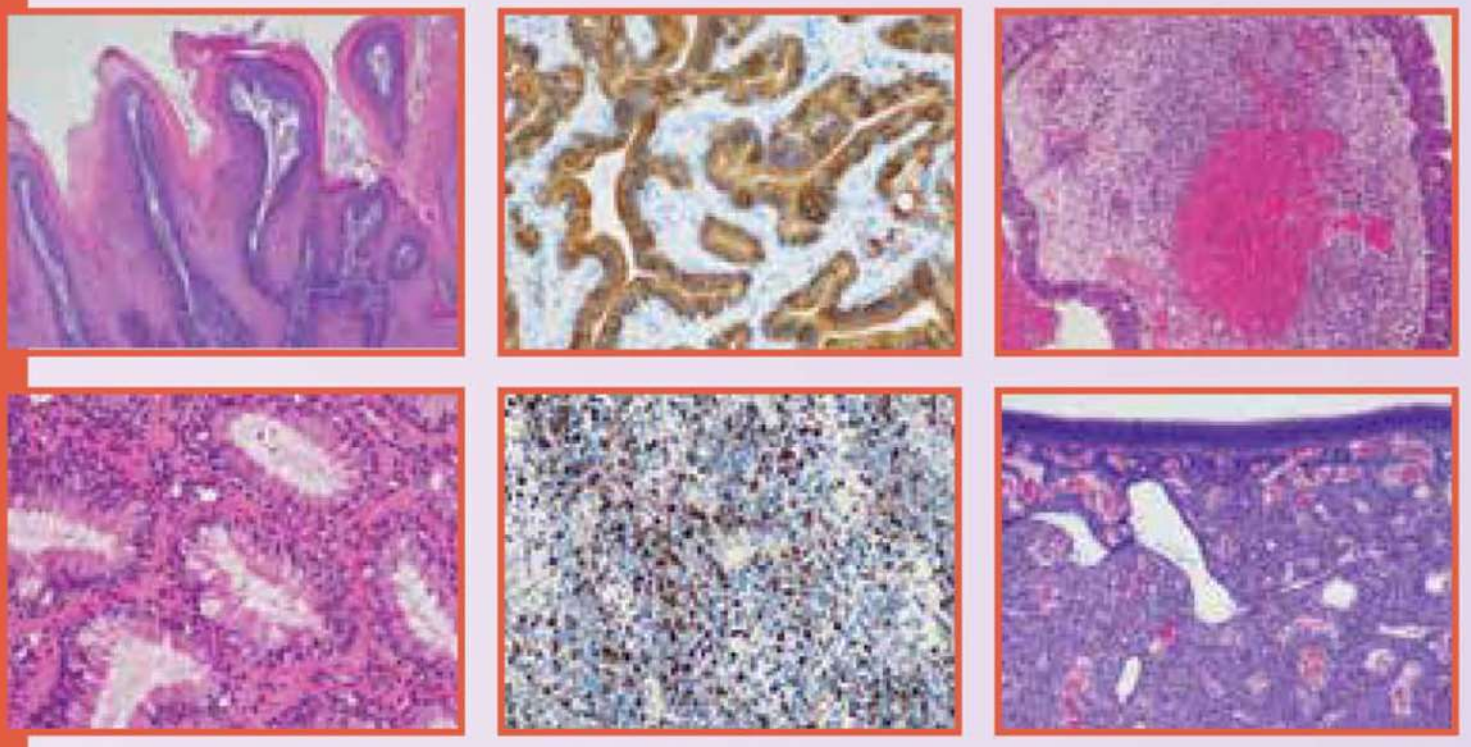
А.А. Бахтин • О.А. Сапегина

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ НОСА, ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ И НОСОГЛОТКИ

Руководство-атлас



практическая медицина

А.А. Бахтин • О.А. Сапегина

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ НОСА, ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ И НОСОГЛОТКИ

Руководство-атлас

практическая медицина

Москва • 2023

УДК 616.327
ББК 56.825
Б30

Авторы выражают благодарность д-ру мед. наук, профессору, чл.-корр. РАН, директору ФГБУ «НМИЦ оториноларингологии» ФМБА России, Главному внештатному оториноларингологу МЗ РФ Николаю Аркадьевичу Дайхесу за созданные для работы условия, позволившие состояться данной книге.

АВТОРЫ:

Артур Александрович Бахтин — канд. мед. наук, заведующий отделением патологической анатомии органов головы и шеи ФГБУ «НМИЦ оториноларингологии» ФМБА России.

Ольга Александровна Сапегина — врач-патологоанатом высшей квалификационной категории, отделение патологической анатомии органов головы и шеи ФГБУ «НМИЦ оториноларингологии» ФМБА России.

РЕЦЕНЗЕНТЫ:

Федор Георгиевич Забозлаев — д-р мед. наук, профессор, президент Российского общества патологоанатомов.

Елена Леонидовна Туманова — д-р мед. наук, профессор, заведующая кафедрой патологической анатомии и клинической патологической анатомии РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Бахтин А.А.

Б30 Морфологическая диагностика опухолей носа, околоносовых пазух и носоглотки: руководство-атлас / А.А. Бахтин, О.А. Сапегина. — М.: Практическая медицина, 2023. — 176 с.: ил.

ISBN 978-5-98811-728-5

Настоящее руководство-атлас посвящено патоморфологической диагностике опухолей полости носа и носоглотки. Несомненным достоинством книги является систематизированное, лаконичное и вместе с тем весьма информативное изложение текстового материала (клинико-эпидемиологическая картина, морфологическая характеристика, дифференциально-диагностический ряд, необходимые дополнительные методы исследования), а также более 170 цветных микрофотографий наблюдений из собственной клинической практики с подробными подписями. Наряду с опухолями в книге представлен раздел наиболее часто встречающихся неопухолевых процессов синоназального тракта, необходимых для дифференциального диагноза.

Руководство-атлас предлагает структурированный подход с унифицированным изложением современных данных о клинических и морфологических особенностях доброкачественных и злокачественных опухолей носа и носоглотки.

Для врачей-патологоанатомов, оториноларингологов, онкологов, челюстно-лицевых хирургов и врачей других клинических специальностей, в сферу профессиональных интересов которых входят вопросы диагностики заболеваний головы и шеи; для врачей-интернов, ординаторов, аспирантов, слушателей циклов повышения квалификации и профессиональной переподготовки; для последипломного обучения специалистов научных, лечебных и учебных медицинских учреждений.

УДК 616.327
ББК 56.825

ISBN 978-5-98811-728-5

© Коллектив авторов, 2023
© «Практическая медицина», оформление, 2023

СОДЕРЖАНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ 6
СОКРАЩЕНИЯ 7
1. ОСНОВНЫЕ АСПЕКТЫ АНАТОМИИ И ГИСТОЛОГИИ ПОЛОСТИ НОСА, ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ И НОСОГЛОТКИ 8
2. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ 14
2.1. Плоскоклеточный ороговевающий рак 14
2.2. Плоскоклеточный неороговевающий рак 21
2.3. Веретеноклеточный плоскоклеточный рак 24
2.4. Лимфоэпителиальный рак 26
2.5. Синоназальный недифференцированный рак 28
2.6. NUT-карцинома 29
2.7. SMARCB1-дефицитный синоназальный рак 30
2.8. ВПЧ-ассоциированный мультифенотипический синоназальный рак 31
2.9. Синоназальный нейроэндокринный рак 32
2.10. Аденокарцинома, интестинальный тип 35
2.11. Аденокарцинома, неинтестинальный тип 38
2.12. Назофарингеальный плоскоклеточный рак 44
2.13. Назофарингеальная папиллярная аденокарцинома 51
3. ТЕРАТОКАРЦИНОСАРКОМА 52
4. СИНОНАЗАЛЬНЫЕ ПАПИЛЛОМЫ 53
4.1. Синоназальная папиллома, инвертированный тип 53
4.2. Синоназальная папиллома, онкоцитарный тип 57
4.3. Синоназальная папиллома, экзофитный тип 59
5. ОПУХОЛИ СЛИЗИСТО-СЕРОЗНЫХ ЖЕЛЕЗ 62
5.1. Плеоморфная аденома 62
5.2. Аденокистозный рак 65

6. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ 69
6.1. Фибросаркома 70
6.2. Недифференцированная плеоморфная саркома 72
6.3. Лейомиосаркома 76
6.4. Рабдомиосаркома 76
6.5. Ангиосаркома 81
6.6. Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов 83
6.7. Бифенотипическая синоназальная саркома 84
6.8. Синовиальная саркома 87
7. МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ПОГРАНИЧНЫЕ ОПУХОЛИ И ОПУХОЛИ С НИЗКИМ ПОТЕНЦИАЛОМ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ 89
7.1. Фиброматоз, десмоидный тип 89
7.2. Синоназальная гломангиоперицитома 90
7.3. Солитарная фиброзная опухоль 93
7.4. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома 95
8. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ 96
8.1. Лейомиома 96
8.2. Гемангиома 100
8.3. Шваннома 101
8.4. Нейрофиброма 105
8.5. Назофарингеальная ангиофиброма 106
9. ОПУХОЛИ ИНОГО ГИСТОГЕНЕЗА 113
9.1. Менингиома синоназального тракта 113
9.2. Амелобластома синоназального тракта 116
9.3. Хондромезенхимальная гамартома 119
9.4. Эктопированная аденома гипофиза 120
9.5. Краниофарингиома 121
10. ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ОПУХОЛИ 124
10.1. Экстранодальная NK/T-клеточная лимфома, назальный тип 125
10.2. Внекостная плазмоцитома 127

t.me/med1917

https://t.me/med1917

11. НЕЙРОЭКТОДЕРМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ НОСА 130
11.1. Саркома Юинга 130
11.2. Ольфакторная нейробластома 131
11.3. Меланома слизистой оболочки 138
12. ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОПУХОЛЬ ИЗ КЛЕТОК НОТОХОРДЫ 143
12.1. Хордома 143
13. ОПУХОЛИ КОЖИ НОСА 149
14. ОПУХОЛИ ИЗ ХРЯЩЕВОЙ И КОСТНОЙ ТКАНЕЙ 151
14.1. Остеома 151
15. МЕТАСТАТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ СИНОНАЗАЛЬНОГО ТРАКТА ... 154
16. ДРУГИЕ НЕОПУХОЛЕВЫЕ ПРОЦЕССЫ 155
16.1. Воспалительные полипы 155
16.2. Папиллярный синусит 157
16.3. Глиальная гетеротопия 159
16.4. Волосатый полип 162
16.5. Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома 164
16.6. Серомуцинозная гамартома 167
16.7. Ринофима 168
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА 172

t.me/med1917

https://t.me/med1917

ПРЕДИСЛОВИЕ

Область синоназального тракта представляет собой сложную анатомо-функциональную структуру, содержащую разнообразные ткани, что обусловливает весьма широкий спектр опухолевой и неопухолевой патологии, развивающейся в этой зоне: опухоли эпителиального, мезенхимального, нейроэктодермального и лимфопролиферативного гистогенеза, опухоли слизисто-серозных желез, а также опухоли нотохорды и другие новообразования из остатков эмбриональной ткани. Часть опухолей синоназального тракта является строго специфичной для данной области и в практике встречается довольно редко. Кроме того, клиническая картина большинства процессов весьма сходная и неспецифичная. Все эти факторы приводят к затруднениям в дифференциальной диагностике.

К сожалению, в имеющихся отечественных учебниках и руководствах по патологической анатомии раздел о патологии синоназального тракта описан весьма скупо и недостаточен для практикующего врача.

Настоящее руководство предлагает структурированный подход с унифицированным изложением современных данных о клинических и морфологических особенностях доброкачественных и злокачественных опухолей носа и носоглотки, а также снабжено высококачественным иллюстративным материалом. Личный опыт авторов, работающих на протяжении многих лет с большим объемом узкоспециализированной патологии, позволил при изложении материала обратить внимание на самые тонкие аспекты морфологической диагностики.

В руководстве-атласе учтены новейшие классификации и требования анатомической и гистологической номенклатур.

Это издание не заменит оригинальные источники или авторитетные руководства по онкологии и патологической анатомии, однако в нем объединены основные данные по опухолевой патологии синоназального тракта. В книге даны краткие списки диагностических антител, однако, учитывая скорость появления и обновления научных данных в области иммуногистохимии, мы рекомендуем всегда сверяться с авторитетными источниками.

Материал, приведенный в руководстве, будет полезен прежде всего для врачей-патологоанатомов, а также оториноларингологов, онкологов, челюстно-лицевых хирургов и врачей других клинических специальностей, в сферу профессиональных интересов которых входят вопросы диагностики заболеваний головы и шеи. Кроме того, данное пособие будет полезно для врачей-интернов, ординаторов, аспирантов, слушателей циклов повышения квалификации и профессиональной переподготовки, для последипломного обучения специалистов научных, лечебных и учебных медицинских учреждений.

t.me/med1917

СОКРАЩЕНИЯ

ВОЗ	Всемирная организация здравоохранения
ВПЧ	вирус папилломы человека
ВЭБ	вирус Эпштейна—Барр
ИГХ	иммуногистохимический
СК	цитокератин
EBER	ядерный антиген вируса Эпштейна—Барр
EMA	эпителиальный мембранный антиген
G (grade)	степень злокачественности опухолей
GFAP	глиальный фибриллярный кислый белок
MSA	мышечно-специфический актин
NSE	нейронспецифическая енолаза
PAS	периодическая кислота (реакция Шиффа)
SMA	гладкомышечный актин
VEGF	фактор роста эндотелия сосудов

t.me/med1917

https://t.me/med1917

1 ОСНОВНЫЕ АСПЕКТЫ АНАТОМИИ И ГИСТОЛОГИИ ПОЛОСТИ НОСА, ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ И НОСОГЛОТКИ

Данный раздел не претендует на полное и всестороннее освещение вопросов анатомии и гистологии, а лишь отражает основные аспекты, важные в рутинной практике для успешной дифференциальной диагностики опухолевых и некоторых других патологических процессов синоназального тракта.

Нос представлен наружной и внутренней частями. Наружный нос состоит из каркаса костной, хрящевой и мышечной тканей, покрытых кожей. Внутренний нос, или полость носа, имеет свои анатомо-физиологические и гистологические аспекты, представлен преддверием и собственно полостью носа, включающей дыхательную и обонятельную области.

Преддверие носа ограничено ноздрями, является продолжением кожи, выстлано многослойным плоским ороговевающим эпителием и содержит волосы, сальные и потовые железы. Для данной области характерны практически все опухоли кожи и ее придатков, но наиболее часто встречается плоскоклеточная папиллома кожи, базальноклеточный рак. В задних отделах преддверия носа эпителий становится неороговевающим и затем переходит в многорядный цилиндрический реснитчатый эпителий.

Внутренняя часть носа состоит из полости носа и околоносовых пазух. Полости носа расположены в центре лицевого черепа между глазницами и верхнечелюстными пазухами; перегородка носа делит ее на правую и левую половины. Твердое нёбо разделяет ротовую и носовую полости. Сверху от передней черепной ямки полости носа отделены решетчатой пластинкой решетчатой кости. Кпереди полости носа сообщаются с преддверием носа. Кзади полость носа открывается хоанами и свободной частью носовой перегородки в носоглотку.

На латеральной стенке каждой носовой полости имеется три костных выступа, формирующих переднюю, среднюю и нижнюю раковины, ко-

t.me/med1917

https://t.me/med1917

торые делят полости носа на четыре носовых хода: общий, верхний, средний и нижний. Общий носовой ход ограничен медиальной стенкой носовой перегородки, сводом и носовыми раковинами. В верхний носовой ход открываются клиновидная пазуха, задние ячейки решетчатой кости и клиновидно-нёбное отверстие. В средний носовой ход открываются передние и средние ячейки решетчатой кости, верхнечелюстная пазуха и решетчатая воронка, сообщающаяся с ячейками решетчатой кости и лобной пазухой. Данные структуры имеют важное клиническое значение и входят в состав так называемого остеомеатального комплекса. В нижний носовой ход открываются носослезный и резцовый каналы.

Выделяют следующие придаточные пазухи носа: верхнечелюстная, клиновидная, лобная и пазухи (ячейки) решетчатой кости, расположенные в одноименных костях. Все пазухи являются придатками полости носа, они начинают формироваться на 8–10-й неделе внутриутробного развития, а часть из них окончательно формируются к 20–25 годам жизни.

Полость носа и околоносовые пазухи выстланы слизистой оболочкой, представленной многорядным цилиндрическим реснитчатым эпителием и собственной пластинкой, состоящей из рыхлой волокнистой неоформленной соединительной ткани с наличием слизисто-серозных желез. Эпителиальный пласт содержит пять основных типов клеток: реснитчатые, бокаловидные, микроворсинчатые, базальные и небольшое количество нейроэндокринных клеток, все они имеют связь с базальной мембраной (рис. 1.1). Базальная мембрана синоназальной области практически всегда хорошо визуализируется при световой микроскопии. Данный клеточный состав эпителиального пласта характерен для дыхательной части респираторного тракта на большем протяжении, однако в полости носа также имеется обонятельная (ольфакторная) область, имеющая иной клеточный состав. Ольфакторная область находится в верхней части носовой полости, включая верхнюю носовую раковину и верхнюю треть перегородки носа. Она представлена тремя типами клеток: обонятельными рецепторными, поддерживающими и базальными. Обонятельные рецепторные клетки представляют собой видоизмененные биполярные нейроны, одним своим булавовидным выростом (дендритом) располагающиеся на поверхности слизистой оболочки и несущие на себе 10–12 обонятельных ресничек. Другим отростком (аксоном) они направляются вниз в собственную пластинку слизистой оболочки и формируют пучки волокон обонятельного нерва. Одним из отличительных признаков ольфакторной области при световой микроскопии является наличие в собственной пластинке слизистой оболочки серозных трубчато-альвеолярных желез, так называемых боуменовых желез, участвующих в хеморецепторном процессе. Данная область служит источником развития специфической синоназальной опухоли — ольфакторной нейробластомы.

Собственная пластинка слизистой оболочки полости носа располагается непосредственно на надкостнице или надхрящнице и содержит

t.me/med1917
https://t.me/med1917

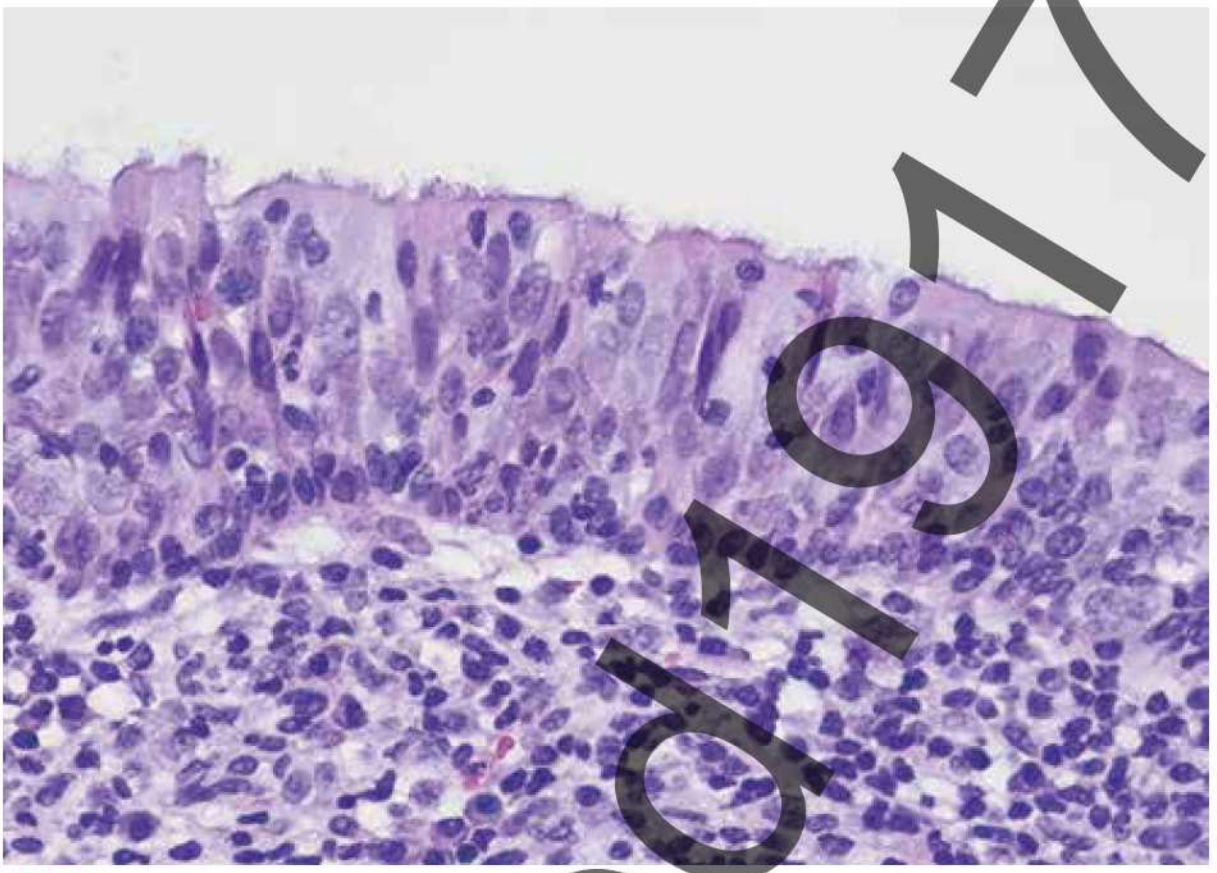


РИС. 1.1. Цилиндрический реснитчатый эпителий синоназального тракта (глоточная миндалина). Окраска гематоксилином и эозином, ×400

коллагеновые и эластические волокна, а также собственные слизисто-серозные железы. В собственной пластинке встречаются лимфоциты, плазматические клетки, лейкоциты. Кроме того, она густо и неравномерно васкуляризована. Так, например, имеются гиперваскулярные участки: зона Киссельбаха (передненижний отдел носовой перегородки) и зона Литтла (область соединения хрящевой и костной частей носовой перегородки). Гиперваскулярность этих зон имеет разную степень выраженности и сочетается с различным строением сосудов в виде тонкостенных синусоидов либо кавернозных полостей с мышечной стенкой вплоть до картины определенной мальформации, что может привести к гипердиагностике сосудистых новообразований (рис. 1.2). Нередко повреждения сосудов зоны Киссельбаха—Литтла становятся причиной повторяющихся носовых кровотечений. Данная область является также местом наиболее частой локализации сосудистых новообразований, таких как лобулярная капиллярная гемангиома, ангиолейомиома и др.

Слизистая оболочка околоносовых синусов гистологически устроена аналогично дыхательной области полости носа с той лишь разницей, что имеет более тонкую собственную пластинку и меньшее количество слизисто-серозных желез и сосудов.

Продолжением полости носа является носоглотка, ограниченная сверху основанием черепа, снизу — воображаемой плоскостью, про-

t.me/med1917
https://t.me/med1917

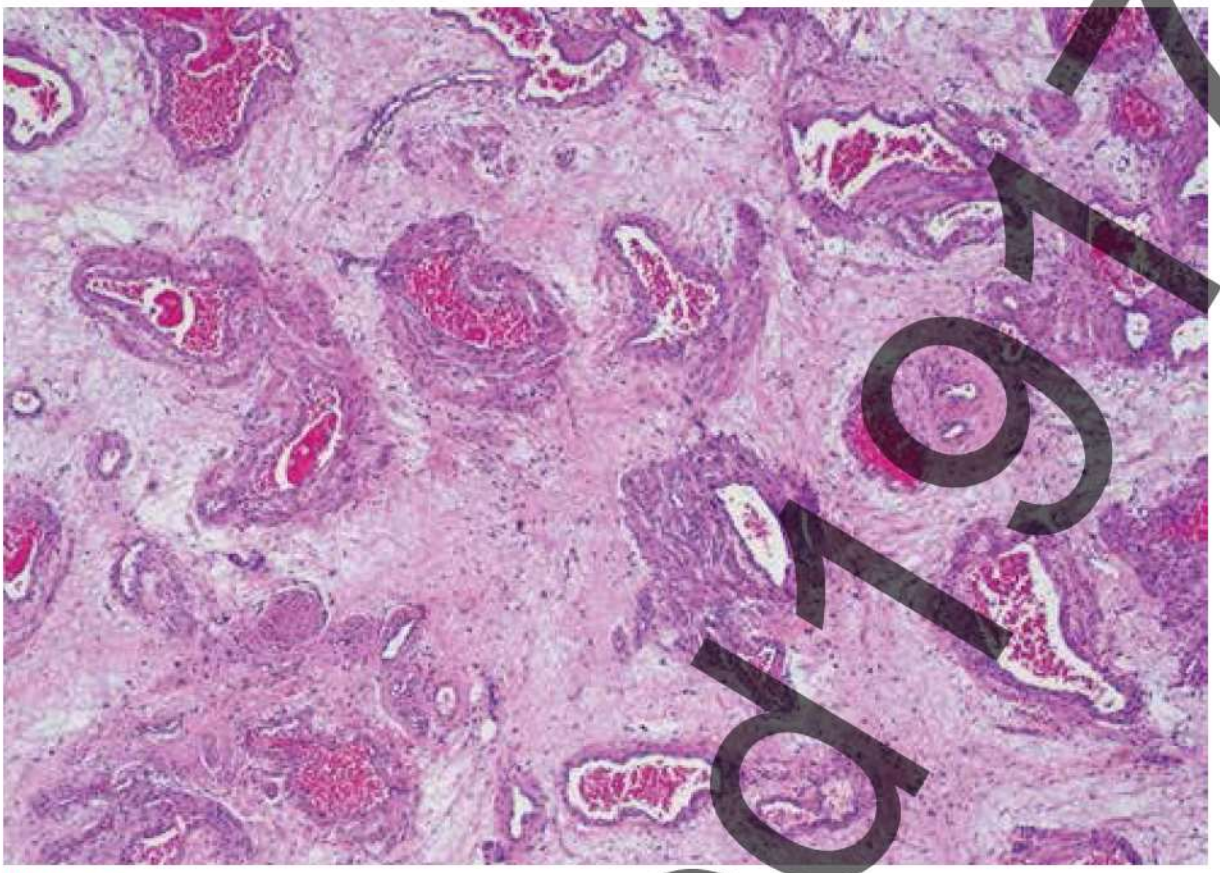


РИС. 1.2. Сосуды слизистой оболочки носа. Нормальное гистологическое строение. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

ходящей через мягкое нёбо. Наиболее важные анатомические структуры — внутреннее отверстие слуховой трубы с располагающейся кзади розенмюллеровой ямкой, содержащей трубную миндалину, а также глоточная миндалина. Наряду с трубной и глоточной миндалинами в слизистой оболочке могут выявляться рандомно расположенные лимфоидные фолликулы. Все описанные скопления лимфоидной ткани входят в состав глоточного лимфатического кольца (Пирогова—Вальдейера) и формируют обильную сеть лимфатических сосудов. При опухолевых поражениях носоглотки данное обстоятельство приводит к развитию специфического клинического симптомокомплекса, включающего вторичные отиты, нарушения слуха и раннее метастазирование в регионарные лимфатические узлы позади грудино-ключично-сосцевидной мышцы и на уровне угла нижней челюсти.

Слизистая оболочка носоглотки на большем протяжении представлена многослойным плоским неороговевающим эпителием и на 40 % покрыта многорядным реснитчатым эпителием. Реснитчатый эпителий выстилает хоаны и крышу носоглотки, а многослойный плоский неороговевающий эпителий покрывает нижние отделы носоглотки. В средних отделах носоглотки часто перемежаются участки многослойного плоского и реснитчатого эпителия, причем они могут быть как резко отграничены друг от друга, так и демонстрировать переход одного эпителия в другой

t.me/med1917

через так называемый переходный эпителий. Гистологическая особенность данной области может быть ошибочно интерпретирована как дисплазия или даже рак *in situ*.

В крыше носоглотки часто встречаются группы эпителиальных клеток, расположенных в собственной пластинке слизистой оболочки или периосте, являющиеся остатками эмбрионального зачатка кармана Ратке, из которых в дальнейшем могут развиваться опухоли.

Располагающаяся в носоглотке глоточная миндалина на большем протяжении покрыта многорядным реснитчатым эпителием с наличием центральной крипты, которая выстлана многослойным плоским эпителием. Эпителиальный пласт в этой зоне (как и в нёбных миндалинах) имеет особенность — лимфоэпителиальный симбиоз (рис. 1.3). Данный гистологический признак характерен исключительно для миндалин лимфоэпителиального кольца Вальдейера и представляет собой взаимодействие ретикулярного покровного эпителия миндалины без четкой стратификации, четких клеточных границ и полярности эпителиоцитов, с инфильтрацией последнего лимфоидными и антигенпредставляющими клетками (рис. 1.4). Эпителиальные клетки могут иметь базалоидный вид и одинаковые везикулярные ядра, может выявляться очаговая кератинизация, даже с формированием роговых жемчужин, что может наводить врача-патологоанатома на мысль об инвазивном плоскоклеточном раке (рис. 1.5).

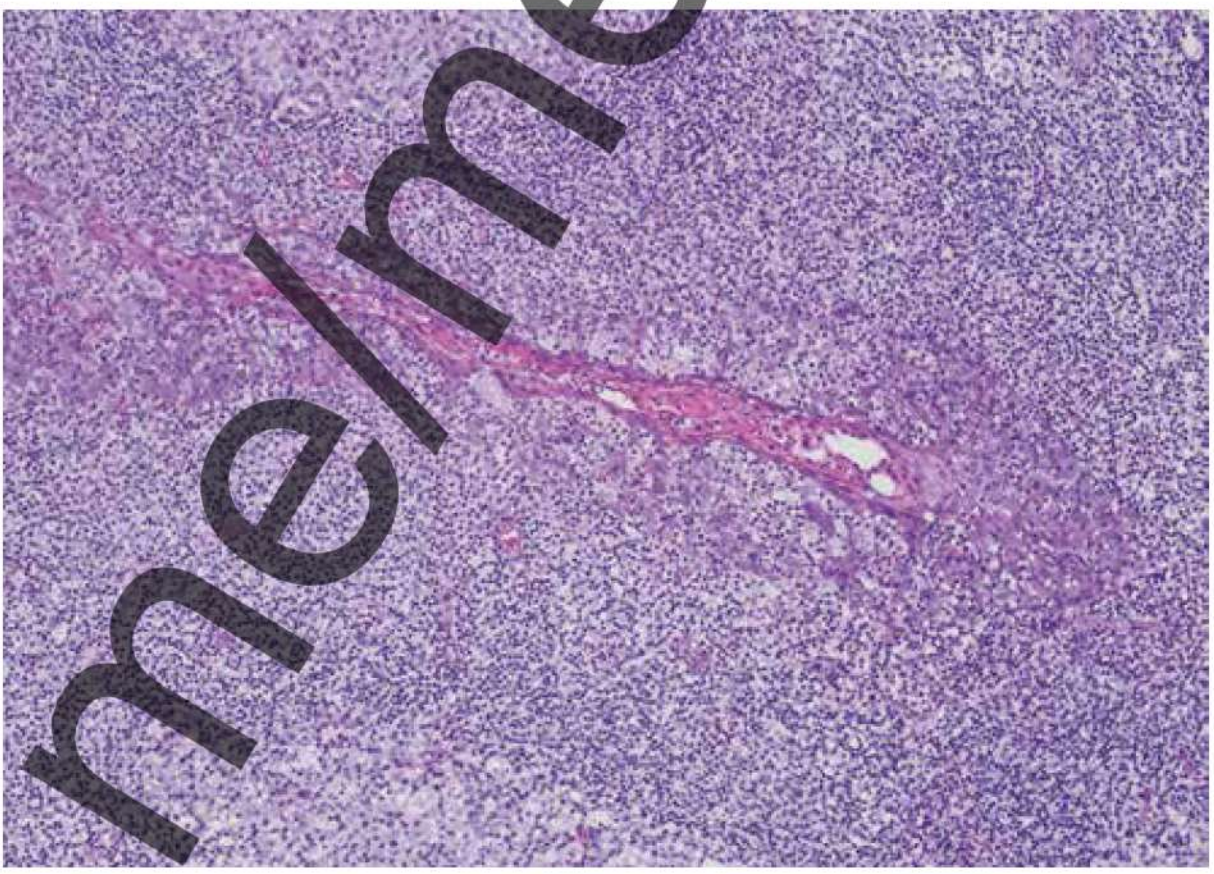


РИС. 1.3. Центральная крипта глоточной миндалины. Лимфоэпителиальный симбиоз. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

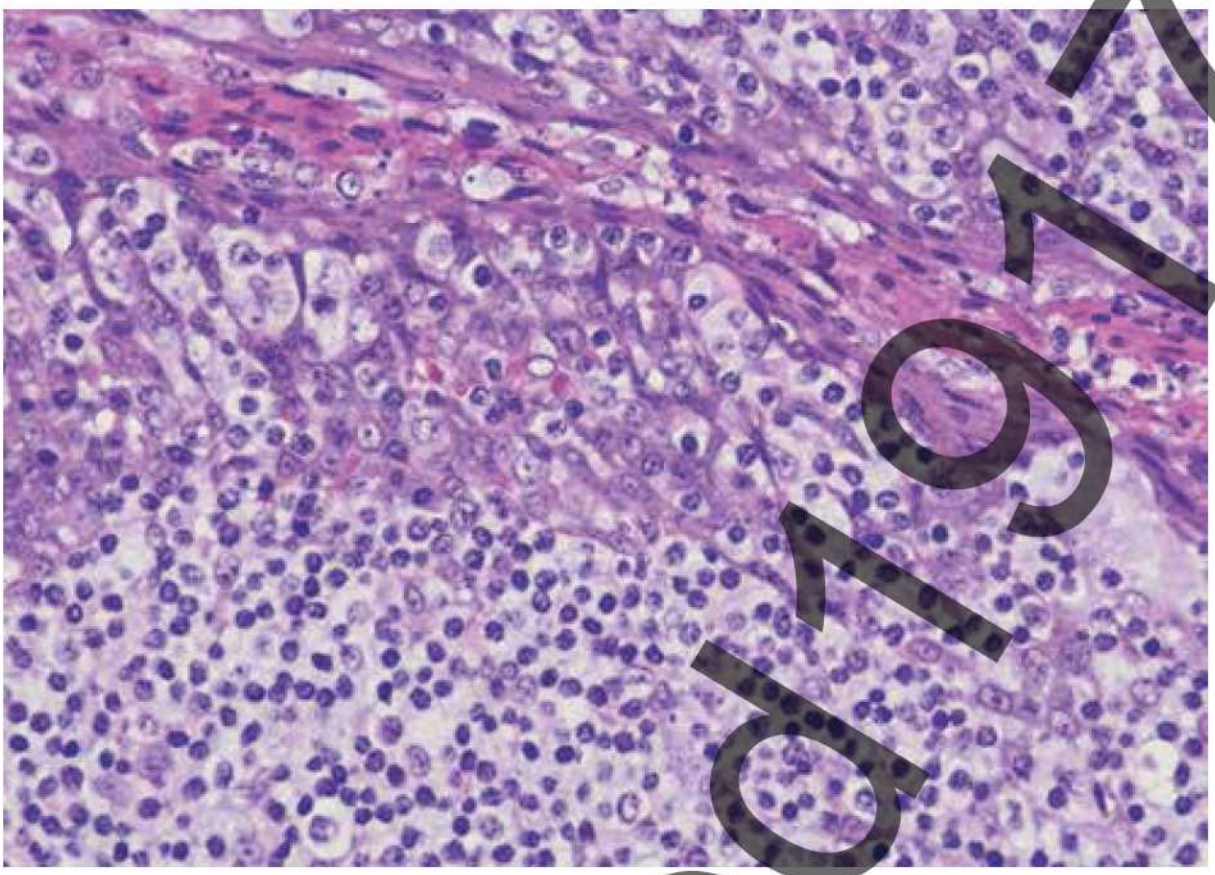


РИС. 1.4. Центральная крипта глоточной миндалины. Лимфоэпителиальный симбиоз. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

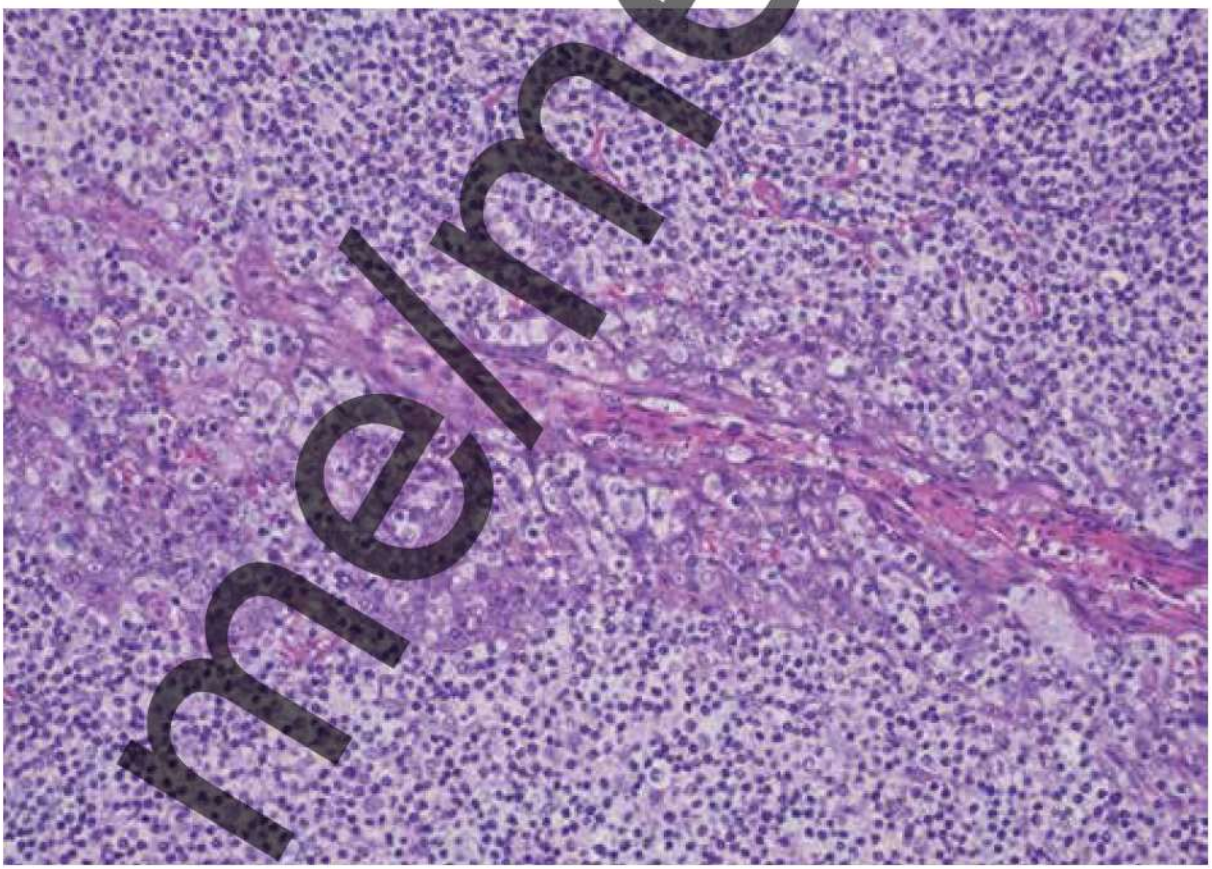


РИС. 1.5. Центральная крипта глоточной миндалины. Лимфоэпителиальный симбиоз. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

2 ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ

2.1. ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ ОРОГОВЕВАЮЩИЙ РАК

Определение. Плоскоклеточный ороговевающий рак, происходящий из покровного эпителия синоназального тракта и имеющий признаки плоскоклеточной дифференцировки и кератинизации.

Синонимы. Эпидермоидный рак.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая опухоль синоназального тракта в сравнении с другими локализациями головы и шеи. Чаще поражаются мужчины (2:1) в возрастной группе 60–70 лет. Наиболее часто вовлекаются верхнечелюстные пазухи, полость носа и решетчатая пазуха; крайне редко поражаются клиновидная и лобная пазухи. Также могут озлокачествляться отдельные папилломы синоназального тракта. Клиническая картина неспецифическая, характеризуется обструкцией, носовыми кровотечениями, ринореей. При прогрессировании процесса отмечается диплопия, проптоз, боль и/или паралич мускулатуры лица.

Морфологическая картина. Микроскопически аналогичен гистологическому строению обычного плоскоклеточного рака других локализаций области головы и шеи. Демонстрирует признаки плоскоклеточной дифференцировки, такие как внутри- и внеклеточный кератин и/или межклеточные мостики (рис. 2.1 и 2.2). Опухоль представлена гнездами, пластами, мелкими группами или отдельными клетками атипичного плоского эпителия, инвазирующего строму (рис. 2.3). Эпителиальные комплексы часто окружены десмопластической стромой (рис. 2.4). Выделяют высокую, умеренную и низкую степени дифференцировки.

Помимо описанного выше обычного плоскоклеточного ороговевающего рака могут встречаться и другие гистологические варианты плоскоклеточного рака:

- веррукозный;
- папиллярный;
- базалоидный;
- железисто-плоскоклеточный;

t.me/med1917

https://t.me/med1917

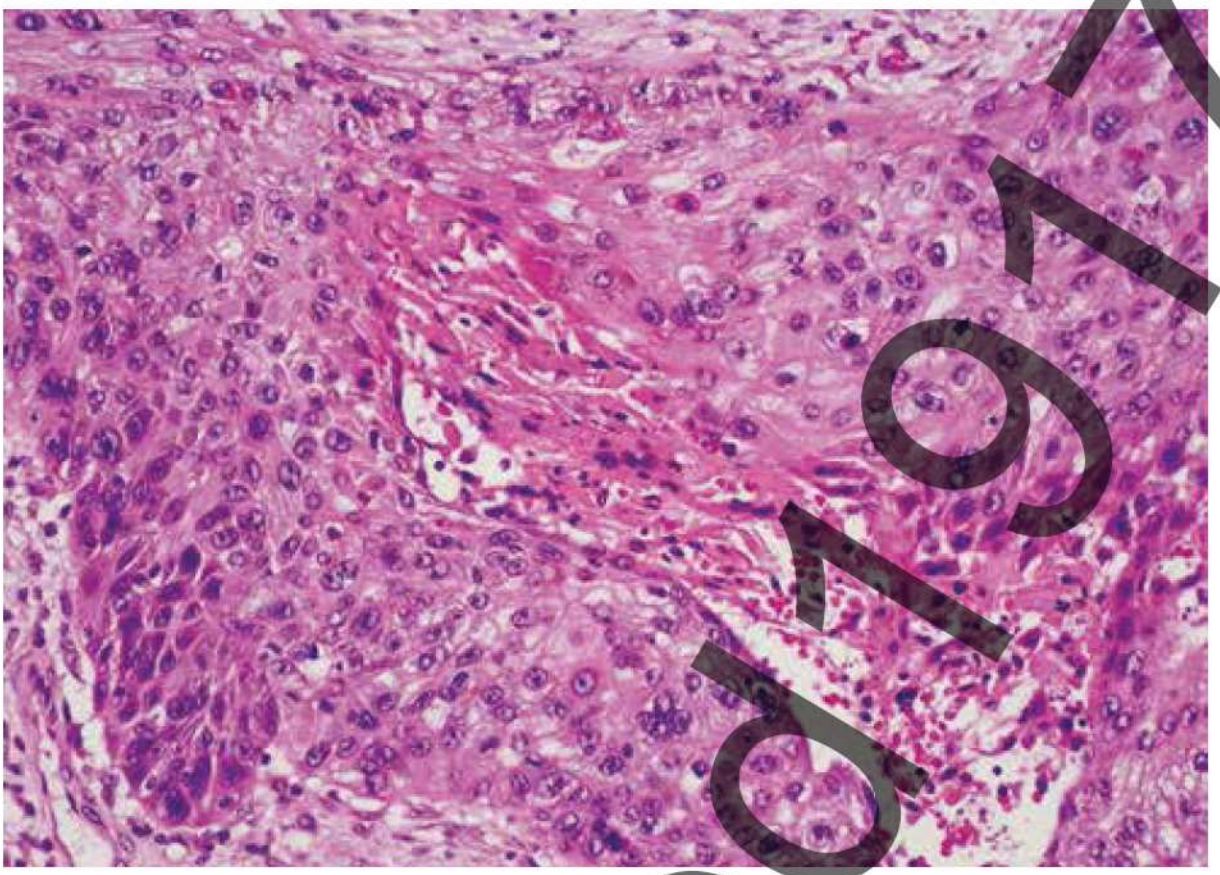


РИС. 2.1. Плоскоклеточный ороговевающий рак. Пласты кератиновых чешуек. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

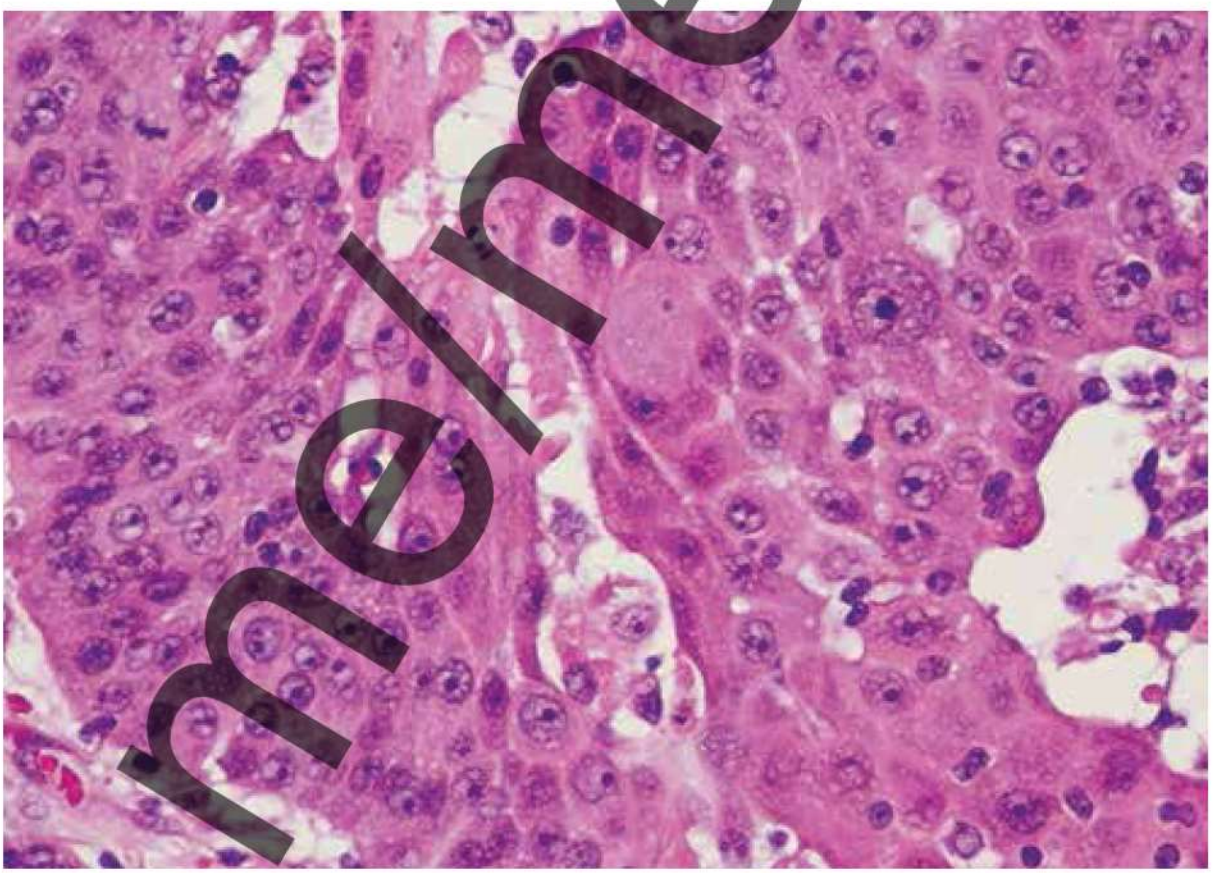


РИС. 2.2. Плоскоклеточный ороговевающий рак. Наличие межклеточных мостиков. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

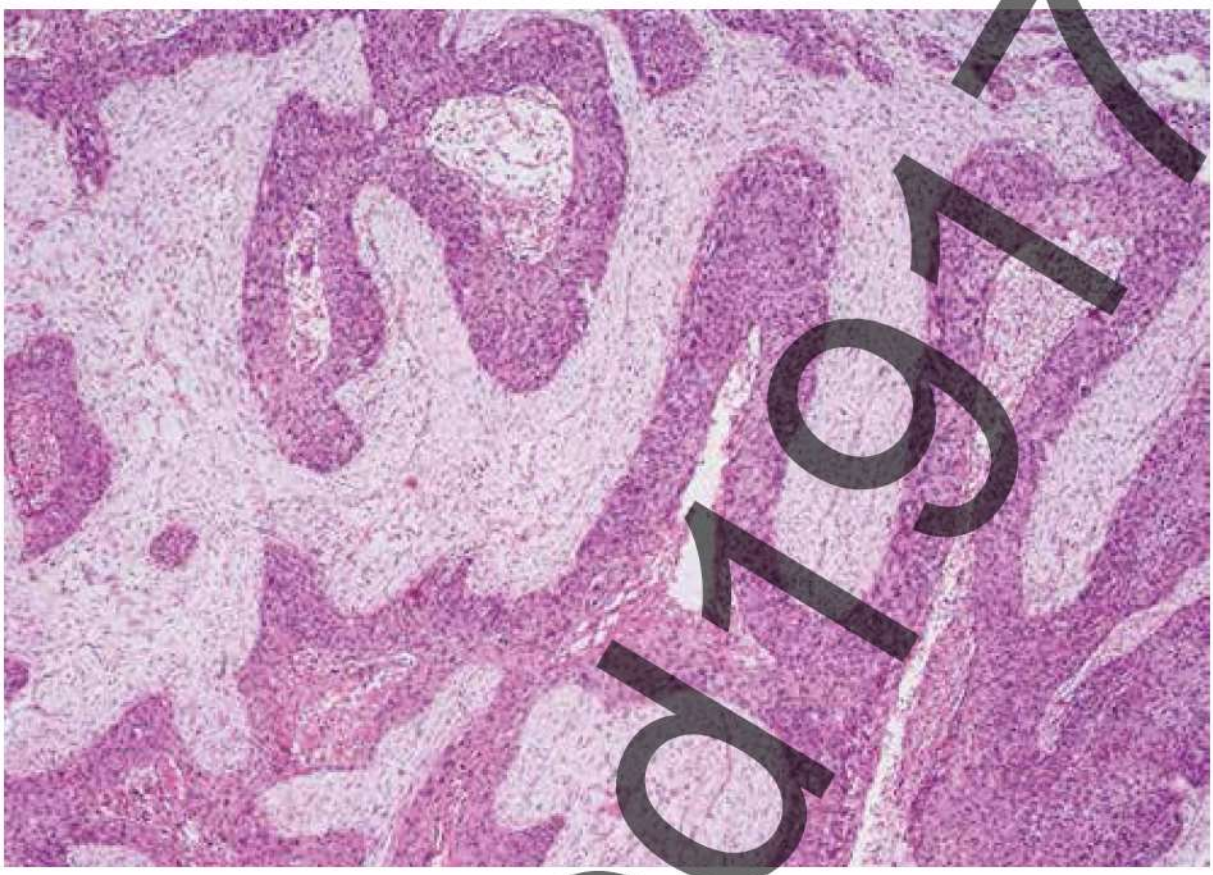


РИС. 2.3. Плоскоклеточный ороговевающий рак. Инвазивный рост. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

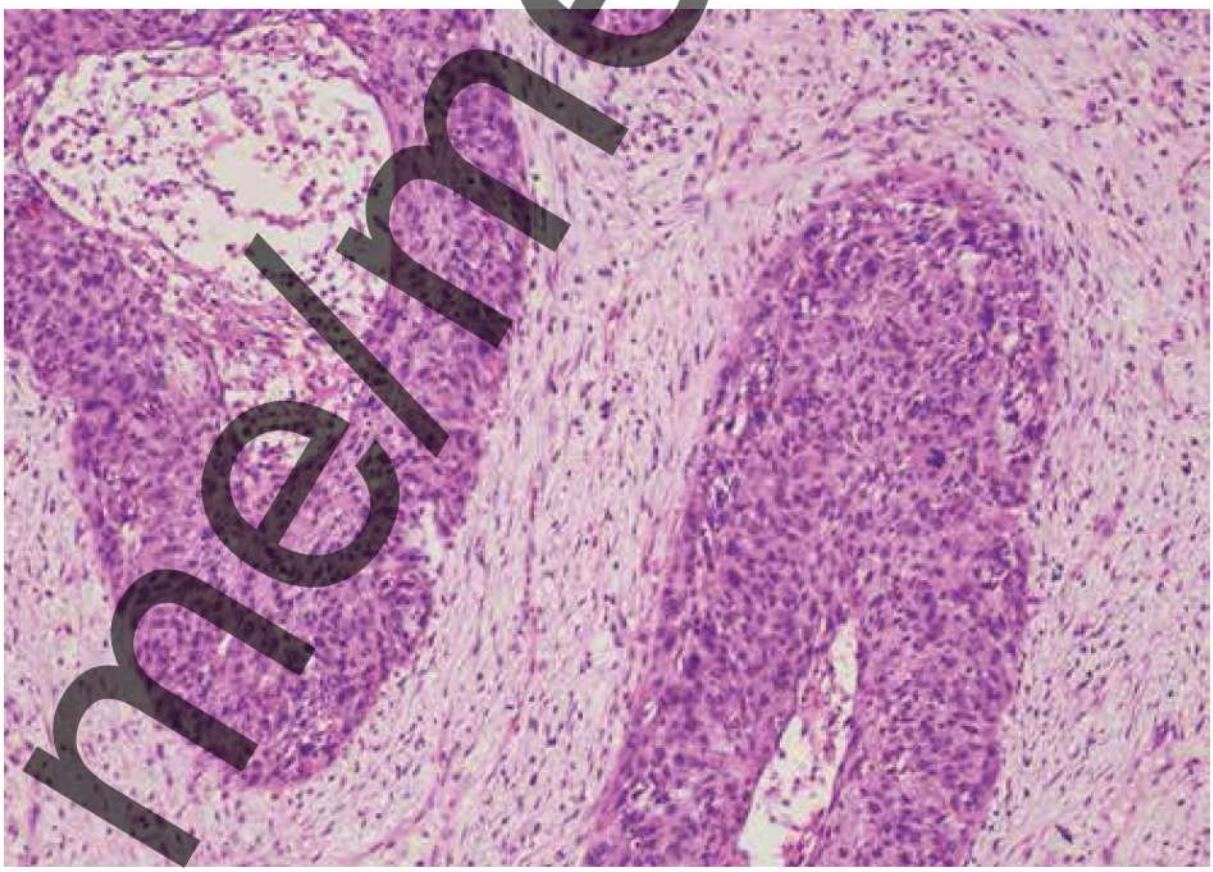


РИС. 2.4. Плоскоклеточный ороговевающий рак. Десмопластическая реакция стромы. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

- акантолитический;
- веретеноклеточный.

