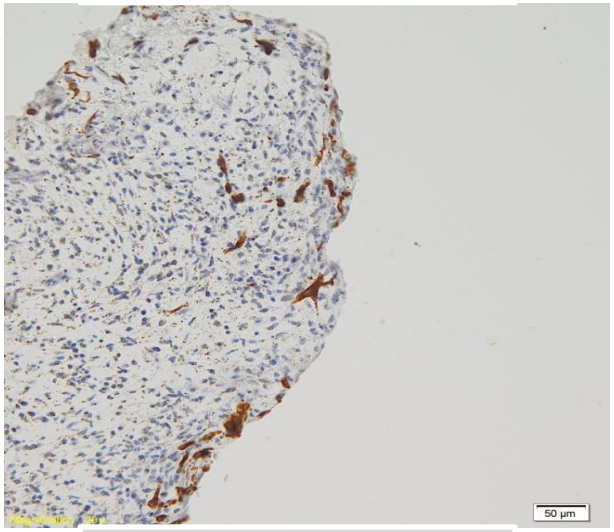
CD99x20



CD34x20



Ki67x20

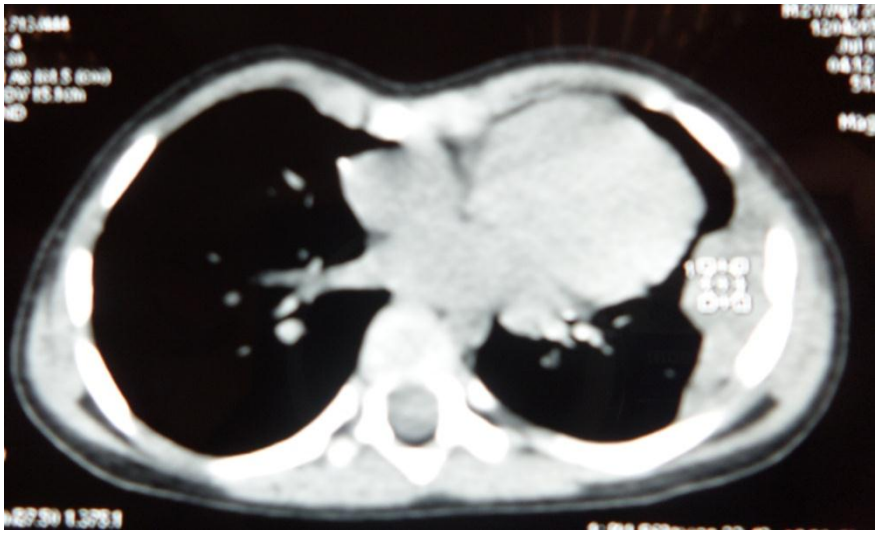


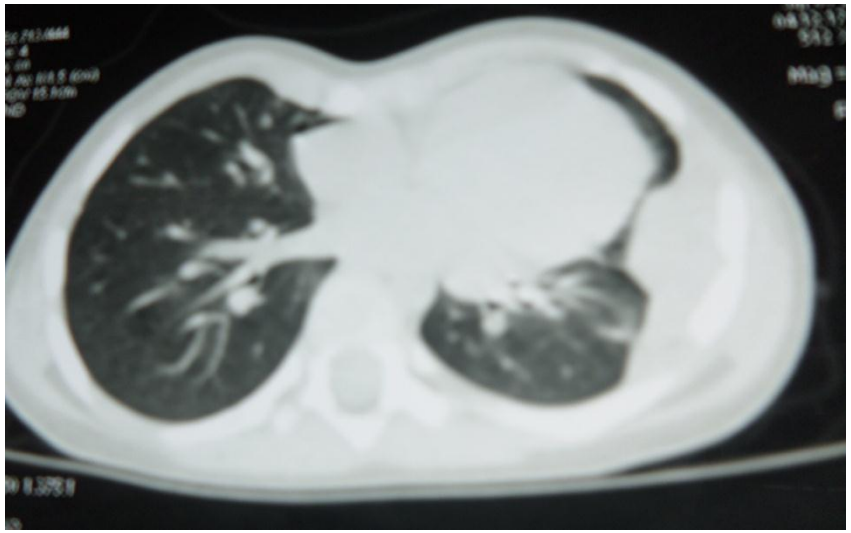
PCKx20

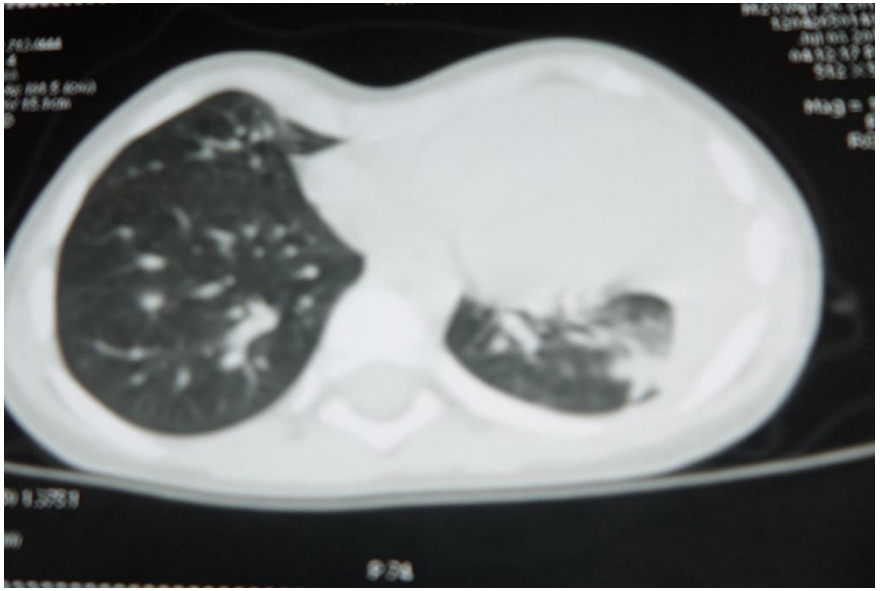
Динамика образования

10/04/14	Инициальные данные	14x9,5x6,5см	450см³
26/05/14	СП 2 курсов ХТ	9,0x5,6x2,4см	**63см³**
08/07/14	СП 4 курсов ХТ	7,2x5,0x1,8см	**34см³**
25/09/14	СП 6 курсов ХТ	6,6x4,1x2,3см	**32см³**
03/10/14	СП операции + 8 курсов ХТ	4,7x3,3x2,9см (послеоперационный рубец)	**23см³**
29/10/14	СП 9 курсов	4,3x3,1x2,7см (послеоперационный рубец)	**19см³**
25/11/14	Через 1мес после завершения терапии	4,3x3,1x2,7см (послеоперационный рубец)	**19см³**
03/02/15	Через 3мес после завершения терапии	3,5x2,7x2,2см (послеоперационный рубец)	**10,8см³**

