

Легочная бластома

Номер статьи: **ORPHA 64741**

Резюме

Легочная бластома – это первичное двухфазное легочное новообразование, относящееся к группе саркоматозных карцином легких (СКЛ; см. определение). Опухоль содержит как высокодифференцированный эпителиальный компонент с архитектурой, напоминающей одну из стадий развития нормального легкого у эмбриона, так и мезенхимальную недифференцированную строму с так называемой “бластома-подобной” конфигурацией, которая напоминает бронхиолы эмбриона.

Легочная бластома – это редкая разновидность опухоли, на долю которой приходится менее 0,25% всех случаев первичных злокачественных опухолей легкого. В литературе до сих пор было описано лишь около 350 случаев заболевания. Легочная бластома встречается практически исключительно у взрослых людей, пик заболеваемости приходится на возраст от тридцати до сорока лет (раньше, чем в случае с другими формами СКЛ), преобладает у женщин (70% случаев) и зачастую сопровождается табакокурением.

Для пациентов с клиническими проявлениями характерны респираторные нарушения неспецифического характера (кашель, кровохарканье и боль в груди). К прочим симптомам могут относиться затрудненное дыхание, повышение температуры, потеря веса и рецидивирующая пневмония. Однако вплоть до 40% случаев заболевания можно диагностировать в предсимптоматической стадии при помощи рентгенограммы грудной клетки, сделанной по другим показаниям. Легочные бластомы обычно представляют собой солитарные опухоли с четко обозначенными границами (средний диаметр 10 см) кистозного или некротического характера и, как правило, располагаются в периферическом отделе легкого. Чаще всего опухоль метастазирует в головной мозг, лимфатические узлы и печень.

О патогенезе и гистогенезе легочной бластомы известно немного. Молекулярные исследования обнаруживают, что мезенхимальный и эпителиальный компоненты происходят из одной клетки-предшественника. В некоторых случаях легочной бластомы наблюдаются мутации в ряде генов (включая *TP53*, *CTNNB1* и *EGFR*).

Результаты клинических лабораторных и визуализирующих исследований неспецифичны, и для окончательной диагностики легочной бластомы необходимо выявление как мезенхимального, так и эпителиального компонентов опухоли при гистологическом исследовании образцов ткани. Иногда в качестве методов диагностики используются бронхоскопия или тонкоигольная аспирационная биопсия.

Спектр дифференциальной диагностики включает в себя другие формы саркоматозной карциномы легких (плеоморфный рак, веретенноклеточная плоскоклеточная карцинома, гигантоклеточная карцинома, карциносаркома и аденокарцинома (в особенности эмбриональная аденокарцинома));



см. определения). Легочную бластому также необходимо отличать от плевро-легочной бластомы у детей (см. определение).

Во многих случаях легочную бластому принимают за бронхогенную карциному. Тотальная резекция с диссекцией медиастинального лимфатического узла гарантирует одновременную диагностику и лечение. В некоторых случаях, а также у больных с метастатическим поражением степени N2 сообщается о лечении вспомогательными лекарственными средствами. Как правило, это лечение радиотерапией, за которой следует неполная резекция. В случае, когда опухоль неоперабельна, возможно применение химиотерапии в соответствии с протоколами лечения саркомы, включая доксорубицин и ифосфамид.

Легочная бластома – это агрессивная опухоль, и прогнозы долгое время оставались крайне неблагоприятными: процент выживаемости больных в течение 5 лет составлял 30%. По результатам последних отчетов, выживаемость – с поправкой на стадию – выше, чем выживаемость при немелкоклеточном раке легкого, особенно в случае полной резекции. Широко распространены рецидивы (случаются у 30-40% пациентов) и метастазы.

Рецензент документа оригинала:

- Dr N. Girard

Последнее обновление: 10 2012

Переведено: ООО «Диалект Сити» и МРБООИ «СПИПОРЗ»

Рецензент документа перевода:

- Фидаров М.А

Переведено: 06 2013

Данная статья была переведена при финансовой поддержке Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