Веррукозный плоскоклеточный рак имеет высокую степень дифференцировки без признаков атипии, представлен экзофитными остроконечными разрастаниями плоского эпителия с явлениями гиперкератоза и/или паракератоза (рис. 2.5 и 2.6). Отмечается инвазия в подлежащую строму широким фронтом — в виде широких булавовидных погружений, окруженных густой воспалительной инфильтрацией (рис. 2.7 и 2.8).

Папиллярный плоскоклеточный рак характеризуется наличием папиллярных выростов с тонкими фиброваскулярными стержнями, покрытыми атипичным и полиморфным плоским эпителием без признаков кератинизации и созревания; клетки, как правило, мелкие, базалоидные.

Базалоидный плоскоклеточный рак характеризуется гнездами и островками резко атипичных базалоидных клеток с крупным гиперхромным ядром и узким ободком цитоплазмы, палисадообразным расположением ядер клеток по периферии комплексов и высокой митотической активностью. Часто встречаются центральные некрозы (рис. 2.9 и 2.10).

Железисто-плоскоклеточный (*аденосквамозный*) *рак* — вариант плоскоклеточного рака с участками железистой дифференцировки с формированием протокоподобных и тубулярных структур. Отмечается продукция как внеклеточной, так и внутриклеточной слизи с наличием перстневидных клеток.

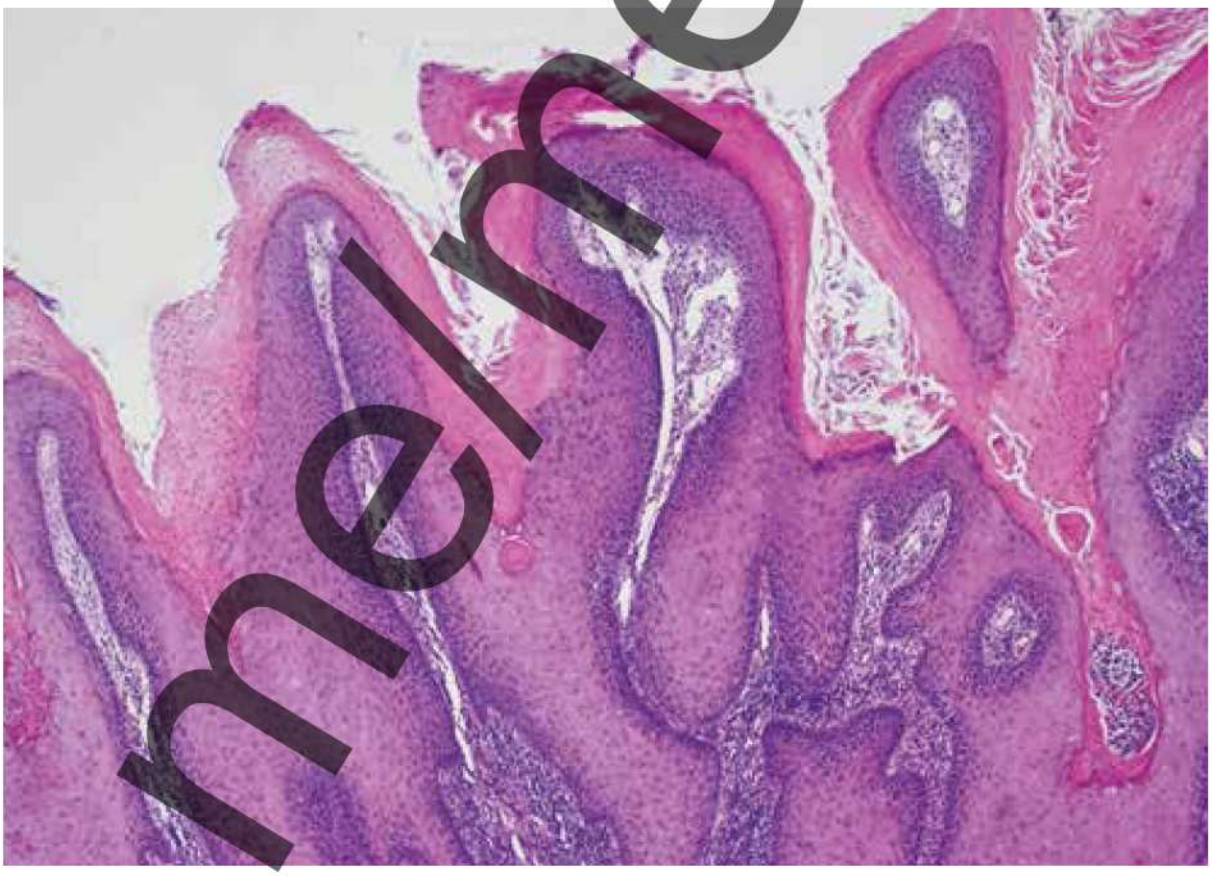


РИС. 2.5. Веррукозный плоскоклеточный рак. Остроконечные разрастания эпителия без признаков атипии. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

https://t.me/med1917

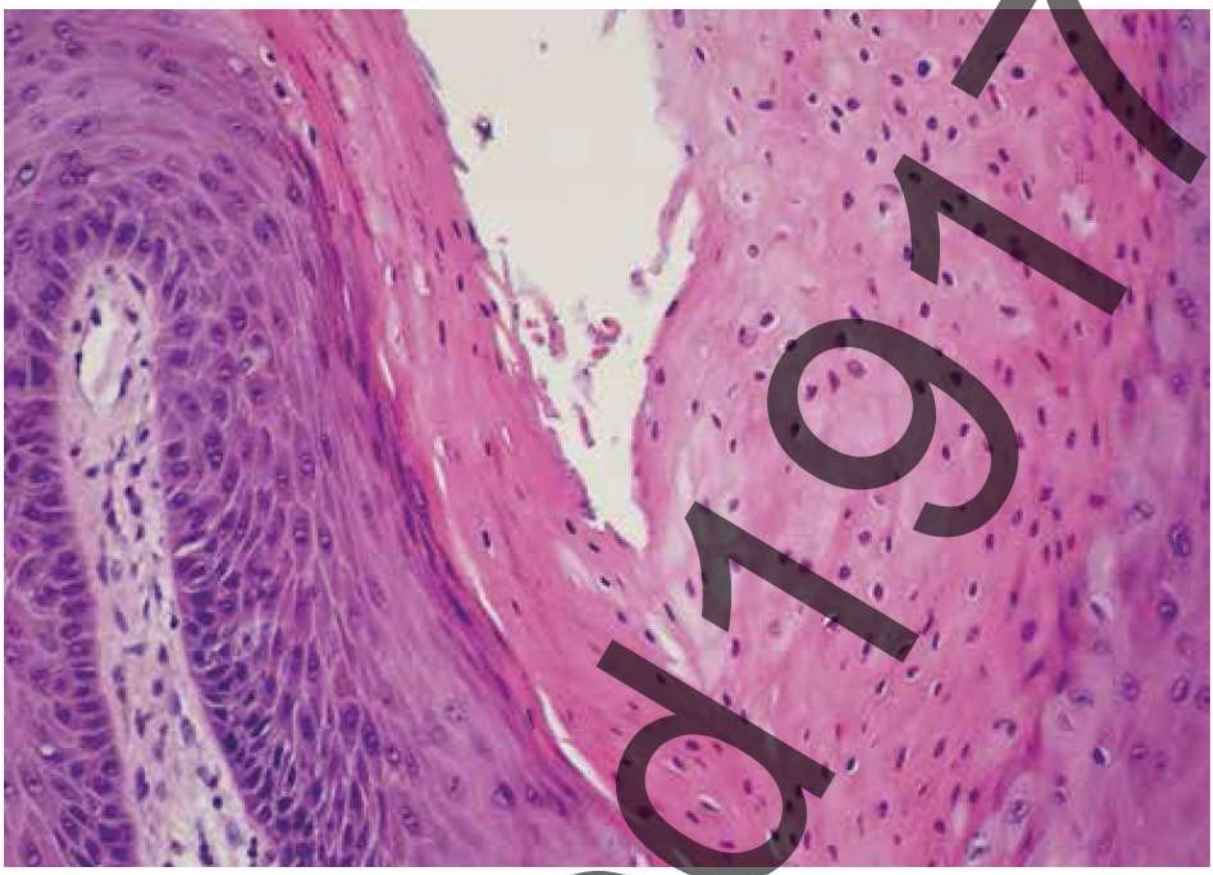


РИС. 2.6. Веррукозный плоскоклеточный рак. Паракератоз. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

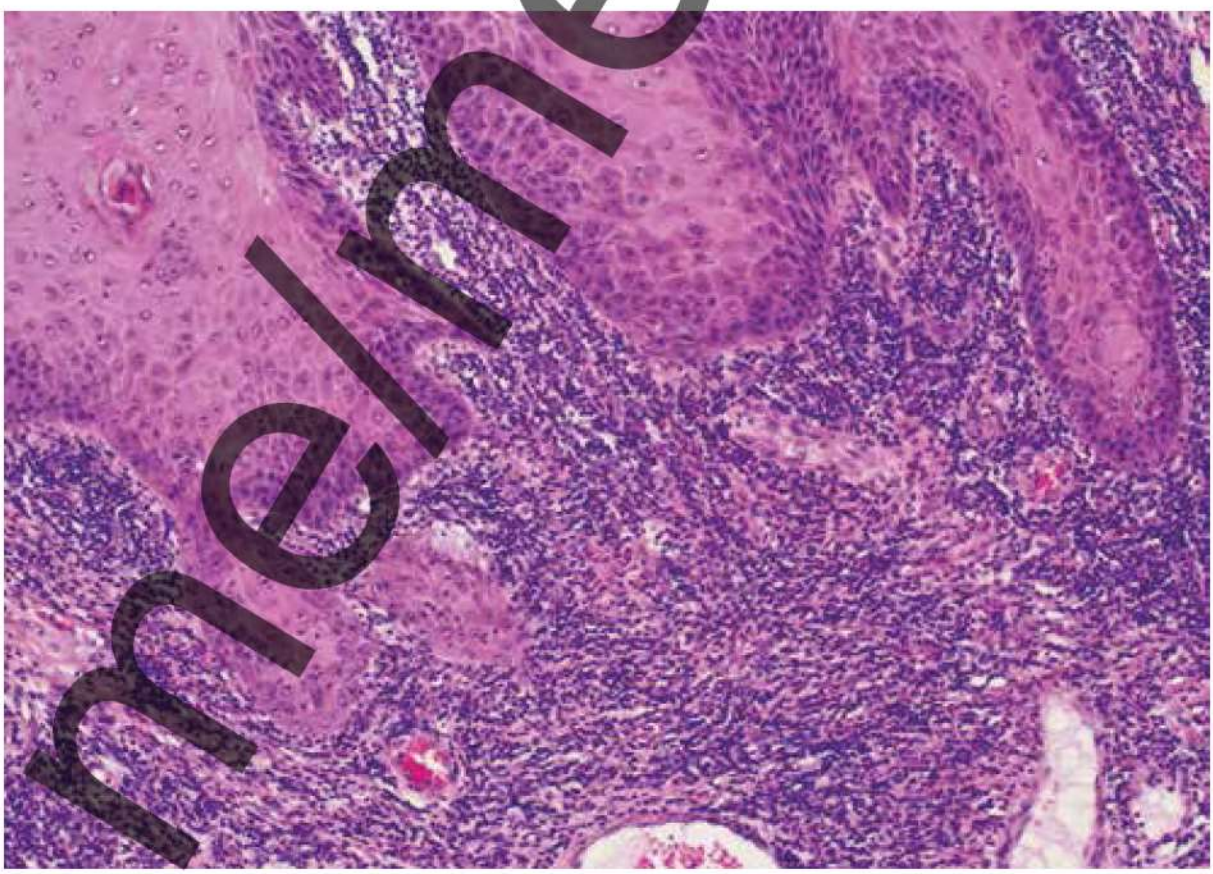


РИС. 2.7. Веррукозный плоскоклеточный рак. Инвазия широким фронтом. Густой воспалительный инфильтрат по периферии опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

https://t.me/med1917

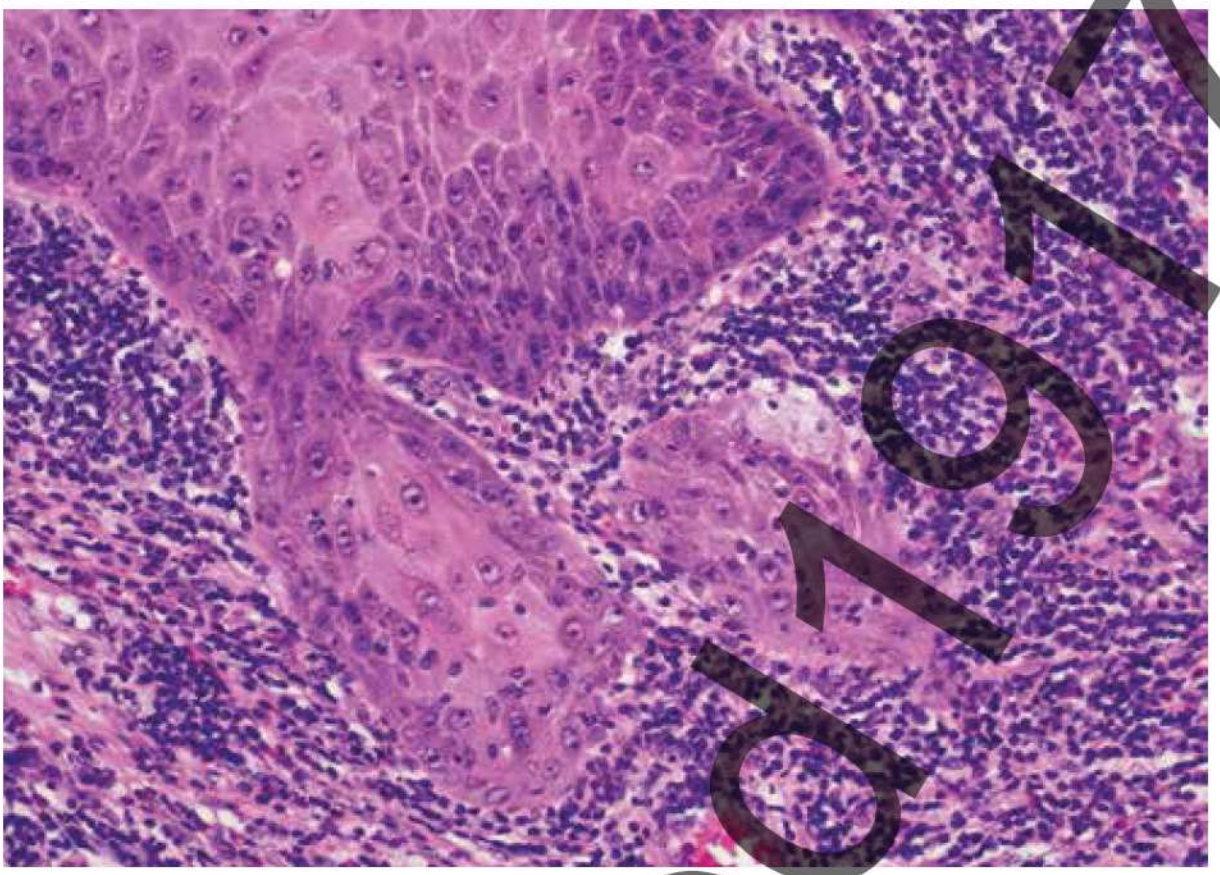


РИС. 2.8. Веррукозный плоскоклеточный рак. Деталь рис. 2.7. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

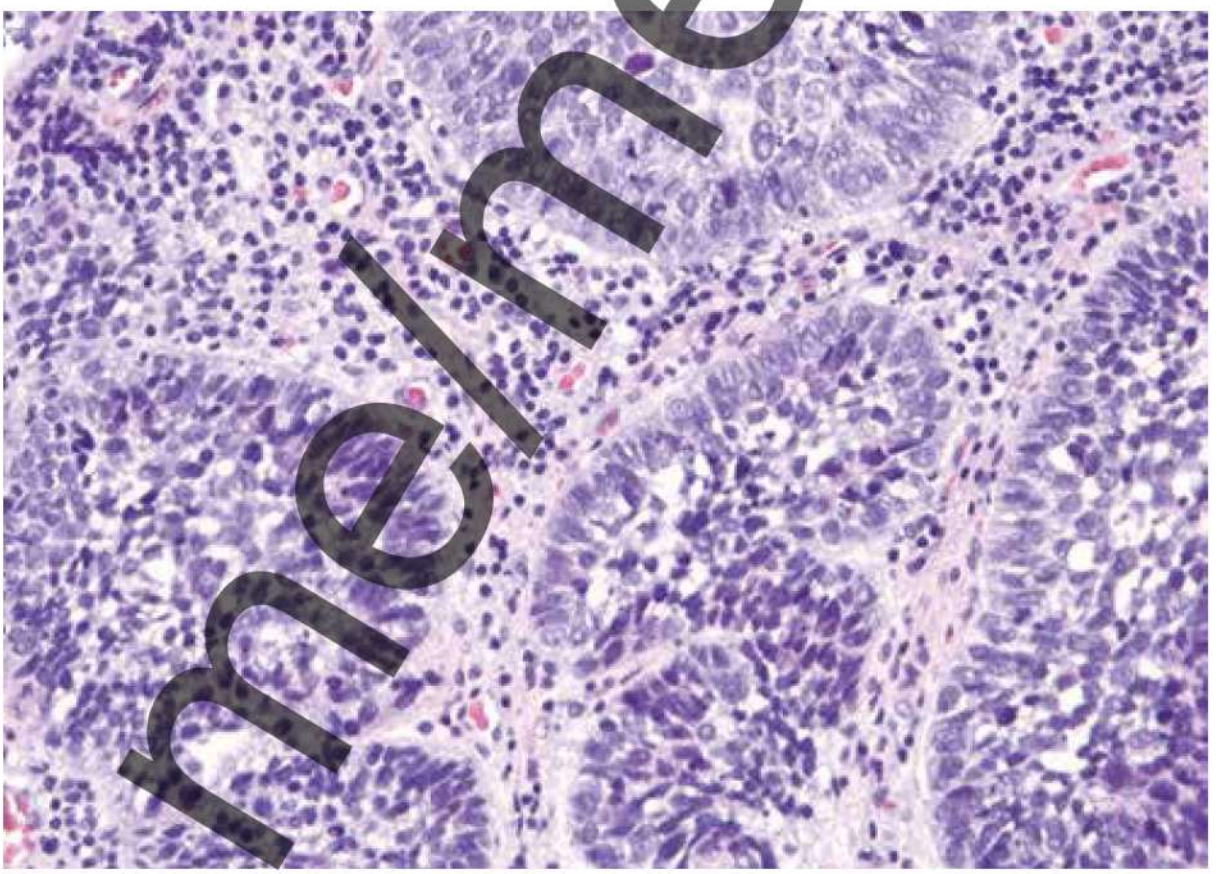


РИС. 2.9. Базалоидный плоскоклеточный рак. Островки и гнезда атипичных базалоидных клеток. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

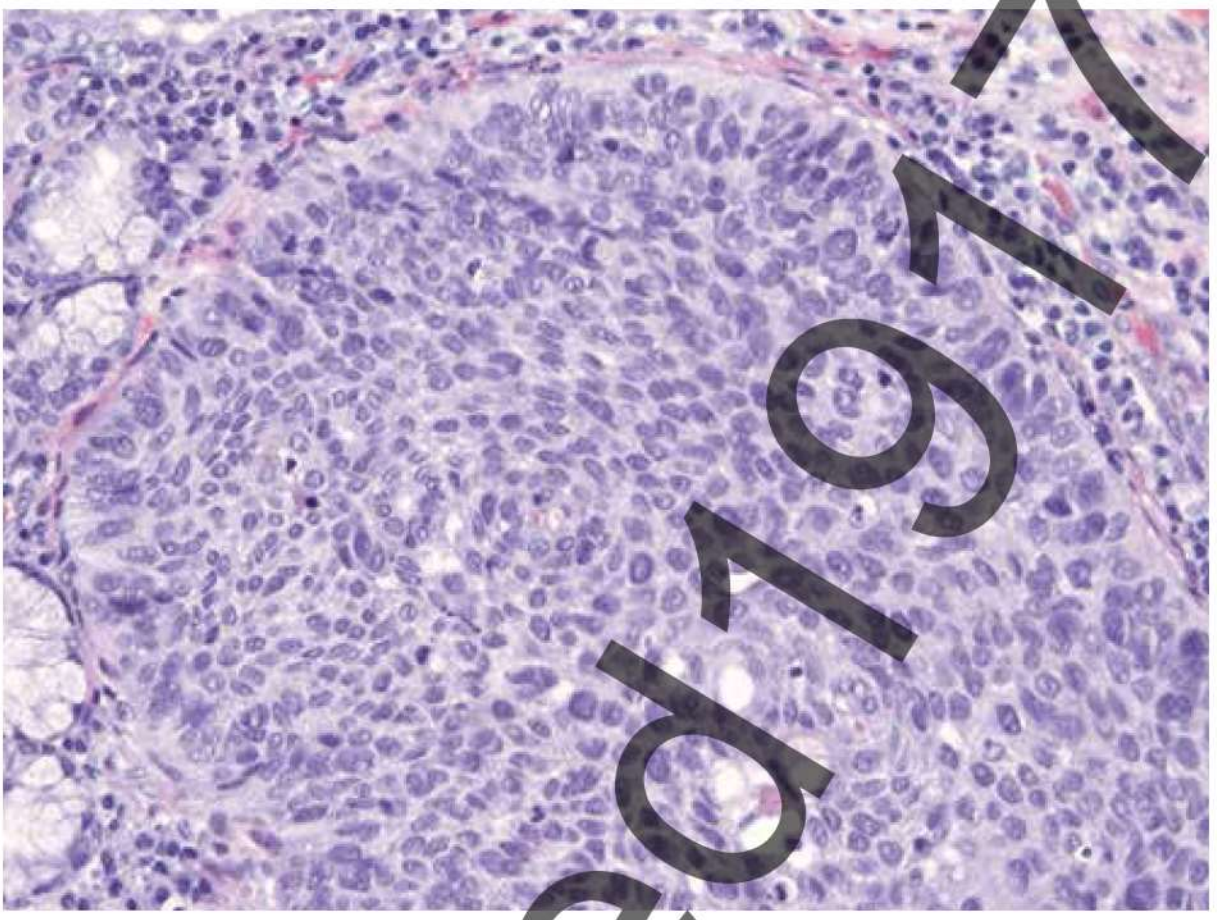


РИС. 2.10. Базалоидный плоскоклеточный рак. Ядерный полиморфизм, палисадообразное расположение ядер по периферии комплексов. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

В отличие от мукоэпидермоидного рака железистый и плоскоклеточный компоненты опухоли не перемешаны, а отделены друг от друга. Как правило, в поверхностных отделах располагается плоскоклеточный компонент, а в глубоких — аденокарциноматозный.

Акантолитический рак — вариант плоскоклеточного рака с выраженным акантолизом. Потеря межклеточных контактов приводит к формированию интраэпителиальных кист, полостей и псевдопротоков, что имитирует железистую дифференцировку (аденокарциному). В результате акантолиза могут формироваться анастомозирующие пространства и каналы, мимикрирующие под ангиосаркому.

Веретеноклеточный рак выделен в отдельную нозологическую единицу (см. раздел 2.3). Отмечается бифазный паттерн: плоскоклеточный и веретеноклеточный (саркоматозный). Фокусы плоскоклеточного паттерна могут быть скудные либо отсутствовать вовсе, что значительно усложняет диагностику при рутинной окраске гематоксилином и эозином. Как правило, требуется иммуногистохимическое (ИГХ) исследование.

Дифференциальный диагноз. Плоскоклеточный ороговевающий рак, как правило, не вызывает диагностических трудностей. Дифференциально-диагностический ряд для гистологических вариантов плоскоклеточного рака приведен ниже.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Веррукозный рак:

- вульгарная бородавка;
- ороговевающая плоскоклеточная папиллома преддверия носа;
- гибридный плоскоклеточный рак;
- папиллярный плоскоклеточный рак.

Папиллярный рак:

- синоназальная папиллома;
- плоскоклеточная папиллома преддверия носа;
- веррукозный рак.

Базалоидный рак:

- аденокистозный рак;
- мелкоклеточный нейроэндокринный рак.

Железисто-плоскоклеточный рак:

- мукоэпидермоидный рак;
- акантолитический вариант плоскоклеточного рака;
- плоскоклеточный рак, прорастающий в собственные слизисто-серозные железы;
- некротизирующая сиалометаплазия.

Акантолитический рак:

- аденоплоскоклеточный рак;
- аденокистозный рак;
- мукоэпидермоидный рак;
- ангиосаркома.

Веретеноклеточный рак:

- реактивные доброкачественные веретеноклеточные пролиферации (нодулярный фасциит);
- злокачественные мезенхимальные опухоли (миофибробластическая саркома, миоэпителиальный рак).

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину, EMA, CK5/6, p63, p40, EBER.

2.2. ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ НЕОРОГОВЕВАЮЩИЙ РАК

Определение. Плоскоклеточный рак, происходящий из покровного эпителия синоназального тракта, без признаков вызревания и кератинизации опухолевых клеток.

Синонимы. Переходноклеточный рак, цилиндроклеточный рак, шнейдериановый рак, респираторно-эпителиальный рак.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Эпидемиология и клиническая картина. Наиболее часто встречающаяся злокачественная опухоль синоназального тракта. Чаще поражаются мужчины возрастной группы 50–70 лет. Клиническая картина представлена нарушением носового дыхания, носовыми кровотечениями, болью, парестезиями, диплопией.

Морфологическая картина. Гистологическая картина напоминает переходноклеточный рак мочевого пузыря: определяются гнезда, ленты и анастомозирующие тяжи с инвазивной и экзофитной формами роста, возможен папиллярный характер роста (рис. 2.11). В опухоли выявляются участки с сохранением дифференцировки на базальные и поверхностные слои эпителиального пласта. Клетки базальных отделов часто имеют палисадообразное расположение ядер, а поверхностные клетки более уплощенные. Клетки опухоли без признаков вызревания, кератинизация минимальная или отсутствует (рис. 2.12). Высокое ядерно-цитоплазматическое соотношение. Могут встречаться единичные бокаловидные клетки. Большое количество митозов (рис. 2.13). Часто встречаются некрозы.

Дифференциальный диагноз:

- Синоназальный недифференцированный рак.
- Нейроэндокринный рак.
- Аденокистозный рак, солидный вариант.
- Синоназальная папиллома.



РИС. 2.11. Плоскоклеточный неороговевающий рак. Папиллярный характер роста. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917

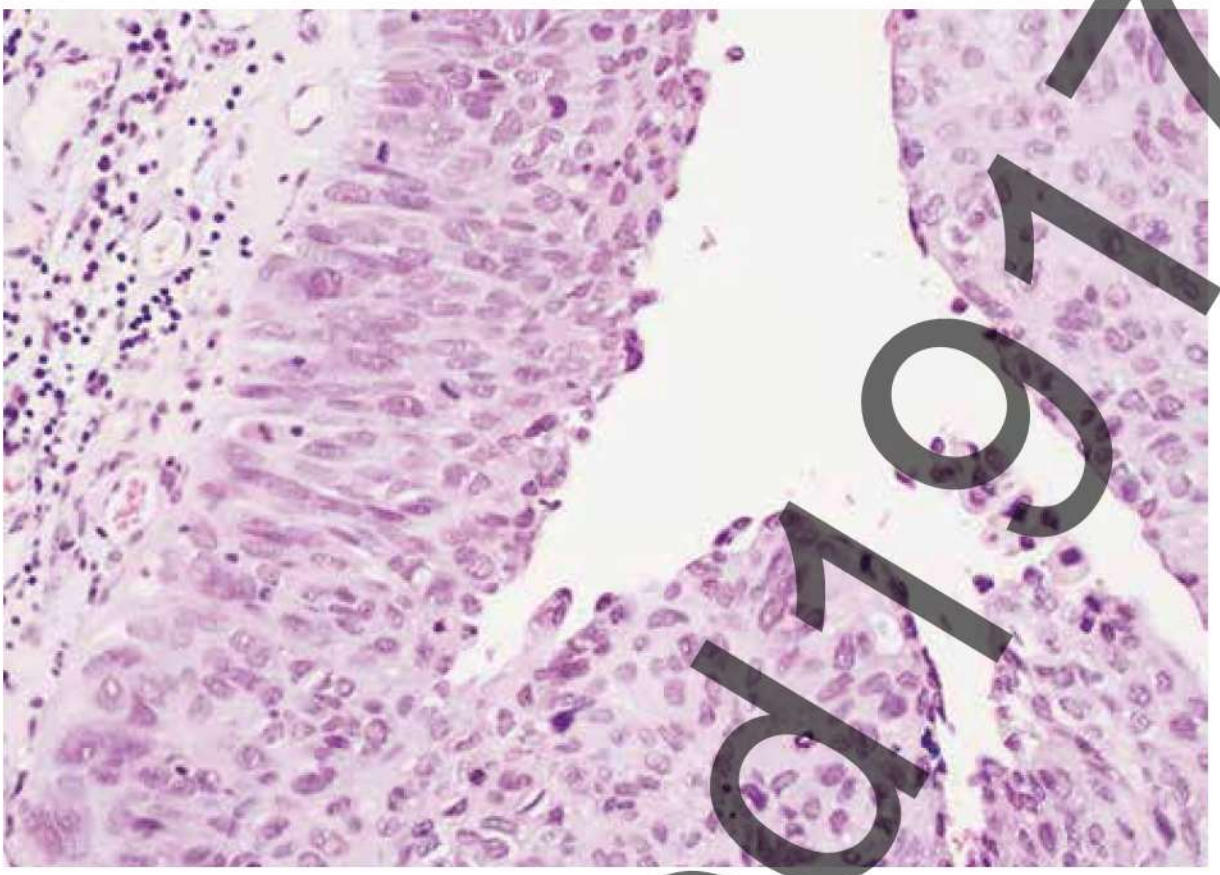


РИС. 2.12. Плоскоклеточный неороговевающий рак. Отсутствие кератинизации. Выраженный полиморфизм. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

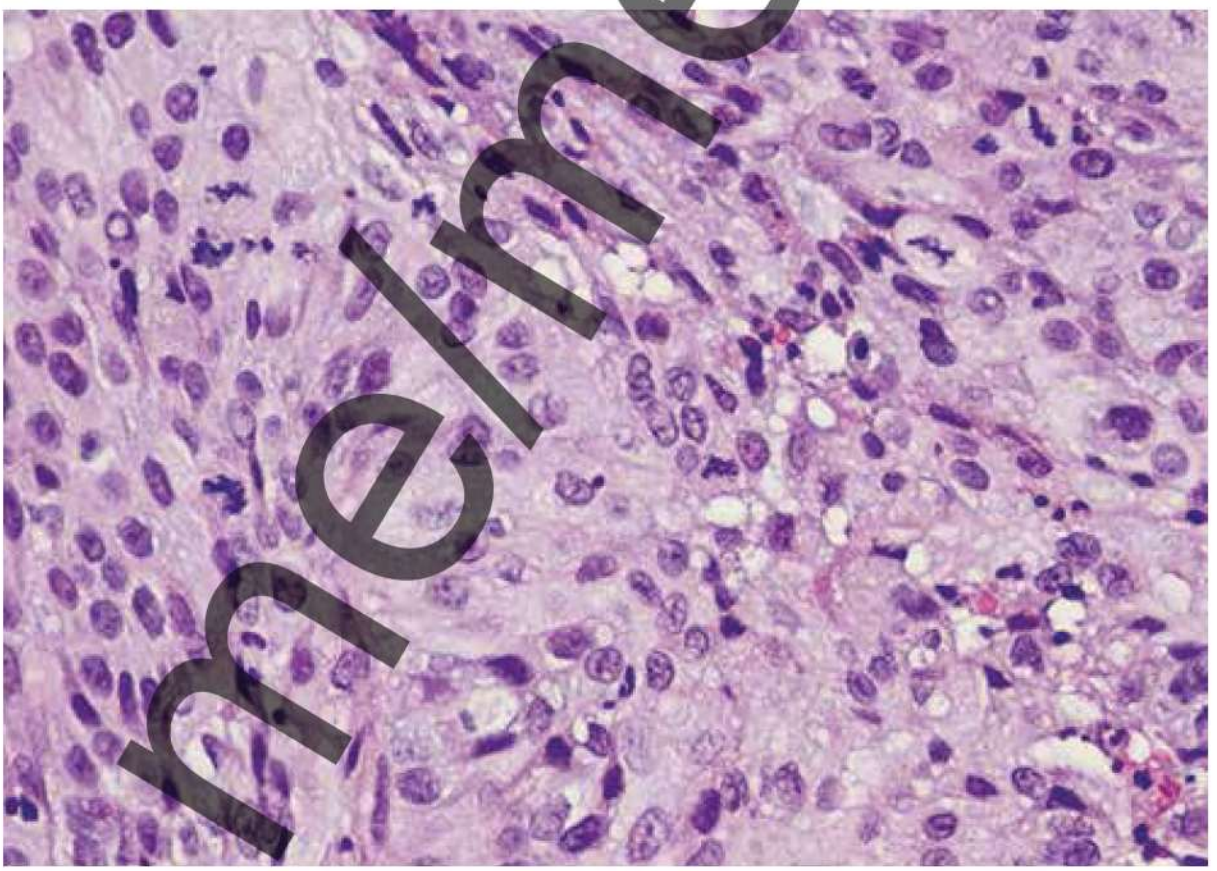


РИС. 2.13. Плоскоклеточный неороговевающий рак. Большое количество митозов. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

- NUT-карцинома.
- Ольфакторная нейробластома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину, EMA, CK5/6, p63, p40, p16.

2.3. ВЕРЕТЕНОКЛЕТОЧНЫЙ ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ РАК

Определение. Веретеноклеточный плоскоклеточный рак — это особый вариант плоскоклеточного рака, характеризующийся преобладанием злокачественных веретеновидных и/или полиморфных клеток.

Синонимы. Саркоматоидный рак, карциносаркома, псевдосаркома.

Эпидемиология и клиническая картина. Данный вариант рака встречается в основном у пожилых мужчин и составляет менее 5 % всех случаев плоскоклеточного рака синоназального тракта. Может быть связан с курением табака и воздействием радиации, как правило, ВПЧ-отрицательный.

Морфологическая картина. Веретеноклеточный рак происходит из многослойного плоского эпителия, но демонстрирует дивергентную дифференцировку в виде эпителиально-мезенхимального перехода: в опухоли преобладают веретеновидные и/или плеоморфные клетки, однако выявляются фокусы обычного плоскоклеточного рака или очаги тяжелой дисплазии покровного эпителия (рис. 2.14 и 2.15). Наряду с этим могут присутствовать очаги остеосаркоматозной, хондросаркоматозной или рабдосаркоматозной дифференцировки. В опухоли явная гиперклеточность, ядра гиперхромные с выраженным полиморфизмом, отмечаются множественные фигуры атипических митозов и некрозы (рис. 2.16).

Диагноз веретеноклеточного плоскоклеточного рака основывается на выявлении эпителиальной дифференцировки: дисплазии тяжелой степени, или рака *in situ* покровного эпителия, или фокусов обычного плоскоклеточного рака, перемешанных с саркоматоидным компонентом, или экспрессии эпителиальных маркеров при ИГХ-исследовании.

Дифференциальный диагноз:

- Истинные саркомы.
- Злокачественная фиброзная гистиоцитома.
- Воспалительная миофибробластическая опухоль.
- Реактивные воспалительные процессы (в т. ч. грануляционная ткань, стромальная атипия, индуцированная лучевой терапией).
- Нодулярный фасциит.

t.me/med1917
https://t.me/med1917

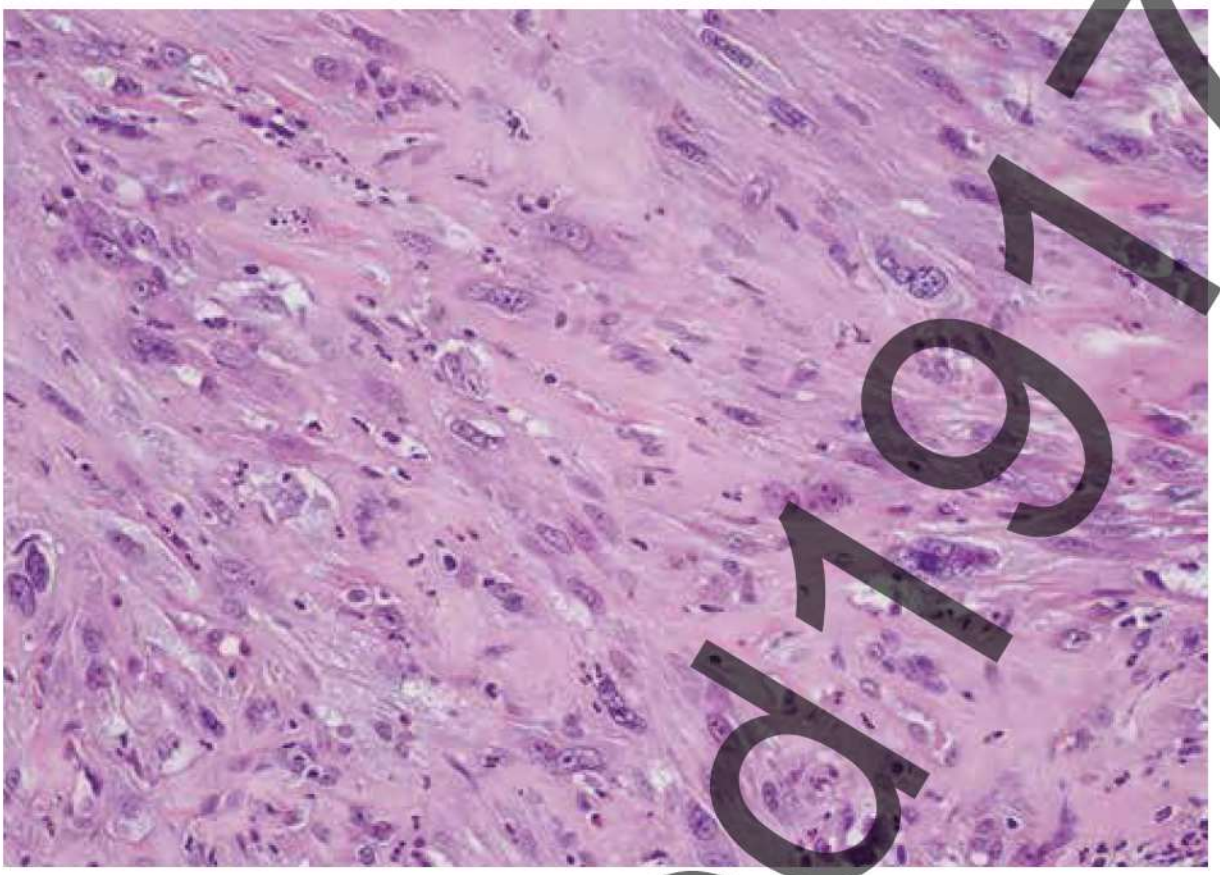


Рис. 2.14. Веретеноклеточный плоскоклеточный рак. Веретеноклеточный компонент. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

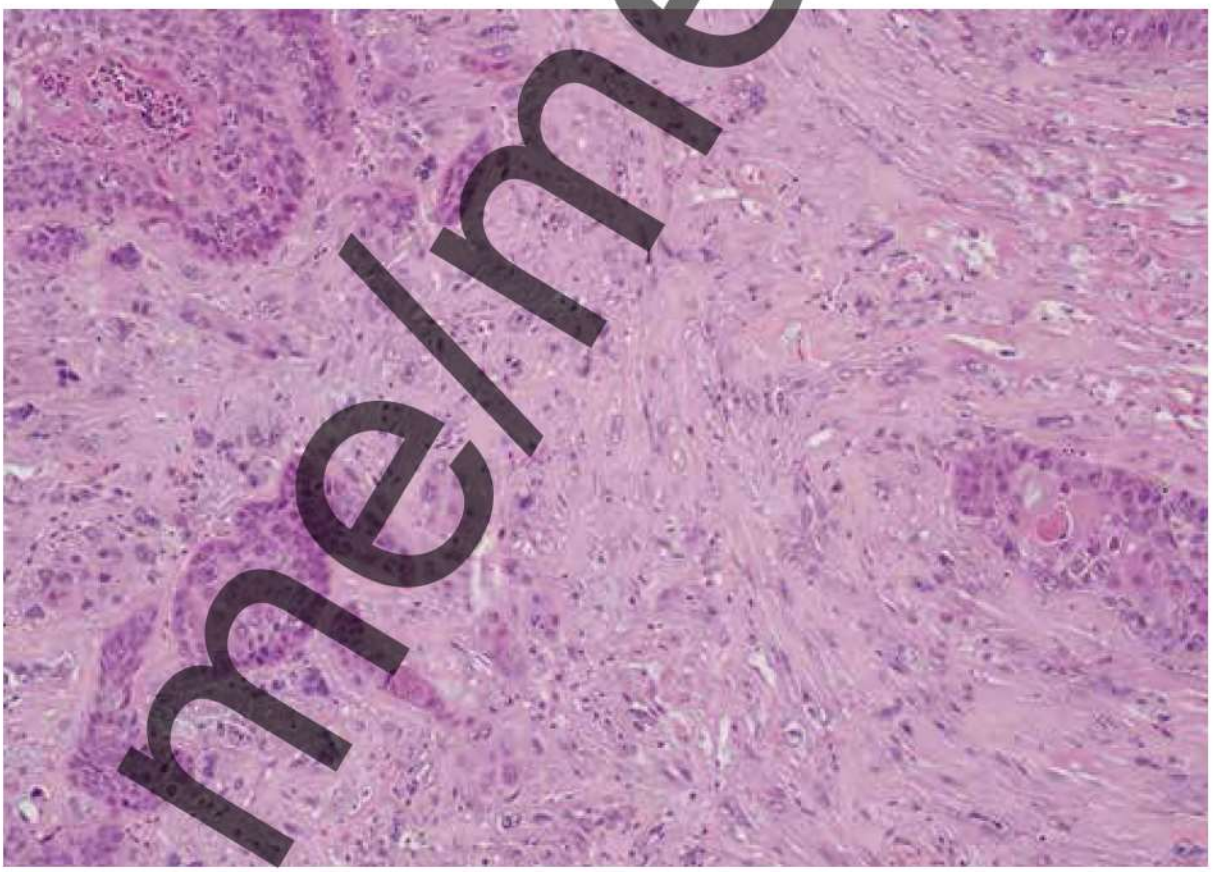


Рис. 2.15. Веретеноклеточный плоскоклеточный рак. Веретеноклеточный компонент и участки обычного плоскоклеточного рака. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

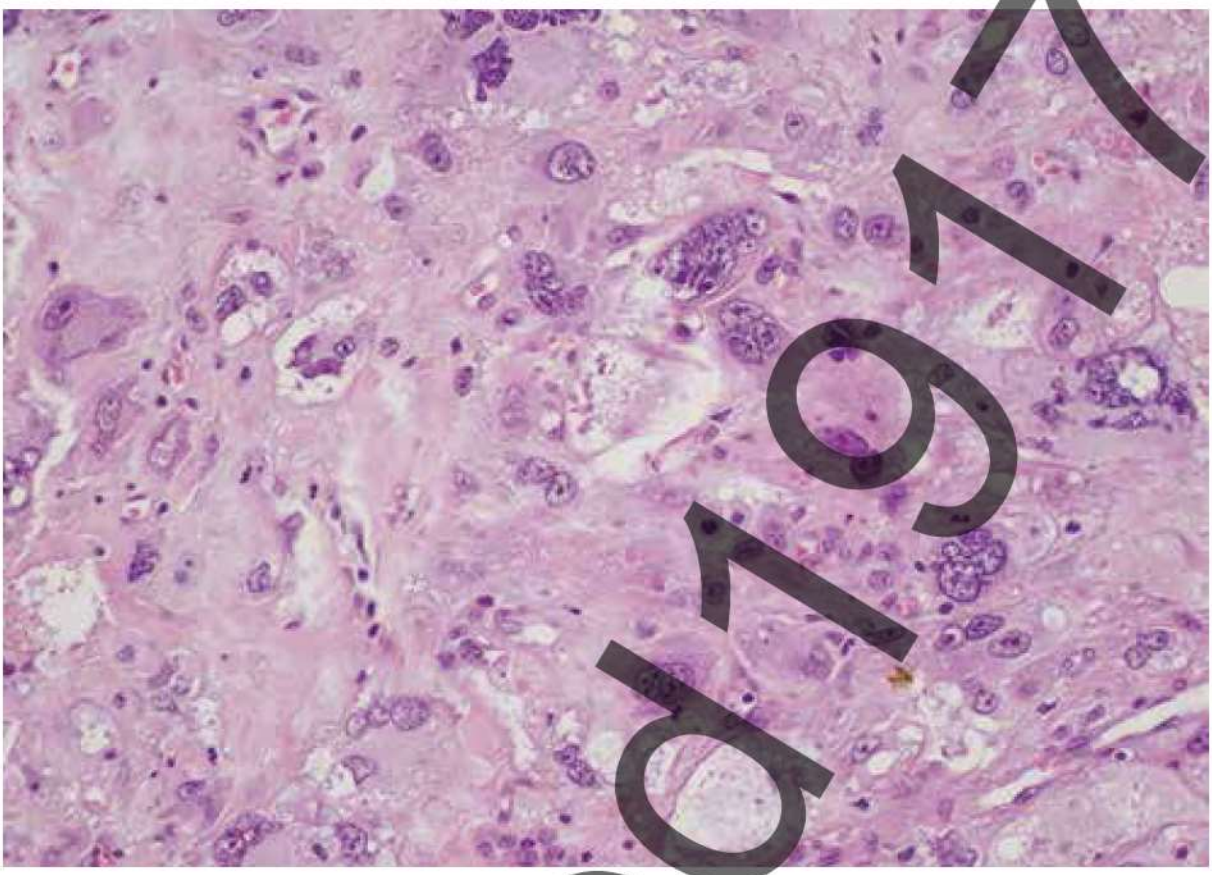


Рис. 2.16. Веретеноклеточный плоскоклеточный рак. Выраженный ядерный полиморфизм. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину (в некоторых случаях реакция отсутствует), EMA, p63, p40. Веретеноклеточный компонент положительно окрашивается на виментин.

2.4. ЛИМФОЭПИТЕЛИАЛЬНЫЙ РАК

Определение. Лимфоэпителиальный рак — плоскоклеточный неороговевающий рак синоназального тракта с выраженной реактивной лимфоплазмоцитарной инфильтрацией. Морфологически неотличим от неороговевающего назофарингеального плоскоклеточного рака недифференцированного подтипа.

Синонимы. Лимфоэпителиомоподобный рак.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая опухоль, чаще обнаруживаемая у лиц азиатского происхождения. Как правило, поражаются мужчины (3:1) в возрастной группе 50–70 лет.

Практически всегда связан с вирусом Эпштейна—Барр (ВЭБ). Чаще поражается полость носа, реже — околоносовые пазухи. Клиническая

t.me/med1917
https://t.me/med1917

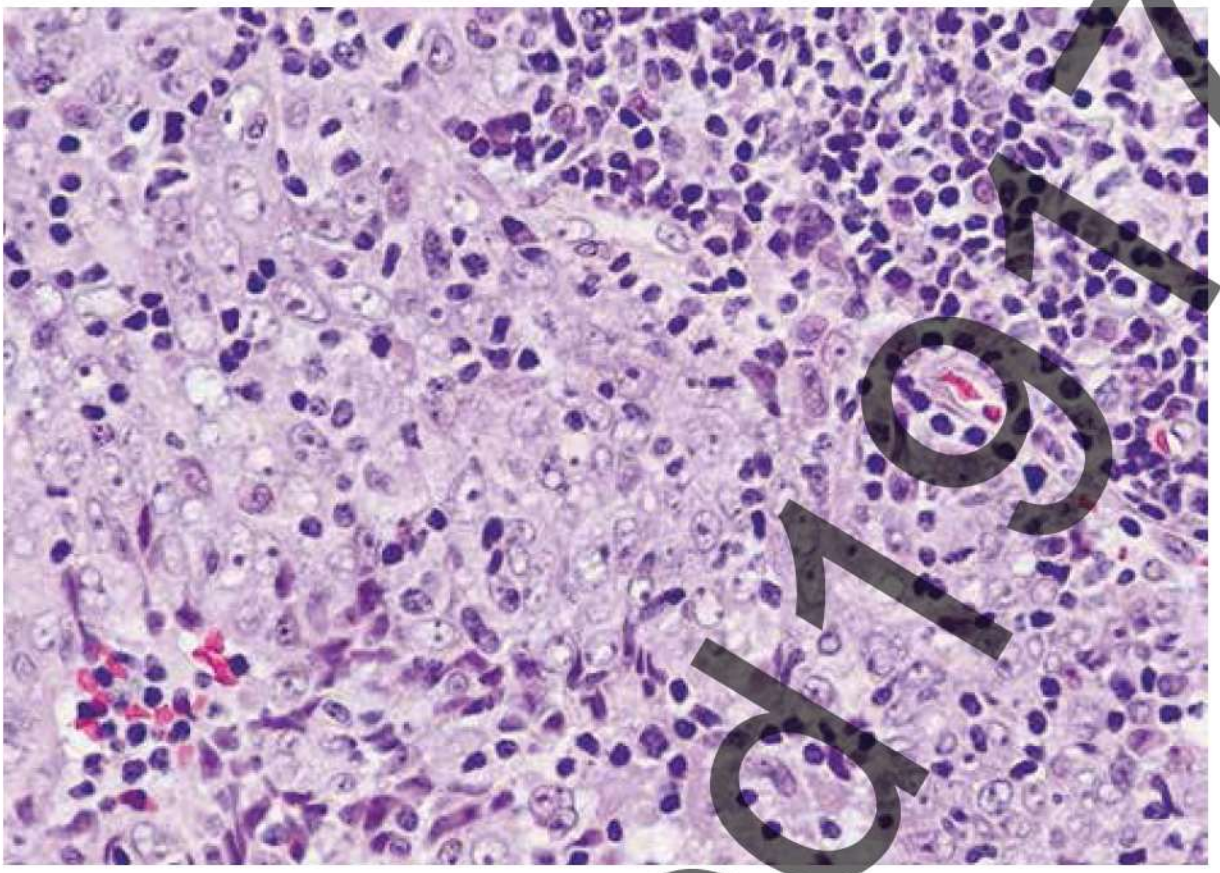


РИС. 2.17. Лимфоэпителиальный рак. Опухолевые клетки с нечеткими границами, формирующие синцитиальные структуры. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

картина представлена нарушением носового дыхания и носовыми кровотечениями.

Для диагностики данной опухоли прежде всего необходимо доказать ее истинное первичное происхождение из слизистой оболочки синоназальной области, а не распространение из прилежащей зоны носоглотки.

Морфологическая картина. Опухолевые клетки имеют крупное ядро с 1–2 ядрышками, цитоплазма обильная, с нечеткими клеточными границами, формирующая синцитиальные структуры (рис. 2.17). Тяжи и островки описанных структур перемежаются с обильным лимфоплазмоцитарным инфильтратом (рис. 2.18). Митозы, некрозы и кератинизация выявляются редко.