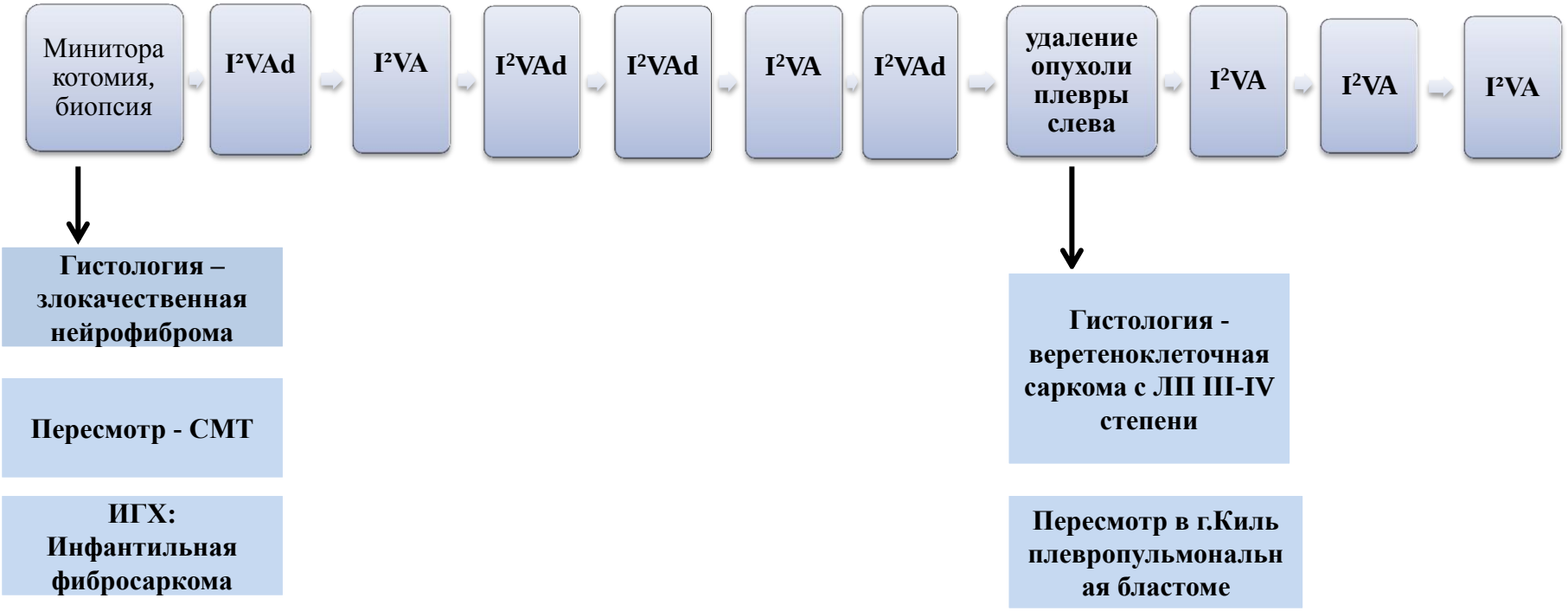
Снимки перед операцией



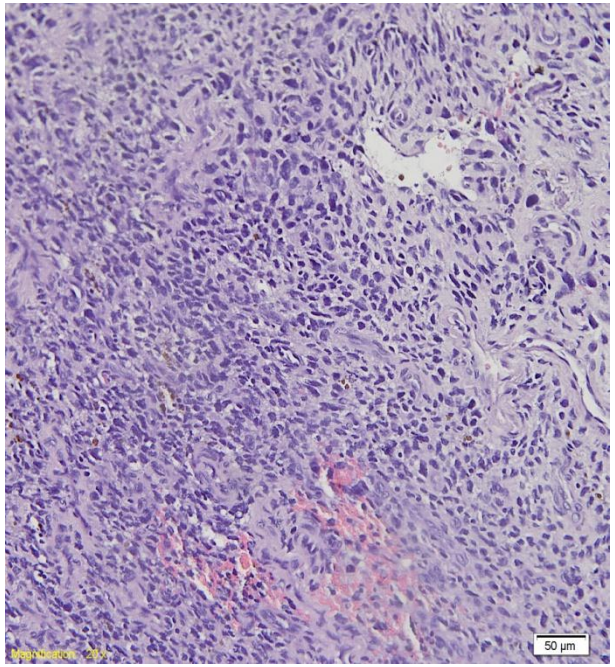




Проведенная терапия

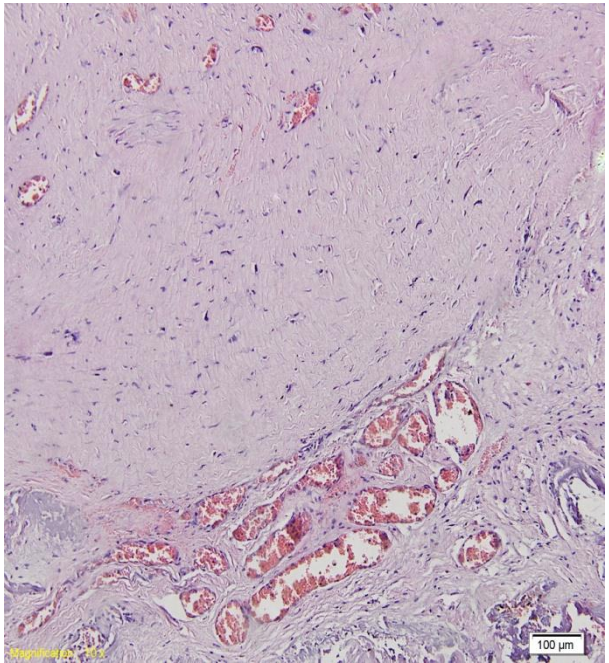


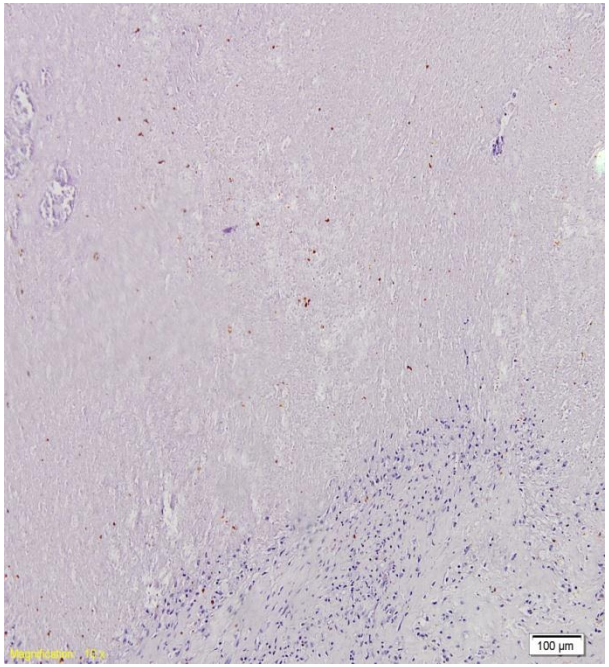