Дифференциальный диагноз:

- Недифференцированный синоназальный рак.
- Меланома слизистой оболочки.
- Лимфома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину, EMA, CK5/6, p63, p40, EBER.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

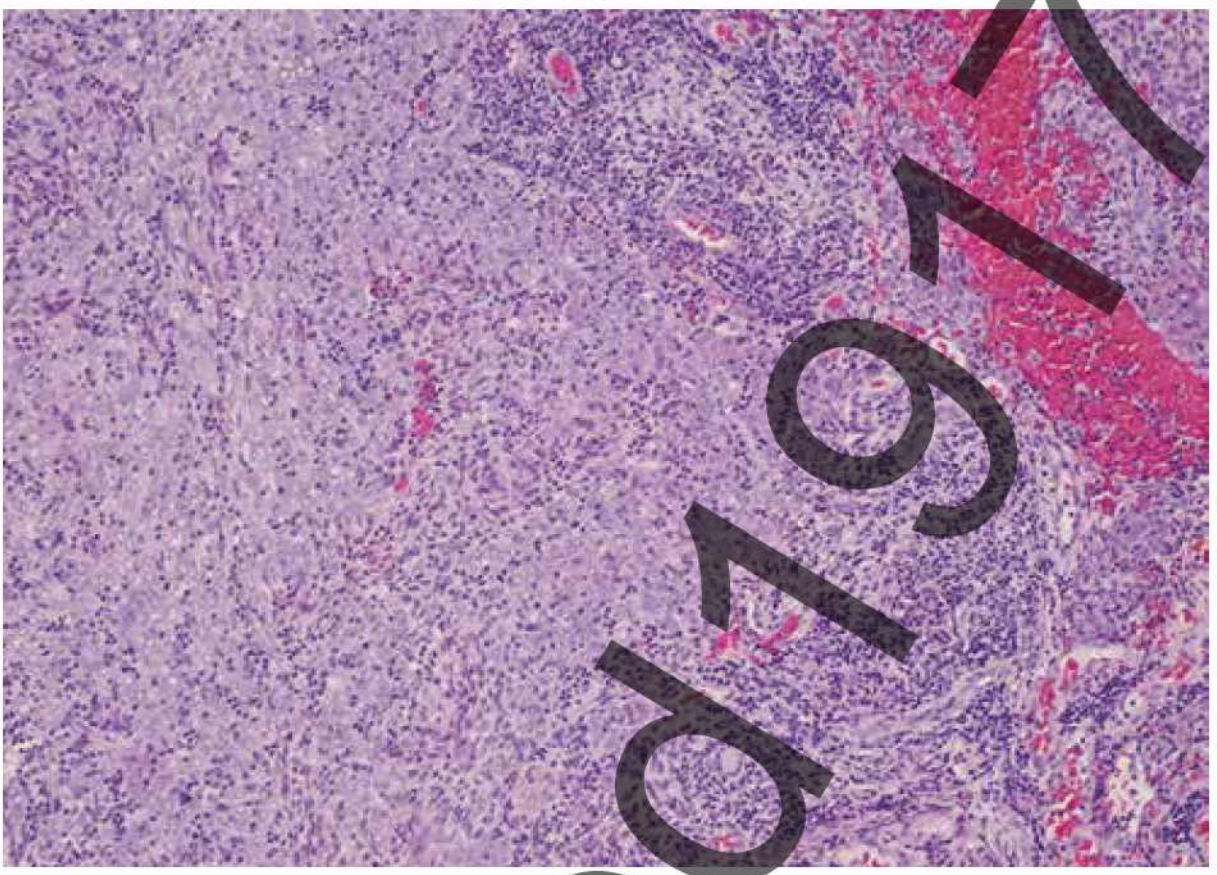


РИС. 2.18. Лимфоэпителиальный рак. Густой лимфоплазмоцитарный инфильтрат в опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

2.5. СИНОНАЗАЛЬНЫЙ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫЙ РАК

Определение. Злокачественная опухоль синоназального тракта без признаков железистой, плоскоклеточной или нейроэндокринной дифференцировки как при световой микроскопии, так и по данным ИГХ-исследования. Является диагнозом исключения.

Синонимы. Анапластический рак.

Эпидемиология и клиническая картина. Крайне редкая опухоль, встречающаяся в различных возрастных группах (медиана 50–60 лет). Чаще заболевают мужчины (2–3:1). Данная опухоль в отличие от лимфоэпителиального рака иммунонегативная на маркеры ВЭБ.

Как правило, процесс выявляется на поздней стадии, когда опухоль уже имеет большой размер и вовлекает полость носа, решетчатую пазуху, орбиту и основание черепа. Реже отмечается распространение в носоглотку и ротоглотку. Возможно лимфогенное (чаще всего в шейные лимфатические узлы) и гематогенное метастазирование (печень, легкие, кости). Клиническая картина зависит от распространенности про-

t.me/med1917
https://t.me/med1917

цесса и представлена широким диапазоном симптомов — от заложенности носа, нарушения носового дыхания и носовых кровотечений до экзофтальма, диплопии и неврологической симптоматики при вовлечении черепных нервов.

Морфологическая картина. Макроскопически опухоль, как правило, более 4 см, с нечеткими краями, признаками инвазии в прилежащие структуры, деструкцией окружающей костной ткани.

Микроскопически опухолевые клетки среднего размера с четко различимыми границами, формируют гнезда, дольки, трабекулы и островки. Ядра крупные, от гиперхромных до пузырьковидных, в большинстве случаев с четким ядрышком; объем цитоплазмы может варьировать. Митозы, апоптозы и некрозы частые. По определению в опухоли не выявляется железистая (не формирует желез с просветом, ацинарных структур), плоскоклеточная (отсутствуют роговые жемчужины или межклеточные мостики) или нейроэндокринная дифференцировка (отсутствуют нейрофибриллярный матрикс или истинные нейральные розетки Гомера Райта). Часто встречается лимфоваскулярная и периневральная инвазия.

Дифференциальный диагноз:

- Неороговевающий плоскоклеточный рак.
- Меланома.
- Лимфома.
- Нейроэндокринный рак высокой степени злокачественности.
- Ольфакторная нейробластома.
- Саркома Юинга.
- Аденокистозный рак, солидный тип.
- NUT-карцинома.
- Базалоидный плоскоклеточный рак.
- Альвеолярная рабдомиосаркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину, CK7, CK8, CK18; вариабельно к p63, NSE. Возможна фокальная слабая экспрессия хромогранина А и синаптофизина, однако их реакция недостаточно явная, чтобы расценивать опухоль как нейроэндокринную.

2.6. NUT-КАРЦИНОМА

Определение. Выделенная недавно в отдельную нозологическую единицу злокачественная низкодифференцированная опухоль, связанная с мутацией NUT-генов, типично располагается по средней линии.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая опухоль, поражающая преимущественно детей и молодых взрослых (медиана 22 года),

t.me/med1917
https://t.me/med1917

однако встречается во всех возрастных группах. Этиология неизвестна, связь с вирусами и воздействиями окружающей среды не доказана. Чаще всего опухоль выявляется в средостении, на голове или шее, особенно в синоназальном тракте.

Морфологическая картина. Опухоль представлена островками и гнездами недифференцированных опухолевых клеток с мономорфными округлыми или овальными ядрами с четким ядрышком, наличием митозов, полей некрозов и инвазивным характером роста. Среди опухолевых клеток могут выявляться участки так называемой абруптивной кератинизации, когда среди опухолевых клеток, не демонстрирующих явную плоскоклеточную дифференцировку, отмечаются фокусы ороговения. Очаги рака *in situ* в покровном эпителии не определяются.

Диагноз основывается на выявлении перестройки NUT-генов, а не на гистологической картине.

Дифференциальный диагноз:

- Плоскоклеточный неороговевающий рак.
- Назофарингеальный рак.
- Синоназальный недифференцированный рак.
- Ольфакторная нейробластома.
- Нейроэндокринный рак.
- Альвеолярная рабдомиосаркома.
- Аденокистозный рак, солидный тип.
- Саркома Юинга.
- Меланома.
- Плазмоцитома.
- NK/T-клеточная лимфома.
- B-клеточная лимфома.
- Тератокарциносаркома.
- Аденома гипофиза.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину, CK5/CK6, p40, p63. Ядерная экспрессия NUT1. В редких случаях возможна очаговая экспрессия нейроэндокринных маркеров: S100, синаптофизина, хромогранина А.

2.7. SMARCB1-ДЕФИЦИТНЫЙ СИНОНАЗАЛЬНЫЙ РАК

Определение. Выделенная недавно группа агрессивных опухолей синоназального тракта, характеризующаяся инактивацией гена *SMARCB1* (INI-1).

t.me/med1917

Эпидемиология и клиническая картина. На данный момент описано чуть более 50 случаев.

Морфологическая картина. Опухоль представлена гнездами недифференцированных клеток, располагающихся в слизистой оболочке. Обладает выраженным инфильтративным ростом, отмечаются множественные митозы и очаги некрозов. В $^{1}/_{3}$ случаев встречались клетки с рабдоидной или плазмоцитоидной цитоморфологией, так же как при SMARCB1-дефицитных опухолях других локализаций. В остальных $^{2}/_{3}$ случаев отмечалась базалоидная дифференцировка клеток с единичными рабдоидными клетками. Плоскоклеточная дифференцировка не выявляется, участки рака *in situ* не обнаруживаются, хотя описаны случаи педжетоподобного распространения опухоли в покровный эпителий.

Дифференциальный диагноз:

- Плоскоклеточный неороговевающий рак.
- Синоназальный недифференцированный рак.
- ВПЧ-ассоциированный мультифенотипический синоназальный рак.
- NUT-карцинома.
- Назофарингеальный рак.
- Ольфакторная нейробластома.
- Нейроэндокринный рак.
- Альвеолярная рабдомиосаркома.
- Саркома Юинга.
- Меланома.
- Плазмоцитома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину, p63, p40. Иммунонегативная реакция с антителами к SMARCB1 (INI-1), S100, SMA, кальпонину, CD99/NKX2.2, NUT1.

2.8. ВПЧ-АССОЦИИРОВАННЫЙ МУЛЬТИФЕНОТИПИЧЕСКИЙ СИНОНАЗАЛЬНЫЙ РАК

Определение. ВПЧ-ассоциированный мультифенотипический рак возникает исключительно в синоназальном тракте и имеет смешанный гистологической фенотип, напоминающий как аденокистозный рак слюнной железы, так и плоскоклеточный рак. Связан с вирусом папилломы человека (ВПЧ).

Синонимы. ВПЧ-ассоциированный рак с аденокистозноподобными признаками.

Эпидемиология и клиническая картина. К настоящему времени описано около 50 случаев.

t.me/med1917

Морфологическая картина. Опухоль представлена солидными гнездами базофильных клеток, тубулярными и/или крибриформными структурами, напоминающими строение аденокистозного рака слюнной железы. Выявляется два пула клеток: с протоковой и миоэпителиальной дифференцировками, что еще более затрудняет диагностику. Плоскоклеточная дифференцировка может быть различной степени выраженности — от наличия только межклеточных контактов в виде мостиков до типичных роговых жемчужин. Митотическая активность высокая, часто обнаруживаются очаги некрозов.

Фокально опухоль может демонстрировать базалоидные черты с палисадообразным расположением ядер по периферии опухолевых гнезд. В прилежащем к опухоли покровном эпителии могут выявляться очаги дисплазии тяжелой степени.

Дифференциальный диагноз:

- Базалоидный плоскоклеточный рак.
- Аденокистозный рак.
- Синоназальный плоскоклеточный рак.
- Синоназальный недифференцированный рак.
- SMARCB1-дефицитный синоназальный рак.
- NUT-карцинома.
- Ольфакторная нейробластома.
- Меланома.

Дифференциальный диагноз включает базалоидный плоскоклеточный рак, а также аденокистозный рак слюнных желез. Наличие миоэпителиальной дифференцировки исключает базалоидный плоскоклеточный рак, а выявление связи с ВПЧ и наличие фокусов плоскоклеточной дифференцировки исключают аденокистозный рак.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к p16, кальпонину, S100, SMA, p40, p63, CK5/6 и 34βE12, SMARCB1 (INI-1).

2.9. СИНОНАЗАЛЬНЫЙ НЕЙРОЭНДОКРИННЫЙ РАК

Определение. Злокачественная опухоль, морфологически и иммуногистохимически проявляющая нейроэндокринную дифференцировку.

Синонимы. Нейроэндокринный рак высокой степени злокачественности, низкодифференцированный нейроэндокринный рак, типичный карциноид, атипичный карциноид.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая опухоль синоназального тракта, возникающая преимущественно у взрослых и пожилых людей. Некоторые из этих опухолей являются гормонпродуцирующими.

t.me/med1917

Морфологическая картина. В синоназальном тракте в основном описаны низкодифференцированные нейроэндокринные опухоли, представленные двумя морфологическими вариантами: мелко- и крупноклеточным нейроэндокринным раком.

Мелкоклеточный нейроэндокринный рак состоит из клеток от мелкого до среднего размера с гиперхромным ядром, диспергированным хроматином и нечетким ядрышком, скудной цитоплазмой (рис. 2.19 и 2.20). Клетки формируют гнезда, островки, трабекулы и розеткоподобные структуры; возможно палисадообразное расположение ядер. Как правило, отмечаются выраженный краш-артефакт, некрозы и апоптозы. Митотическая активность высокая — более 10 митозов на 10 полей зрения. Опухоль обладает высокоинфильтративным ростом с частой периневральной и лимфоваскулярной инвазией.

Крупноклеточный нейроэндокринный рак демонстрирует органоидные гнездные розетковидные палисадообразные и/или трабекулярные структуры. Клетки среднего и крупного размера с обильной цитоплазмой. Ядра с диспергированным хроматином, иногда имеющим вид «соль с перцем», и, как правило, с одним выраженным ядрышком. В опухоли выражены комедо-некрозы. Митотическая активность высокая (> 10 митозов на 10 полей зрения).

В обоих вариантах нейроэндокринного рака могут встречаться фокусы плоскоклеточной дифференцировки.

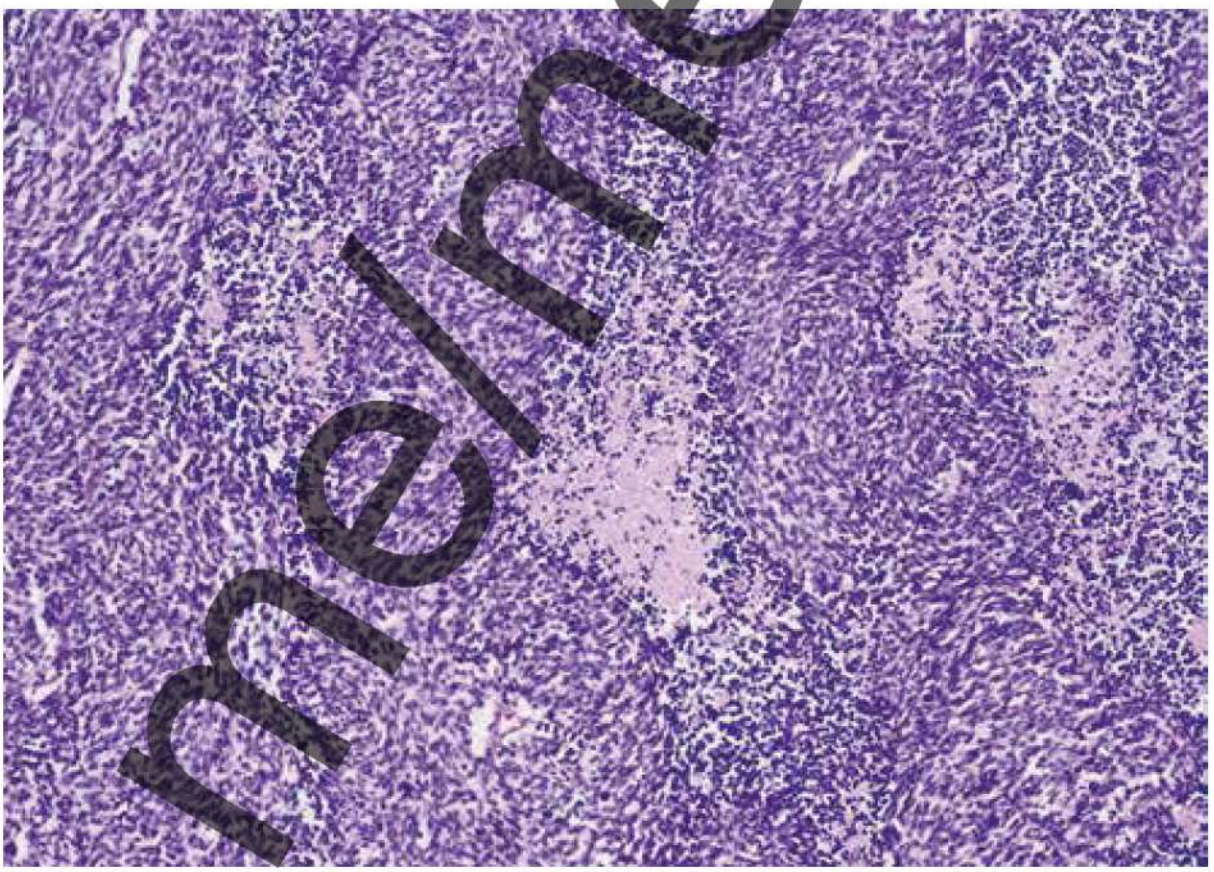


РИС. 2.19. Синоназальный нейроэндокринный рак. Мелкоклеточный вариант. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

https://t.me/med1917

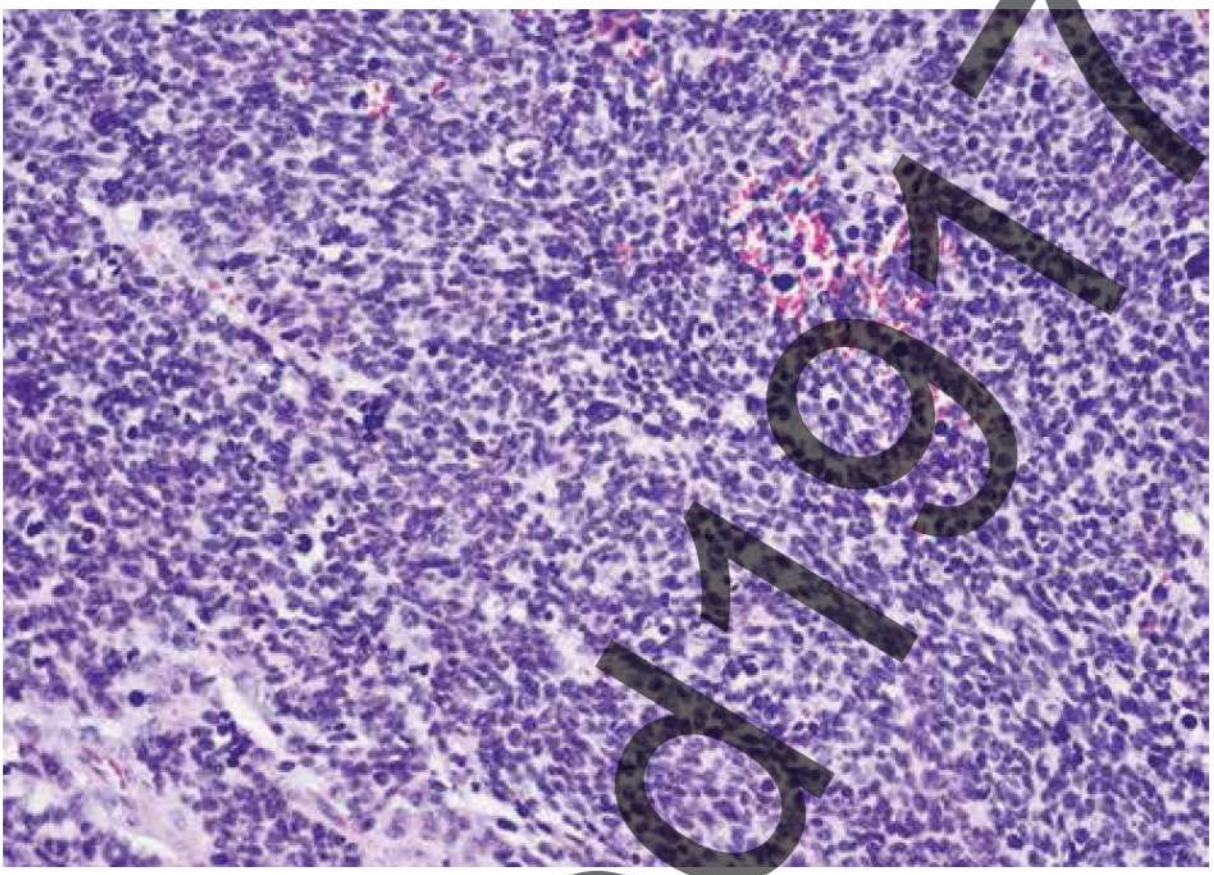


РИС. 2.20. Синоназальный нейроэндокринный рак. Мелкоклеточный вариант. Клетки среднего размера со скудной цитоплазмой и гиперхромными ядрами. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

Высоко- и умеренно дифференцированный варианты нейроэндокринного рака, ранее обозначаемые термином «карциноиды», в синоназальном тракте практически не описаны. Часть из представленных опухолей, особенно с вовлечением в процесс клиновидной пазухи, в последующем оказывалась эктопированной аденомой гипофиза.

Дифференциальный диагноз:

- Ольфакторная нейробластома.
- Синоназальный недифференцированный рак.
- Плоскоклеточный неороговевающий рак.
- Лимфомы.
- Саркома Юинга.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с нейроэндокринными маркерами CD56, синаптофизином, хромогранином А. Dot-like экспрессия панцитокератина. Иммунопозитивная реакция с p16 в отличие от недифференцирвоанного синоназального рака.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

2.10. АДЕНОКАРЦИНОМА, ИНТЕСТИНАЛЬНЫЙ ТИП

Определение. Первичная злокачественная железистая опухоль носовой полости и околоносовых пазух, гистологически аналогичная аденокарциноме или аденоме кишечника, в исключительных случаях — нормальной слизистой оболочке тонкой кишки.

Синонимы. Аденокарцинома толстокишечного типа, аденокарцинома тонкокишечного типа.

Эпидемиология и клиническая картина. Крайне редкая опухоль синоназального тракта. Чаще подвержены люди, занятые в деревообрабатывающей и кожевенной промышленности. Мужчины поражаются в 3–4 раза чаще, чем женщины, что, вероятно, связано с родом деятельности. Возрастной диапазон широкий, чаще — старшие возрастные группы с медианой 60–70 лет. Наиболее частыми локализациями опухоли являются решетчатая и верхнечелюстная пазухи, полость носа (латеральная стенка носовых полостей, средняя носовая раковина). Клинически отмечается односторонняя заложенность носа, ринорея, эпистаксис, боль, экзофтальм.

Морфологическая картина. Опухоль микроскопически аналогична аденокарциноме кишечника с формированием железистых, папиллярных и тубулярных структур, покрытых цилиндрическим эпителием с наличием бокаловидных, нейроэндокринных клеток и клеток Панета (рис. 2.21–2.25). Часто наблюдаются поля слизи с плавающими в ней эпителиальными комплексами и/или перстневидными клетками.

В свое время были предложены две системы классификации синоназальной аденокарциномы интестинального типа:

I. Barnes:
- папиллярная;
- толстокишечная;
- солидная;
- муцинозная;
- смешанная.

II. Kleinasser и Schroeder:
- папиллярный тубулярный цилиндроклеточный вариант I–III типа (I — высокодифференцированный, II — умеренно дифференцированный, III — низкодифференцированный);
- альвеолярный бокаловидноклеточный тип;
- перстневидноклеточный тип;
- переходный тип.

Дифференциальный диагноз:
- Аденокарцинома метастатического происхождения.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

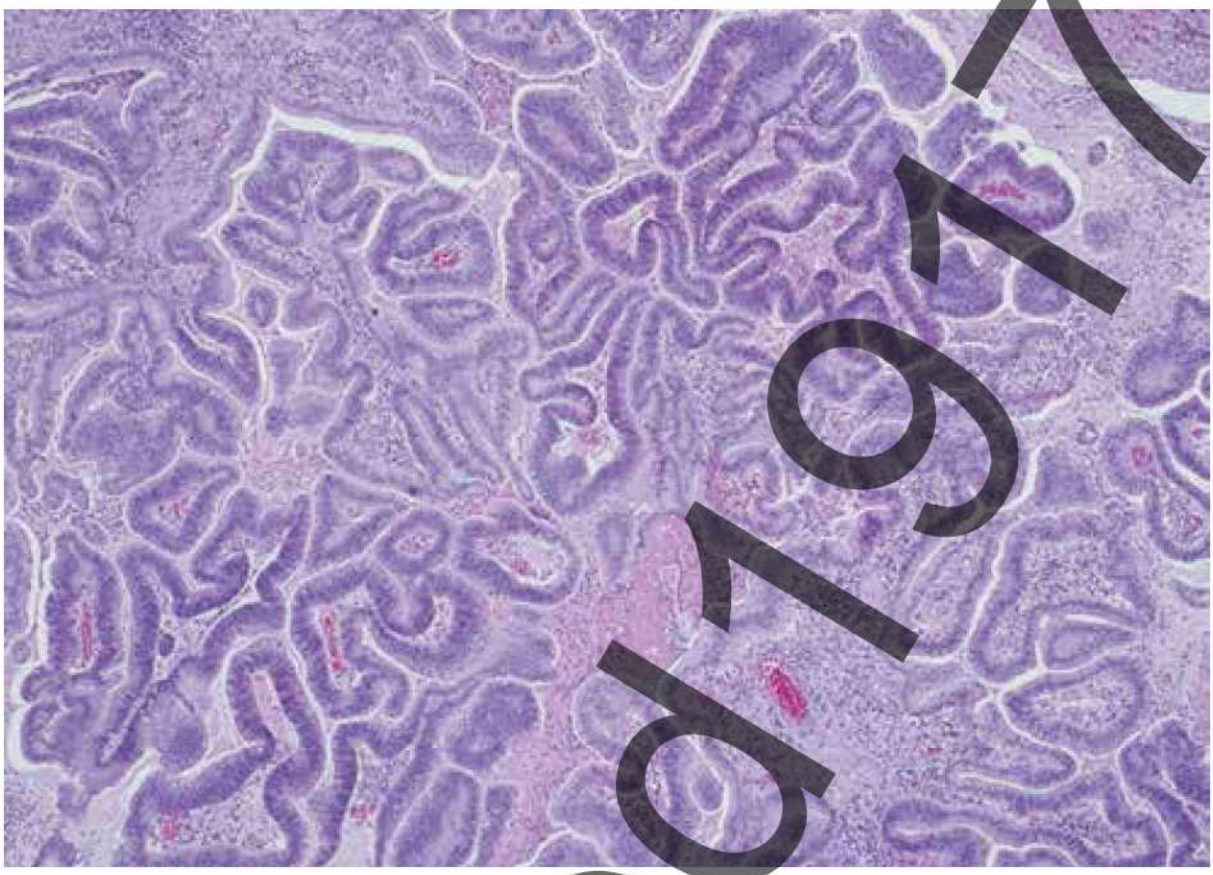


РИС. 2.21. Аденокарцинома, интестинальный тип. Папиллярные структуры. Окраска гематоксилином и эозином, ×40



РИС. 2.22. Аденокарцинома, интестинальный тип. Эпителиальная выстилка. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917



РИС. 2.23. Аденокарцинома, интестинальный тип. Бокаловидные клетки. PAS-реакция, ×200

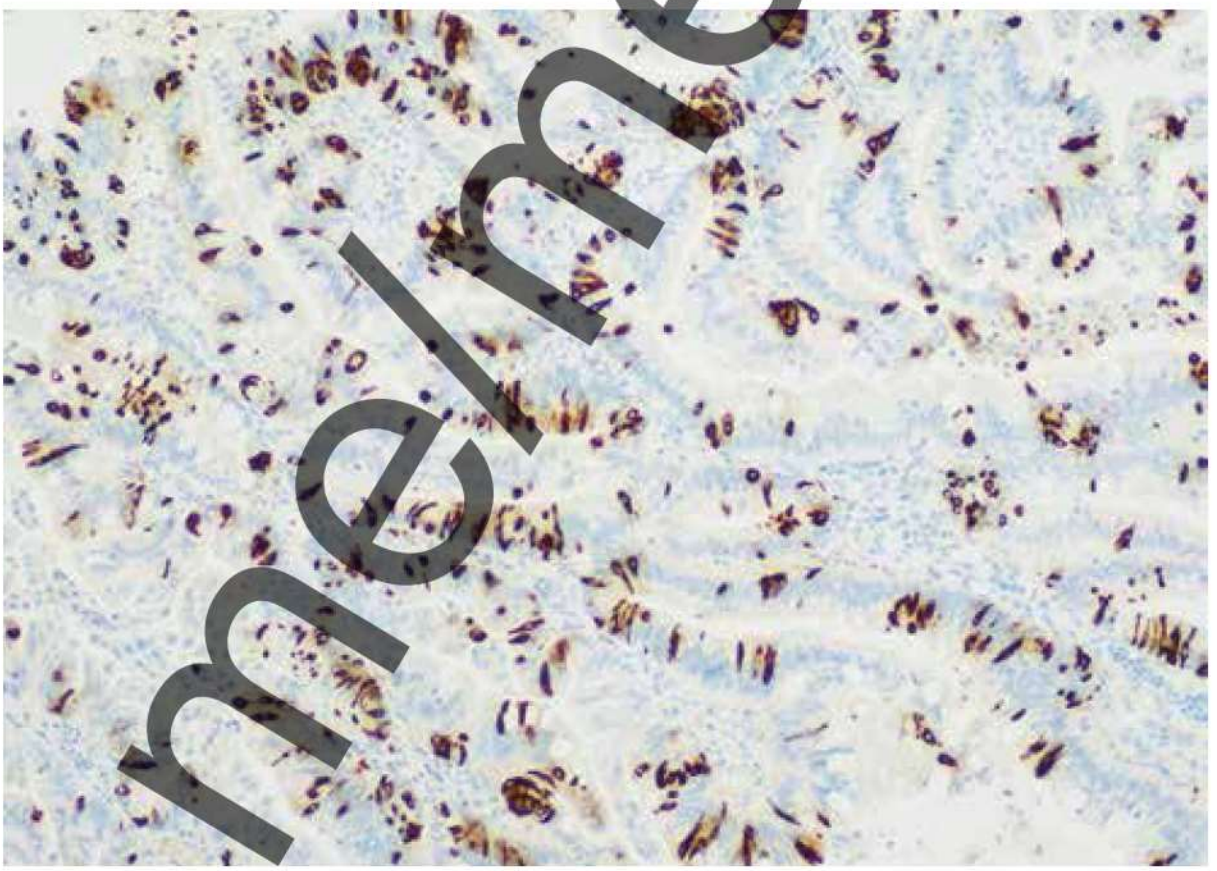


РИС. 2.24. Аденокарцинома, интестинальный тип. Нейроэндокринные клетки. ИГХ-исследование, реакция с антителами к хромогранину, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

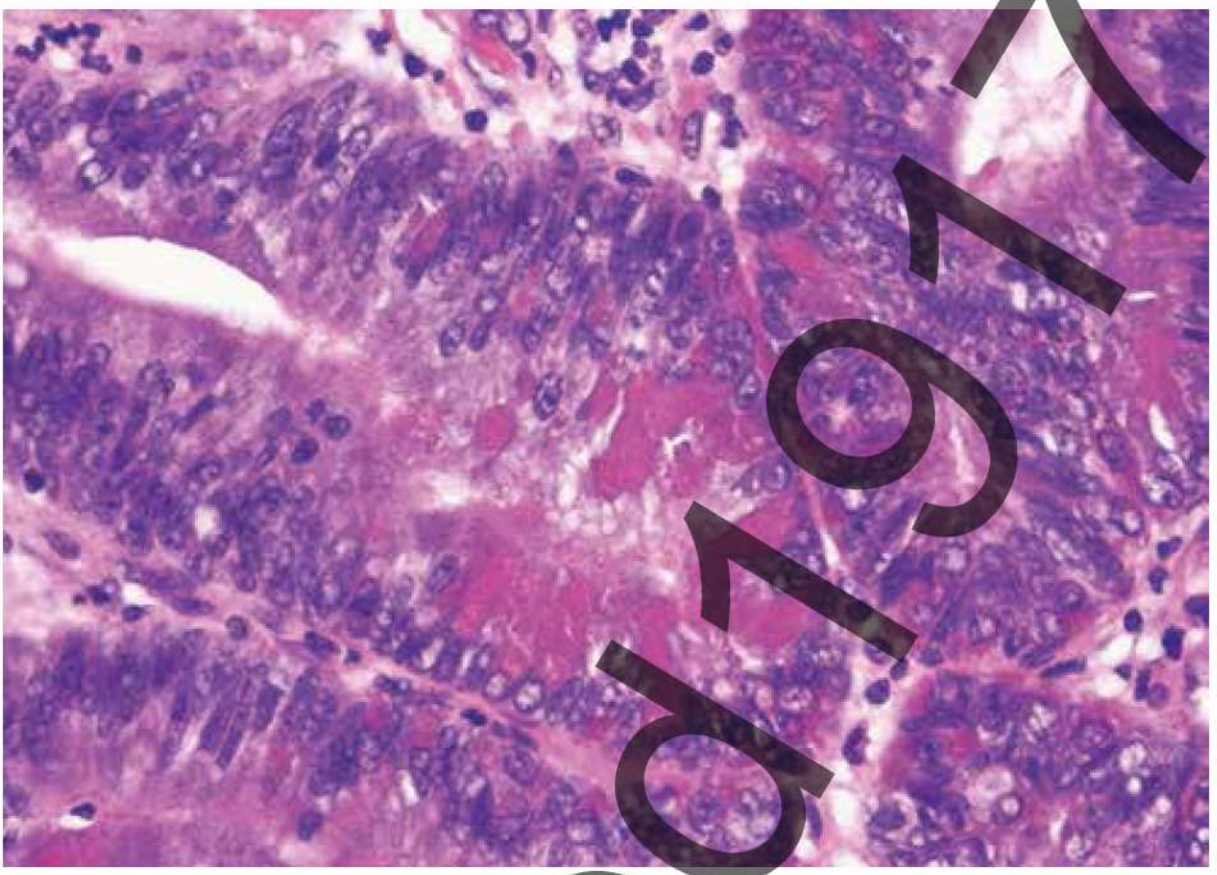


РИС. 2.25. Аденокарцинома, интестинальный тип. Клетки Панета. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

NB! Не существует морфологических черт или ИГХ-маркеров, отличающих первичную синоназальную аденокарциному кишечного типа от метастатической толстокишечной аденокарциномы.

- Синоназальная папиллома.
- Папиллярный синусит.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину, CK20, CDX2, SATB2, виллину, EMA. Вариабельная экспрессия CK7.

2.11. АДЕНОКАРЦИНОМА, НЕИНТЕСТИНАЛЬНЫЙ ТИП

Определение. Первичная злокачественная железистая опухоль синоназального тракта, гистологически не имеющая признаков опухоли слюн-

t.me/med1917
https://t.me/med1917

ных желез и/или кишечной аденокарциномы. Данные опухоли подразделяются на аденокарциномы низкой и высокой степени злокачественности.

Синонимы. Тубулопапиллярная аденокарцинома низкой степени злокачественности, аденокарцинома низкой степени злокачественности, серомуцинозная аденокарцинома, почечноклеточноподобный рак.

Эпидемиология и клиническая картина. Крайне редкие опухоли носа и околоносовых пазух, возникающие у лиц различного возраста (описаны случаи в 9–80 лет), но чаще поражающие людей старшего возраста. Этиологические факторы неизвестны. Клиническая картина неспецифична, обусловлена наличием объемного образования в синоназальном тракте. При рентгенологическом исследовании отмечается инвазивный рост в прилежащие структуры с деструкцией костной ткани.

Морфологическая картина. *Аденокарцинома низкой степени злокачественности:* четко отграниченный неинкапсулированный узел опухоли, часто с инвазивным ростом, представленный папиллярным и/или тубулярным типом роста (рис. 2.26). Выявляются множественные одинаковые мелкие железистоподобные или ацинарные структуры, располагающиеся «спинка к спинке», выстланные одним слоем кубических или цилиндрических клеток (рис. 2.27). Клетки мономорфные, с округлым базально расположенным ядром и эозинофильной цитоплазмой (рис. 2.28). Отдельные железистоподобные структуры кистозно расширены (рис. 2.29). Митозы редкие. Атипические митозы и некрозы отсутствуют.

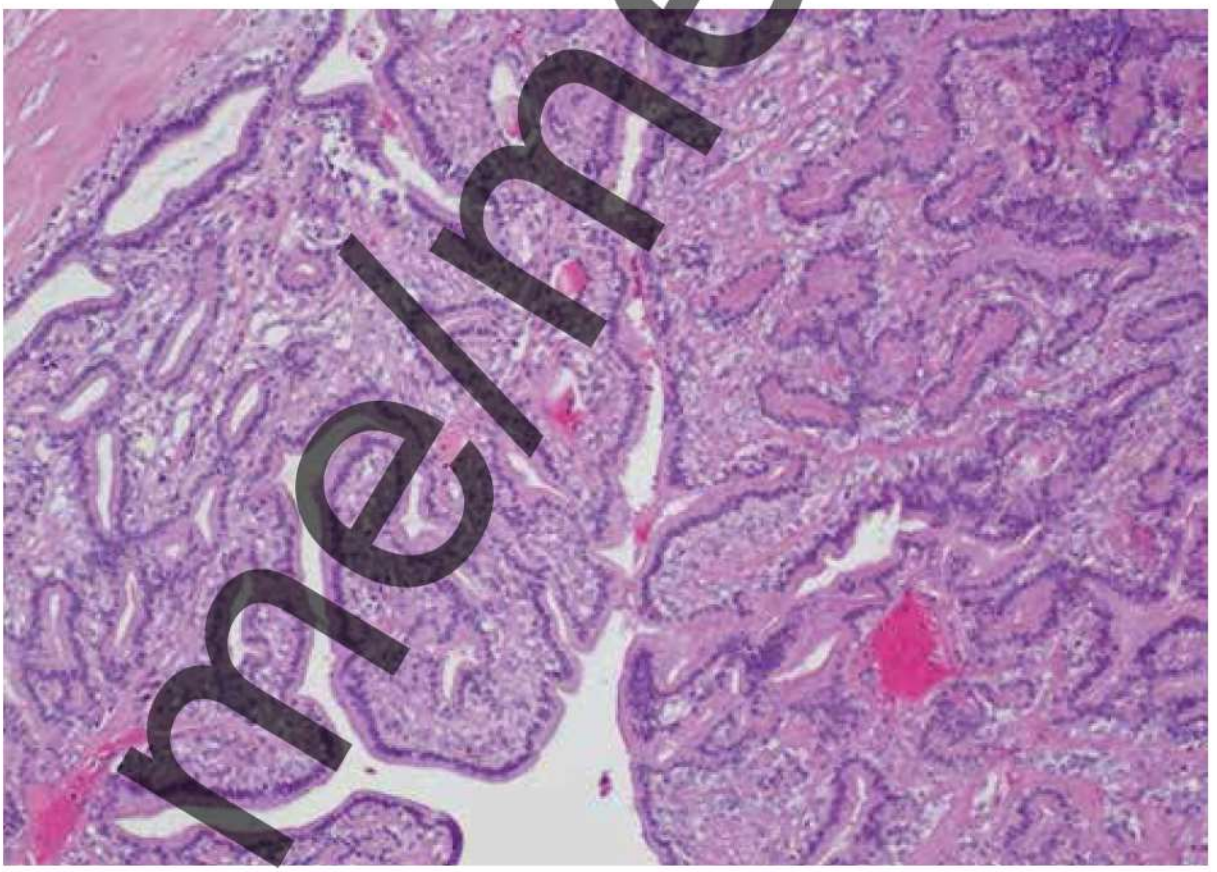


Рис. 2.26. Аденокарцинома, неинтестинальный тип. Папиллярный и тубулярный типы роста. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

https://t.me/med1917

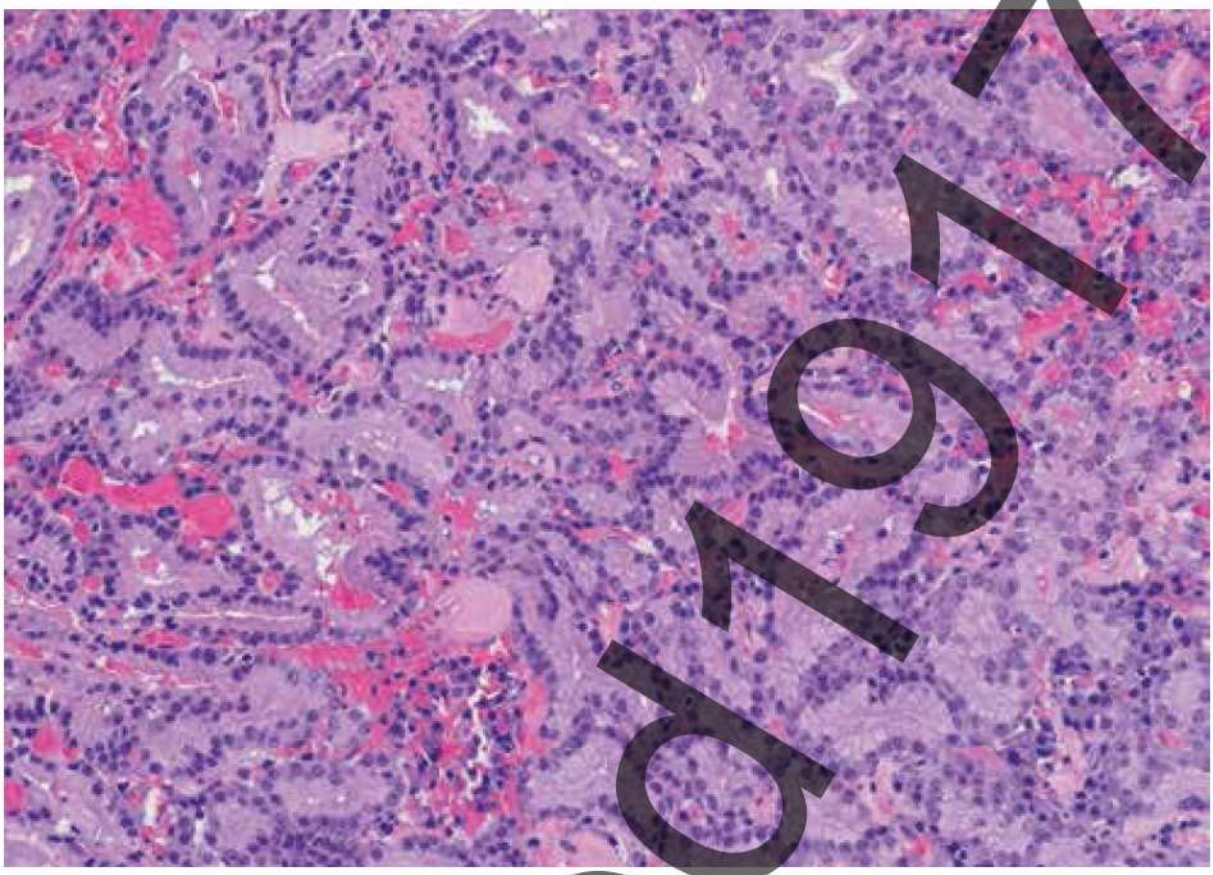


Рис. 2.27. Аденокарцинома, неинтестинальный тип. Железы располагаются «спинка к спинке». Окраска гематоксилином и эозином, ×100

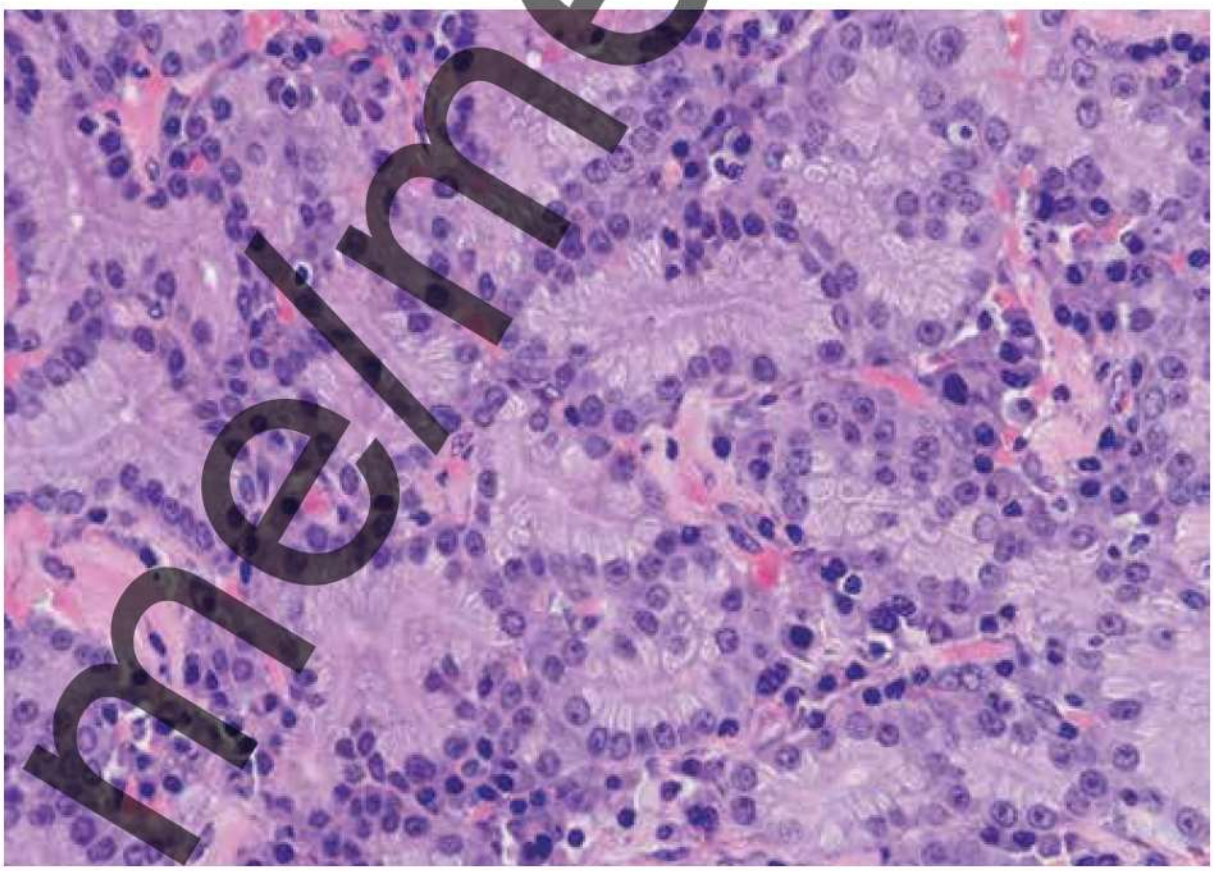


Рис. 2.28. Аденокарцинома, неинтестинальный тип. Относительно мономорфные клетки опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

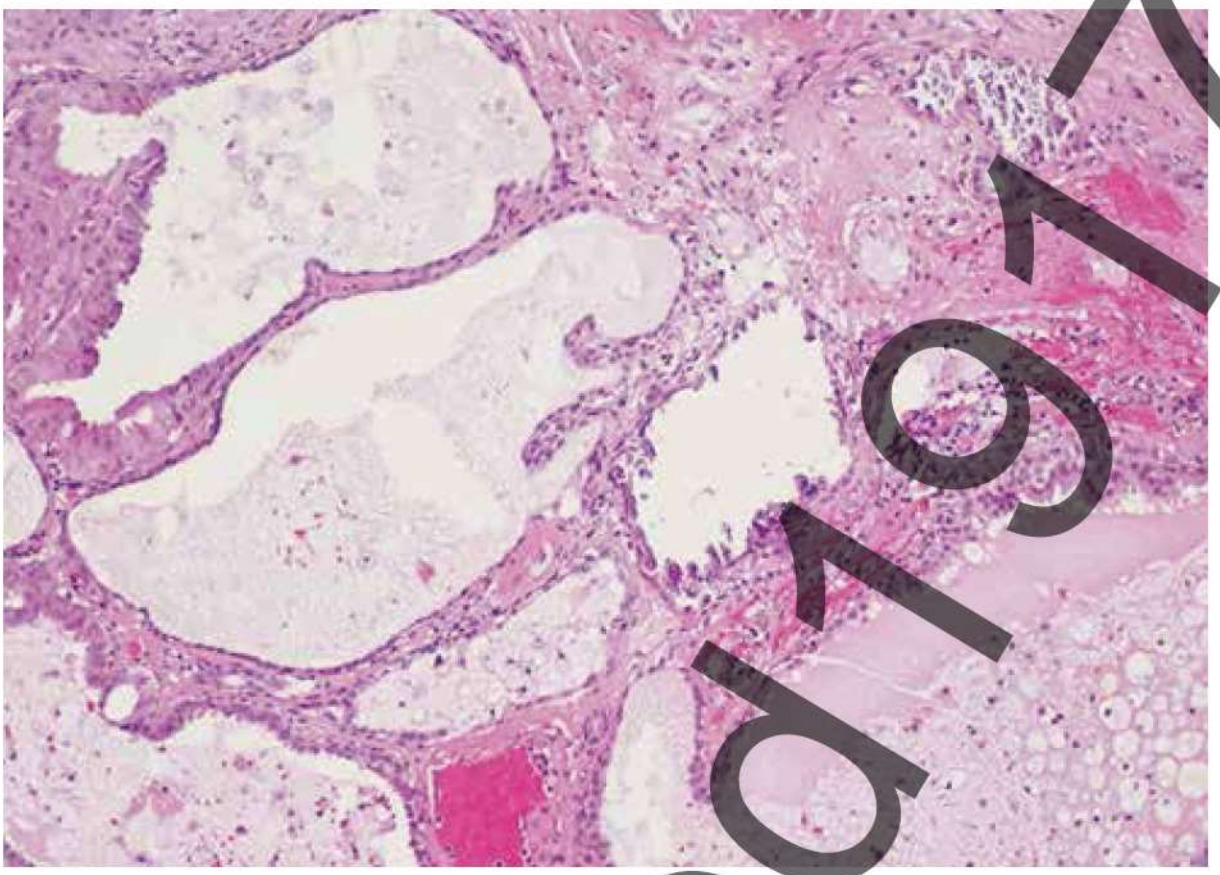


Рис. 2.29. Аденокарцинома, неинтестинальный тип. Наличие кистозных полостей в опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

Выделяют следующие варианты аденокарциномы низкой степени злокачественности:

- папиллярный;
- светлоклеточный;
- онкоцитарный (рис. 2.30).

В пределах одной опухоли могут выявляться участки различных вариантов.

Относительная мономорфность опухолевых клеток и отсутствие или небольшое количество митозов могут производить ложное впечатление доброкачественного характера опухоли. В связи с этим следует обращать внимание на следующие гистологические черты:

- сложная гистоархитектоника опухоли;
- отсутствие миоэпителиальных или базальных клеток;
- отсутствие капсулы;
- инвазивный рост в окружающие ткани.

Аденокарцинома высокой степени злокачественности преимущественно имеет солидный тип роста, но могут встречаться железистоподобные структуры и/или отдельные бокаловидные клетки. Клеточный полиморфизм от умеренного до выраженного. Отмечается инвазия в окружающие ткани. Опухоль имеет большое количество митозов, поля некрозов.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

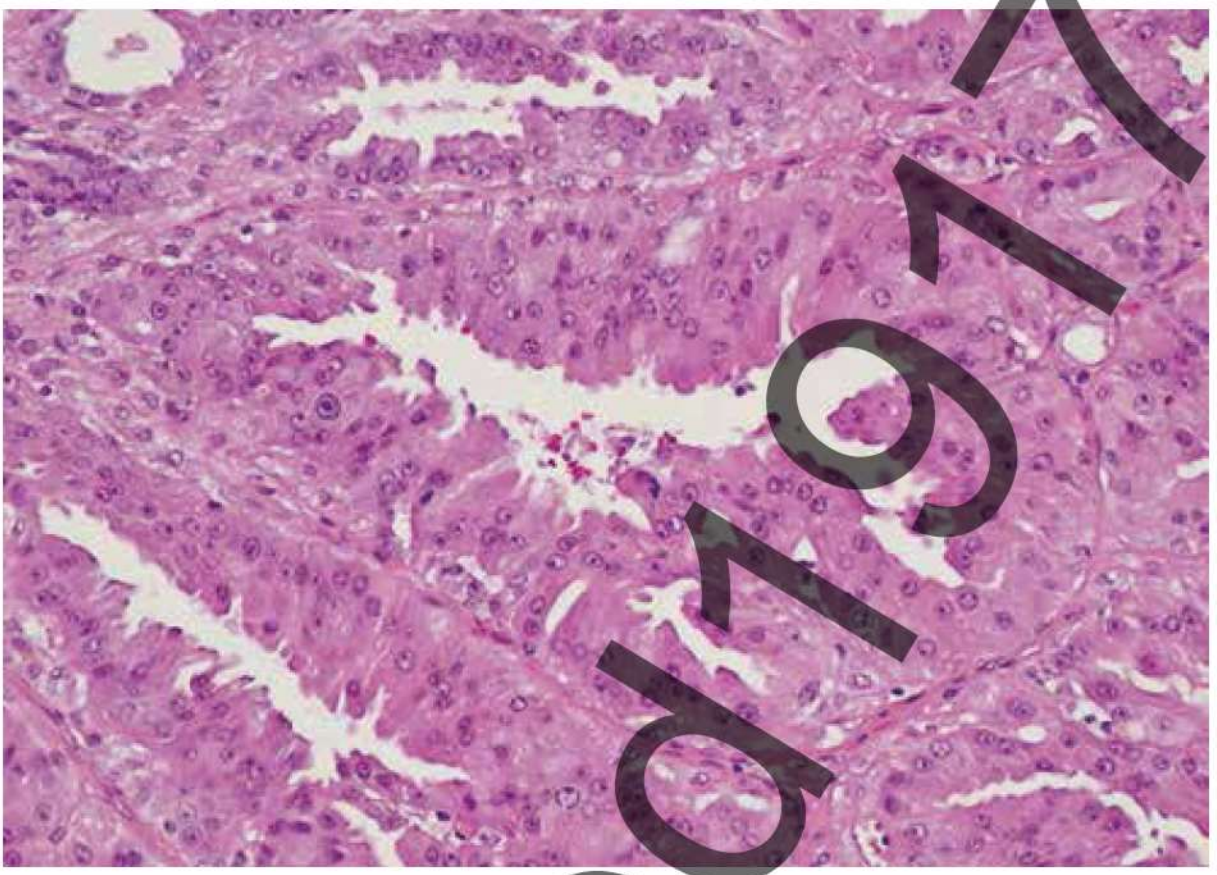


Рис. 2.30. Аденокарцинома, неинтестинальный тип. Онкоцитарный тип эпителия. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

Среди гистологических типов аденокарциномы высокой степени злокачественности стоить выделить светлоклеточный вариант, который представлен группами и полями мономорфных клеток с оптически пустой цитоплазмой, напоминающий метастаз светлоклеточного почечноклеточного рака. Ранее его рассматривали как синоназальный почечноклеточноподобный рак. В целом светлоклеточный вариант аденокарциномы производит впечатление высокодифференцированной опухоли в связи с отсутствием выраженного полиморфизма, некрозов, периневрального и лимфоваскулярной инвазии.

При PAS-реакции в просветах железистых структур обоих вариантов аденокарцином выявляется положительное вещество (рис. 2.31). Наряду с этим в аденокарциномах высокой степени злокачественности может присутствовать интрацитоплазматический муцин.

Дифференциальный диагноз:

- Папиллярный синусит.
- Синоназальная папиллома, онкоцитарный тип.
- Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома.
- Аденокарцинома, кишечный тип.
- Метастаз папиллярного рака щитовидной железы.
- Метастаз светлоклеточного почечноклеточного рака.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

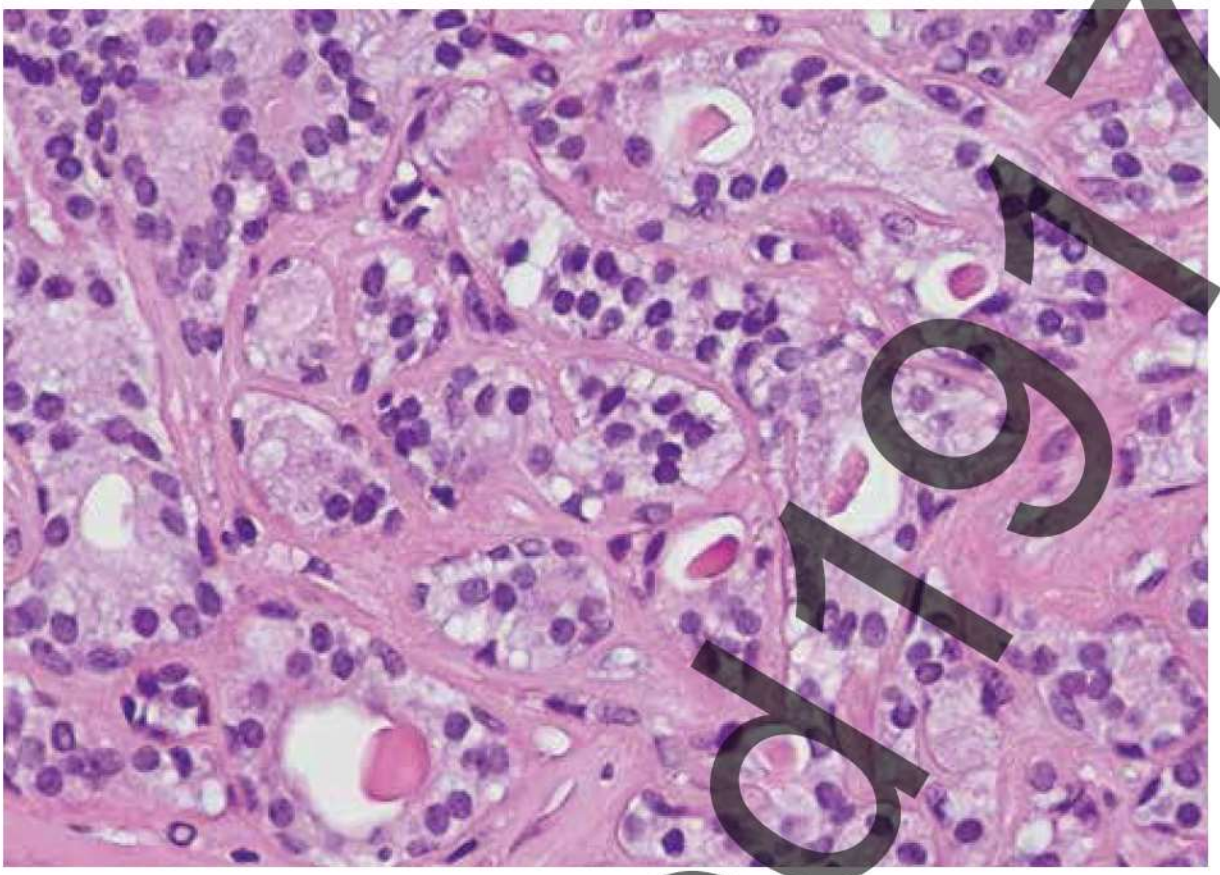


РИС. 2.31. Аденокарцинома, неинтестинальный тип. Эозинофильное вещество в просветах железистых структур. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

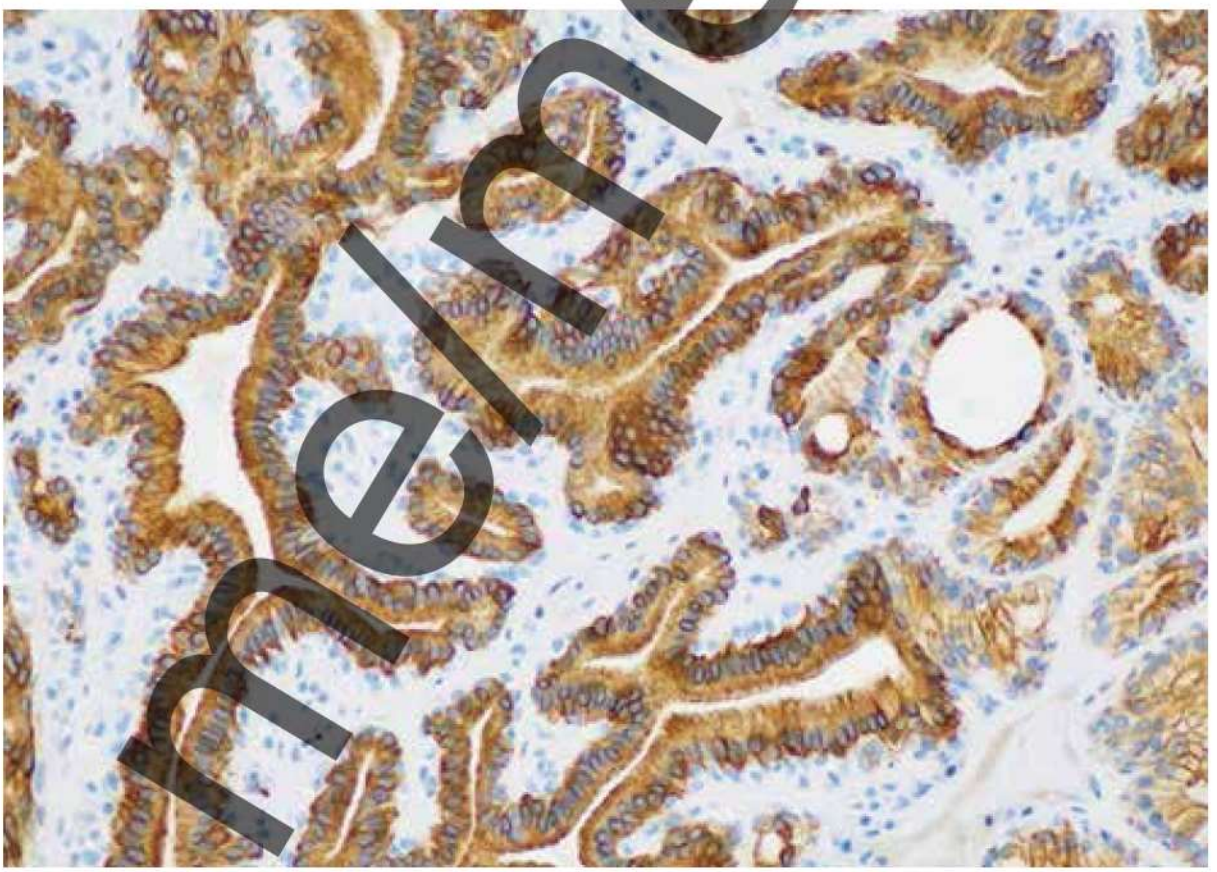


РИС. 2.32. Аденокарцинома, неинтестинальный тип. ИГХ-исследование, реакция с антителами к CK7, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к CK7 (рис. 2.32), S100. Иммунонегативная реакция с антителами к CK20, CDX2, MUC2, виллину, тиреоглобулину, p63.

2.12. НАЗОФАРИНГЕАЛЬНЫЙ ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ РАК

Определение. Рак назофарингеальной области, демонстрирующий плоскоклеточную дифференцировку. Данный термин включает ороговевающий, неороговевающий и базалоидный плоскоклеточный варианты рака.

Синонимы. Лимфоэпителиальный рак, недифференцированный рак с лимфоидной стромой, плоскоклеточный неороговевающий рак.

Эпидемиология и клиническая картина. Назофарингеальный рак — относительно редкая опухоль, чаще обнаруживается у лиц азиатского происхождения. Поражаются разные возрастные группы, пики заболевания приходятся на периоды 15–25 и 50–70 лет. Преобладает у мужчин (3:1). Может быть связан с ВЭБ и ВПЧ.

Одна из частых локализаций опухоли — область носоглоточного отверстия евстахиевой трубы (розенмюллерова ямка), что способствует обструкции среднего уха с развитием вторичного серозного отита и потери слуха. Второй частой локализацией опухоли является верхняя часть задней стенки носоглотки. При визуальном осмотре носоглотки опухоль выявляется крайне редко. Несмотря на это, выполнение диагностической биопсии именно из области носоглоточного отверстия евстахиевой трубы позволяет с высокой вероятностью поставить диагноз.

Опухоль отличается агрессивным поведением, прорастает в основание черепа, V–VI черепные нервы с развитием соответствующей симптоматики, может врастать в подлежащие структуры: подвисочную ямку, орбиту, ротоглотку, околоносовые пазухи. По причине развитой сети лимфатических сосудов носоглотки отмечается раннее метастазирование в регионарные лимфатические узлы.

Важной особенностью клинического течения является наличие метастазов в шейных лимфатических узлах (позади грудино-ключично-сосцевидной мышцы и на уровне угла нижней челюсти), выявляемых примерно в 50 % случаев при первичной постановке диагноза. Опухоли головы и шеи других локализаций редко метастазируют именно в данные группы лимфатических узлов. Гематогенные метастазы чаще определяются в костях, легких и печени.

Морфологическая картина. Опухоль не имеет макроскопических особенностей и может быть представлена бугристой поверхностью сли-

t.me/med1917
https://t.me/med1917

зистой оболочки, иногда с изъязвлением, или отдельными опухолевыми узлами. В ряде случаев опухоль макроскопически неопределима.

Гистологически выделяют три типа опухоли:

1) ороговевающий;
2) неороговевающий;
3) базалоидный плоскоклеточный.

Ороговевающий плоскоклеточный назофарингеальный рак имеет признаки плоскоклеточной дифференцировки (наличие межклеточных мостиков и/или очагов ороговения), часто с десмопластической реакцией окружающей стромы. Морфологически аналогичен любым другим плоскоклеточным ороговевающим опухолям, возникающим в голове и шее. Так же как и при других локализациях, данный вариант может быть высоко-, умеренно- и низкодифференцированным.

Неороговевающий плоскоклеточный назофарингеальный рак представлен разрозненными солидными очагами или островками и трабекулами опухолевых клеток, перемежающихся с различным количеством лимфоцитов и плазмоцитов.

Выделяют два гистологических подтипа: недифференцированный и дифференцированный. И хотя они не имеют клинического или прогностического значения, они важны морфологу для дифференциальной диагностики с другими опухолями. *Недифференцированный подтип* характеризуется двумя типами роста:

- тип Рего — трабекулы, тяжи, островки и дольки из клеток с нечеткими границами и отсутствием межклеточных мостиков (синцитиальный характер роста) (рис. 2.33–2.36);
- тип Шминке — отдельно лежащие некогезивные опухолевые клетки среди лимфоцитов. Цитоплазма опухолевых клеток скудная, ядра крупные, везикулярные, от округлой до овальной формы, с центрально расположенным крупным ядрышком. Ядра клеток часто напластовываются друг на друга. Признаки кератинизации и десмопластическая реакция стромы отсутствуют.

Дифференцированный подтип отличается клеточной стратификацией, местами напоминает переходноклеточный рак мочевого пузыря (рис. 2.37–2.39). Опухолевые клетки демонстрируют четкие межклеточные границы, очагово выявляются признаки кератинизации. Следует иметь в виду, что в редких случаях могут встречаться различные морфологические варианты (веретеновидноклеточный, папиллярный, светлоклеточный), а единичные клетки могут иметь внутриклеточный муцин, что расширяет дифференциально-диагностический ряд с опухолями слюнных желез.

Базалоидный плоскоклеточный назофарингеальный рак морфологически аналогичен базалоидным плоскоклеточным опухолям других локализаций. Представлен округлыми гнездами резко атипичных базалоидных эпителиальных клеток с высоким ядерно-цитоплазматическим

t.me/med1917

https://t.me/med1917



Рис. 2.33. Неороговевающий назофарингеальный рак, недифференцированный подтип. Островки, тяжи и дольки опухолевой ткани. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

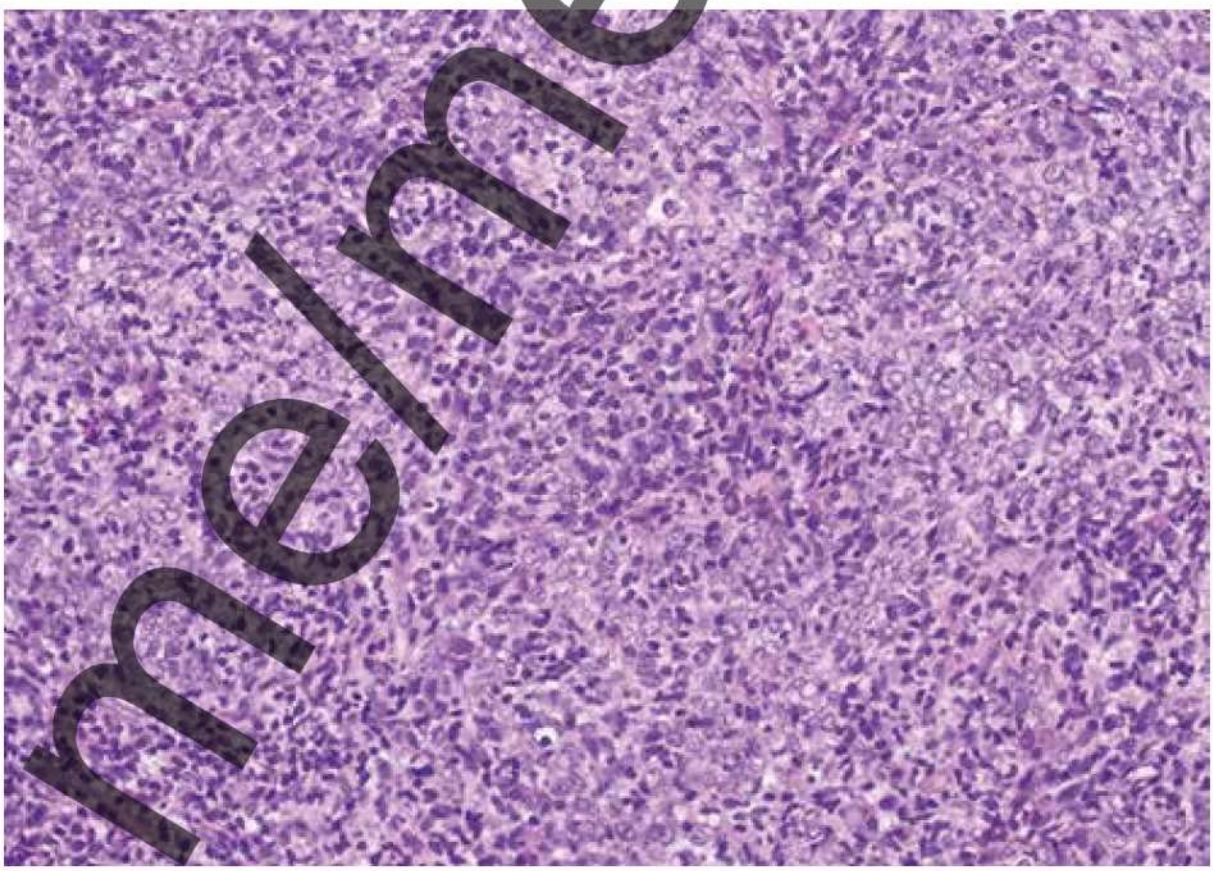


Рис. 2.34. Неороговевающий назофарингеальный рак. Деталь рис. 2.33. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

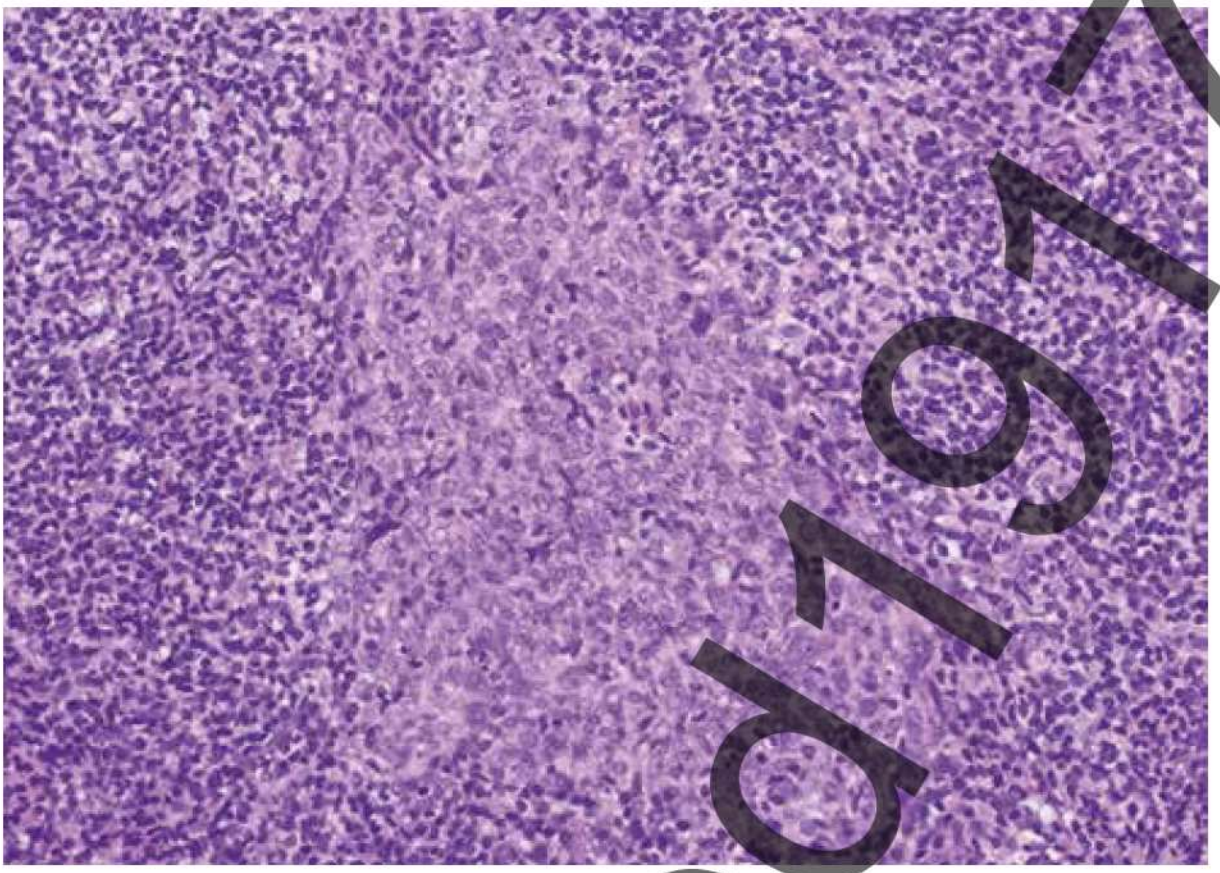


Рис. 2.35. Неороговевающий назофарингеальный рак, недифференцированный подтип. Густая лимфоцитарная инфильтрация. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

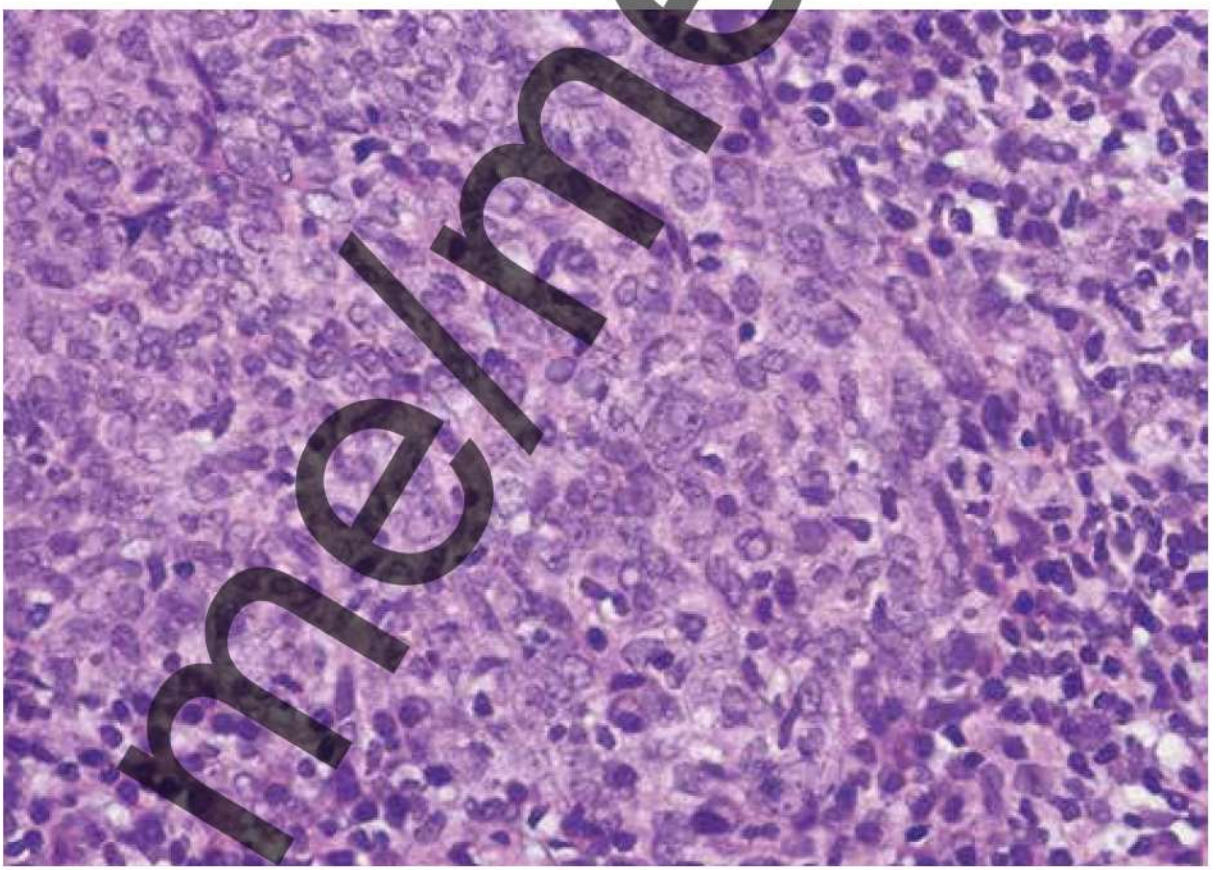


Рис. 2.36. Неороговевающий назофарингеальный рак, недифференцированный подтип. Синцитиальный характер роста. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

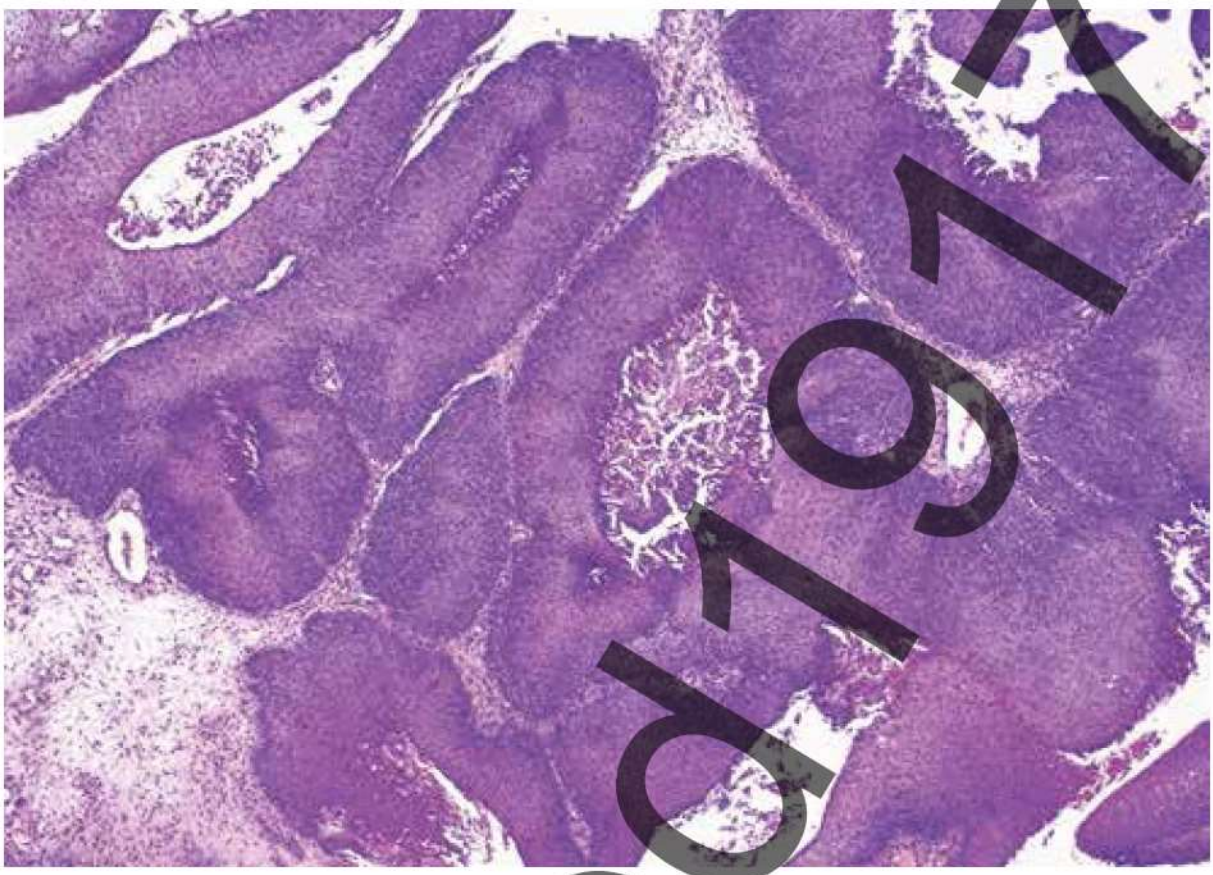


Рис. 2.37. Неороговевающий назофарингеальный рак, дифференцированный подтип. Общий вид. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

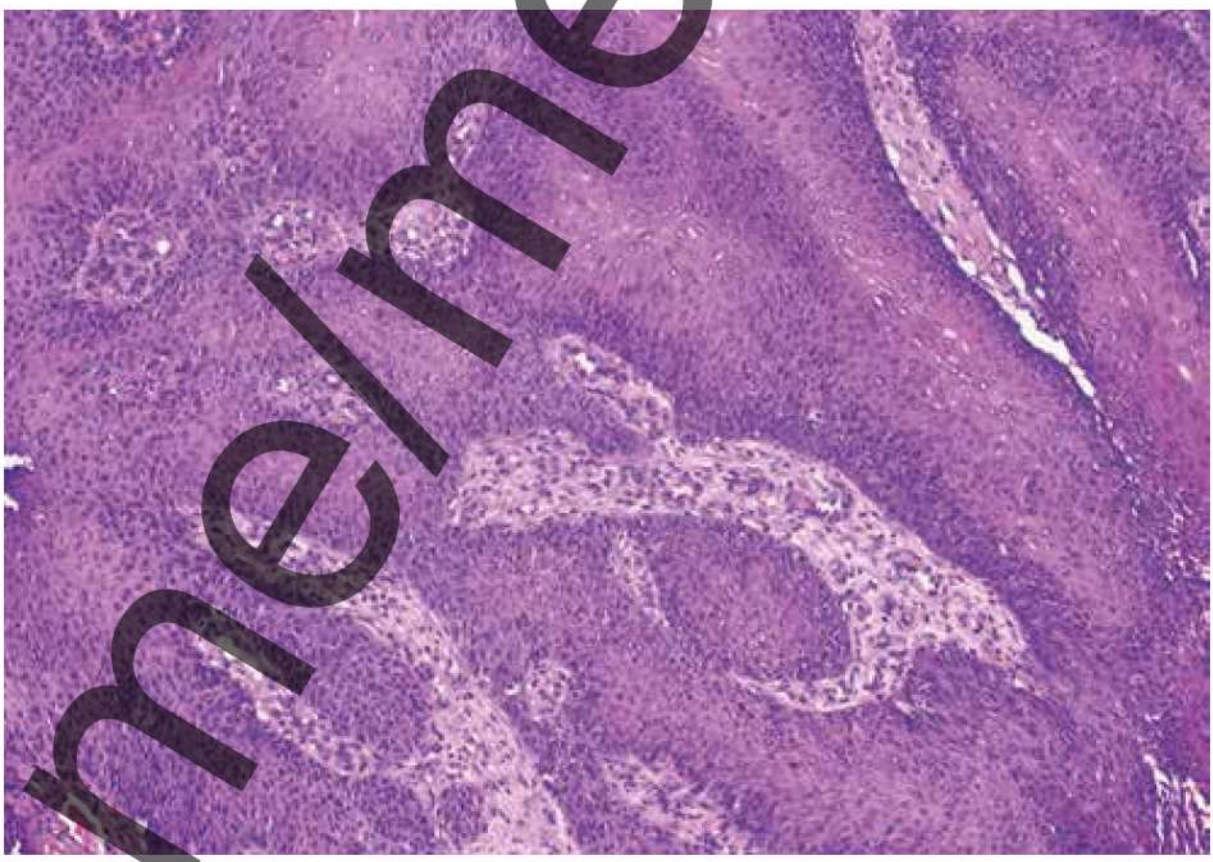


Рис. 2.38. Неороговевающий назофарингеальный рак, дифференцированный подтип. Анастомозирующие ленты и тяжи многослойного плоского неороговевающего эпителия с нарушенной гистоархитектоникой эпителиального пласта. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917
https://t.me/med1917

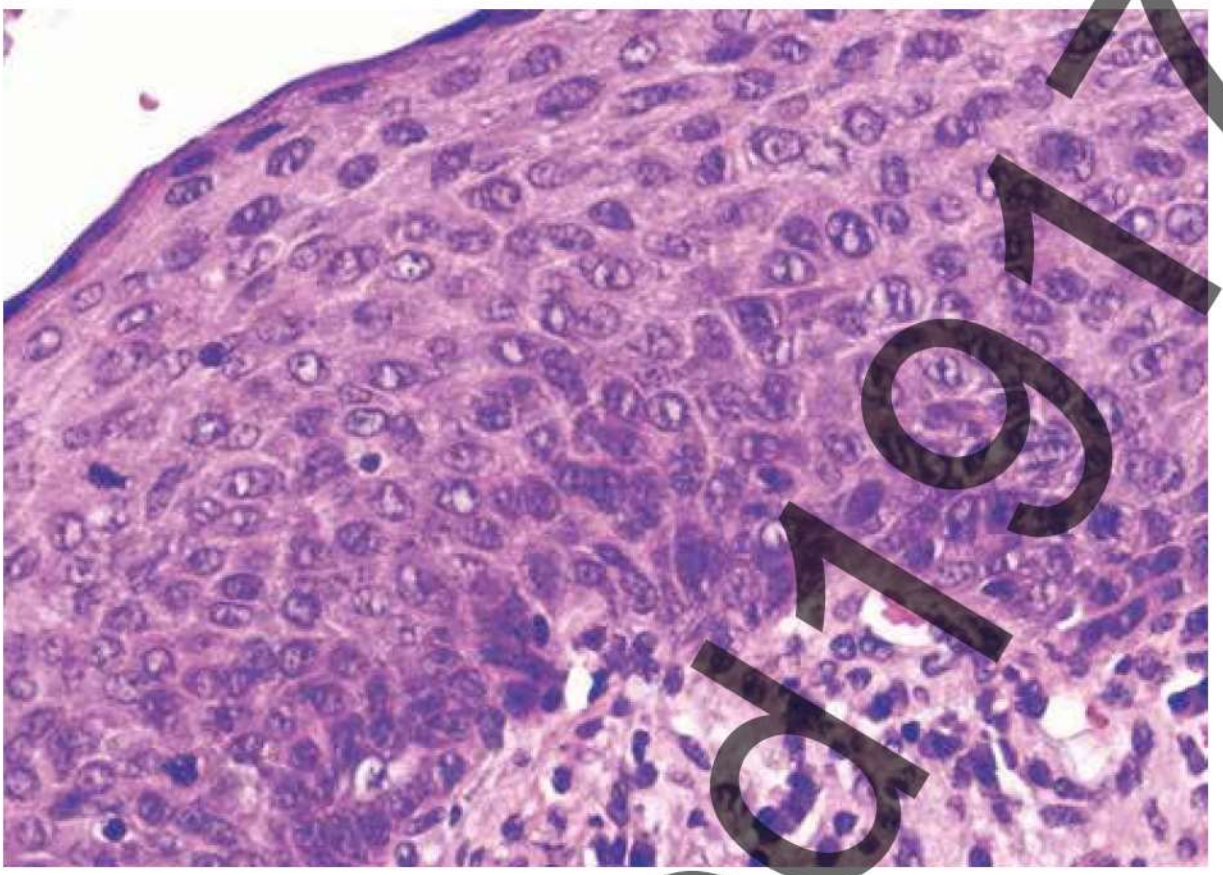


Рис. 2.39. Неороговевающий назофарингеальный рак, дифференцированный подтип. Наличие фигур митозов, в т. ч. в верхних отделах эпителиального пласта. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

соотношением и гиперхромными ядрами, с частым периферическим палисадообразным расположением ядер. Нередко встречаются комедонекрозы.

Дифференциальный диагноз:

- Недифференцированный синоназальный рак.
- Меланома слизистых оболочек.
- Лимфома.
- Рабдомиосаркома.

NB! Учитывая выраженную лимфоплазмоцитарную инфильтрацию неороговевающего назофарингеального рака недифференцированного подтипа и тот факт, что эта опухоль может встречаться у детей и лиц молодого возраста, сопровождается выраженной шейной лимфаденопатией, во всех случаях его необходимо дифференцировать с лимфомой.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к ВЭБ, панцитокератину (рис. 2.40), p63 и p40 (рис. 2.41). Иммунонегативная реакция с антителами к CK7, CK20, CD45, S100, HMB45, десмину, миоглобину, миогенину.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

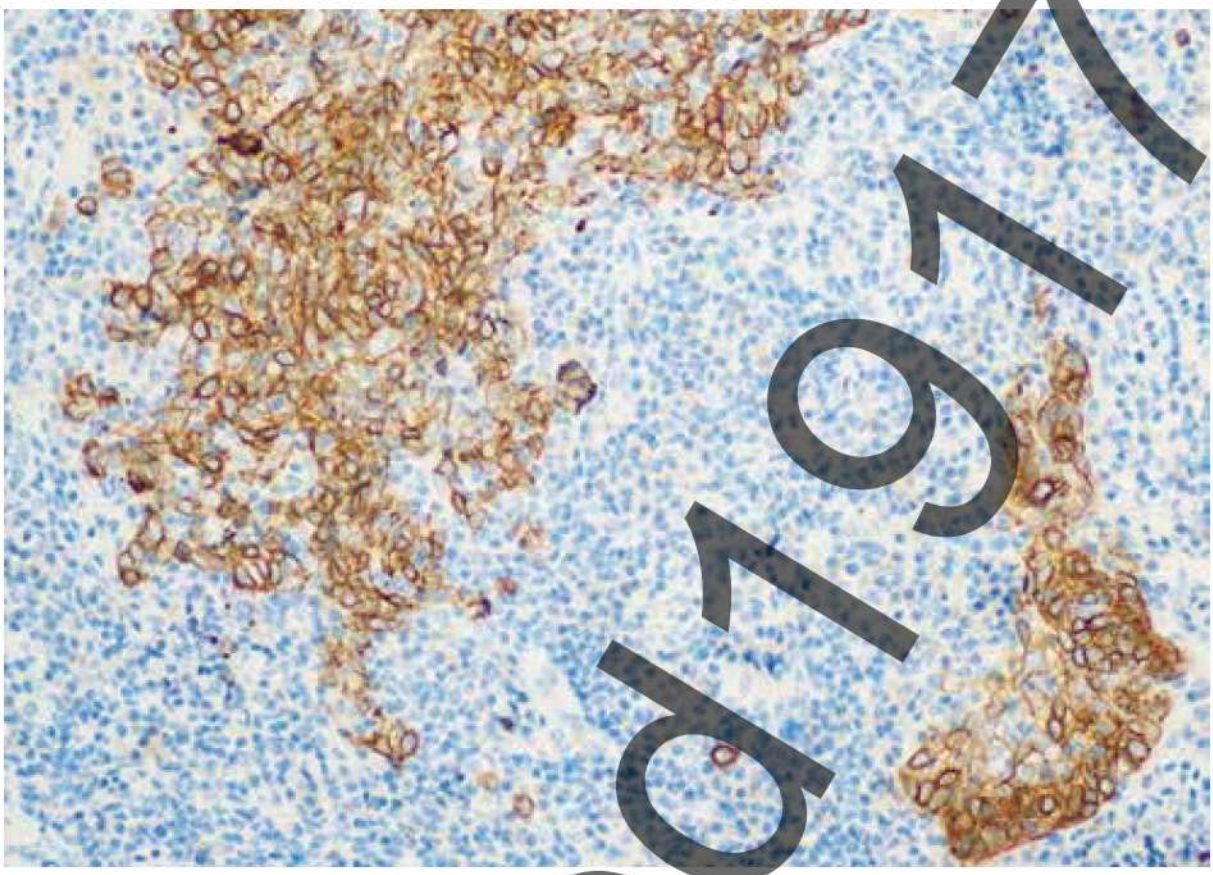


Рис. 2.40. Неороговевающий назофарингеальный рак, недифференцированный подтип. ИГХ-исследование, реакция с антителами к панцитокератину, ×200

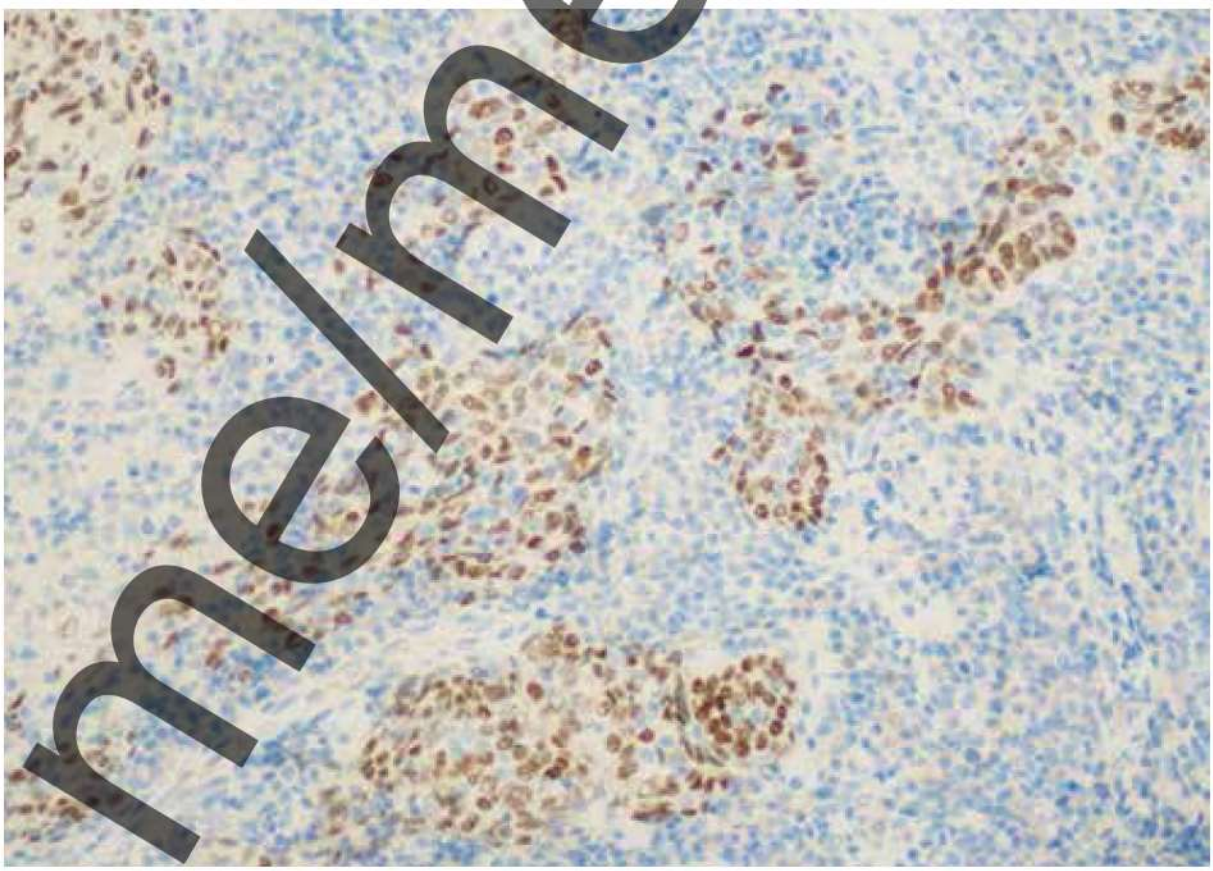


Рис. 2.41. Неороговевающий назофарингеальный рак, недифференцированный подтип. ИГХ-исследование, реакция с антителами к p40, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

2.13. НАЗОФАРИНГЕАЛЬНАЯ ПАПИЛЛЯРНАЯ АДЕНОКАРЦИНОМА

Определение. Высокодифференцированная аденокарцинома носоглотки преимущественно папиллярного строения.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая злокачественная опухоль, возникающая исключительно в носоглотке. Помимо неспецифических симптомов в виде нарушения дыхания, кровотечений может вызывать симптомы отита и/или нарушение слуха.

Морфологическая картина. Опухоль формирует сложные ветвящиеся сосочковые структуры с гиалинизированными фиброваскулярными стержнями, наряду с которыми могут обнаруживаться солидные и железистоподобные структуры. Сосочки покрыты однослойным кубическим или цилиндрическим эпителием. Ядра клеток могут быть морфологически сходными с ядрами клеток папиллярного рака щитовидной железы, однако хорошо развитые ядерные бороздки, псевдовключения и ядрышки не выявляются. Митозы отсутствуют. Могут отмечаться мелкие фокальные некрозы, а также отложение псаммомных телец и кальцификатов. Периневральная и ангиолимфатическая инвазия не выявляется.

Дифференциальный диагноз:

- Папиллярный рак щитовидной железы.
- Аденокарцинома, интестинальный тип.
- Папиллярная аденокарцинома слюнных желез низкой степени злокачественности.
- Внутрипротоковая папиллома слюнной железы.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к CK5, CK6, CK7, EMA, TTF-1. Иммунонегативная реакция с антителами к тиреоглобулину.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

3 ТЕРАТОКАРЦИНОСАРКОМА

Определение. Редкая злокачественная опухоль, характеризующаяся чертами тератомы и карциносаркомы при отсутствии злокачественного эмбрионального компонента.

Синонимы. Злокачественная тератома, бластома, тератокарцинома, тератоидная карциносаркома.

Эпидемиология и клиническая картина. Чаще встречается у мужчин старшего возраста (медиана 60 лет). Может поражать полость носа, решетчатую и верхнечелюстную пазухи.

Морфологическая картина. Тератокарциносаркома представлена комбинацией эпителиального, мезенхимального, нейроэктодермального компонентов, каждый из которых может иметь как доброкачественные, так и однозначно злокачественные черты.

Эпителиальный компонент включает ороговевающий и неороговевающий плоский эпителий, многорядный реснитчатый эпителий и железистоподобные или протоковые структуры. Важным диагностическим признаком является наличие гнезд незрелого плоского эпителия с обильной светлой цитоплазмой.

Нейроэктодермальные участки напоминают ольфакторную нейробластому с формированием розеток, ганглиозных клеток и глиальной дифференцировкой.

Мезенхимальный компонент также может быть вариабельным и состоит из хондробластического, рабдомиобластического, саркоматоидного и миксоидного участков.

Несмотря на сложный состав опухоли, отсутствуют злокачественные герминоклеточные компоненты (семинома, опухоль желточного мешка, хориокарцинома).

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз включает широкий спектр опухолей и зависит от преобладающего компонента в тератокарциносаркоме. Постановка диагноза может быть затруднительна или даже невозможна при малом объеме материала диагностических биопсий.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

4 СИНОНАЗАЛЬНЫЕ ПАПИЛЛОМЫ

Определение. Группа доброкачественных опухолей синоназального тракта папиллярного строения. Включает в себя три различных морфологических типа:

1) инвертированный;
2) онкоцитарный;
3) экзофитный.

Эпидемиология и клиническая картина. Клинические симптомы всех папиллом неспецифичны, включают обструкцию дыхательных путей, эпистаксис, боль, гнойное отделяемое и пролтоз, связанный с выраженной костной эрозией. Описаны случаи вовлечения среднего уха и височной кости. Частота составляет 1–2 случая на 100 000 населения. Чаще поражаются мужчины на 5–6-м десятилетии жизни.

4.1. СИНОНАЗАЛЬНАЯ ПАПИЛЛОМА, ИНВЕРТИРОВАННЫЙ ТИП

Эпидемиология и клиническая картина. Наиболее часто встречающийся тип синоназальных папиллом. Чаще всего поражается носовая полость и медиальная стенка верхнечелюстных пазух; такие локализации, как решетчатый синус, лобная пазуха и перегородка носа, более редкие. Встречаются множественные очаги, а также билатеральные поражения.

Морфологическая картина. Макроскопически представлена полиповидным мелкобугристым образованием белесовато-серого цвета, плотной консистенции, на разрезе с включением разноразмерных более плотных очагов (рис. 4.1). Макроскопическая картина может быть неотличима от простых фиброзно-отечных полипов синоназального тракта.

Микроскопически выявляются множественные булавовидные инвагинации покровного эпителия в подлежащую отечную строму и формирование некоторого количества экзофитных папиллярных структур. Гнезда и тяжи опухоли выстланы многослойным плоским неороговевающим и/или реснитчатым эпителием с базальноклеточной гиперплазией

t.me/med1917
https://t.me/med1917

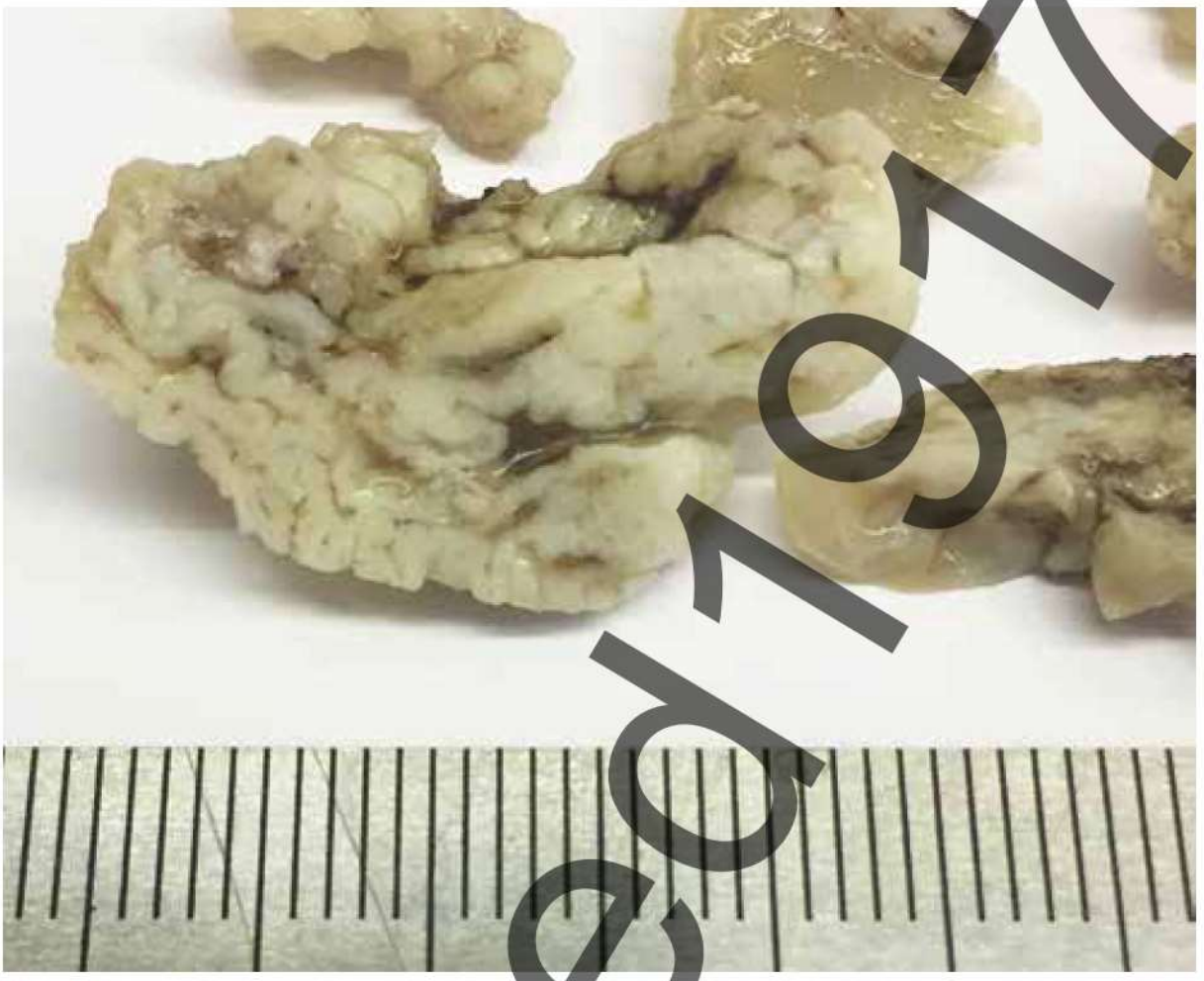


Рис. 4.1. Синоназальная папиллома, инвертированный тип. Макроскопический вид

(рис. 4.2). Чаще преобладает многослойный плоский неороговевающий или переходный эпителий толщиной 5–30 клеток, на поверхности которого могут встречаться столбчатые реснитчатые клетки. В отличие от злокачественных опухолей с инвазивным характером роста эпителиальные гнезда синоназальной папилломы инвертированного типа всегда окружены базальной мембраной (рис. 4.3).

Одной из характерных черт является наличие интраэпителиальной инфильтрации сегментоядерных лейкоцитов с формированием интраэпителиальных микроабсцессов. Митозы редкие и располагаются в базальных слоях эпителия.