Лечебный патоморфоз



HEx20

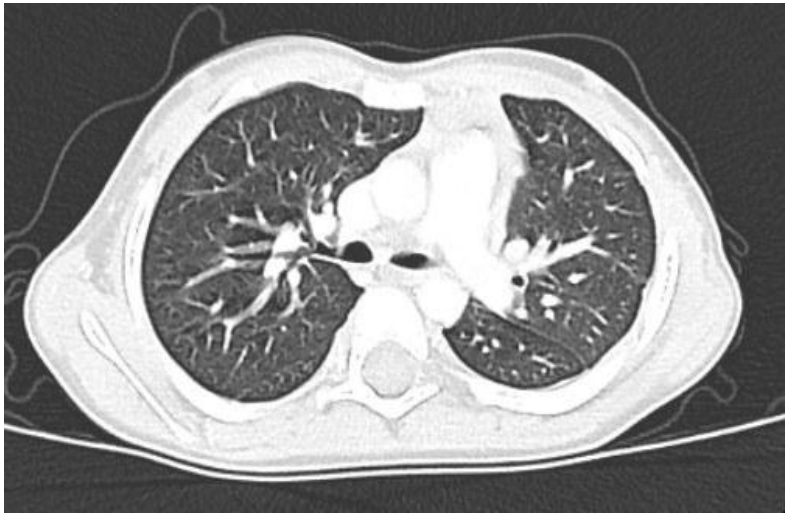
HEx10

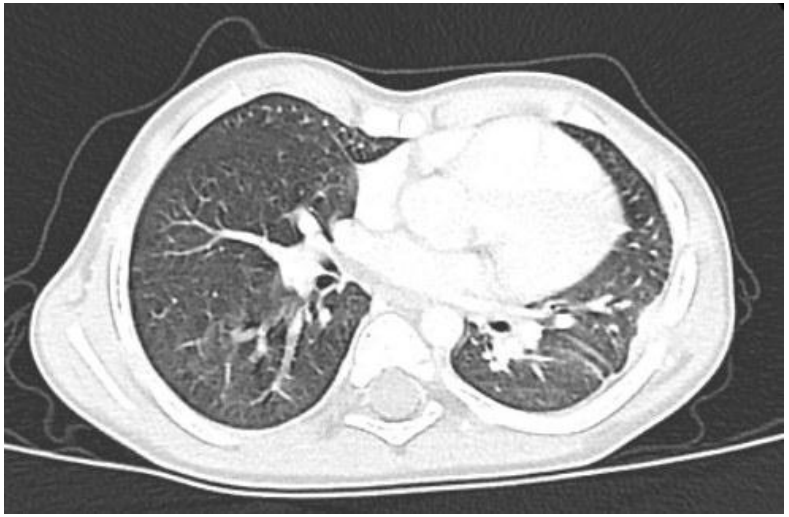




HEx10

После операции





ПЭТ – КТ
через 10 мес после завершения терапии

Благодарим за внимание!!!