При микроскопическом исследовании инвертированной папилломы всегда следует помнить о возможной злокачественной трансформации данного процесса. При инвертированном типе синоназальной папилломы может выявляться:

- плоскоклеточный ороговевающий и неороговевающий рак (рис. 4.4 и 4.5);
- веррукозный рак;
- мукоэпидермоидный рак;
- синоназальный недифференцированный рак.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

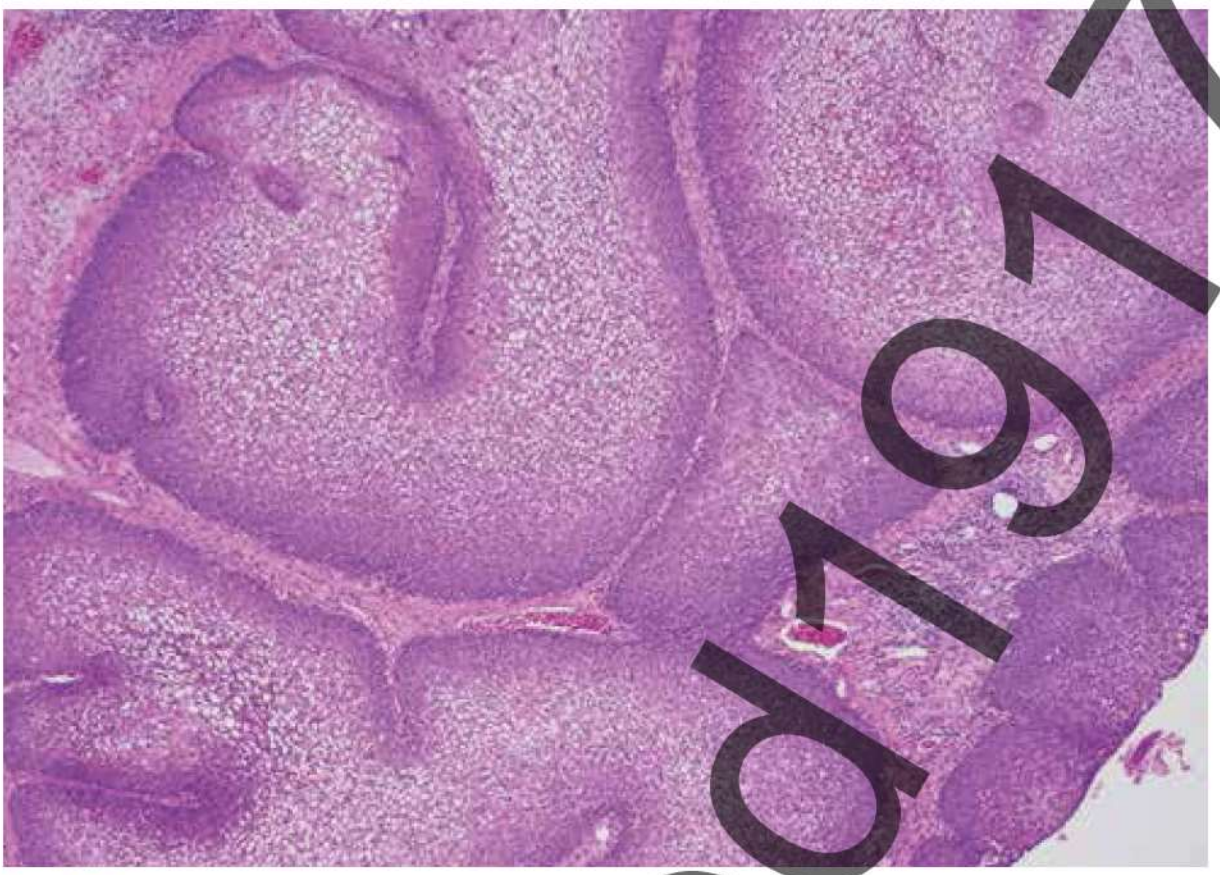


Рис. 4.2. Синоназальная папиллома, инвертированный тип. Множественные булавовидные погружения эпителия в строму. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

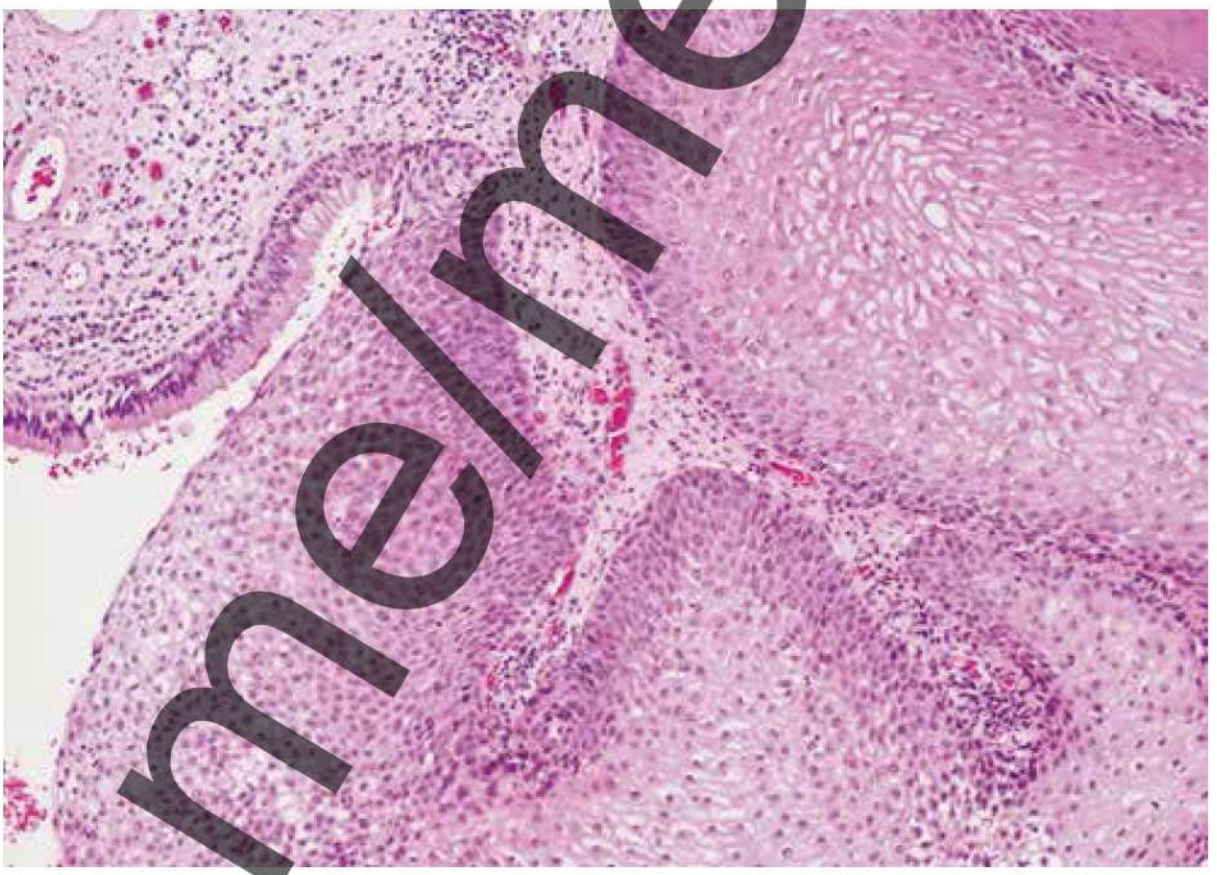


Рис. 4.3. Синоназальная папиллома, инвертированный тип. Многослойный плоский неороговевающий эпителий. Базальная мембрана интактна. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

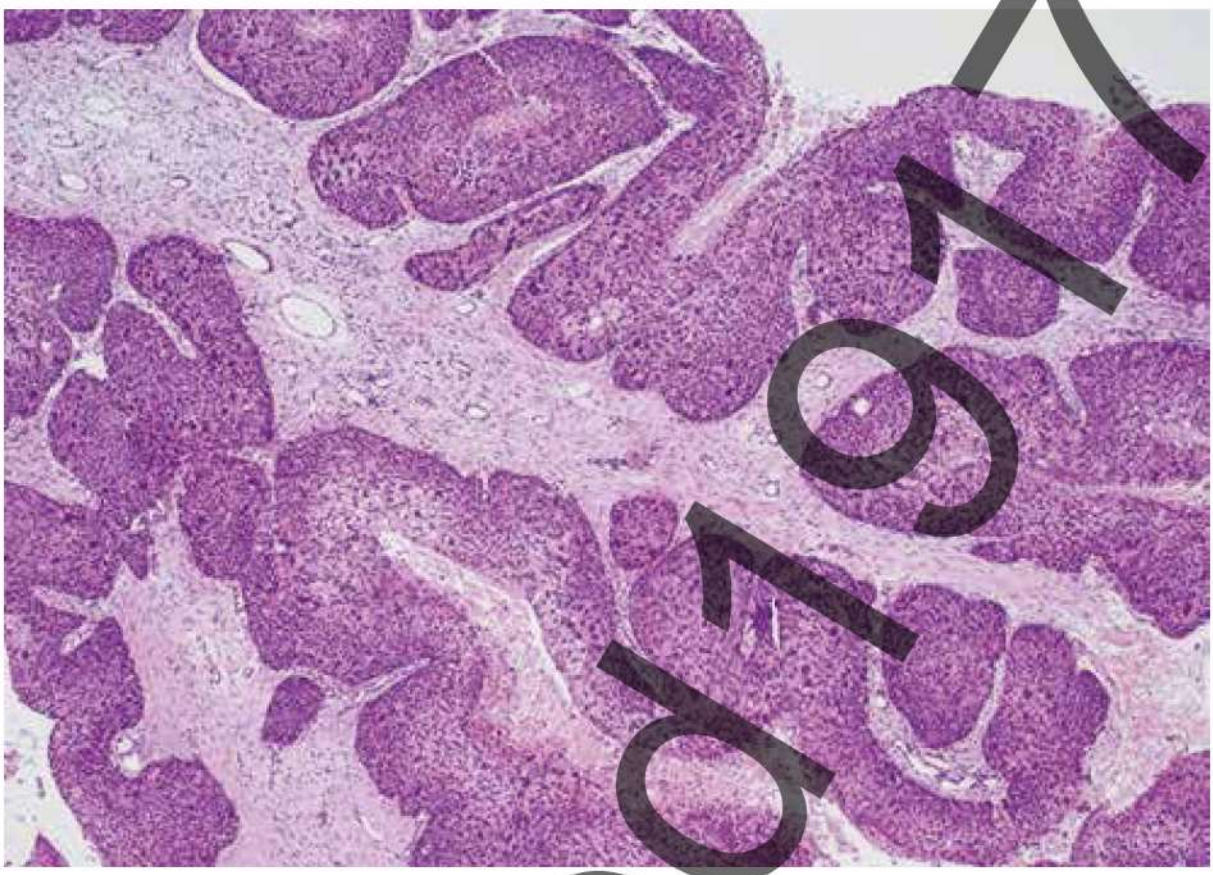


Рис. 4.4. Злокачественная трансформация синоназальной папилломы инвертированного типа. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

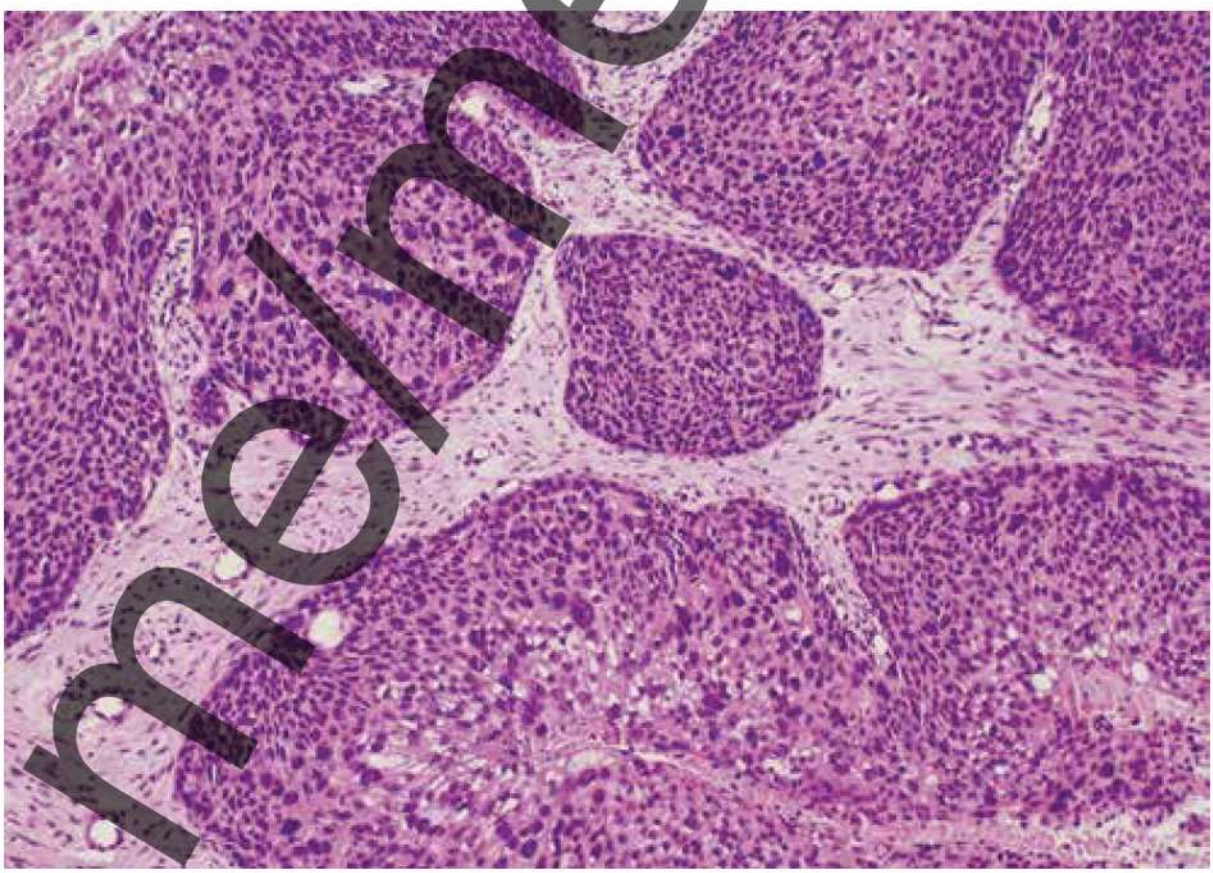


Рис. 4.5. Злокачественная трансформация синоназальной папилломы инвертированного типа. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917
https://t.me/med1917

Наиболее важные признаки злокачественной трансформации:

- выраженный полиморфизм;
- атипические фигуры митозов;
- дискератоз;
- снижение числа нейтрофильных лейкоцитов в эпителиальном пласте;
- десмопластическая реакция стромы;
- наличие лимфоваскулярной инвазии.

Дифференциальный диагноз:

- Фиброзно-отечный полип с участками плоскоклеточной метаплазии.
- Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома.
- Плоскоклеточный рак.

4.2. СИНОНАЗАЛЬНАЯ ПАПИЛЛОМА, ОНКОЦИТАРНЫЙ ТИП

Эпидемиология и клиническая картина. Как правило, встречается в возрасте старше 50 лет с одинаковой частотой у мужчин и женщин. В отличие от других типов синоназальных папиллом связь с ВПЧ не выявлена. Поражение носит односторонний характер, чаще всего в процесс вовлекаются латеральная поверхность полости носа и/или верхнечелюстная и решетчатые пазухи.

Морфологическая картина. Макроскопическая картина характеризуется наличием сочных розовых или красно-коричневых полиповидных масс. Микроскопически онкоцитарный тип синоназальной папилломы представлен двумя типами роста: экзофитными сосочковыми структурами и эндофитной инвагинацией в подлежащую строму (рис. 4.6). Отличительной чертой является наличие псевдомногослойного онкоцитарного цилиндрического эпителия с обильной мелкозернистой эозинофильной цитоплазмой (рис. 4.7). Характерный признак — наличие множества интраэпителиальных микроабсцессов, выполненных сегментоядерными лейкоцитами и муцином (рис. 4.8). Эти микроабсцессы располагаются исключительно в эпителиальном пласте и отсутствуют в строме. Данный факт служит отличительным гистологическим признаком папилломы от морфологически сходного заболевания — риноспоридиоза. Стромальный компонент опухоли может быть как отечным, так и фиброзно измененным, с разной степенью лимфоцитарно-лейкоцитарной инфильтрации.

Дифференциальный диагноз:

- Синоназальная аденокарцинома, некишечный тип.
- Папиллярный синусит.
- Риноспоридиоз.

t.me/med1917

https://t.me/med1917



Рис. 4.6. Синоназальная папиллома, онкоцитарный тип. Эндофитный и экзофитный типы роста. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

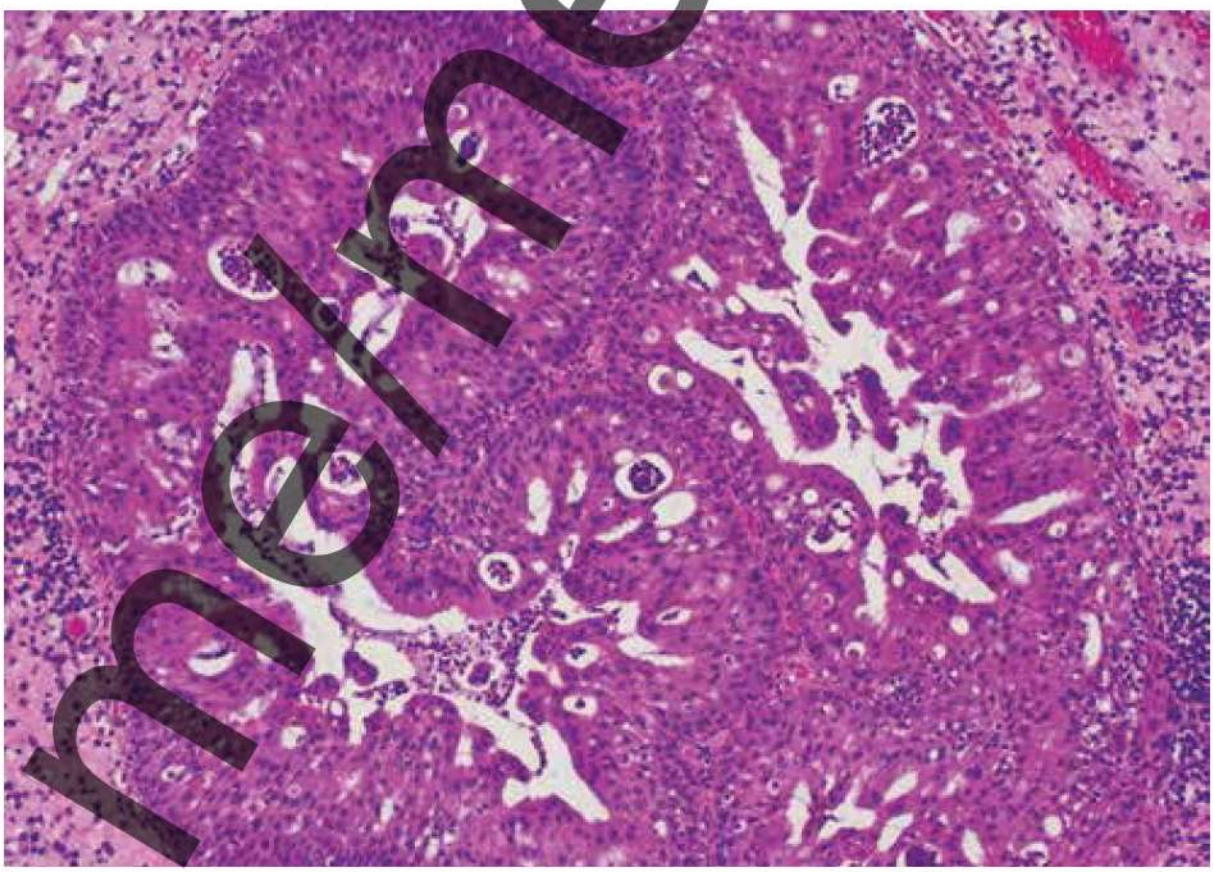


Рис. 4.7. Синоназальная папиллома, онкоцитарный тип. Псевдомногослойный цилиндрический эпителий с онкоцитозом. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

https://t.me/med1917

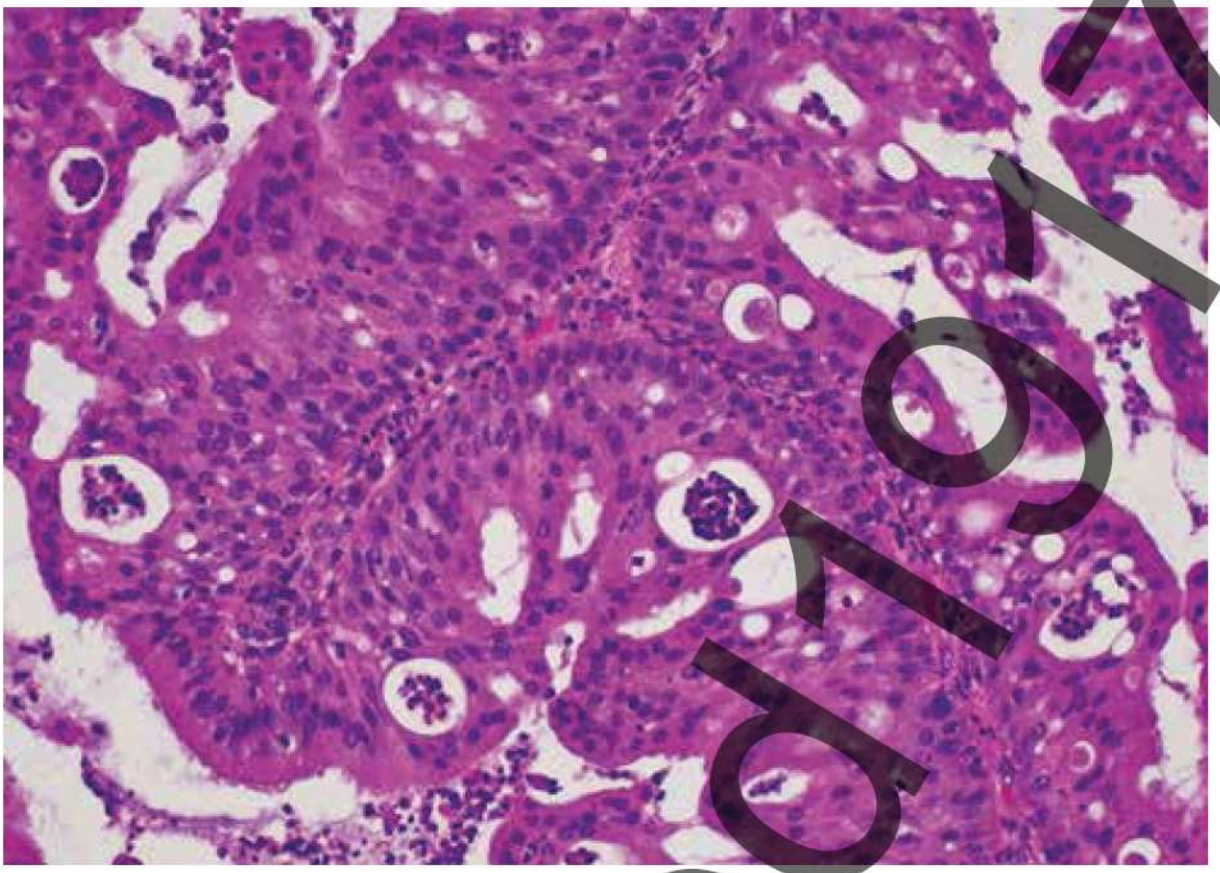


Рис. 4.8. Синоназальная папиллома, онкоцитарный тип. Интраэпителиальные микроабсцессы. Деталь рис. 4.7. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

4.3. СИНОНАЗАЛЬНАЯ ПАПИЛЛОМА, ЭКЗОФИТНЫЙ ТИП

Эпидемиология и клиническая картина. Поражаются чаще мужчины в возрасте 20–50 лет. Как правило, данная опухоль располагается на перегородке носа, но вторично может вовлекать латеральную стенку носа.

Морфологическая картина. Макроскопическая картина представлена полиповидным образованием с экзофитным характером роста. Микроскопически выявляются папиллярные структуры с фиброваскулярным стержнем; эндофитный паттерн отсутствует (рис. 4.9). Эпителиальный пласт может быть представлен как многослойным плоским неороговевающим, так и цилиндрическим реснитчатым эпителием; кроме того, может наблюдаться их комбинация (рис. 4.10 и 4.11). Могут встречаться бокаловидные клетки. При частой травматизации опухоли наблюдаются очаги гипер- и паракератоза. Интраэпителиальные микроабсцессы, как правило, отсутствуют. Злокачественная трансформация синоназальной папилломы этого типа возникает крайне редко.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

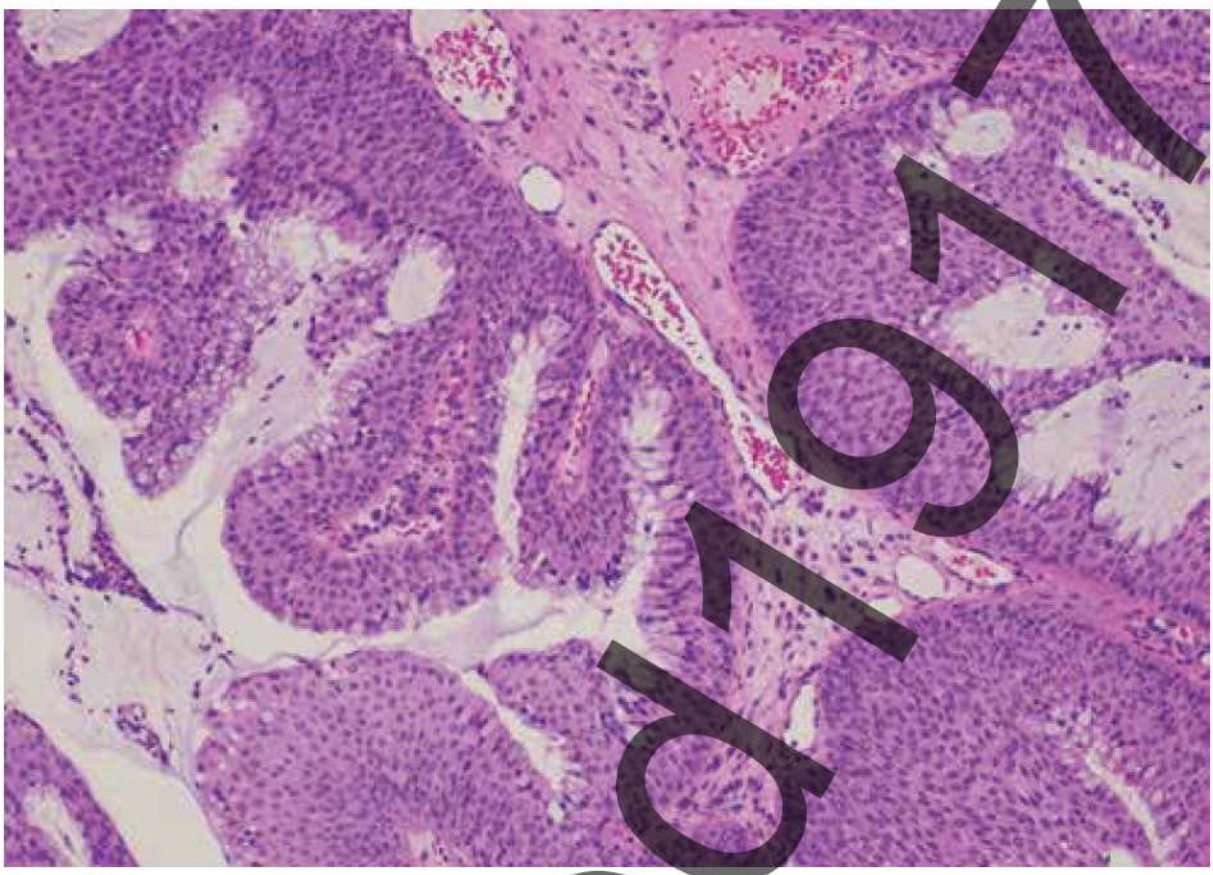


Рис. 4.9. Синоназальная папиллома, экзофитный тип. Папиллярные выросты без эндофитного компонента. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

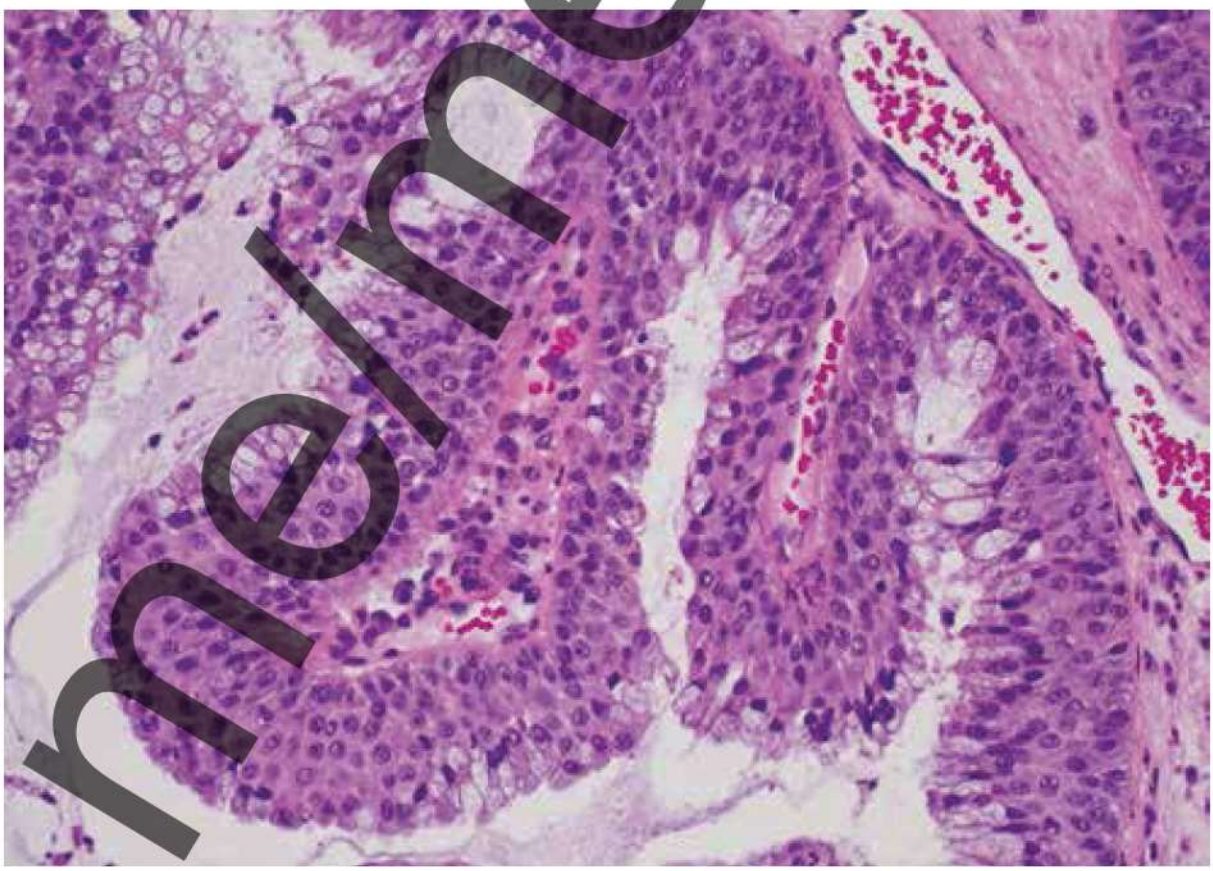


Рис. 4.10. Синоназальная папиллома, экзофитный тип. Характерная эпителиальная выстилка. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917
https://t.me/med1917

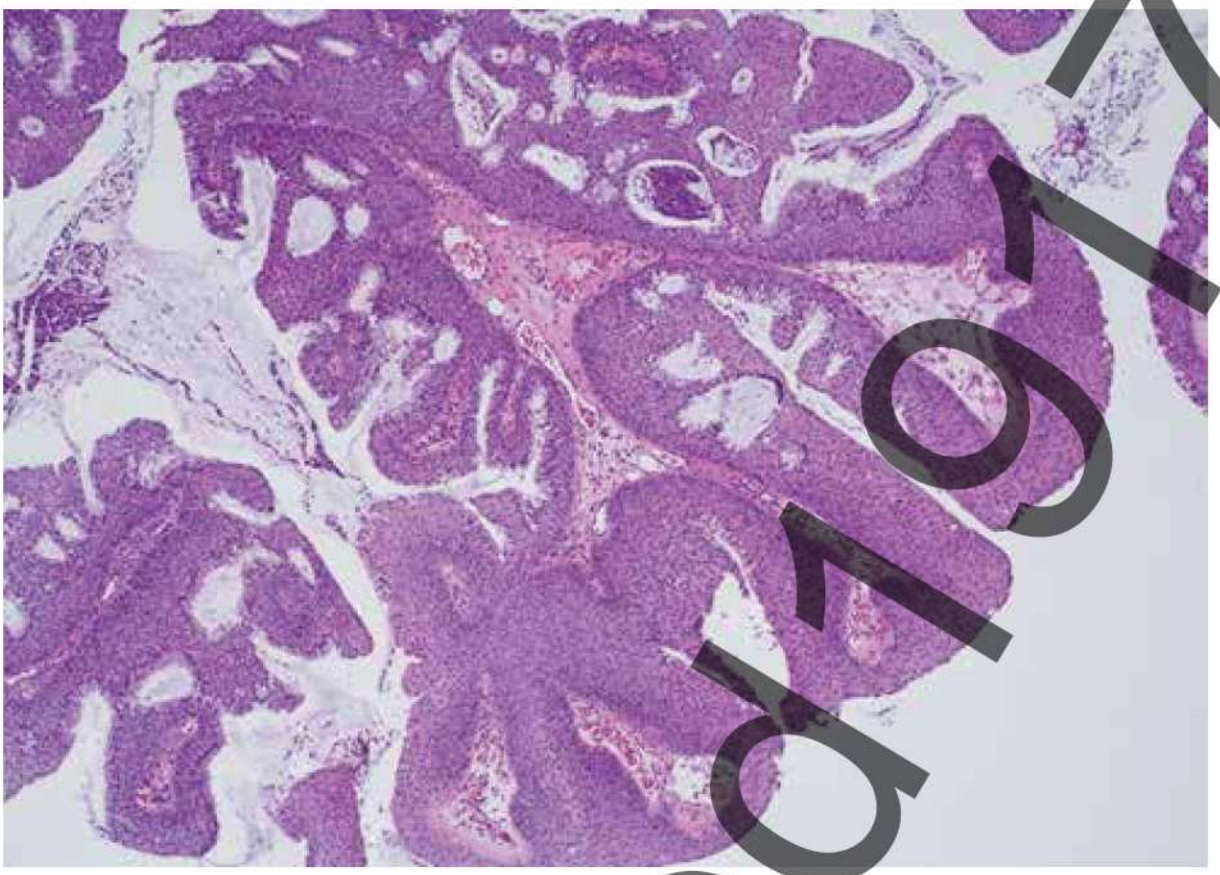


Рис. 4.11. Синоназальная папиллома, экзофитный тип. Деталь рис. 4.10. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

Дифференциальный диагноз:

- Плоскоклеточная папиллома кожи преддверия носа.
- Синоназальная папиллома, инвертированный тип.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

5 ОПУХОЛИ СЛИЗИСТО-СЕРОЗНЫХ ЖЕЛЕЗ

В синоназальной области могут возникать опухоли малых слизисто-серозных желез, аналогичные опухолям слюнных желез. Они составляют 4–8 % всех опухолей синоназального тракта.

Морфологические характеристики данных опухолей идентичны таковым больших и малых слюнных желез.

Среди доброкачественных опухолей чаще встречаются:

- плеоморфная аденома;
- онкоцитома;
- миоэпителиома;
- базальноклеточная аденома.

Опухоль Уортина в данной области до сих пор не описана.

Среди злокачественных опухолей чаще встречаются:

- аденокистозный рак;
- мукоэпидермоидный рак;
- рак в плеоморфной аденоме.

Тем не менее другие типы злокачественных опухолей слюнных желез также могут возникать в синоназальном тракте.

Группу опухолей слизисто-серозных желез синоназального тракта необходимо прежде всего дифференцировать с аденокарциномой интестинального и неинтестинального типов синоназального тракта.

5.1. ПЛЕОМОРФНАЯ АДЕНОМА

Определение. Доброкачественная опухоль слизисто-серозных желез с разнообразными цитоморфологическими и гистоархитектурными паттернами, включающими эпителиальный, миоэпителиальный и стромальный компоненты.

Синонимы. Доброкачественная смешанная опухоль.

Эпидемиология и клиническая картина. Опухоль чаще всего локализуется на перегородке носа, несмотря на тот факт, что основные

t.me/med1917

https://t.me/med1917

группы слизисто-серозных желез находятся на латеральной стенке полости носа и носовых раковинах.

Морфологическая картина. Опухоль состоит из эпителиального, миоэпителиального и мезенхимального компонентов в различном соотношении. Эпителиальный компонент представлен хорошо сформированными протоковыми структурами и связанными с ними непротоковыми клетками, которые могут быть веретеновидными, округлыми, звездчатыми, плазмоцитоидными и полигональными, а также крупными клетками с оптически пустой цитоплазмой (светлые клетки) (рис. 5.1). Стромальный компонент представлен различным объемом миксоидной, хондроидной, костной или жировой ткани (рис. 5.2–5.4). Плеоморфная аденома носовой полости, как правило, содержит больше эпителиального и миоэпителиального компонентов в отличие от своих аналогов в больших слюнных железах.

Во всех случаях плеоморфную аденому необходимо тщательно исследовать на наличие очагов рака.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз включает широкий спектр эпителиальных и мезенхимальных опухолей, однако одновременное выявление трехкомпонентного состава (эпителиального, миоэпителиального и мезенхимального компонентов) позволяет подтвердить диагноз плеоморфной аденомы.



Рис. 5.1. Плеоморфная аденома. Различные компоненты опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917
https://t.me/med1917

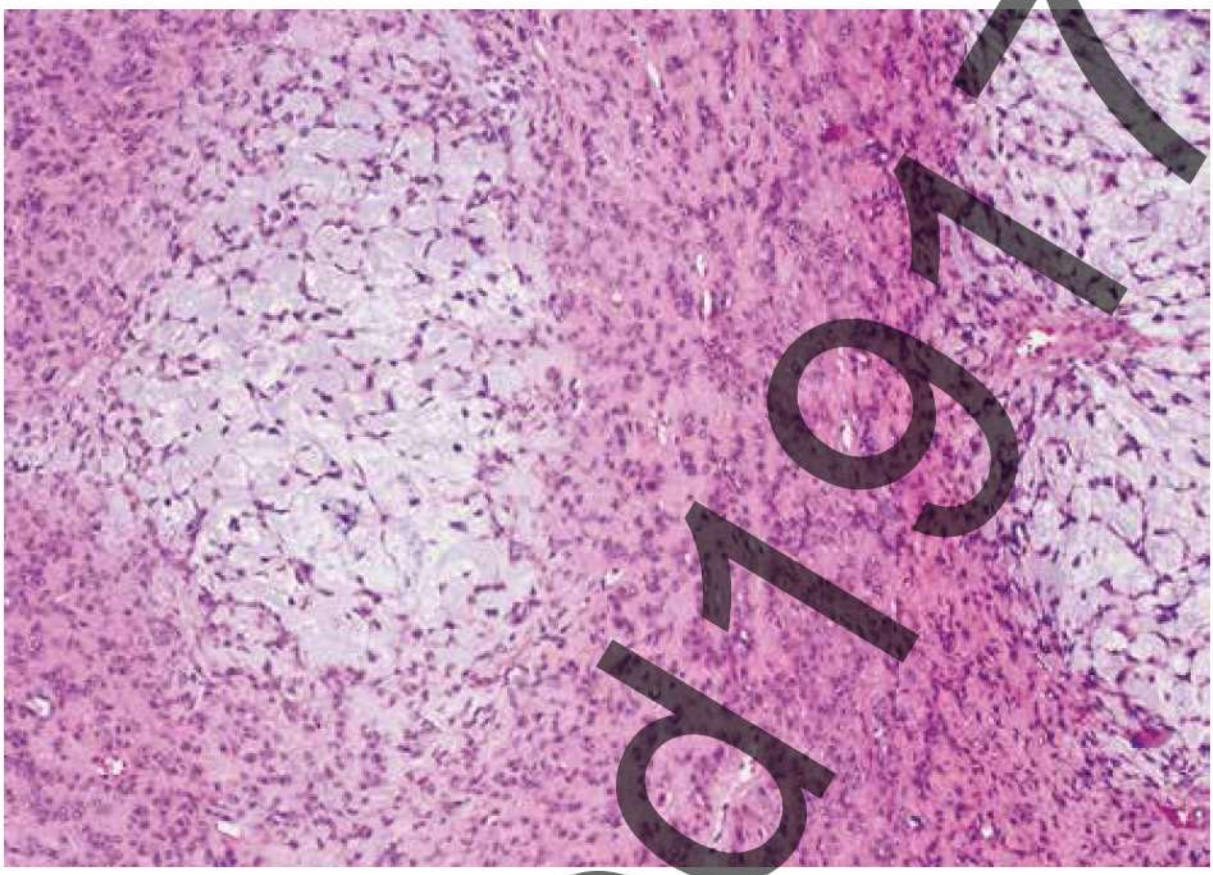


Рис. 5.2. Плеоморфная аденома. Стромальный и эпителиальный компоненты опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

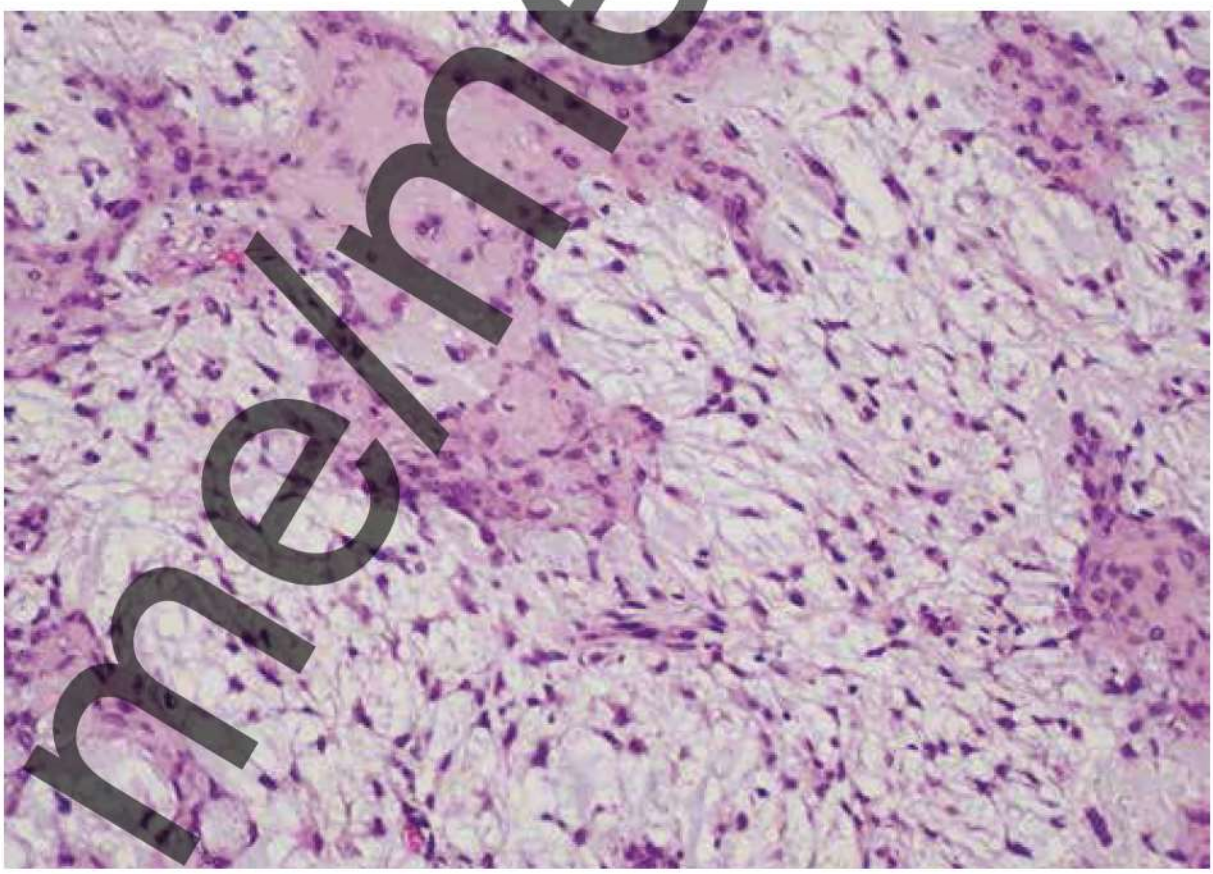


Рис. 5.3. Плеоморфная аденома. Отечная миксоидная ткань. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

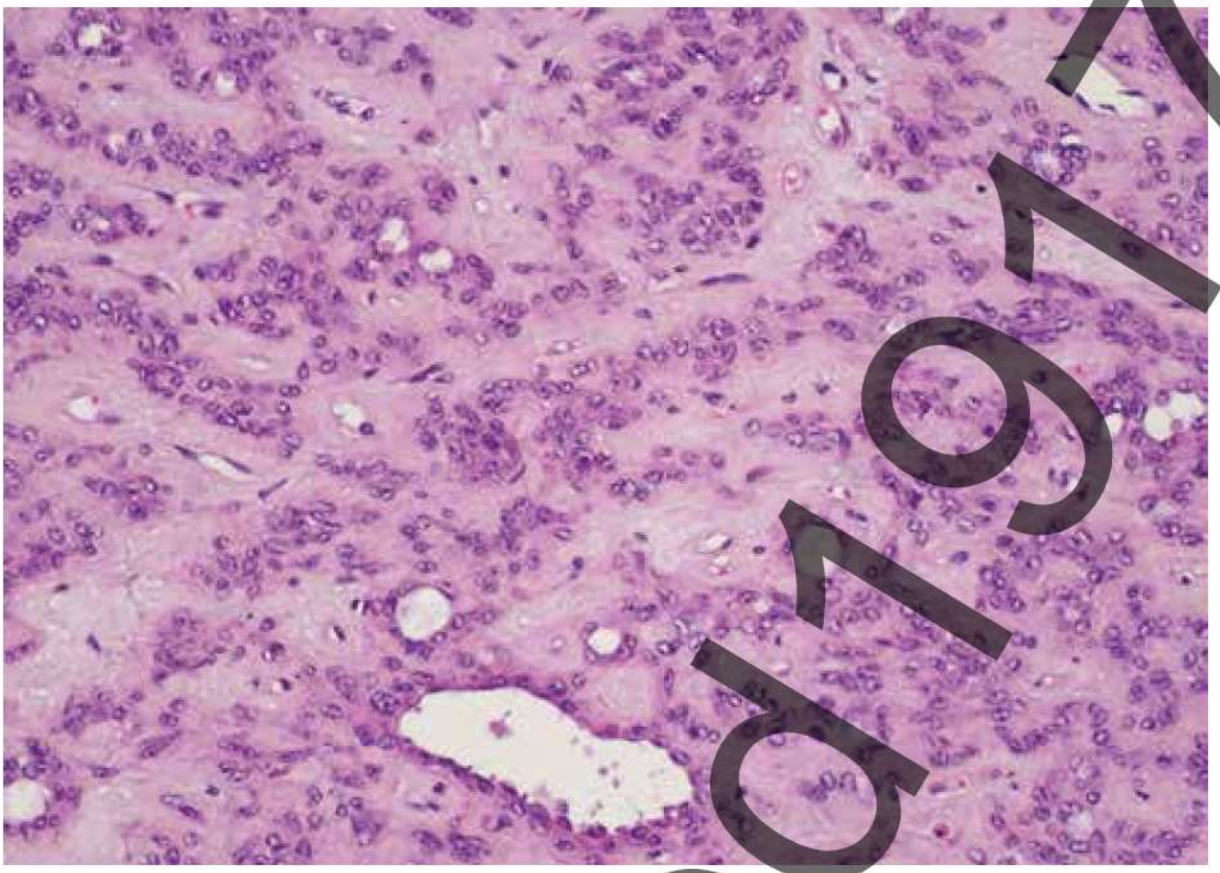


Рис. 5.4. Плеоморфная аденома. Эпителиальный компонент с формированием протоковых структур. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

5.2. АДЕНОКИСТОЗНЫЙ РАК

Определение. Злокачественная опухоль малых слюнных желез верхнего дыхательного тракта, характеризующаяся наличием эпителиальных и миоэпителиальных опухолевых клеток, формирующих тубулярные, крибриформные и/или солидные структуры.

Эпидемиология и клиническая картина. Наиболее часто эта опухоль встречается в больших слюнных железах, но в $^1/_3$ всех случаев развивается из малых слюнных желез синоназального тракта, носоглотки, ротовой полости. Помимо неспецифических клинических проявлений (нарушения дыхания, носовых кровотечений и т. д.) могут отмечаться онемения, парестезии, боль, слабость мышц мимической мускулатуры за счет выраженного пери-/интраневрального распространения опухоли.

Морфологическая картина. Опухоль формирует три типа роста: крибриформный, тубулярный и солидный. Крибриформный паттерн наиболее узнаваем, представлен мелкими клетками со скудной цитоплазмой и гиперхромными угловатыми ядрами, формирующими разноразмерные

t.me/med1917

https://t.me/med1917

кистозные полости, которые выполнены базофильным бесструктурным веществом (рис. 5.5 и 5.6). Тубулярные структуры состоят из двухслойных тубул с истинным просветом, внутренний слой клеток — эпителиальные, наружный — миоэпителиальные. Солидные участки представлены эпителиальными или миоэпителиальными клетками, просветы и/или кистозные полости отсутствуют. В сравнении с солидным типом в крибриформном и тубулярном паттернах митозы встречаются редко. Могут присутствовать участки с плоскоклеточной метаплазией. Характерной особенностью опухоли является пери- и интраневральное распространение (рис. 5.7). Поражение лимфатических узлов, как правило, связано с непосредственным прямым врастанием опухоли, а не с метастазированием по лимфатическим сосудам. Гематогенные метастазы чаще всего обнаруживаются в легких.

Дифференциальный диагноз:

- Другие опухоли слюнных желез:
  - базальноклеточная аденома;
  - плеоморфная аденома;
  - эпителиально-миоэпителиальный рак;
  - базальноклеточная аденокарцинома;
  - полиморфная аденокарцинома.
- Базалоидный вариант плоскоклеточного рака.

Иммуногистохимия. Протоковый эпителиальный компонент иммунопозитивен на антитела к CK7, CAM5.2; миоэпителиальный компонент — на SMA, S100, кальпонин, p40, p63, GFAP, панцитокератин.

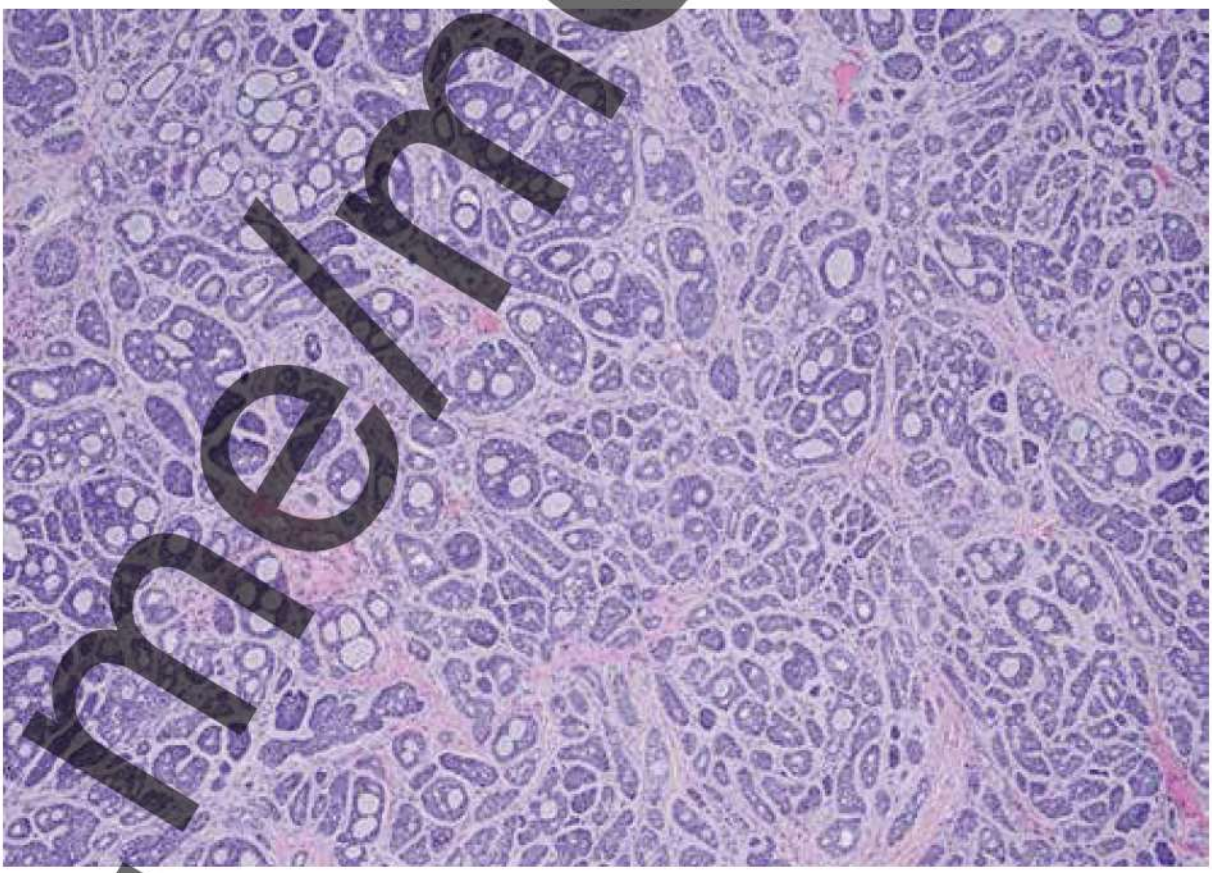


Рис. 5.5. Аденокистозный рак. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917

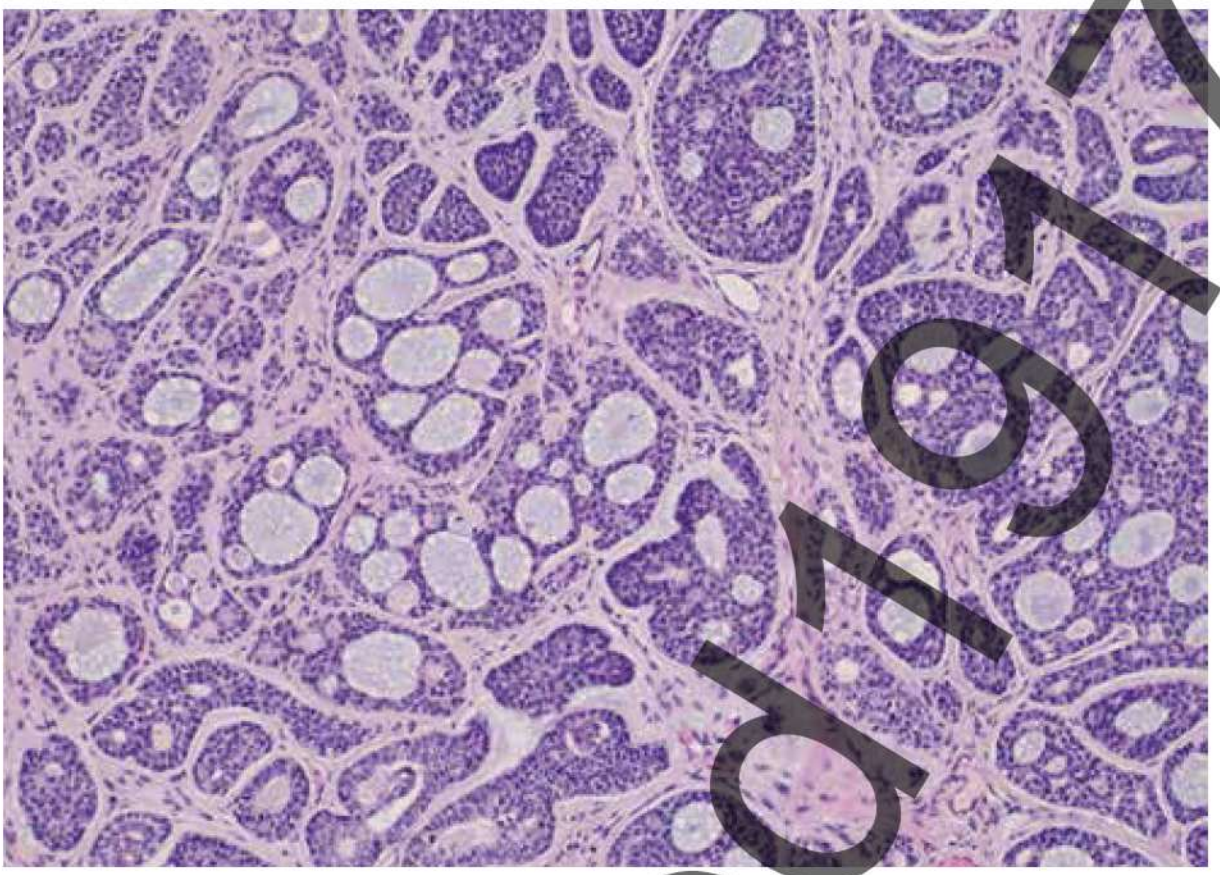


Рис. 5.6. Аденокистозный рак. Крибриформный паттерн роста с формированием кистозных полостей. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

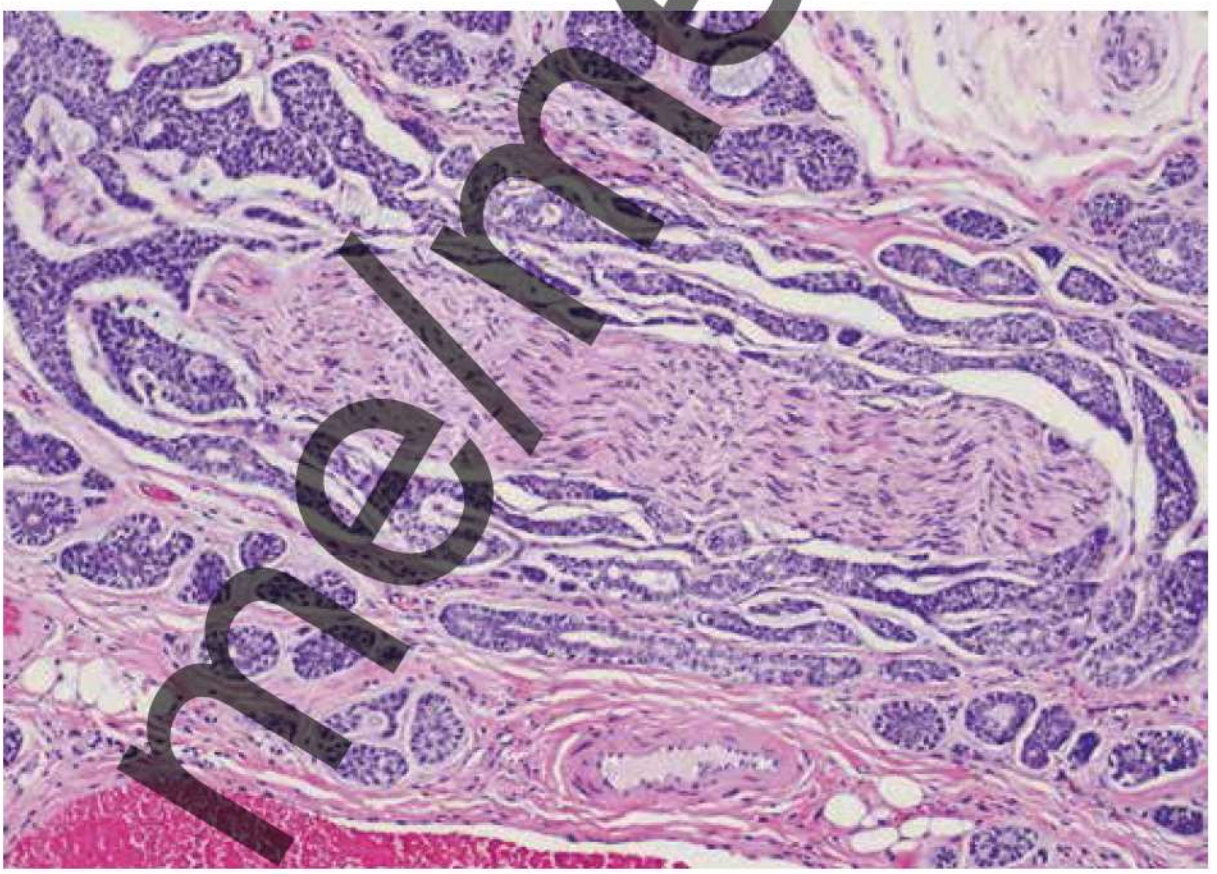


Рис. 5.7. Аденокистозный рак. Периневральное распространение опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Оценка степени дифференцировки аденокистозного рака

Аденокистозный рак может подвергаться дедифференцировке (появление некрозов, выраженные атипия и полиморфизм, высокий митотический индекс). И хотя в настоящее время ВОЗ не рассматривает оценку степени злокачественности (grade), существует две системы, основанные на наличии или процентном соотношении солидного компонента (табл. 5.1).

ТАБЛИЦА 5.1. ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ АДЕНОКИСТОЗНОГО РАКА

K.H. Perzin et al., 1978; P.A. Szanto et al., 1984	C.Y. Zhang et al., 2013; S. Van Weert et al., 2017; B. Xu et al., 2017
Grade 1 (низкая степень): отсутствие солидного компонента	Grade 1 (низкая степень): отсутствие солидного компонента
Grade 2 (промежуточная степень): 1–29 % солидного компонента	Grade 2 (высокая степень): наличие солидного компонента
Grade 3 (высокая степень): ≥ 30 % солидного компонента	

t.me/med1917

https://t.me/med1917

6 ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ

В отличие от злокачественных эпителиальных опухолей саркомы в синоназальной области встречаются редко и составляют лишь 1 % всех злокачественных опухолей головы и шеи.

Все варианты злокачественных мягкотканных опухолей в данном разделе охватить невозможно, поэтому будут представлены лишь наиболее часто встречающиеся именно в синоназальном тракте.

К ним относятся:

- фибросаркома;
- недифференцированная плеоморфная саркома;
- лейомиосаркома;
- рабдомиосаркома;
- ангиосаркома;
- злокачественная опухоль оболочек периферических нервов;
- бифенотипическая синоназальная саркома;
- синовиальная саркома.

Определение степени злокачественности сарком

Существуют различные системы определения степени злокачественности (grade) сарком, в последнее время наиболее широко используется система FNCLCC, основанная на оценке характеристик первичной опухоли без лечебного патоморфоза.

1. Дифференцировка опухоли:
   1 балл — саркомы, сходные с нормальной зрелой мезенхимальной тканью;
   2 балла — саркома с четко определенным гистологическим типом;
   3 балла — эмбриональные и недифференцированные саркомы, саркомы сомнительного типа.
2. Число митозов (определяется на 10 полей зрения при увеличении в 400 раз):
   1 балл — 0–9 митозов;
   2 балла — 10–19 митозов;
   3 балла — > 19 митозов.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

3. Некрозы в опухоли:
   0 баллов — некрозы отсутствуют;
   1 балл — < 50 % некрозов;
   2 балла — ≥ 50 % некрозов.

Гистологическая степень злокачественности:

G1 — сумма баллов 2–3;
G2 — сумма баллов 4–5;
G3 — сумма баллов 6–8.

Ввиду общей схожести морфологической картины большинства сарком синоназального тракта важным для дифференциальной диагностики является ИГХ-анализ, а зачастую и молекулярно-генетические исследования.

6.1. ФИБРОСАРКОМА

Определение. Злокачественная мезенхимальная веретеноклеточная опухоль с формированием соединительнотканных пучков, вариабельной продукцией коллагенового матрикса и, в части случаев, имеющая миофибробластическую дифференцировку. Является диагнозом исключения.

Эпидемиология и клиническая картина. Опухоль встречается как у мужчин, так и у женщин с одинаковой частотой; медиана возраста — 55 лет. Наиболее частые локализации — верхнечелюстная пазуха и полость носа. Клинические симптомы неспецифичные.

Морфологическая картина. Макроскопически представлена полиповидным плотным образованием белесоватого цвета, на ножке или широком основании. Могут встречаться очаги кровоизлияний и некрозов, инвазия в подлежащие костные структуры.

Микроскопическая картина представлена пучками веретеновидных клеток, перекрещивающихся под острыми углами, напоминающими скелет сельди или рисунок типа «в елочку» (рис. 6.1). Ядра клеток гиперхромные с различным количеством митозов, в т. ч. и атипических. Клеточная атипия, как правило, умеренная, но выраженный плеоморфизм отсутствует (рис. 6.2).

Опухоли с выраженным ядерным полиморфизмом и участками с вихреобразным паттерном рекомендуется расценивать как недифференцированную плеоморфную саркому.

Дифференциальный диагноз:

- Веретеноклеточный плоскоклеточный рак.
- Веретеноклеточная меланома.
- Высокодифференцированная фибромиксоидная саркома.

t.me/med1917
https://t.me/med1917

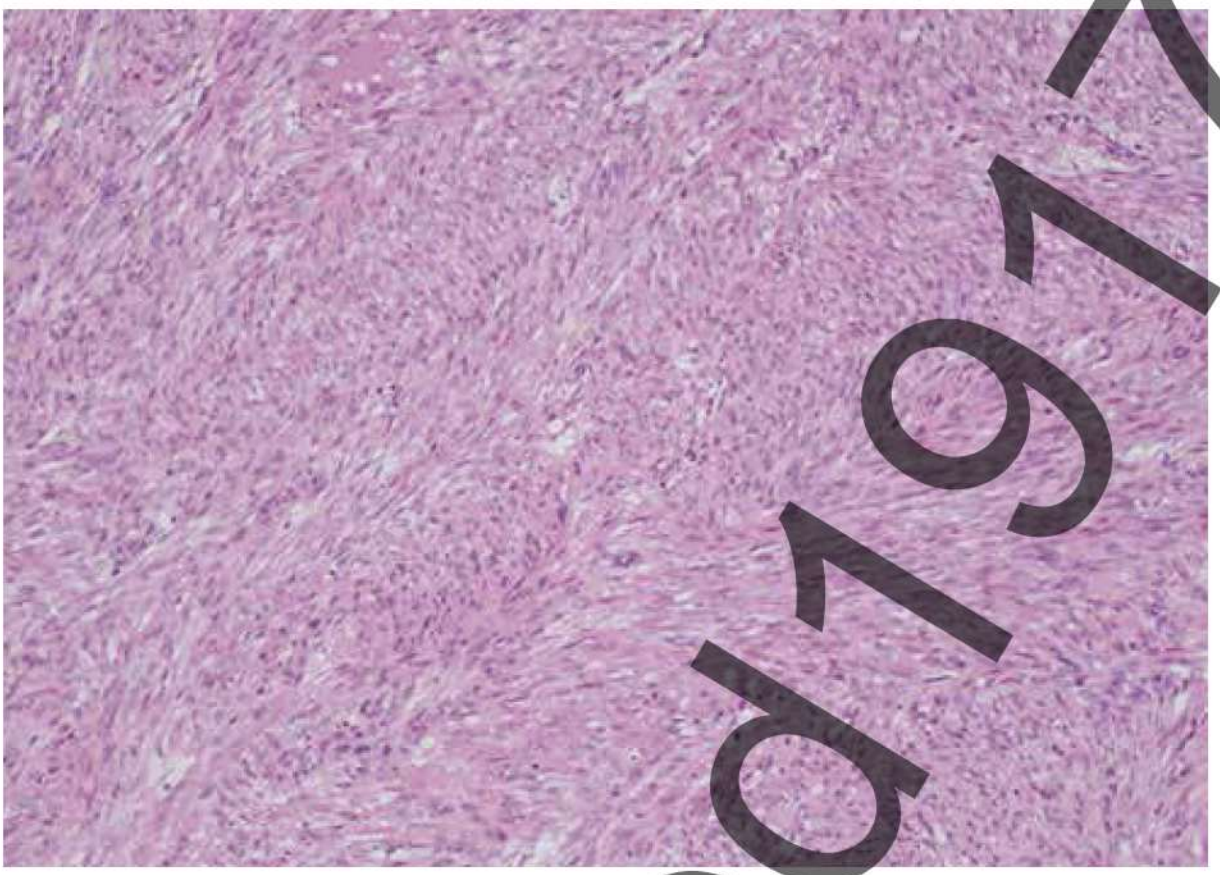


Рис. 6.1. Фибросаркома. Пучки веретеновидных клеток, перекрещивающихся под острыми углами. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

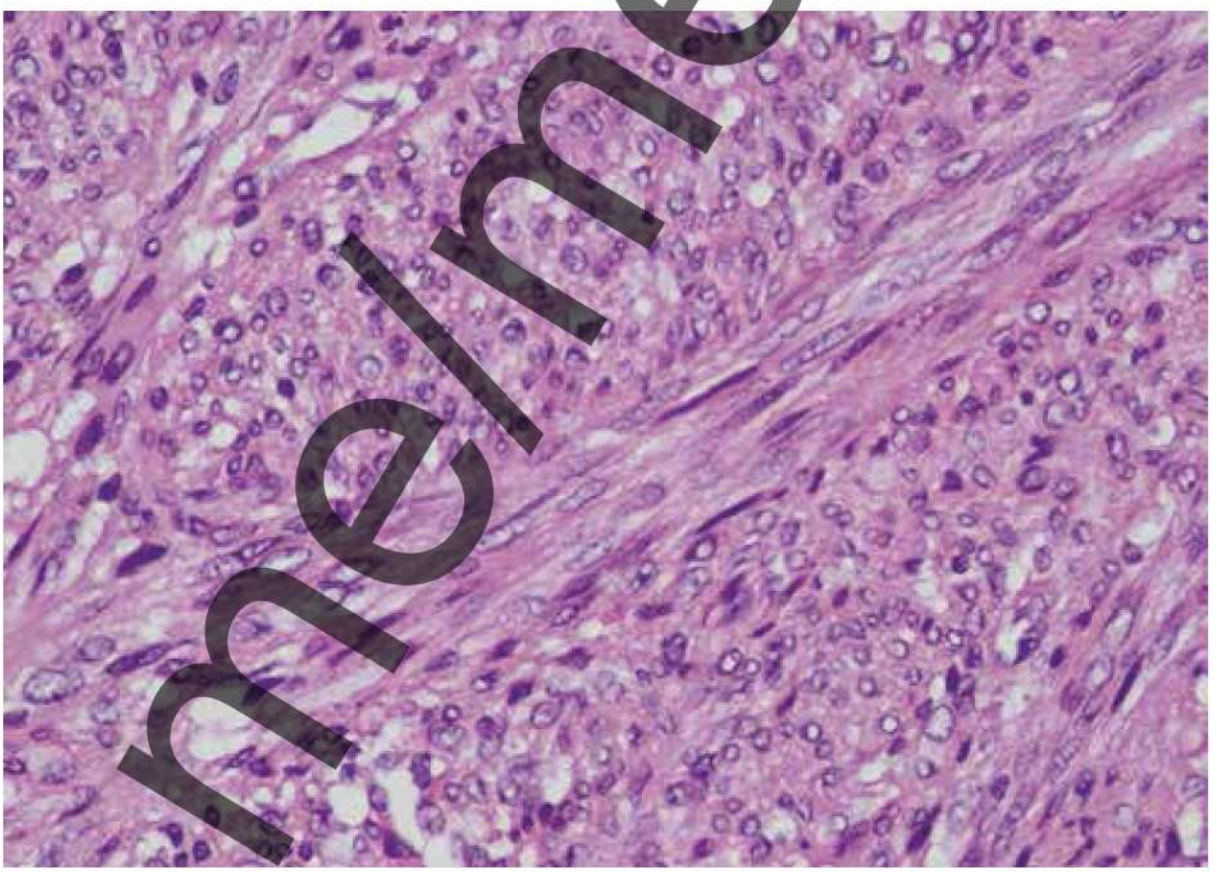


Рис. 6.2. Фибросаркома. Умеренный клеточный полиморфизм. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

- Веретеноклеточная рабдомиосаркома.
- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.
- Бифенотипическая синоназальная саркома.
- Лейомиосаркома.
- Гломангиоперицитома.
- Фибробластическая остеосаркома.
- Синовиальная саркома.
- Злокачественная солитарная фиброзная опухоль.
- Десмоидный фиброматоз.
- Дедифференцированная липосаркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к виментину, SMA (очагово в опухолях с миофибробластической дифференцировкой); иммунонегативная реакция с антителами ко всем эпителиальным маркерам, а также S100, SOX10, HMB45, β-катенину, десмину, миогенину, CD34.

6.2. НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ПЛЕОМОРФНАЯ САРКОМА

Определение. Злокачественная мезенхимальная опухоль, не имеющая признаков какой-либо специфической дифференцировки. Является диагнозом исключения.

Синонимы. Злокачественная фиброзная гистиоцитома.

Эпидемиология и клиническая картина. Очень редкая опухоль. Тем не менее является третьей среди сарком синоназального тракта после рабдомиосаркомы и фибросаркомы. Поражает преимущественно взрослых. Клинические симптомы неспецифичны.

Морфологическая картина. Гистологическая картина представлена солидными полями веретеновидных и плеоморфных клеток (мио) фибробластического и гистиоцитарного ряда, располагающихся в коллагеновом матриксе и формирующих сториформный и фасцикулярный паттерны (рис. 6.3). Отмечается выраженный клеточный полиморфизм. Выявляются множественные фигуры митозов, в т. ч. и атипические, множественные некрозы. В части опухолей могут встречаться гигантские многоядерные клетки в различном количестве (рис. 6.4). В строме могут быть миксоидные изменения.

Недифференцированная плеоморфная саркома является диагнозом исключения, поэтому необходимо тщательно исследовать весь объем материала на наличие участков специфической дифференцировки (гладкомышечных клеток, рабдомиобластов, остеоида, хрящевой ткани, участков предшествующей высокодифференцированной липосаркомы). На-

t.me/med1917
https://t.me/med1917

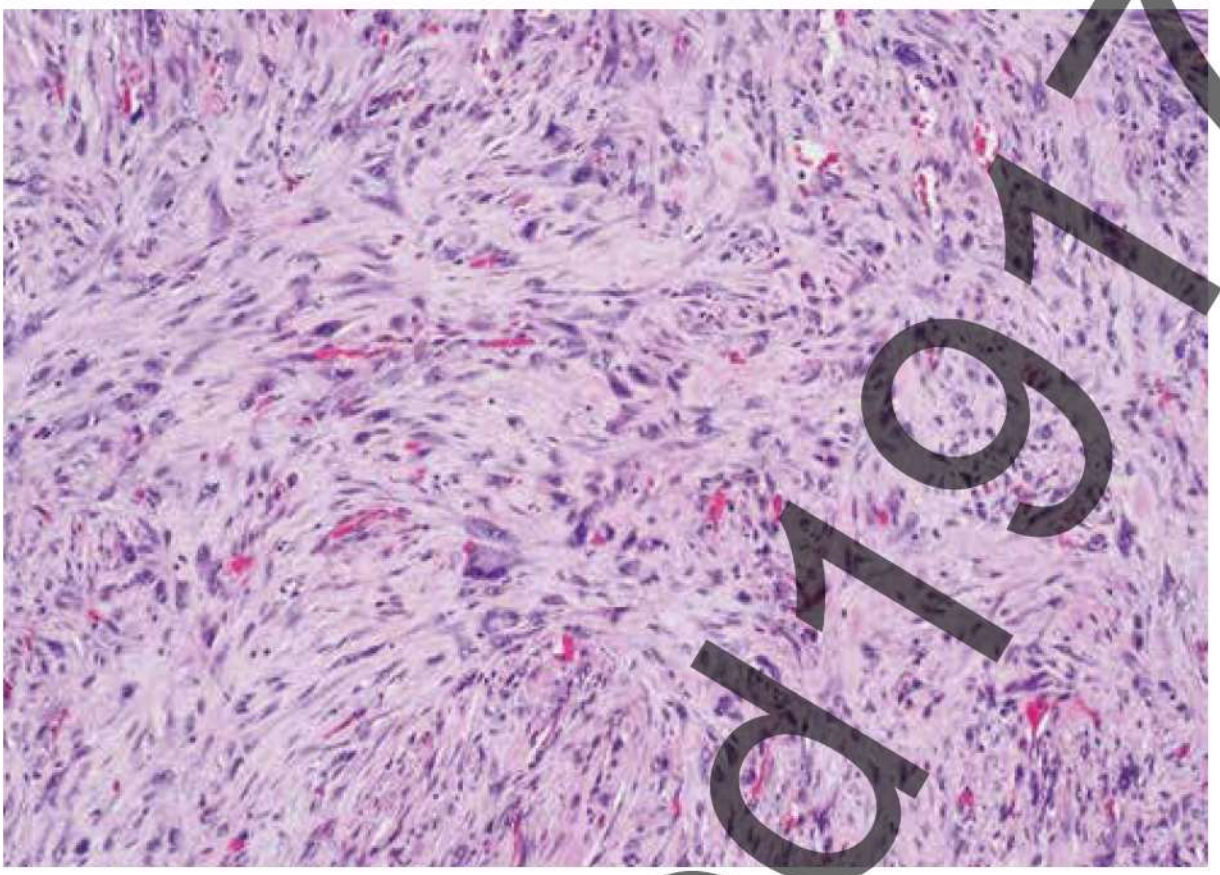


Рис. 6.3. Недифференцированная плеоморфная саркома. Солидные поля полиморфных веретеновидных клеток. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

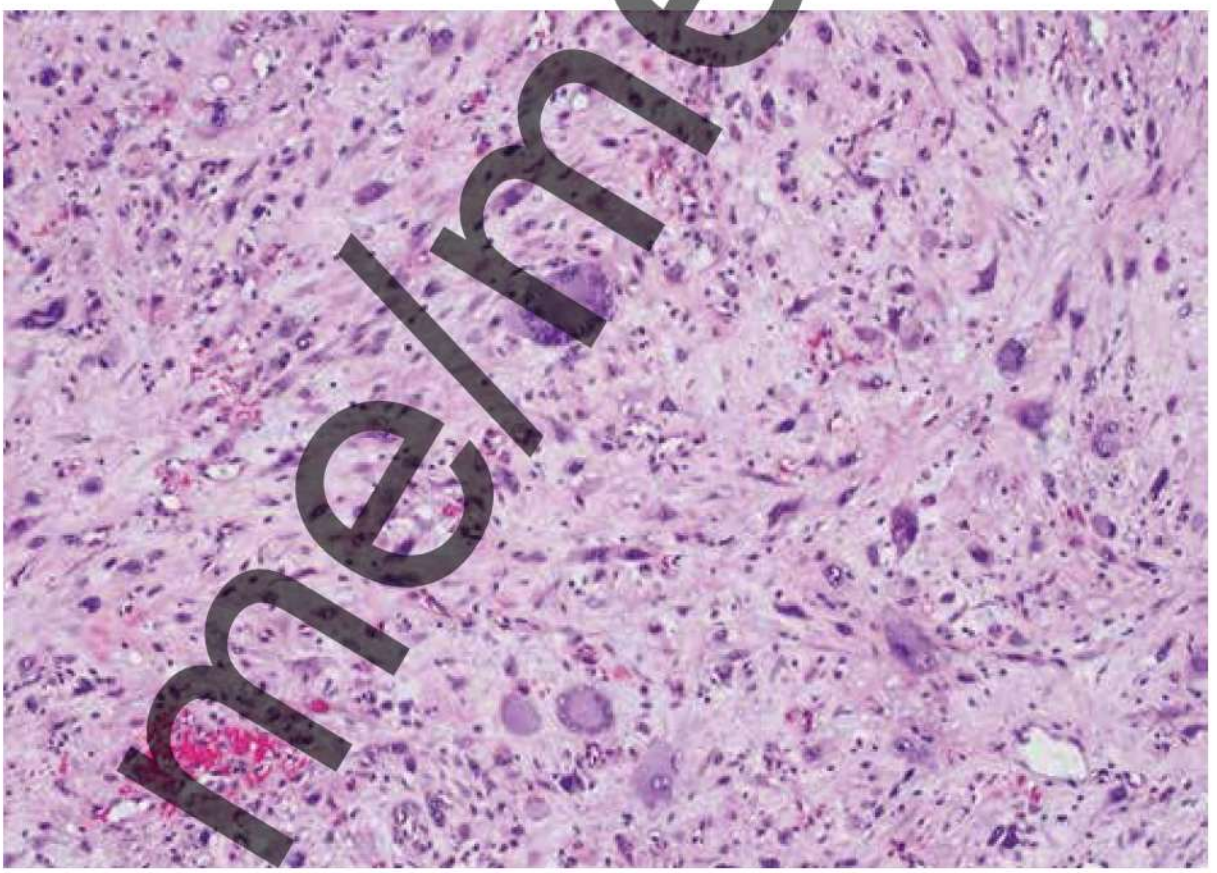


Рис. 6.4. Недифференцированная плеоморфная саркома. Гигантские многоядерные клетки. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

ряду с этим важно выявить отсутствие участков рака *in situ* в покровном эпителии, т. к. наличие тяжелых диспластических изменений в нем должно наводить на мысль о веретеноклеточном плоскоклеточном раке. Наличие в клетках опухоли гранул бурого пигмента подозрительно в отношении меланомы.

Дифференциальный диагноз:

- Веретеноклеточный плоскоклеточный рак.
- Веретеноклеточная меланома.
- Веретеноклеточная рабдомиосаркома.
- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.
- Лейомиосаркома.
- Дедифференцированная липосаркома.
- Другие низкодифференцированные саркомы.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к CD68 (рис. 6.5), виментину (рис. 6.6), α1-антитрипсину, α1-антихимотрипсину, фактору XIIIa. Характерное окрашивание миофибробластов типа «трамвайных путей» на SMA: более яркая мембранная реакция по сравнению с диффузной цитоплазматической реакцией в гладкомышечных клетках (рис. 6.7).

В каждом конкретном случае ИГХ-панель будет варьировать и может включать эпителиальные, меланоцитарные, мышечные и гематолимфоидные маркеры.

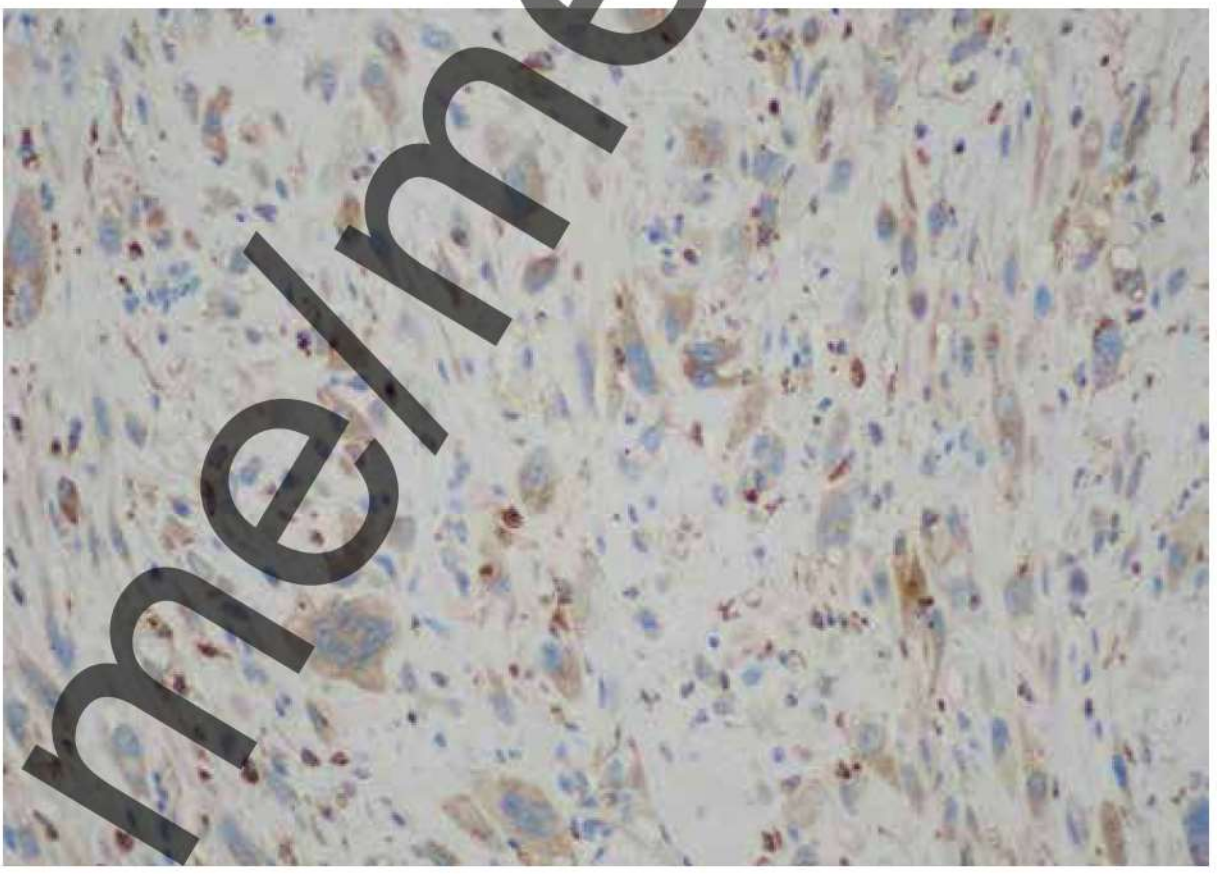


Рис. 6.5. Недифференцированная плеоморфная саркома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к CD68, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

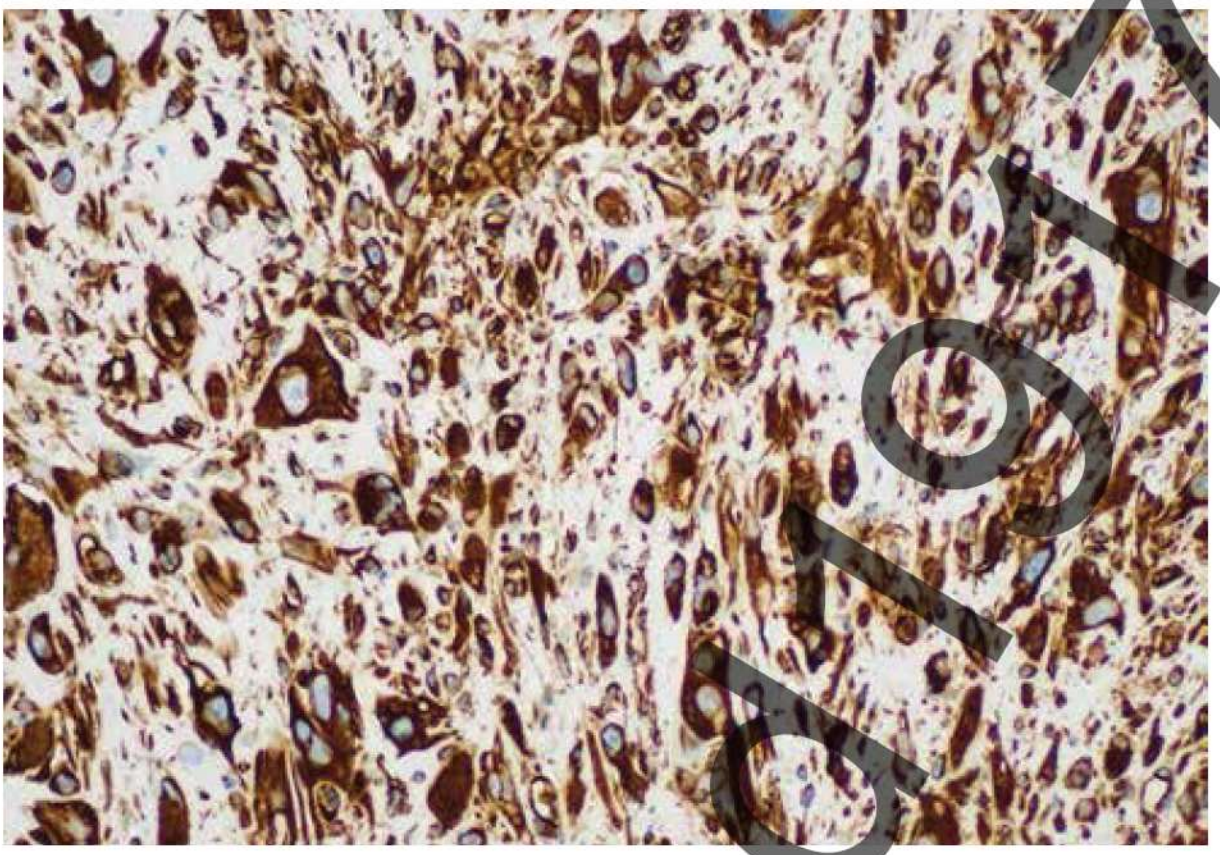


Рис. 6.6. Недифференцированная плеоморфная саркома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к виментину, ×200



Рис. 6.7. Недифференцированная плеоморфная саркома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к SMA, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

6.3. ЛЕЙОМИОСАРКОМА

Определение. Злокачественная мезенхимальная опухоль с гладкомышечной дифференцировкой.

Эпидемиология и клиническая картина. Исключительно редкая опухоль синоназального тракта. Чаще встречается у взрослых, однако может наблюдаться и у детей. Может локализоваться в полости носа, околоносовых пазухах и носоглотке. Метастазирует в печень, легкие, кости, головной мозг; описаны случаи метастазирования в лимфатические узлы.

Морфологическая картина. Опухоль состоит из переплетающихся пучков веретеновидных клеток с обильной эозинофильной цитоплазмой, крупным продолговатым ядром. Часто отмечается легкая ядерная атипия. Митозы, в т. ч. и атипические, легко выявляются. В пределах одной опухоли могут отмечаться разные уровни дифференцировки — от гистологической картины, типичной для лейомиомы, до анапластических вариантов, напоминающих недифференцированную плеоморфную саркому.

Важными диагностическими критериями злокачественности служат наличие митотической активности, атипия, кровоизлияния, некрозы, большой размер образования.

Дифференциальный диагноз:

- Метастаз лейомиосаркомы других локализаций.
- Лейомиома.
- Дедифференцированная липосаркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к SMA, MSA, десмину, виментину, h-кальдесмону. Иммунонегативная реакция с антителами к CD117.

6.4. РАБДОМИОСАРКОМА

Определение. Злокачественная мезенхимальная опухоль с поперечнополосатой мышечной дифференцировкой.

Синонимы. Рабдосаркома, миосаркома, злокачественная рабдомиома.

Эпидемиология и клиническая картина. Относительно редкая опухоль полости носа. Половая предрасположенность отсутствует. Опухоль чаще локализуется в околоносовых пазухах и полости носа. Эмбриональная рабдомиосаркома возникает чаще у детей, альвеолярная и плеоморфная — у взрослых.

Морфологическая картина. Гистологическая картина зависит от подтипа рабдомиосарокомы и уровня дифференцировки.

t.me/med1917
https://t.me/med1917

Эмбриональный подтип содержит примитивные мезенхимальные клетки на разных стадиях миогенеза — от низкодифференцированных округлых клеток с бледной цитоплазмой до более зрелых вытянутых клеток с эозинофильной цитоплазмой и поперечнополосатой исчерченностью.

Альвеолярный подтип представлен фиброваскулярными септами, разделяющими группы и гнезда округлых мелких и среднего размера опухолевых клеток (рис. 6.8). Опухолевые клетки в центральной части располагаются более плотно, чем по периферии (рис. 6.9).

Плеоморфный подтип практически не встречается в данной локализации. Представлен веретеновидными клетками с выраженными полиморфизмом и атипией, демонстрирующими поперечнополосатую мышечную дифференцировку. Участки эмбриональной и альвеолярной рабдомиосарком не представлены.

Веретеноклеточный подтип крайне редко встречается в синоназальном тракте и характеризуется наличием двух типов клеток: 1) веретеновидных с вытянутым ядром и светлой цитоплазмой без четких границ; 2) вытянутых или полигональных рабдомиобластов с обильной ярко-эозинофильной цитоплазмой (рис. 6.10).

Полезным подспорьем для диагностики в рутинной практике может стать использование поляризационной микроскопии, позволяющей визуализировать поперечную исчерченность опухолевых клеток на препаратах, окрашенных гематоксилином и эозином, без использования дополнительных гистохимических методов исследования (рис. 6.11 и 6.12).

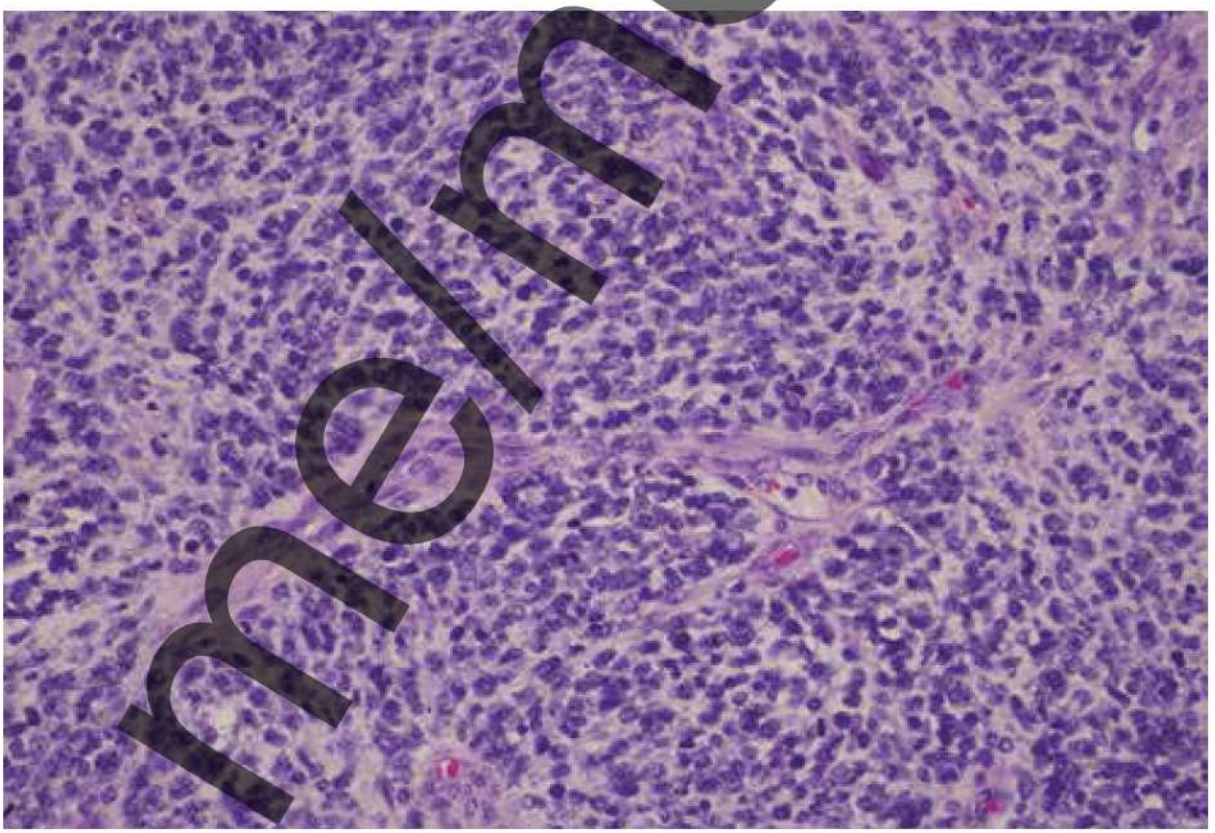


Рис. 6.8. Рабдомиосаркома. Мелкие и среднего размера опухолевые клетки. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

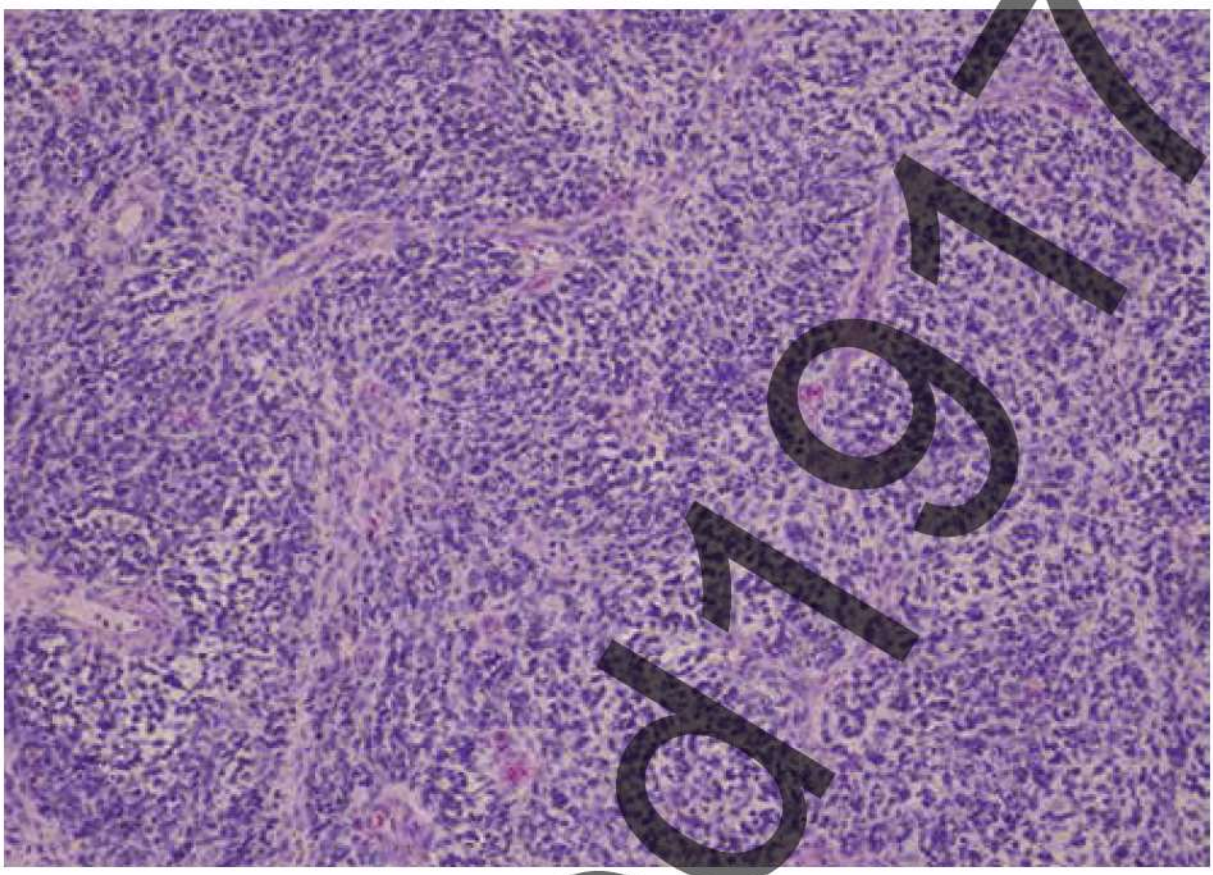


Рис. 6.9. Рабдомиосаркома. Гнезда опухолевых клеток, разделенные фиброваскулярными септами. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

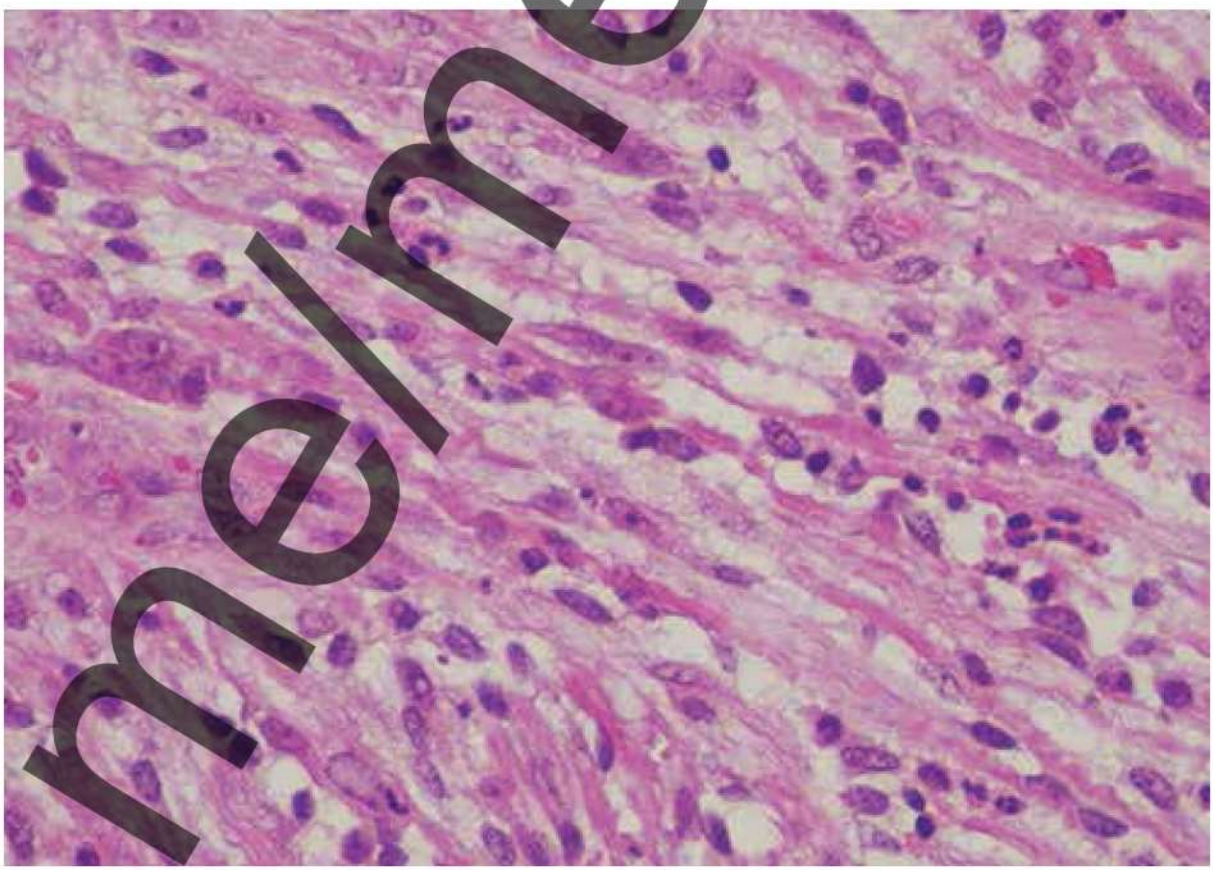


Рис. 6.10. Рабдомиосаркома. Рабдомиобласты с обильной эозинофильной цитоплазмой. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

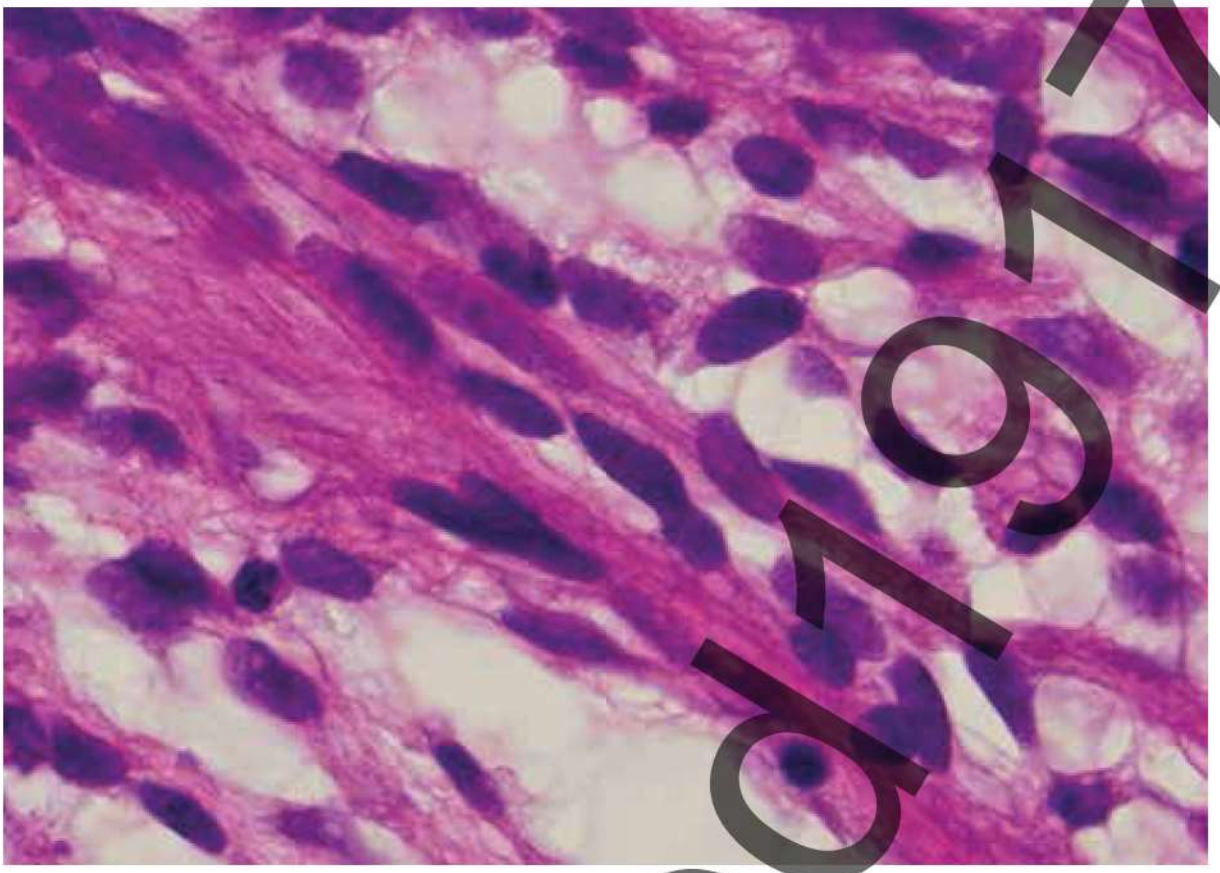


Рис. 6.11. Рабдомиосаркома. Рабдомибласты с обильной эозинофильной цитоплазмой. Окраска гематоксилином и эозином, ×1000

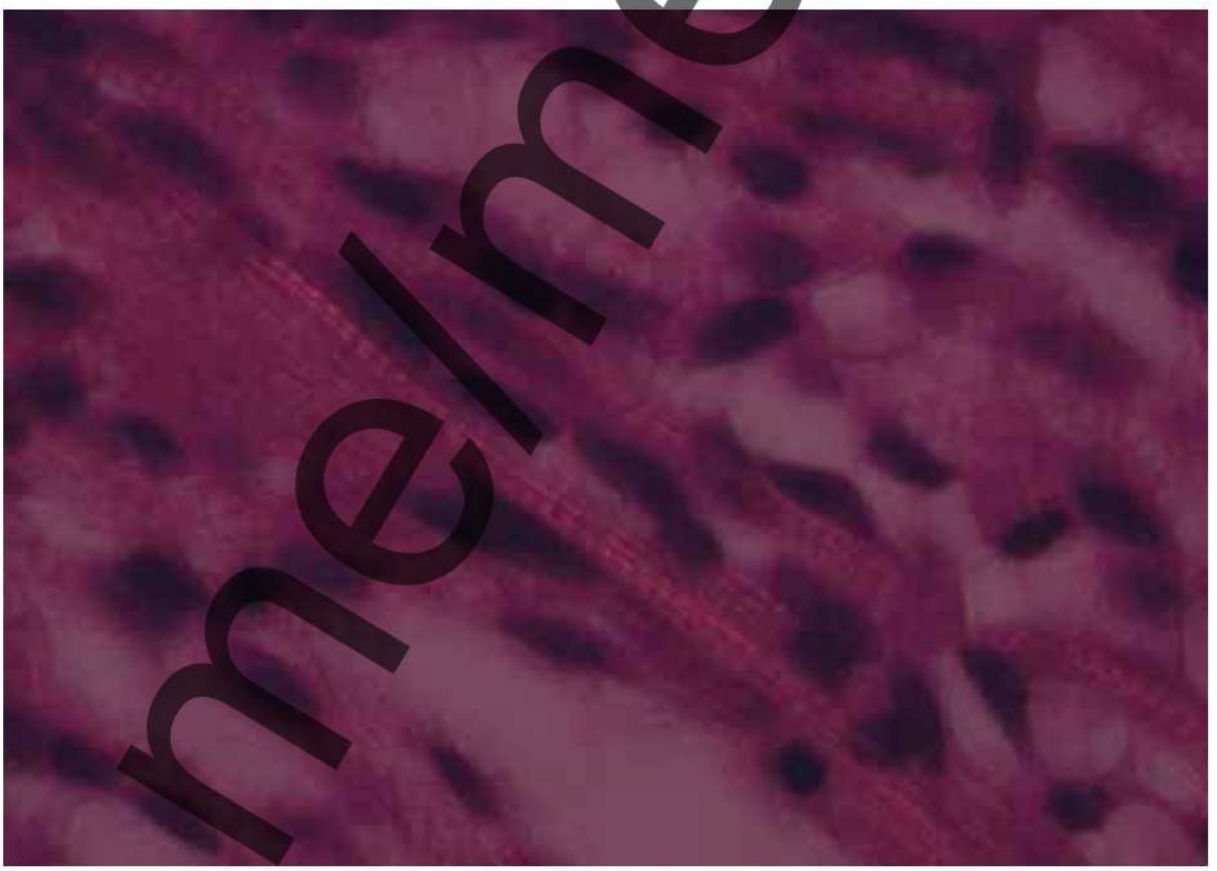


Рис. 6.12. Рабдомиосаркома. Рабдомибласты с поперечной исчерченностью, выявляемой при поляризационной микроскопии. Окраска гематоксилином и эозином, ×1000

t.me/med1917

https://t.me/med1917

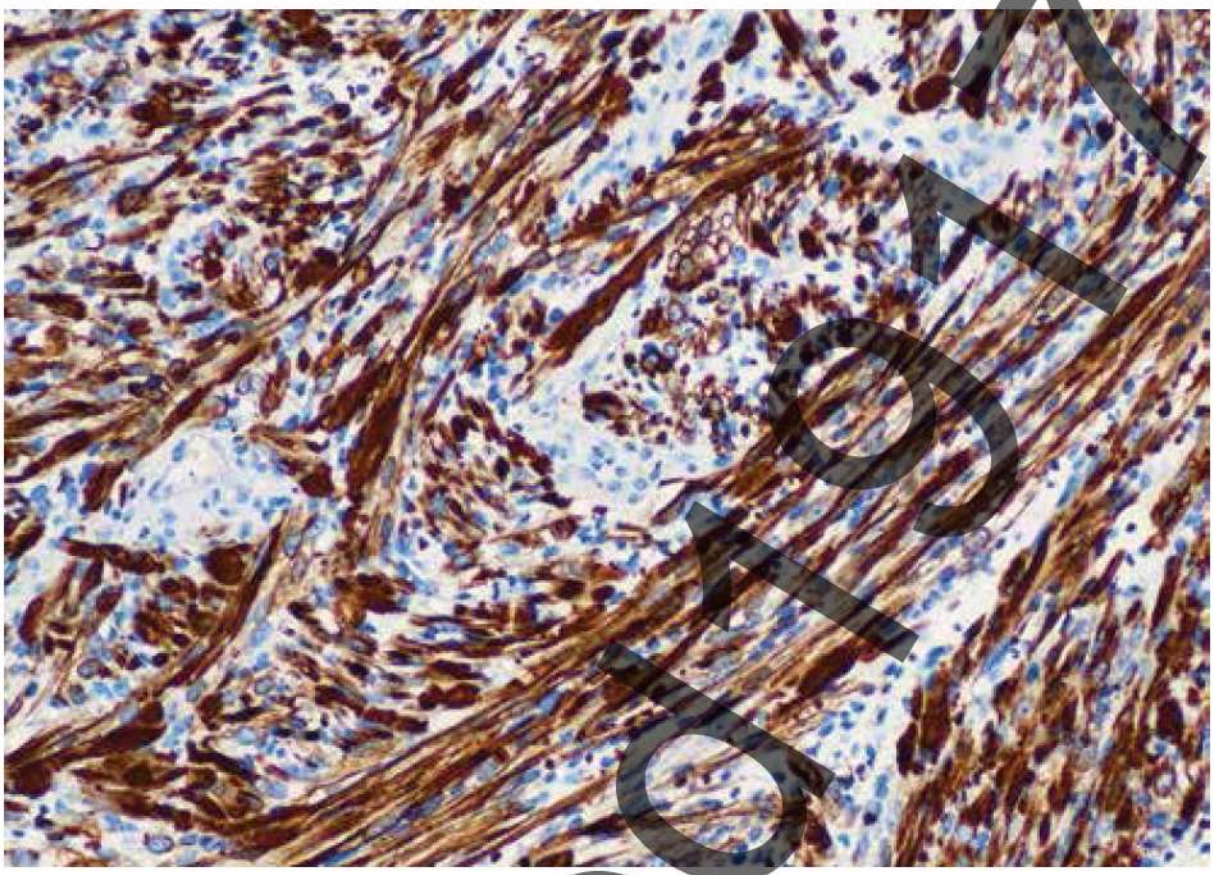


Рис. 6.13. Рабдомиосаркома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к десмину, ×200

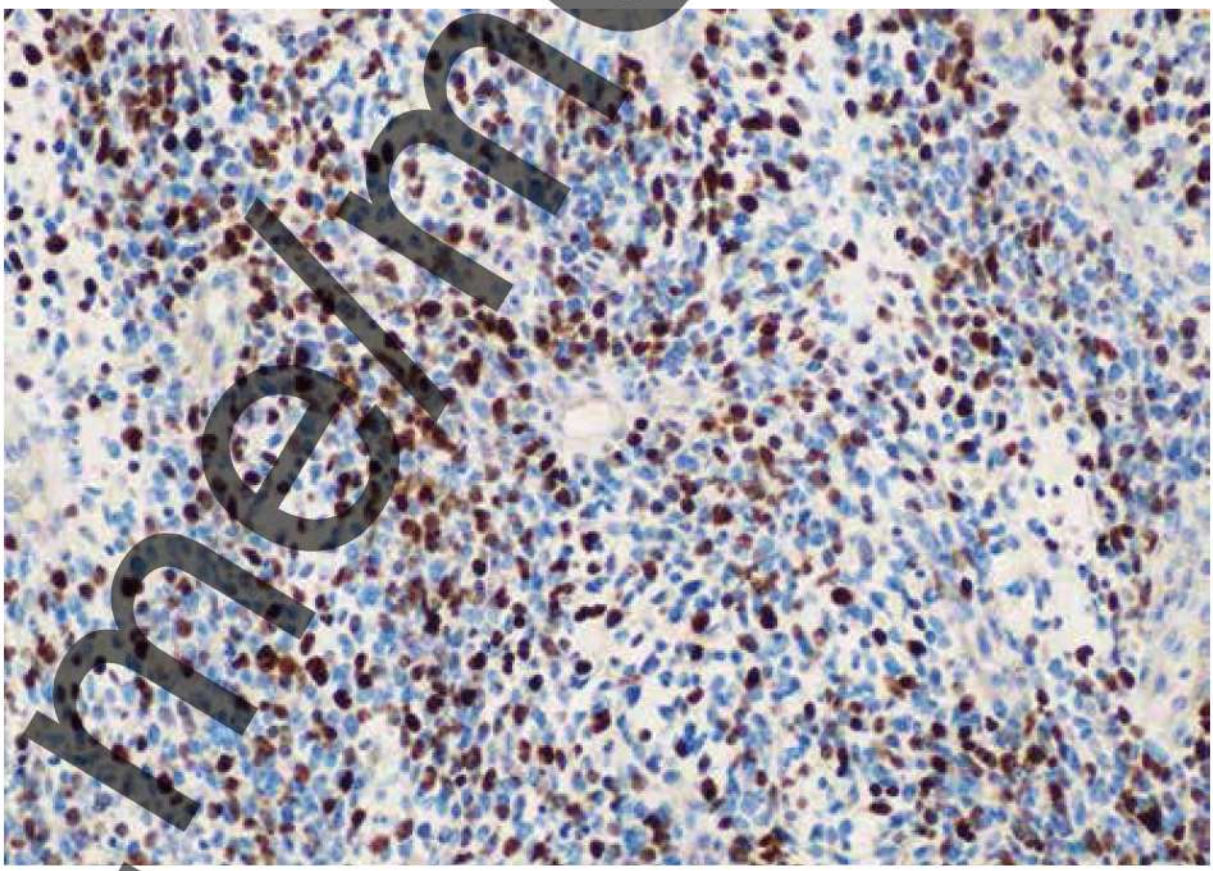


Рис. 6.14. Рабдомиосаркома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к миогенину, ×200

https://t.me/med1917

Дифференциальный диагноз:

- Альвеолярный и эмбриональный подтипы рабдомиосаркомы:
  - различные мелкокруглосинеклеточные опухоли.
- Веретеноклеточный и плеоморфный подтипы рабдомиосаркомы:
  - другие веретеноклеточные злокачественные опухоли (фибросаркома, злокачественная опухоль оболочек периферических нервов и др.).

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к десмину (наиболее специфичен), миогенину (наиболее специфичен), MyoD1, миоглобину, MSA (рис. 6.13 и 6.14). В некоторых случаях может наблюдаться коэкспрессия немиогенных маркеров, таких как панцитокератин, EMA, CD56, хромогранин A, синаптофизин, CD20, CD99.

6.5. АНГИОСАРКОМА

Определение. Злокачественная опухоль эндотелиального происхождения.

Синонимы. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома, злокачественная гемангиоэндотелиома, злокачественная ангиоэндотелиома, гемангиосаркома, гемангиобластома.

Эпидемиология и клиническая картина. Чрезвычайно редкая опухоль, составляющая менее 1 % всех злокачественных опухолей синоназального тракта. Встречается во всех возрастных группах с пиком на 5-й декаде жизни. Чаще имеет вид одиночного узла. Среди неспецифичных симптомов чаще всего отмечаются кровотечения.

Морфологическая картина. Гистологическая картина зависит от дифференцировки опухоли и может быть представлена широким спектром — от опухолей с явным сосудистым компонентом до низкодифференцированных вариантов с полями резко атипичных клеток, без признаков формирования сосудов.

Как правило, опухоль располагается под интактным эпителием и представлена веретеновидными, эпителиоподобными, полигональными и/или примитивными округлыми клетками с выраженными атипией и полиморфизмом. Клетки формируют анастомозирующие между собой сосудистые щели, примитивные сосуды и широкие кавернозные пространства, заполненные эритроцитами. Сосудистые щели выстланы гиперплазированным эндотелием, местами с формированием сосочковых структур. Опухоль имеет выраженный инвазивный рост.

Патогномоничным признаком ангиосарком является формирование примитивных сосудов — внутриклеточных просветов, часто содержащих эритроциты (рис. 6.15).

t.me/med1917

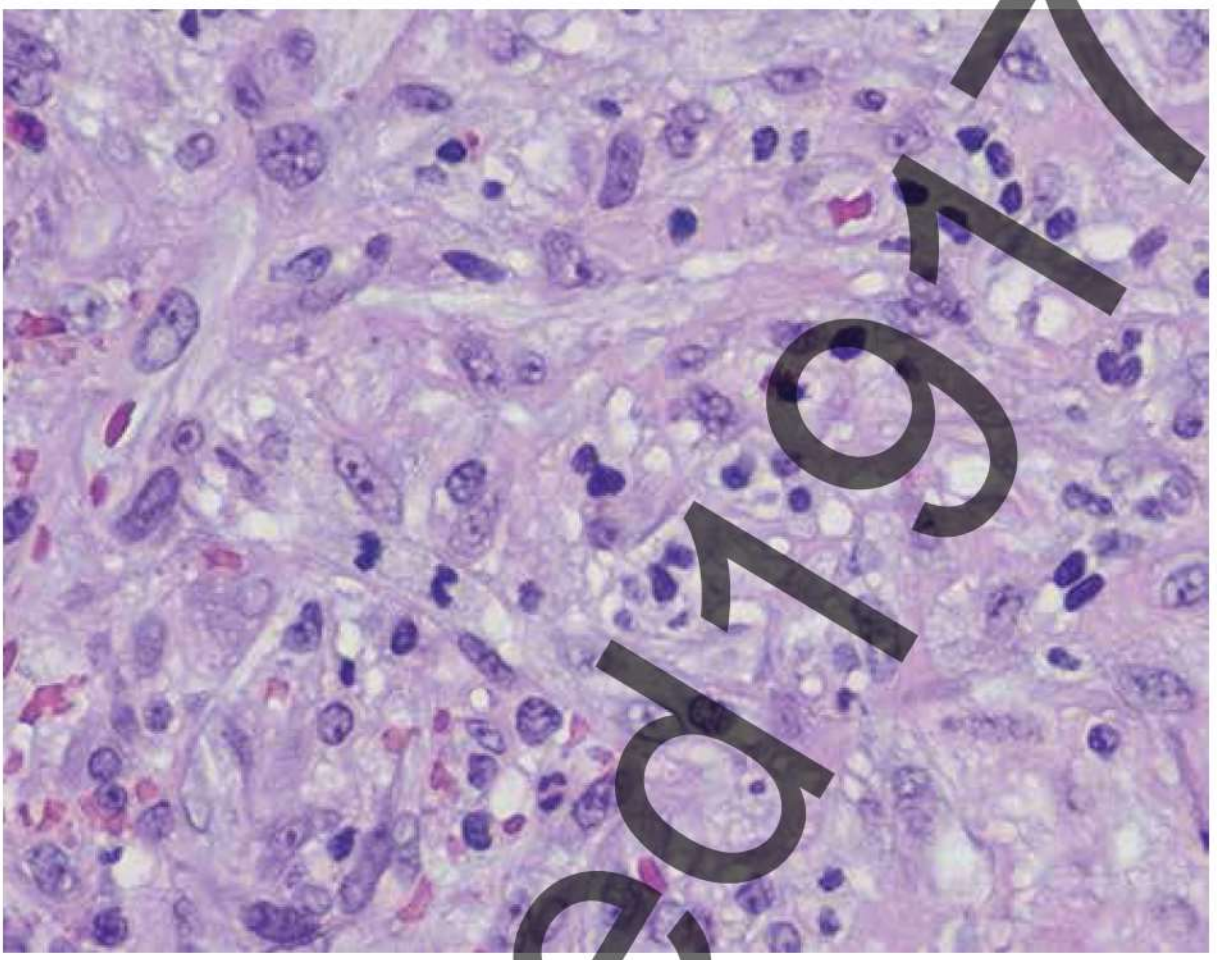


Рис. 6.15. Ангиосаркома. Наличие примитивных сосудов. Фигуры митозов. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

Дифференциальный диагноз:

- Атипическая фиброксантома.
- Гемангиома.
- Саркома Капоши.
- Ретиформная гемангиоэндотелиома.
- Капошиформная гемангиоэндотелиома.
- Эпителиоидная гемангиоэндотелиома.
- Веретеноклеточная гемангиома.
- Другие низкодифференцированные саркомы.
- Акантолитический вариант плоскоклеточного рака.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к виментину, CD31, CD34, ERG, FLI1, VEGF, фактору VIII. В эпителиоидном варианте может наблюдаться фокальная реакция с антителами к панцитокератину, EMA, SMA, CD30. В отличие от саркомы Капоши опухоль имеет иммунонегативную реакцию на герпесвирус человека 8-го типа.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

6.6. ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОПУХОЛЬ ОБОЛОЧЕК ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Определение. Злокачественная опухоль, происходящая из элементов периферических нервов.

Синонимы. Злокачественная шваннома, злокачественная невриллеммома, нейрофибросаркома.

Эпидемиология и клиническая картина. Встречается в широком возрастном диапазоне с пиком на 5-й декаде жизни. Опухоль может развиваться как *de novo*, так и из предшествующих доброкачественных опухолей оболочек периферических нервов, шванном и нейрофибром, особенно при нейрофиброматозое I типа. Случаи, связанные с нейрофиброматозом I типа, поражают более молодых людей (3–4-е десятилетие жизни). Наиболее часто вовлекаются вестибулярный и блуждающий черепные нервы. Основной клинический симптом — боль и/или быстро увеличивающаяся опухоль, проявляющаяся неврологическими нарушениями.

Морфологическая картина. Опухоль, как правило, прилежит к нервному стволу в виде белесоватого плотного узла с участками кровоизлияний.

Микроскопически опухоль не инкапсулирована и состоит из веретеновидных, эпителиоидных, плеоморфных и/или мелких круглых клеток, формирующих более клеточные участки, которые перемежаются с полями миксоидных изменений, что при малом увеличении микроскопа имеет вид рисунка мрамора.

Отмечаются множественные митозы, некрозы и кровоизлияния.

Опухолевые клетки могут формировать пучки и завихрения, напоминающие фибросаркому. Кроме того, в опухоли может встречаться гетерологичная дифференцировка в виде остеосаркоматозных, хондросаркоматозных, рабдомиосаркоматозных и ангиосаркоматозных элементов. Наряду с этим могут наблюдаться железистоподобные структуры.

Всегда следует внимательно изучать срезы на наличие элементов сохранного нервного ствола или участков предшествующей шванномы либо нейрофибромы. При этом необходимо уточнять информацию о наличии нейрофиброматоза I типа в анамнезе.

Дифференциальный диагноз:

- Нейрофиброма.
- Шваннома.
- Фибросаркома.
- Лейомиосаркома.
- Злокачественная солитарная фиброзная опухоль.
- Монофазная синовиальная саркома.
- Дедифференцированная липосаркома.
- Меланома.

t.me/med1917

- Лейомиосаркома.
- Высокодифференцированная фибромиксоидная саркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к S100, SOX10. В рабдомиосаркоматозных элементах иммунопозитивная реакция с антителами к десмину, миогенину, MyoD1.

6.7. БИФЕНОТИПИЧЕСКАЯ СИНОНАЗАЛЬНАЯ САРКОМА

Определение. Веретеноклеточная саркома низкой степени злокачественности с нейральной и гладкомышечной дифференцировками. Большинство опухолей связано с транслокацией в генах *PAX3-MAML3*.

Синонимы. Синоназальная саркома низкой степени злокачественности с нейральными и гладкомышечными чертами.

Эпидемиология и клиническая картина. Данная опухоль характерна исключительно для синоназального тракта, вовлекает в процесс полость носа и ячейки решетчатого лабиринта. Может распространяться на орбиту. Чаще встречается у женщин в широком возрастном диапазоне. Клиническая картина неспецифична. Опухоль характеризуется медленным ростом с локальной инвазией.

Морфологическая картина. Веретеноклеточная опухоль, формирующая разнонаправленные пучки, располагающиеся под острым углом друг к другу — рисунок типа «в елочку», который напоминает рисунок фибросаркомы (рис. 6.16). Матрикс опухоли содержит небольшое количество коллагена, клеточный состав опухоли относительно мономорфный, без выраженного полиморфизма или гиперхромных ядер (рис. 6.17). Встречаются редкие митозы. Некрозы отсутствуют. Опухоль не инкапсулирована, с инфильтративным ростом в окружающие ткани.

Одной из характерных особенностей данной опухоли является изменение покровного эпителия, характеризующееся плоскоклеточной или онкоцитарной метаплазией с формированием интраэпителиальных микроабсцессов и булавовидных погружений в строму опухоли, что напоминает картину инвертированной папилломы (рис. 6.18). Описанные выше эпителиальные инвагинаты «замурованы» между опухолевыми веретеновидными клетками, что может имитировать железистоподобные структуры (рис. 6.19).

Другой частой находкой бывают гемангиоперицитоматозный сосудистый паттерн (сосудистый рисунок в виде рогов оленя) и/или утолщенные стенки сосудов за счет гиалиноза. В редких случаях встречаются очаги рабдомиобластической дифференцировки.

t.me/med1917
https://t.me/med1917

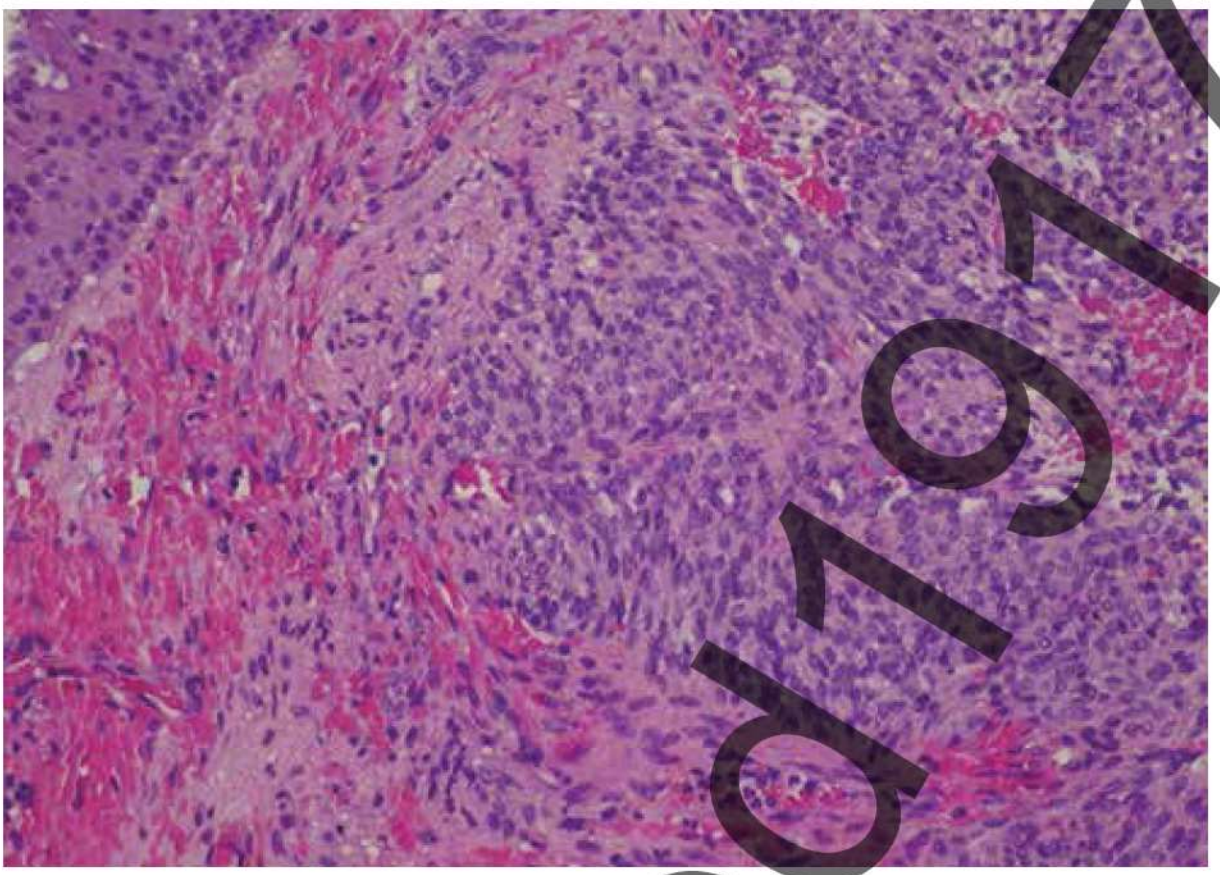


Рис. 6.16. Бифенотипическая синоназальная саркома. Вытянутые клетки, формирующие разнонаправленные пучки. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

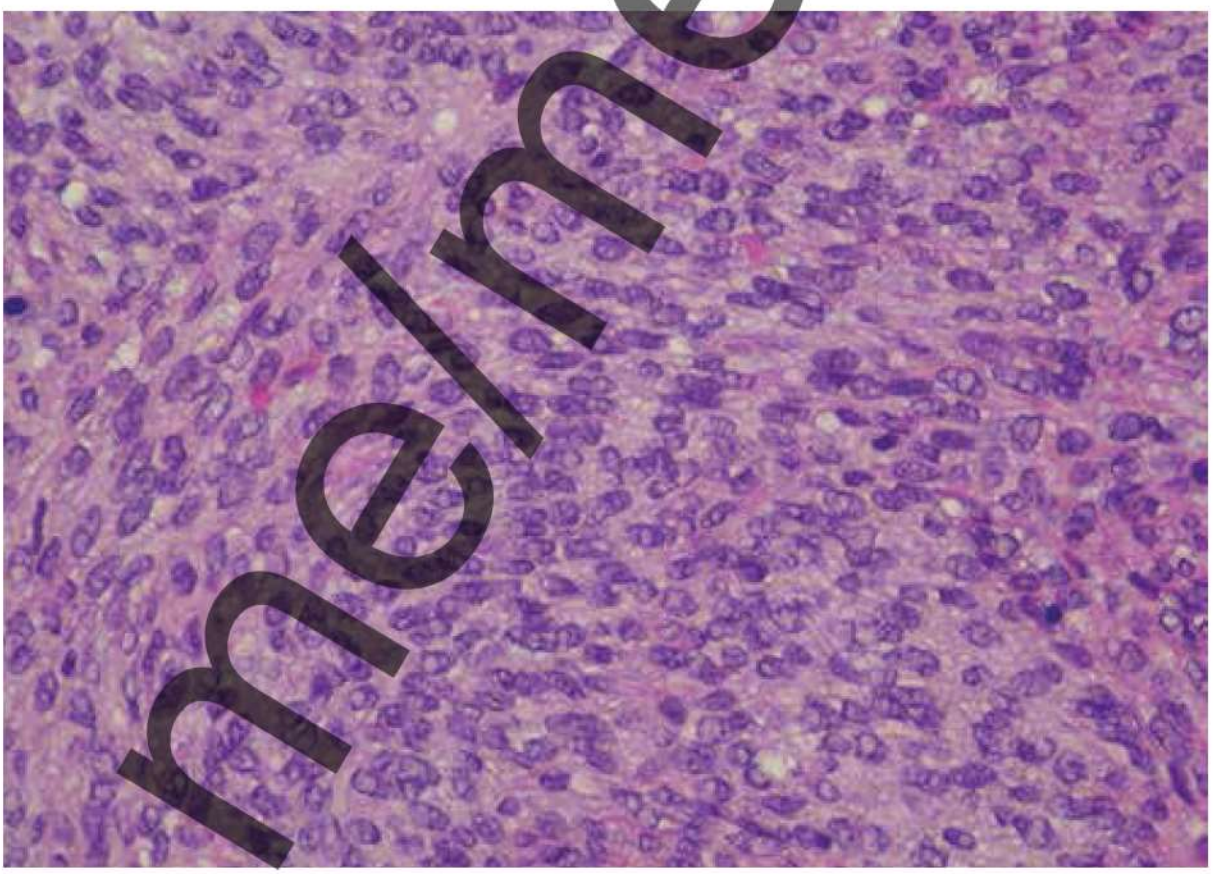


Рис. 6.17. Бифенотипическая синоназальная саркома. Относительно мономорфный клеточный состав. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

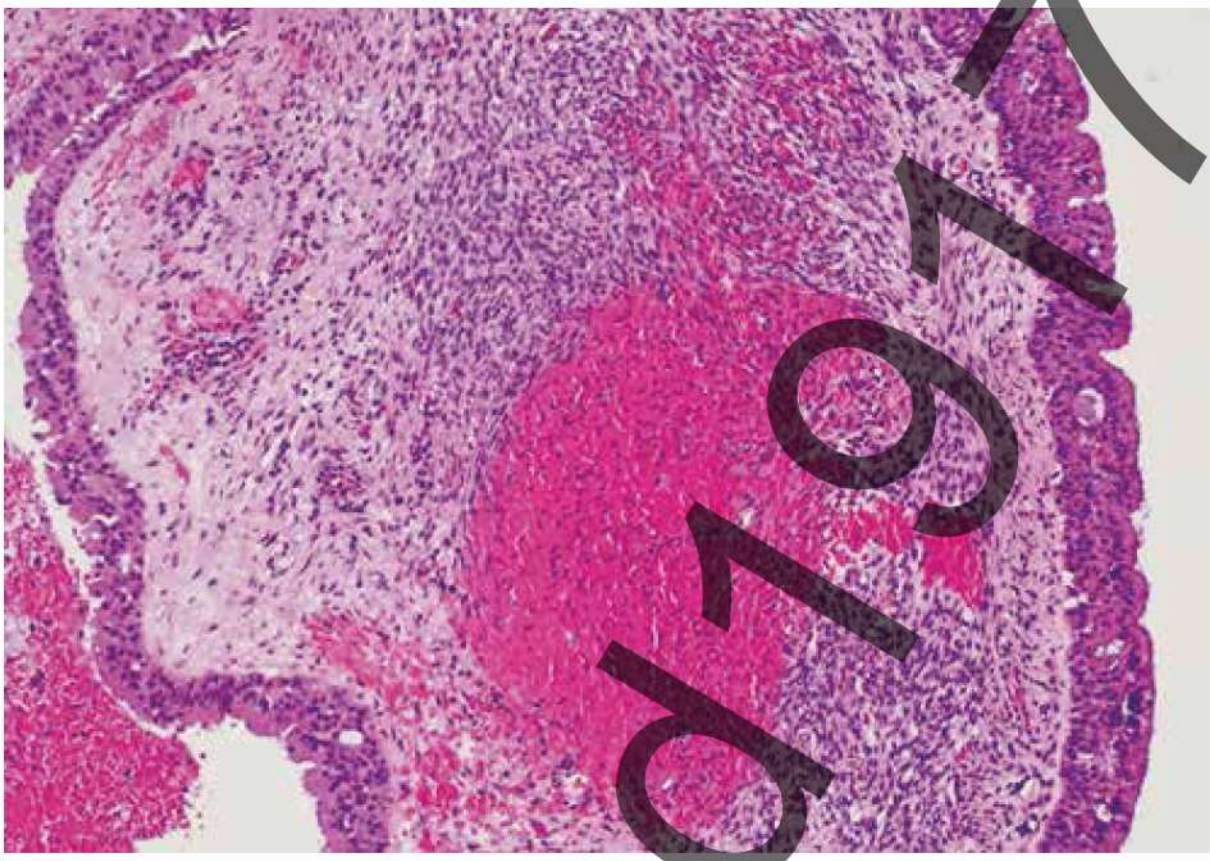


Рис. 6.18. Бифенотипическая синоназальная саркома. Онкоцитарная метаплазия покровного эпителия с интраэпителиальными микроабсцессами. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

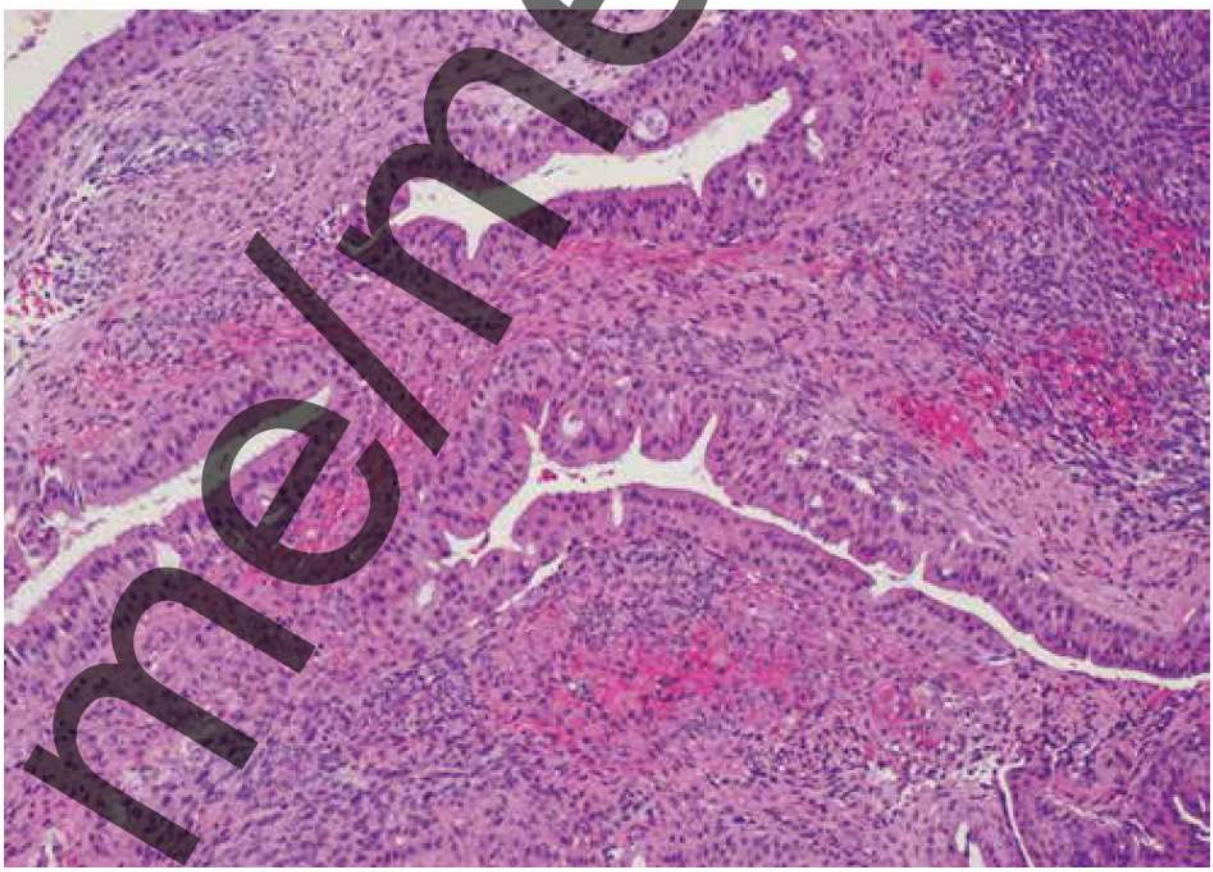


Рис. 6.19. Бифенотипическая синоназальная саркома. Эпителиальные инвагинаты «замурованы» между опухолевыми клетками. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917
https://t.me/med1917

Дифференциальный диагноз:

- Фибросаркома.
- Синовиальная саркома.
- Синоназальная гломангиоперицитома.
- Солитарная фиброзная опухоль.
- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.
- Лейомиома/лейомиосаркома.
- Рабдомиосаркома.
- Синоназальная папиллома, инвертированный тип, онкоцитарный тип.
- Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к S100, MSA, SMA, виментину, β-катенину (ядерная).

6.8. СИНОВИАЛЬНАЯ САРКОМА

Определение. Злокачественная мезенхимальная опухоль неопределенного гистогенеза с участками эпителиальной дифференцировки.

Синонимы. Синовиома, синовиальноклеточная саркома.

Эпидемиология и клиническая картина. Синовиальная саркома занимает 2-е место по частоте среди всех сарком у детей после рабдомиосаркомы. Также может встречаться у подростков или у взрослых на 3–4-м десятилетии жизни. В синоназальном тракте наблюдается крайне редко.

Морфологическая картина. Как правило, выявляются два основных подтипа опухоли: 1) бифазный, представленный как стромальным, так и эпителиальным компонентом; 2) монофазный, представленный только фиброзным или только эпителиальным компонентом.

Встречаются и более редкие подтипы: низкодифференцированный, кальцифицирующий/оссифицирующий и миксоидный.

Эпителиальные клетки в опухоли кубической или цилиндрической формы с крупным везикулярным ядром и светлой цитоплазмой, формируют короткие пучки, завихрения или гнезда, местами — псевдожелезистые структуры, продуцирующие эозинофильный PAS-позитивный субстрат. Данный субстрат нечувствителен к диастазе и гиалуронидазе. Может иметь место плоскоклеточная метаплазия эпителиального компонента.

Фиброзные веретеновидные клетки мономорфные, с гиперхромными ядрами и скудной цитоплазмой. Ядра располагаются близко друг к другу, возможно напластование ядер. Клетки складываются в разнонаправленные короткие пучки и формируют рисунок типа «в елочку», на-

t.me/med1917

https://t.me/med1917

поминающий фибросаркому. Кроме того, в монофазной синовиальной саркоме, представленной только фиброзным компонентом, могут чередоваться гипо- и гиперклеточные участки, что придает опухоли при малом увеличении микроскопа вид мрамора.

Строма опухоли разной степени коллагенизации, может содержать фокусы кальцификатов и оссификатов, а также обильную ветвящуюся сосудистую сеть (гемангиоперицитомоподобный паттерн). Отмечается 1–2 митоза в поле зрения при увеличении в 400 раз.

Низкодифференцированный вариант опухоли представлен полями округлых клеток с гиперхромными ядрами, множественными митозами и некрозами, однако могут выявляться фокусы типичной бифазной синовиальной саркомы.

Дифференциальный диагноз

Бифазный вариант:

- Аденокарцинома.
- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.

Монофазный вариант:

- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.
- Шваннома.
- Солитарная фиброзная опухоль.
- Лейомиосаркома.
- Веретеноклеточная рабдомиосаркома.
- Фибросаркома.

Низкодифференцированный вариант:

- Группа мелкокруглосинеклеточных опухолей.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к TLE1, панцитокератину (вариабельно), BCL2, CD99, CD56, CD57. Иммунонегативная реакция с антителами к CD34, десмину, миогенину, h-кальдесмону, MyoD1, SOX10, FLI1, S100, WT1.

«Золотым стандартом» диагностики является цитогенетическое или молекулярно-генетическое выявление транслокации t(X;18).

t.me/med1917

https://t.me/med1917

7 МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ПОГРАНИЧНЫЕ ОПУХОЛИ И ОПУХОЛИ С НИЗКИМ ПОТЕНЦИАЛОМ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОСТИ

7.1. ФИБРОМАТОЗ, ДЕСМОИДНЫЙ ТИП

Определение. Локально инфильтративная, часто рецидивирующая, но не метастазирующая опухоль, состоящая из зрелых (мио)фибробластов.

Синонимы. Десмоидная опухоль, агрессивный фиброматоз, детский фиброматоз (десмоидный вариант).

Эпидемиология и клиническая картина. 10–15 % всех случаев данного заболевания локализуются в голове и шее. Синоназальный тракт поражается редко. Может возникать в любом возрасте, особенно у детей.

Типичная локализация — носовые раковины и верхнечелюстные пазухи; могут наблюдаться случаи двустороннего поражения. Клинические проявления неспецифичны (затруднение носового дыхания, носовые кровотечения, боль, смещение зубного ряда, в т. ч. выпадение зубов).

Может быть составной частью синдрома Гарднера.

Морфологическая картина. Образование не имеет четких границ, отмечается инфильтративный рост в прилежащие мышцы и/или костную ткань. Опухолевая ткань представлена пучками, состоящими из веретеновидных клеток с крупными везикулярными ядрами и мелкими ядрышками, нечеткими цитоплазматическими границами. Наблюдаются легкий ядерный полиморфизм и единичные фигуры митозов. Атипические митозы и некрозы отсутствуют. Описанные выше пучки клеток разделены стромой, богатой коллагеновыми волокнами. В строме могут отмечаться миксоидные и мукоидные изменения, а также выраженный гиалиноз, напоминающий картину келоида.

t.me/med1917

Дифференциальный диагноз:

- Келоидный рубец.
- Фибросаркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к виментину, β-катенинину (ядерная экспрессия), SMA, десмину (очагово).

7.2. СИНОНАЗАЛЬНАЯ ГЛОМАНГИОПЕРИЦИТОМА

Определение. Опухоль, демонстрирующая периваскулярную гладкомышечную дифференцировку.

Синонимы. Синоназальная гемангиоперицитомоподобная опухоль, интраназальная миоперицитома.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая опухоль, локализующаяся исключительно в полости носа и носовых пазухах.

Морфологическая картина. Неинкапсулированная опухоль с четкими границами, располагается под интактным эпителием (рис. 7.1). Опухоль состоит из округлых или веретеновидных мономорфных клеток с округлым ядром и нечеткими цитоплазматическими границами (рис. 7.2). Атипия клеток минимальная, митозы выявляются при малом количестве (< 3 на 10 полей зрения при увеличении в 400 раз). Некрозы отсутствуют. Гломангиоперицитома имеет типичный сосудистый рисунок в виде рогов оленя — разветвленных синусоидных пространств, выстланных эндотелиоцитами (рис. 7.3 и 7.4). Характерной чертой опухоли является выраженная гиалинизация стенок сосудов (рис. 7.5). Строма может содержать гистиоциты, многоядерные гигантские клетки, экстравазаты эритроцитов, группы липоцитов.

Для злокачественной гломангиоперицитомы характерны выраженный полиморфизм, некрозы, повышенная митотическая активность.

Дифференциальный диагноз:

- Солитарная фиброзная опухоль.
- Фибросаркома.
- Синовиальная саркома.
- Опухоль оболочек периферических нервов.
- Менингиома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к SMA, β-катенину (ядерная), циклину D1, фактору XIIIa, виментину. Иммунонегативная реакция с антителами к CD34, CD31, CD117, STAT6, BCL2, панцитокератину, EMA, десмину, S100.

t.me/med1917
https://t.me/med1917



Рис. 7.1. Синоназальная гломангиоперицитома. Опухоль не инкапсулирована, располагается под интактным эпителием. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

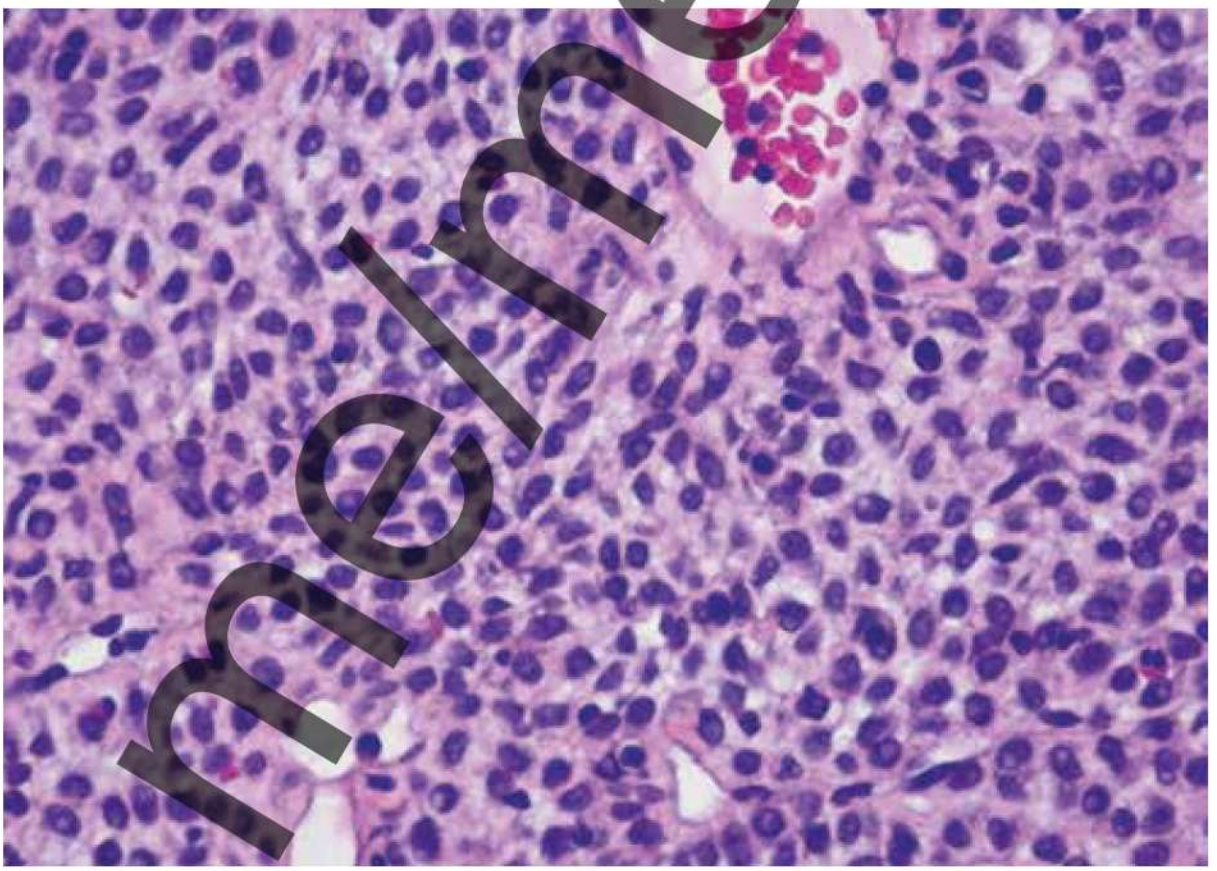


Рис. 7.2. Синоназальная гломангиоперицитома. Мономорфные клетки с округлым ядром и нечеткими цитоплазматическими границами. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

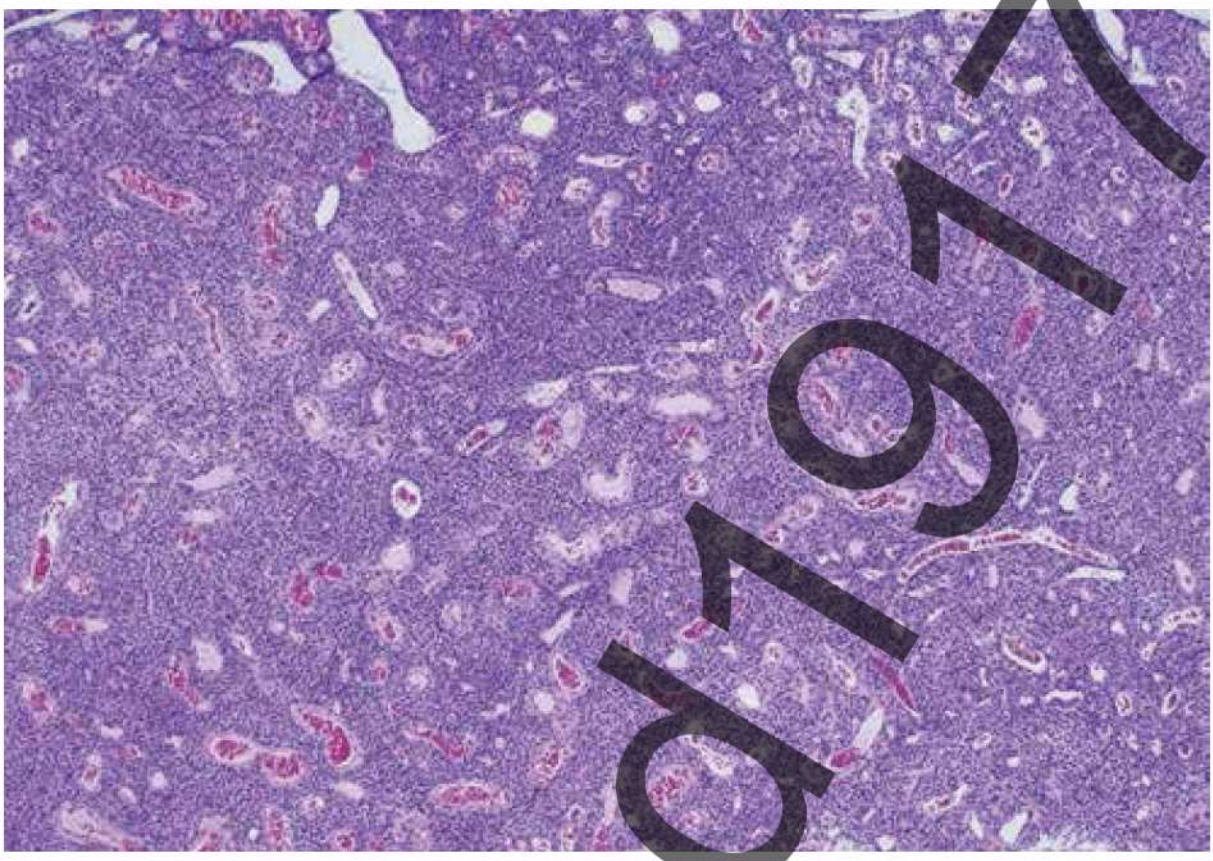


Рис. 7.3. Синоназальная гломангиоперицитома. Обильная васкуляризация опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×50

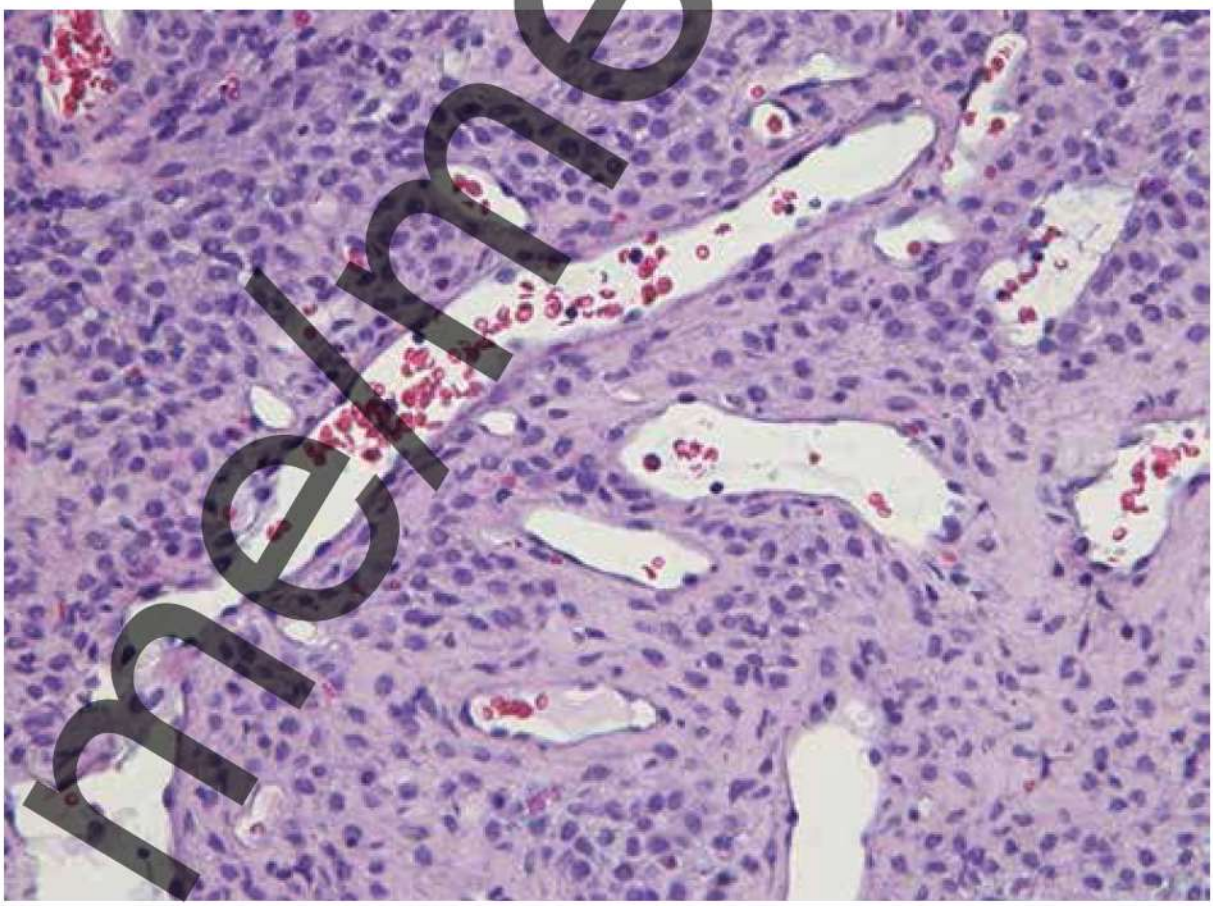


Рис. 7.4. Синоназальная гломангиоперицитома. Сосудистый рисунок типа «рогов оленя». Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

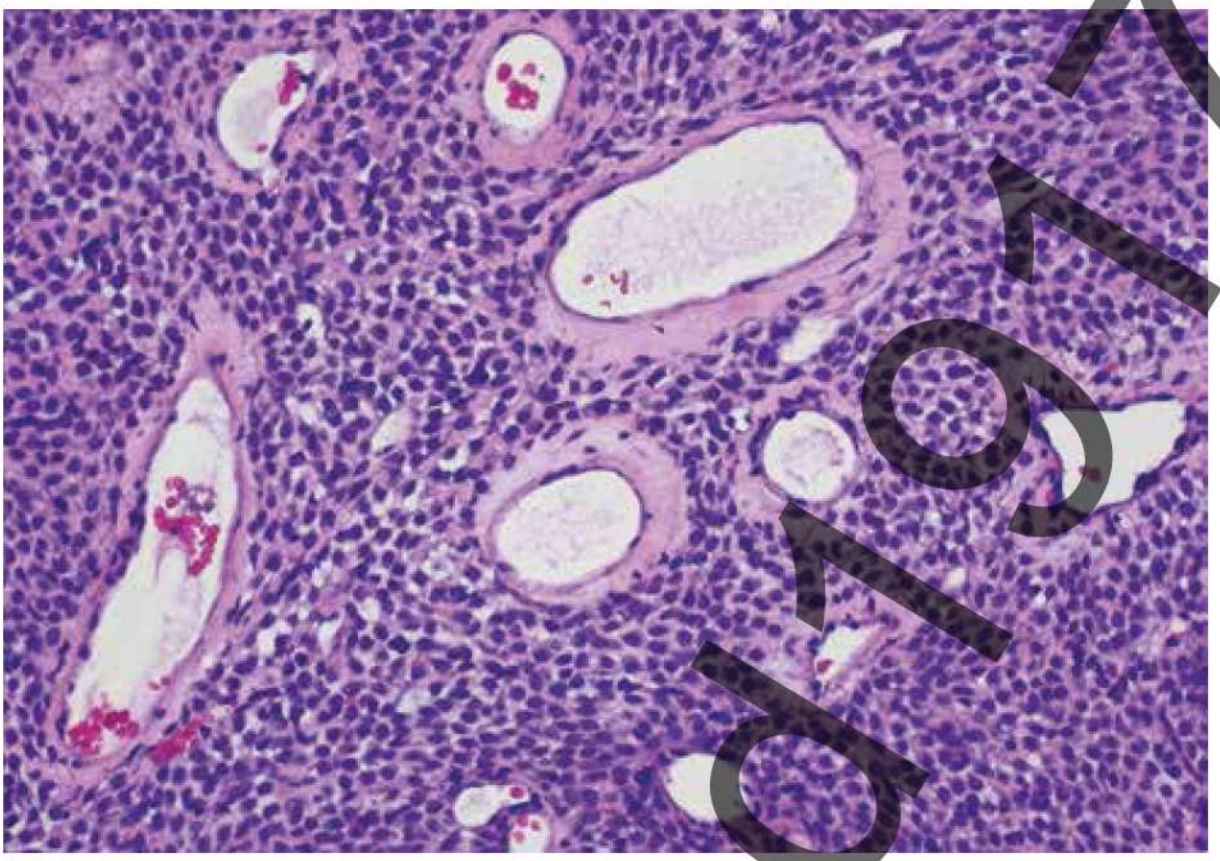


Рис. 7.5. Синоназальная гломангиоперицитома. Гиалиноз стенок сосудов опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

7.3. СОЛИТАРНАЯ ФИБРОЗНАЯ ОПУХОЛЬ

Определение. Фибробластическая опухоль с наличием богатой ветвящейся сосудистой сети, а также перестройкой в гене *NAB2-STAT6*. Согласно последней классификации ВОЗ 2017 г., выделяют доброкачественный, пограничный и злокачественный варианты опухоли.

Синонимы. Гемангиоперицитома, гигантоклеточная ангиофиброма, доброкачественная фиброзная солитарная опухоль.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая опухоль для синоназального тракта. Возникает в полости носа. Встречается во всех возрастных группах, без половой предрасположенности. Не имеет специфической симптоматики.

Морфологическая картина. Опухоль располагается под интактным эпителием и часто имеет псевдокапсулу. Представлена веретеновидными или округлыми беспорядочно располагающимися клетками с эозинофильной цитоплазмой и нечеткими клеточными границами. Строма гиалинизирована, часто миксоматозно изменена, содержит хорошо раз-

t.me/med1917

https://t.me/med1917

витую разветвленную сосудистую сеть. Строма может быть как малоклеточной с обильными келоидоподобными участками, так и гиперклеточной, представленной плотно располагающимися клетками. Митотическая активность, как правило, низкая.

Опухоль, в которой выявляются высокая митотическая активность, повышенная клеточность, атипия, наличие некрозов и инфильтративный рост, должна расцениваться как злокачественный вариант.

Дополнительно выделяют следующие гистологические типы солитарной фиброзной опухоли:

- липоматозный — содержит участки зрелой жировой ткани;
- гигантоклеточный (ранее называлась гигантоклеточной ангиофибромой) — демонстрирует черты обычной солитарной фиброзной опухоли с примесью гигантских многоядерных клеток, располагающихся в строме и выстилающих псевдососудистые пространства;
- дедифференцированный (анапластический) — переход опухоли в высокозлокачественную саркому с наличием или отсутствием гетерологичных элементов, таких как рабдомиосаркома или остеосаркома.

Для солитарной фиброзной опухоли предложена модифицированная 4-ступенчатая модель оценки риска метастазирования.

1. Возраст:
   < 55 лет — 0 баллов;
   ≥ 55 лет — 1 балл.
2. Число митозов (определяется на 10 полей зрения при увеличении в 400 раз):
   0 митозов — 0 баллов;
   1–3 митоза — 1 балл;
   ≥ 4 митозов — 2 балла.
3. Размер опухоли:
   < 5 см — 0 баллов;
   5–< 10 см — 1 балл;
   10–< 15 см — 2 балла;
   ≥ 15 см — 3 балла.
4. Наличие некрозов:
   < 10 % — 0 баллов;
   ≥ 10 % — 1 балл.

Сумма баллов:

0–3 балла — низкий риск метастазирования;
4–5 баллов — средний риск метастазирования;
6–7 баллов — высокий риск метастазирования.

Дифференциальный диагноз:

- Синоназальная гломангиоперицитома.
- Фиброзная гистиоцитома.

t.me/med1917

- Лейомиома.
- Шваннома.
- Синовиальная саркома.
- Фибросаркома.
- Лейомиосаркома.
- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к CD34, bcl-2, STAT6 (ядерная). Иммунонегативная реакция с антителами к S100, SOX10, панцитокератину, CD31, десмину.

7.4. ЭПИТЕЛИОИДНАЯ ГЕМАНГИОЭНДОТЕЛИОМА

Определение. Злокачественная эндотелиальная опухоль с эпителиоидной морфологией, местнодеструктивным ростом и возможным потенциалом метастазирования.

Эпидемиология и клиническая картина. Чрезвычайно редкая опухоль синоназального тракта. Возрастная и половая предрасположенность отсутствует.

Морфологическая картина. Эпителио- и гистиоцитоподобные эндотелиальные клетки формируют короткие пучки и ленты. Опухолевые клетки содержат эксцентрично расположенное ядро и внутрицитоплазматические просветы с эритроцитами (примитивные сосуды). Цитоплазма клеток эозинофильная. Строма опухоли представлена гиалинизированной, хондроидной или миксоидной тканью. Несмотря на заметный ядерный полиморфизм, количество митозов в опухоли небольшое.

Дифференциальный диагноз:

- Эпителиоидная ангиосаркома.
- Синовиальная саркома, эпителиальный монофазный подтип.
- Меланома.
- Рак (в т. ч. метастатический).

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к CD31, ERG, FLI1, панцитокератину (в некоторых опухолях), CAMTA1, TFE3.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

8 ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЗЕНХИМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ

8.1. ЛЕЙОМИОМА

Определение. Доброкачественная опухоль с гладкомышечной дифференцировкой либо с мышечной и сосудистой дифференцировкой, если речь идет об ангиолейомиоме (рис. 8.1).

Эпидемиология и клиническая картина. Крайне редкая опухоль синоназального тракта, составляющая менее 1 % всех лейомиом. В поло-

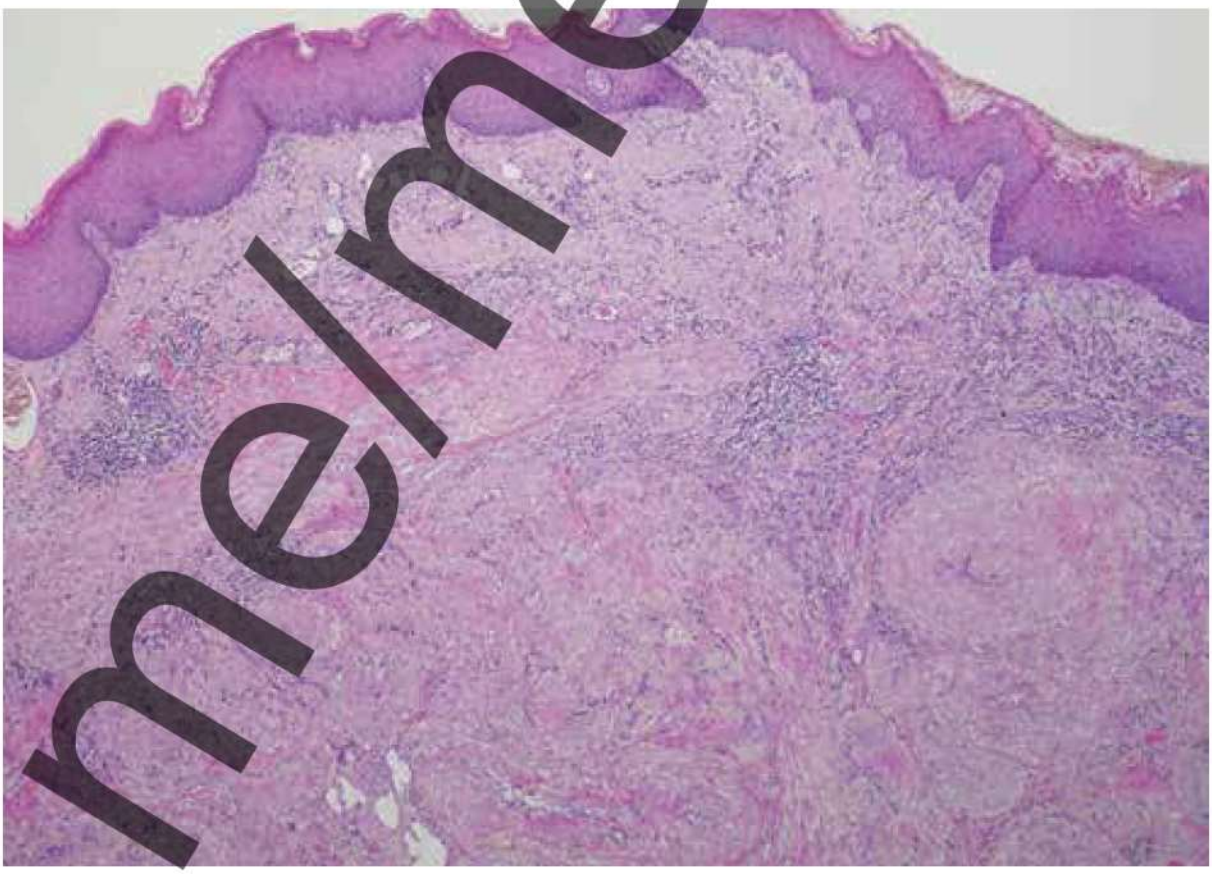


Рис. 8.1. Ангиолейомиома преддверия носа. Гладкомышечная и сосудистая дифференцировки опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917

https://t.me/med1917

сти носа представлена, как правило, ангиолейомиомой. Помимо полости носа может также располагаться на губе, деснах, щеках, нёбе.

Морфологическая картина. Макроскопически выглядит как полиповидное узловатое образование с четкими границами и гладкой поверхностью, белого или буроватого цвета.

Микроскопически опухоль располагается субэпителиально и представляет собой переплетающиеся пучки веретеновидных клеток с овальными или вытянутыми ядрами без атипии и полиморфизма; цитоплазма клеток фибриллярная эозинофильная (рис. 8.2). В большинстве случаев описанные выше клетки располагаются в непосредственной близости к сосудам (рис. 8.3). Митозы отсутствуют. Могут отмечаться участки обызвествления и/или оссификации, миксоидные изменения стромы. Среди опухолевых клеток часто присутствует зрелая жировая ткань (рис. 8.4).

Дифференциальный диагноз:

- Лейомиосаркома.
- Опухоли оболочек периферических нервов.
- Миоэпителиальные опухоли.
- Другие веретеноклеточные опухоли.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к SMA, десмину, кальдесмону (рис. 8.5–8.7). Иммунонегативная реакция с антителами к HMB45, SOX10, S100.

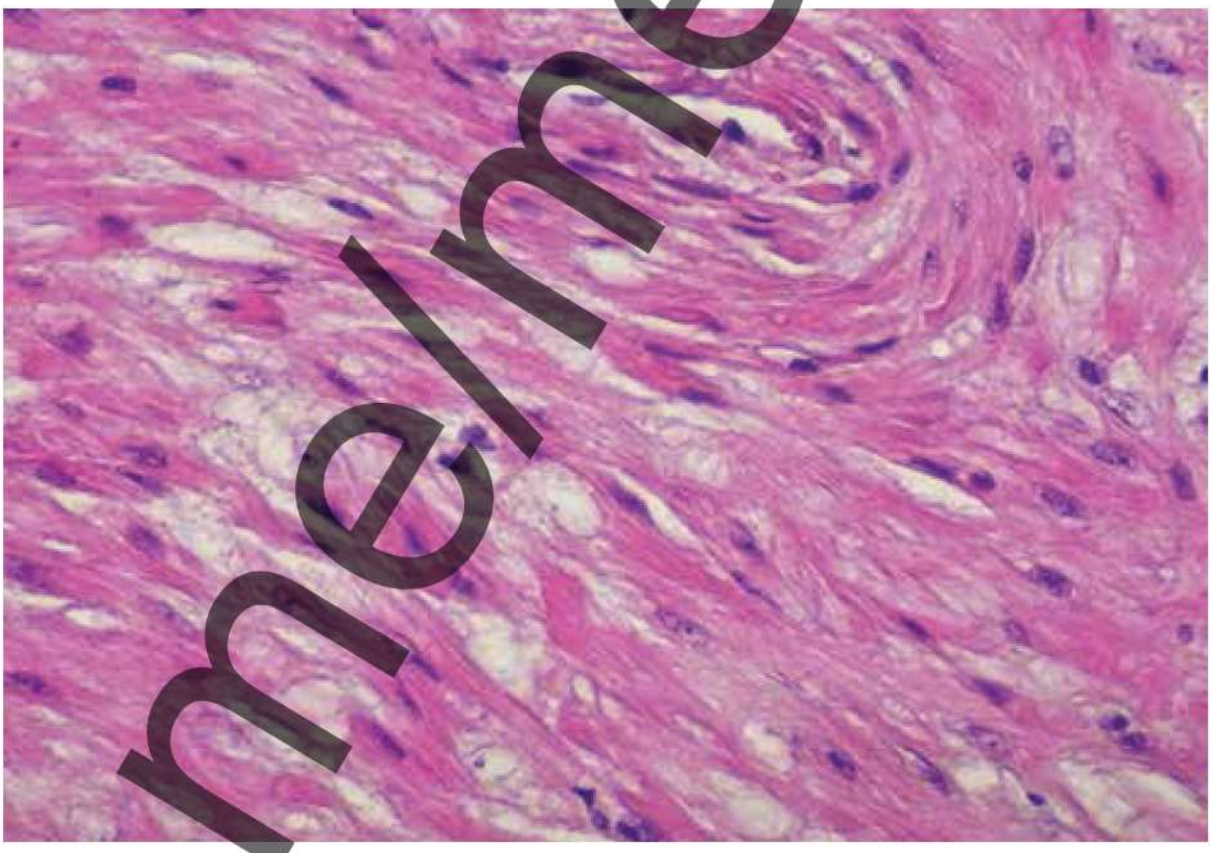


Рис. 8.2. Ангиолейомиома преддверия носа. Пучки веретеновидных клеток с вытянутыми ядрами и фибриллярной эозинофильной цитоплазмой. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

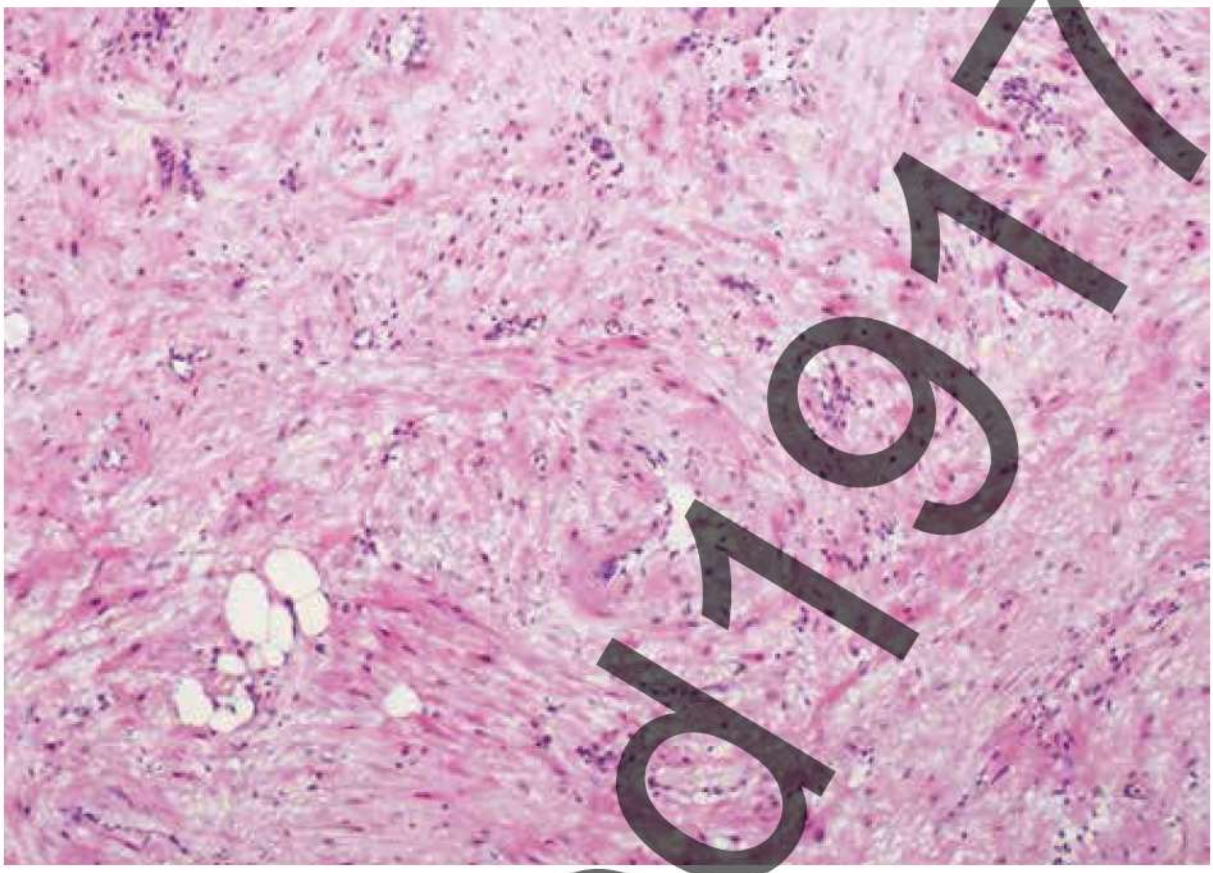


Рис. 8.3. Ангиолейомиома преддверия носа. Переплетающиеся пучки вытянутых клеток вокруг сосудов. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

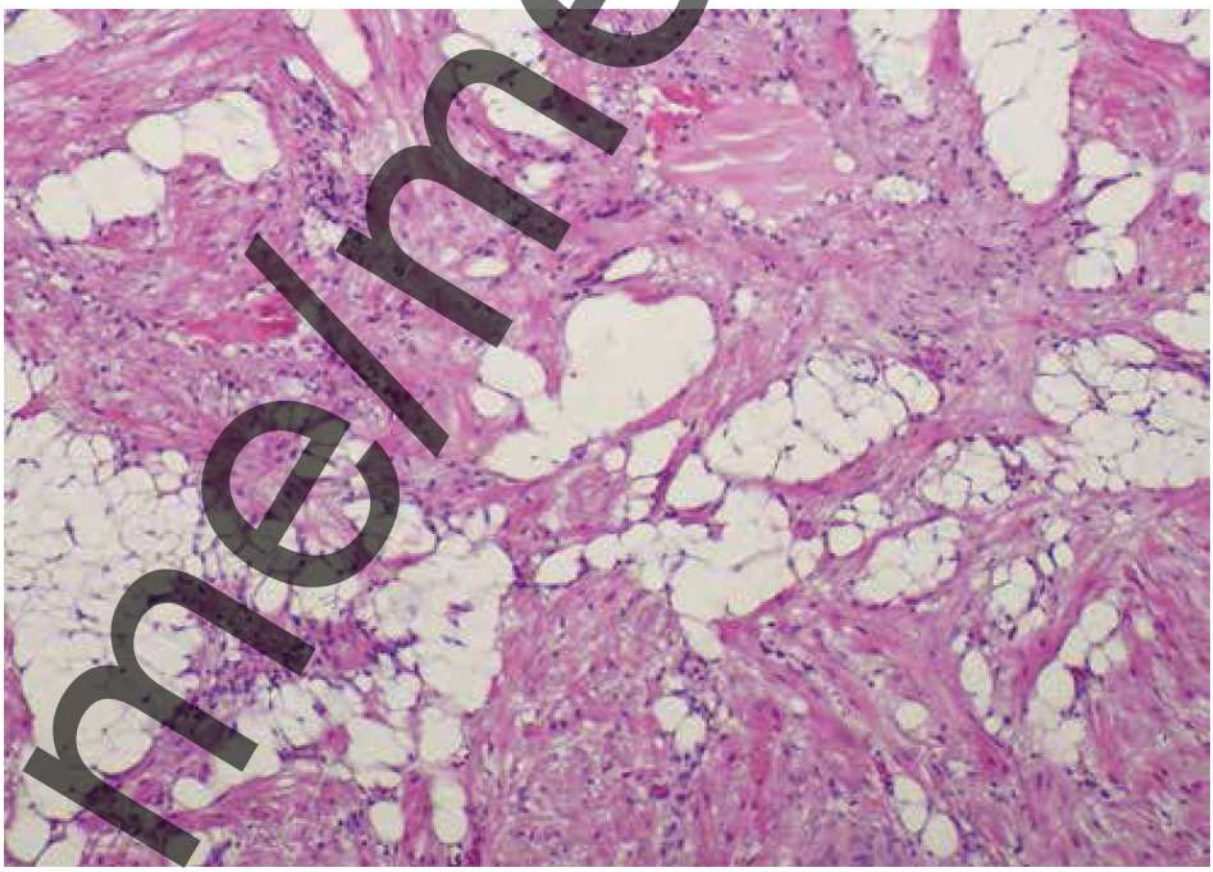


Рис. 8.4. Ангиолейомиома преддверия носа. Зрелая жировая ткань в опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917
https://t.me/med1917

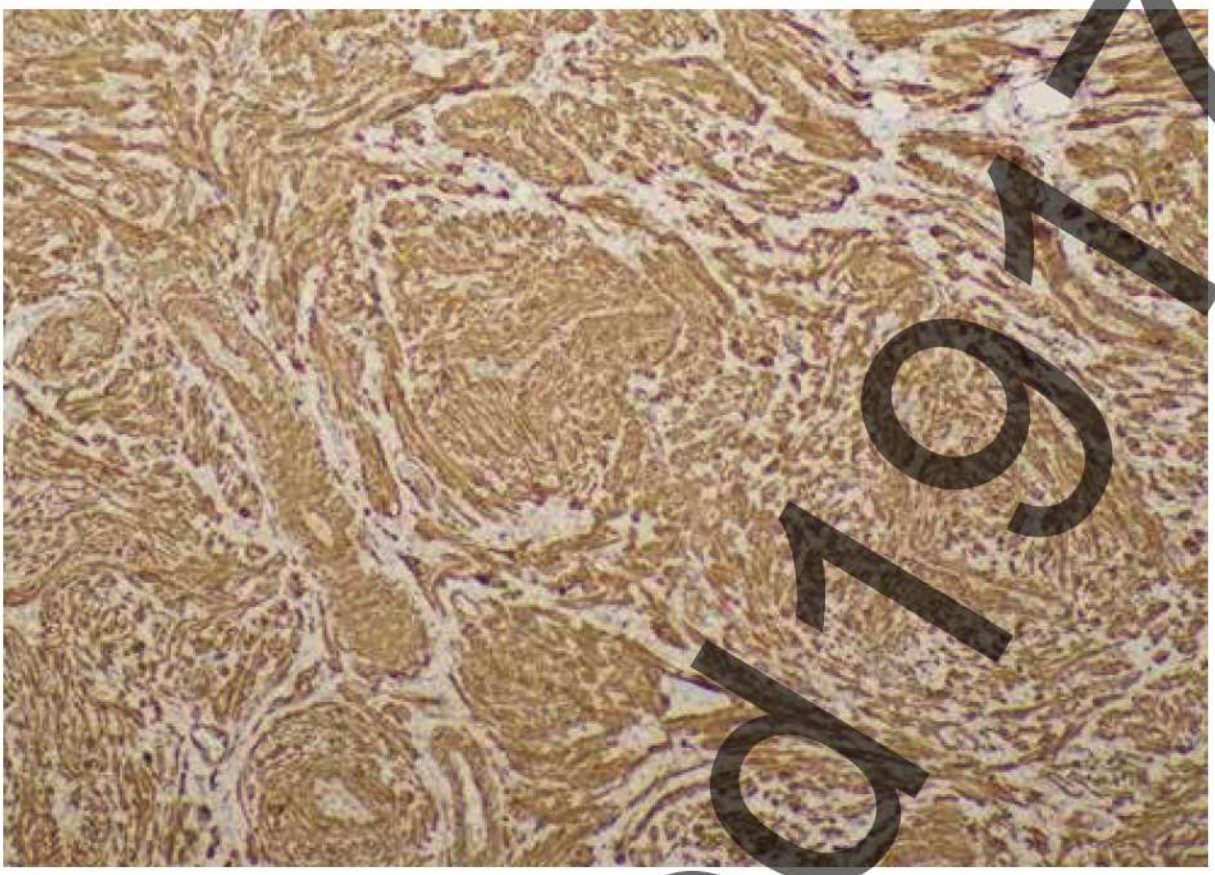


Рис. 8.5. Ангиолейомиома преддверия носа. ИГХ-исследование, реакция с антителами к SMA, ×100

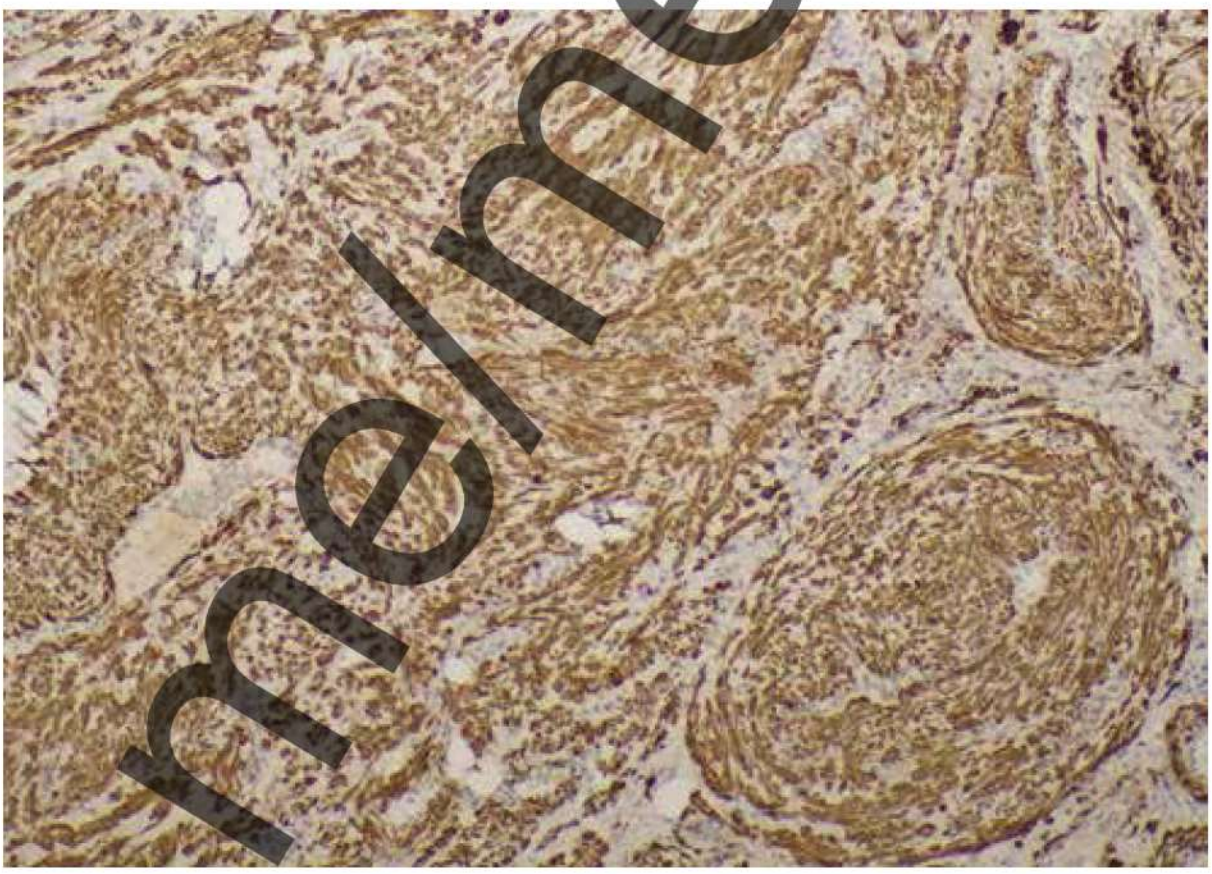


Рис. 8.6. Ангиолейомиома преддверия носа. ИГХ-исследование, реакция с антителами к десмину, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

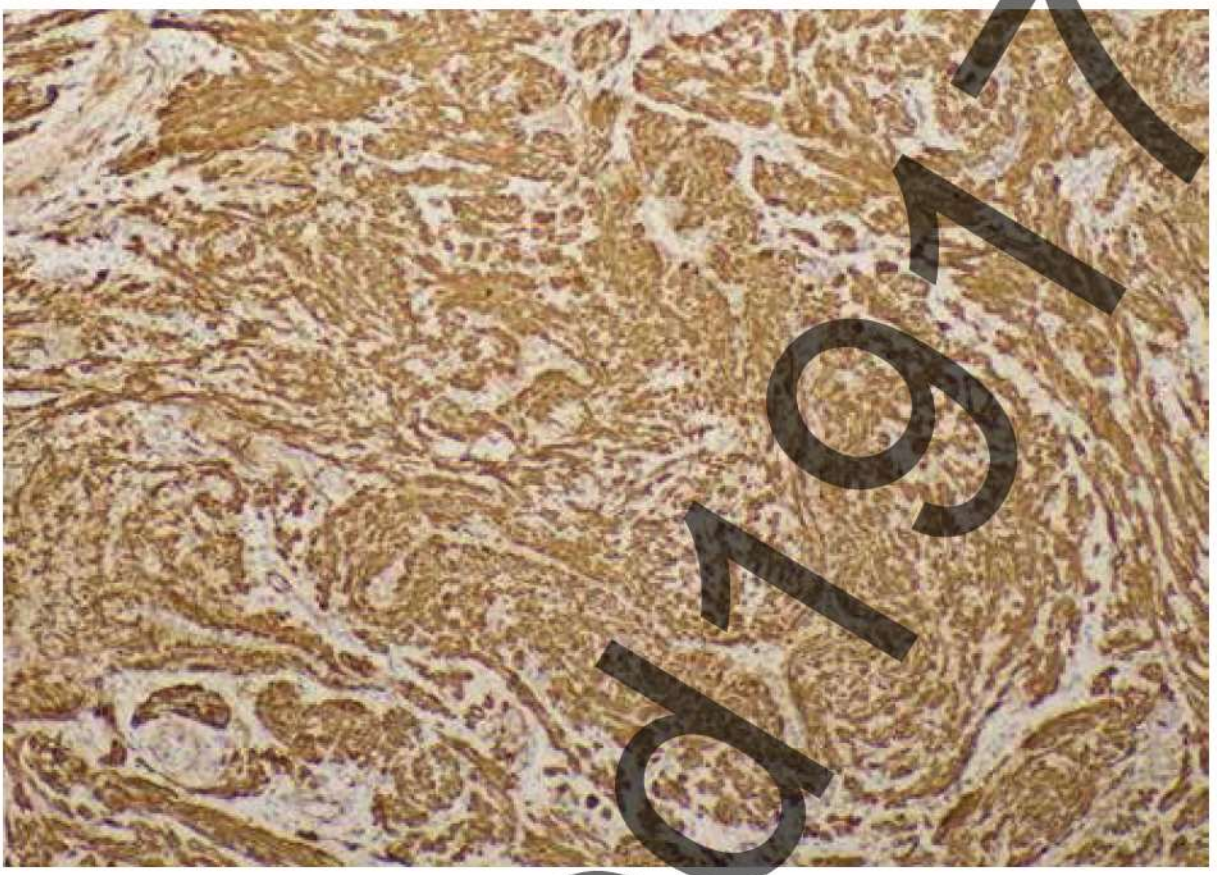


Рис. 8.7. Ангиолейомиома преддверия носа. ИГХ-исследование, реакция с антителами к кальдесмону, ×100

8.2. ГЕМАНГИОМА

Определение. Доброкачественная опухоль, состоящая из отграниченной пролиферации сосудов.

Эпидемиология и клиническая картина. Возникает во всех возрастных группах. Наиболее частые клинические проявления — затруднение носового дыхания и спонтанные носовые кровотечения. Опухоль локализуется в передних отделах носовой перегородки или по свободному краю носовых раковин.

Морфологическая картина. Макроскопически представлена полиповидным образованием буровато-коричневого цвета с изъязвленной поверхностью.

Микроскопически в синоназальном тракте в основном встречаются два гистологических типа гемангиом: лобулярная капиллярная и кавернозная.

Лобулярная капиллярная гемангиома имеет дольчатое строение, каждая долька состоит из центральной вены, окруженной полями сосудов капиллярного типа с набухшими эндотелиальными клетками и пролифе-

t.me/med1917
https://t.me/med1917

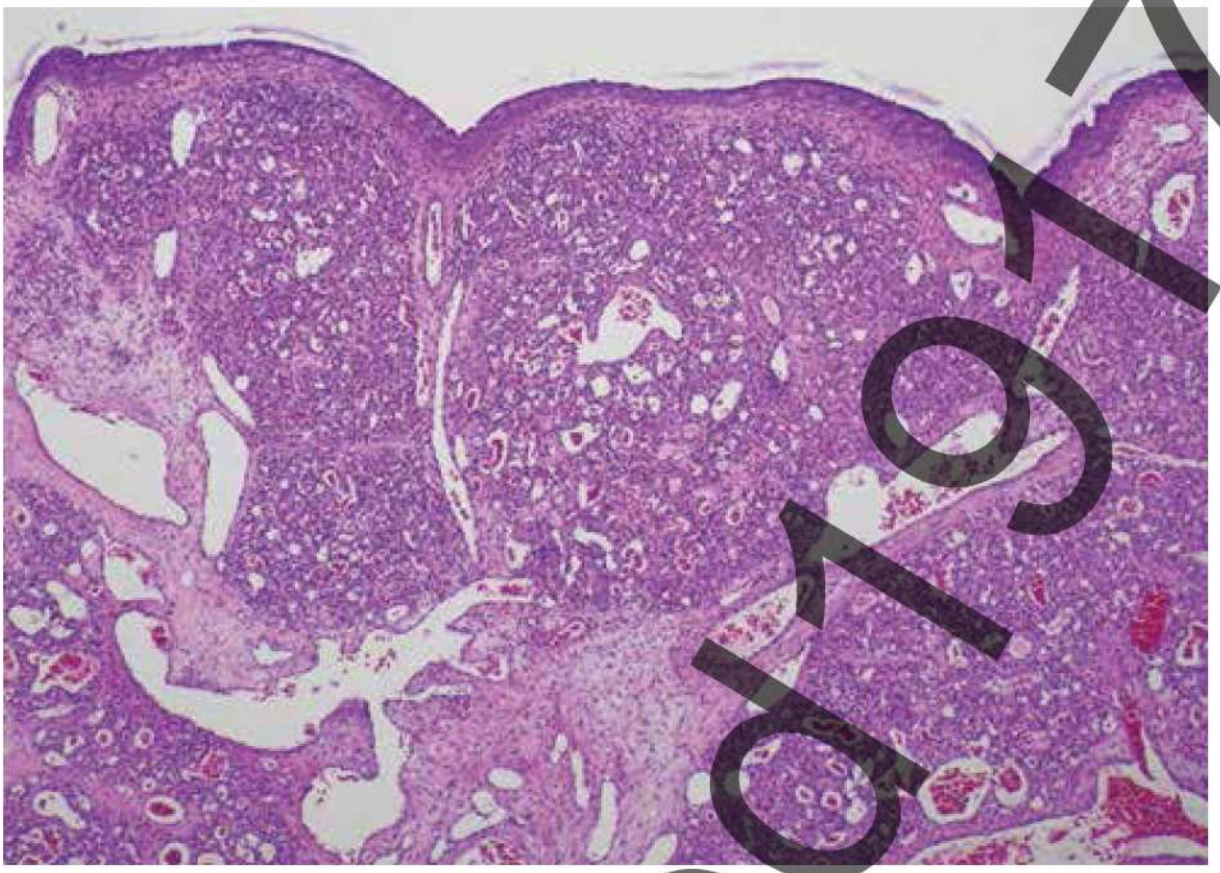


Рис. 8.8. Лобулярная капиллярная гемангиома. Дольчатое строение опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

рацией перицитов (рис. 8.8–8.10). Строма часто отечная с миксоидными изменениями. Могут выявляться типичные фигуры митозов.

Кавернозная гемангиома состоит из множественных крупных кистозных тонкостенных полостей, выстланных эндотелиальными клетками (рис. 8.11). Полости выполнены кровью и отделены друг от друга тонкими соединительнотканными прослойками.

Дифференциальный диагноз:

- Грануляционная ткань.
- Назофарингеальная ангиофиброма (ювенильная ангиофиброма).
- Синоназальная гломангиоперицитома.
- Ангиосаркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к CD31, CD34, FLI1, фактору VIII.

8.3. ШВАННОМА

Определение. Доброкачественная опухоль из оболочек периферических нервов.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

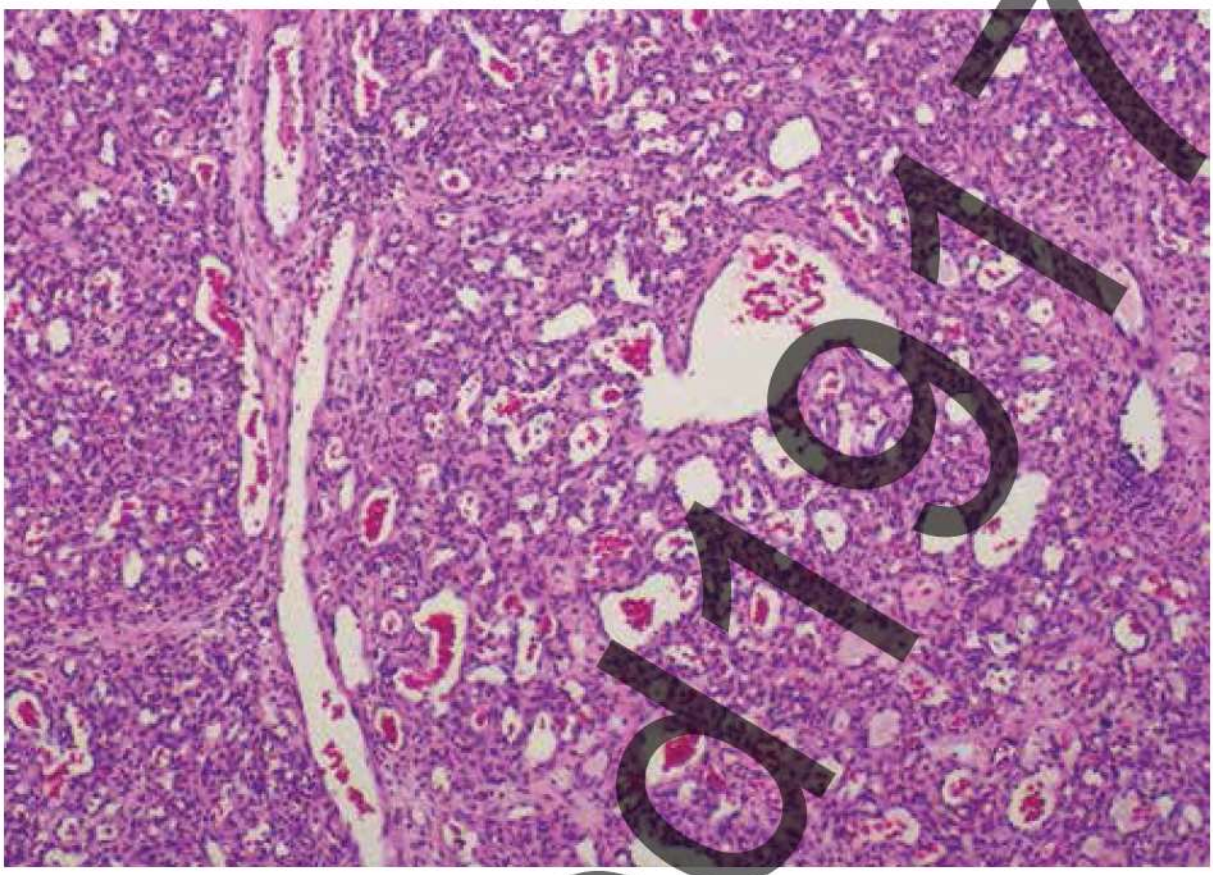


Рис. 8.9. Лобулярная капиллярная гемангиома. Центральная вена дольки, окруженная сосудами капиллярного типа. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

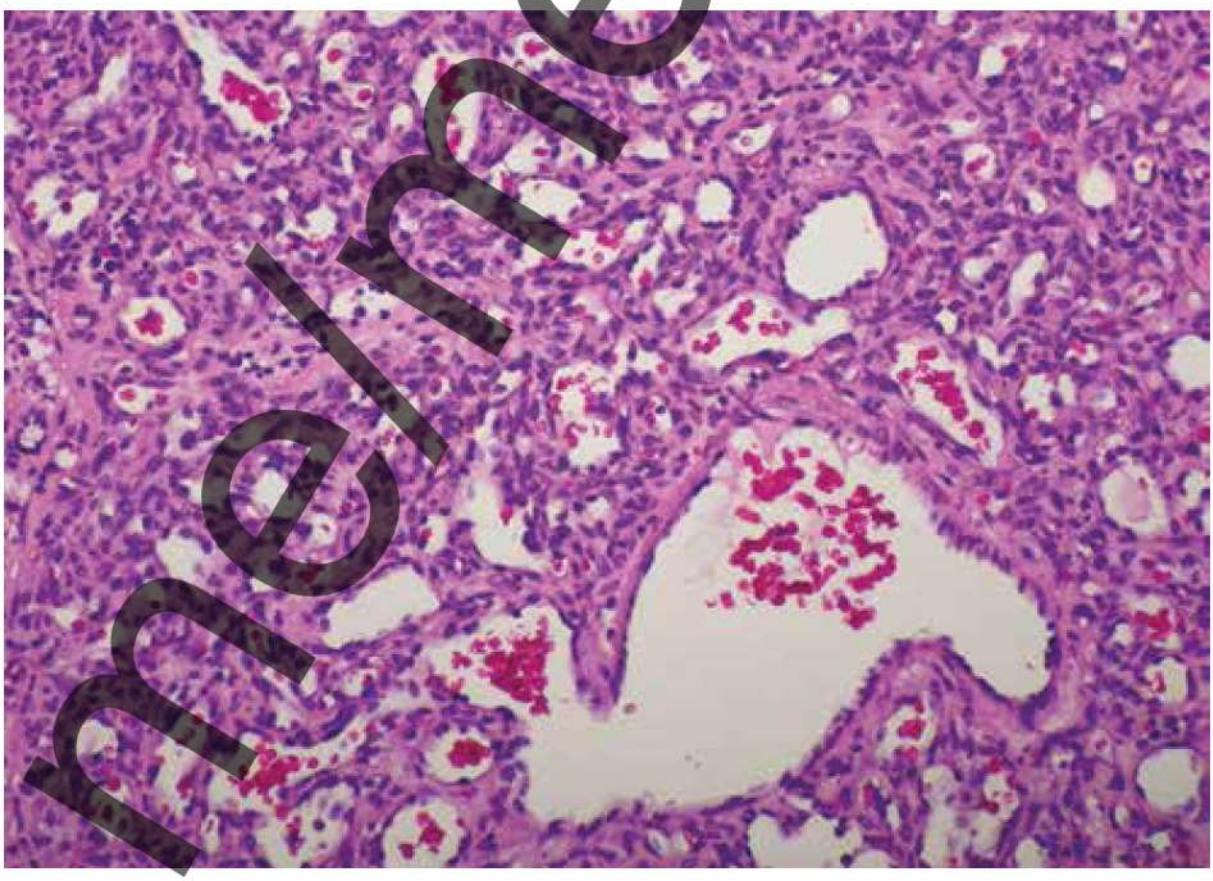


Рис. 8.10. Лобулярная капиллярная гемангиома. Деталь рис. 8.9. Набухший эндотелий сосудов, пролиферирующие перициты. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

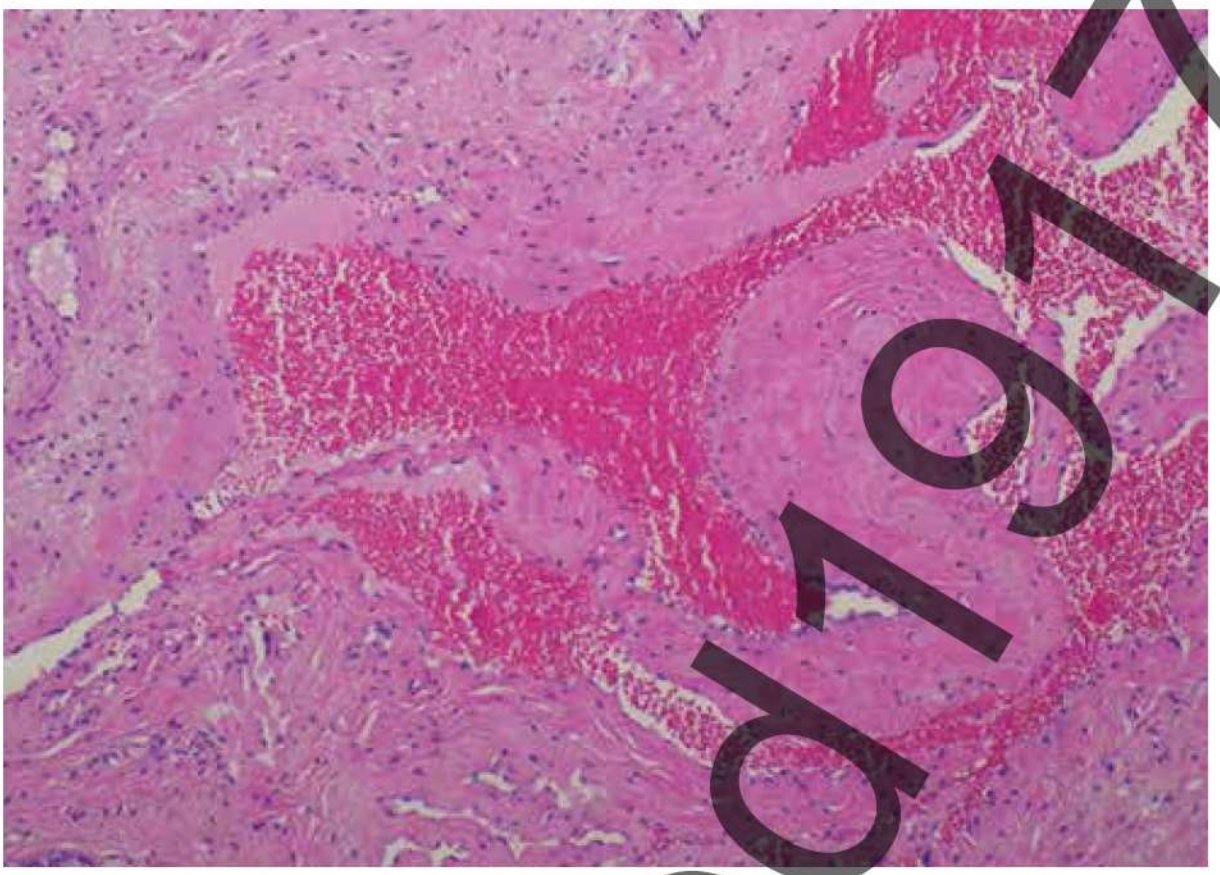


Рис. 8.11. Кавернозная гемангиома. Заполненные кровью кистозно-расширенные сосуды синусоидного типа. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

Синонимы. Неврилеммома, доброкачественная опухоль оболочек периферических нервов.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкая опухоль носовой полости, составляющая менее 4 % шванном всех других локализаций. С одинаковой частотой встречается как у мужчин, так и у женщин. Чаще локализуется на веточках V и IX–XII черепных нервов. Наиболее типичные локализации в нисходящем порядке по частоте возникновения: решетчатая пазуха, верхнечелюстная пазуха, полость носа, клиновидная и лобная пазухи. Клинические симптомы неспецифичные и зависят от локализации опухоли.

Морфологическая картина. Четко ограниченный округлый желтокоричневого цвета узел с очагами кровоизлияний без капсулы. Опухоль состоит из двух компонентов: Антони А — клеточные участки с палисадообразным расположением ядер (рис. 8.12); Антони В — гипоклеточные миксоидные поля с периваскулярной гиалинизацией (рис. 8.13). Опухолевые клетки веретеновидной формы, с нечеткими цитоплазматическими границами и вытянутыми овальными ядрами (рис. 8.14). Митозы редкие, некрозы отсутствуют. Однако возможны дегенеративные изменения в виде кист, кровоизлияний и отдельных клеток с полиморфными ядрами, что не должно рассматриваться как признак злокачественности опухоли.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

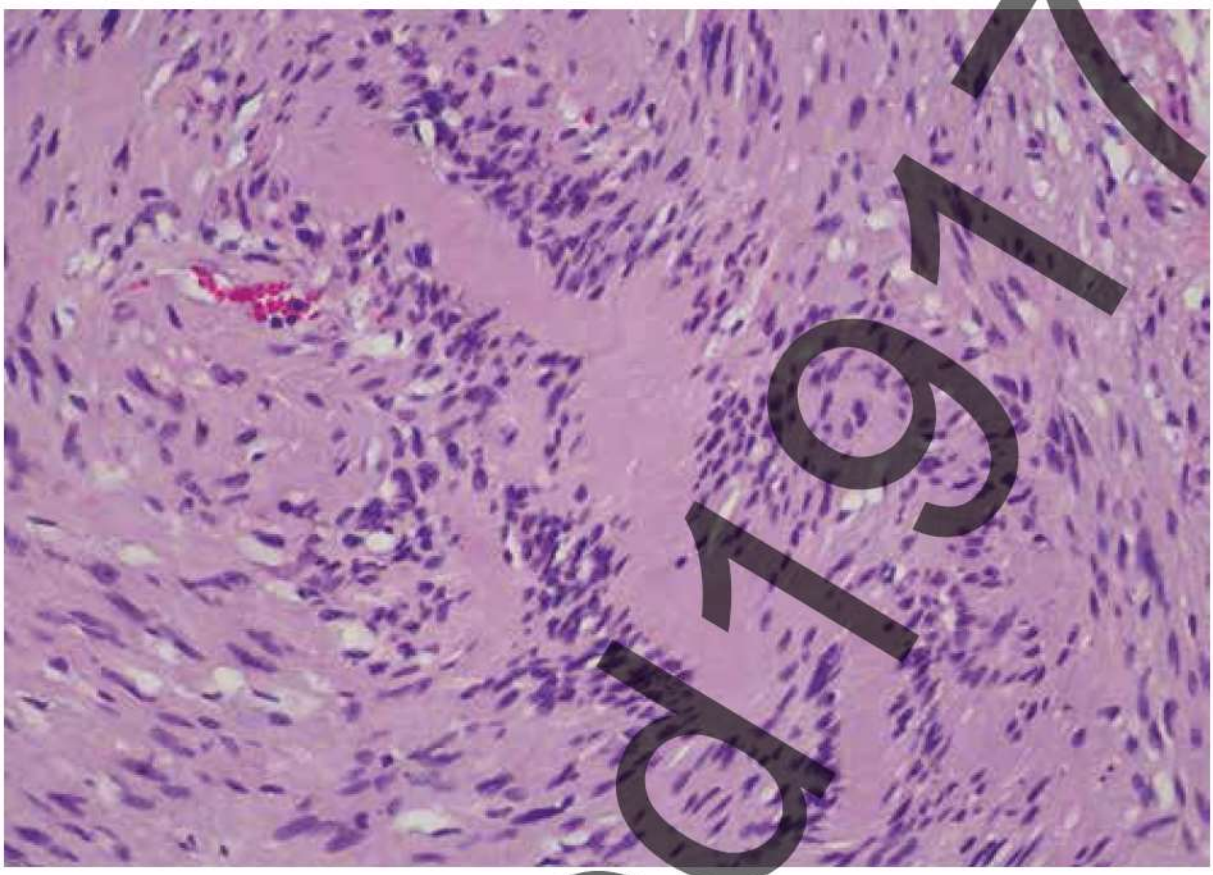


Рис. 8.12. Шваннома. Палисадообразное расположение ядер клеток — тельца Верокаи. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

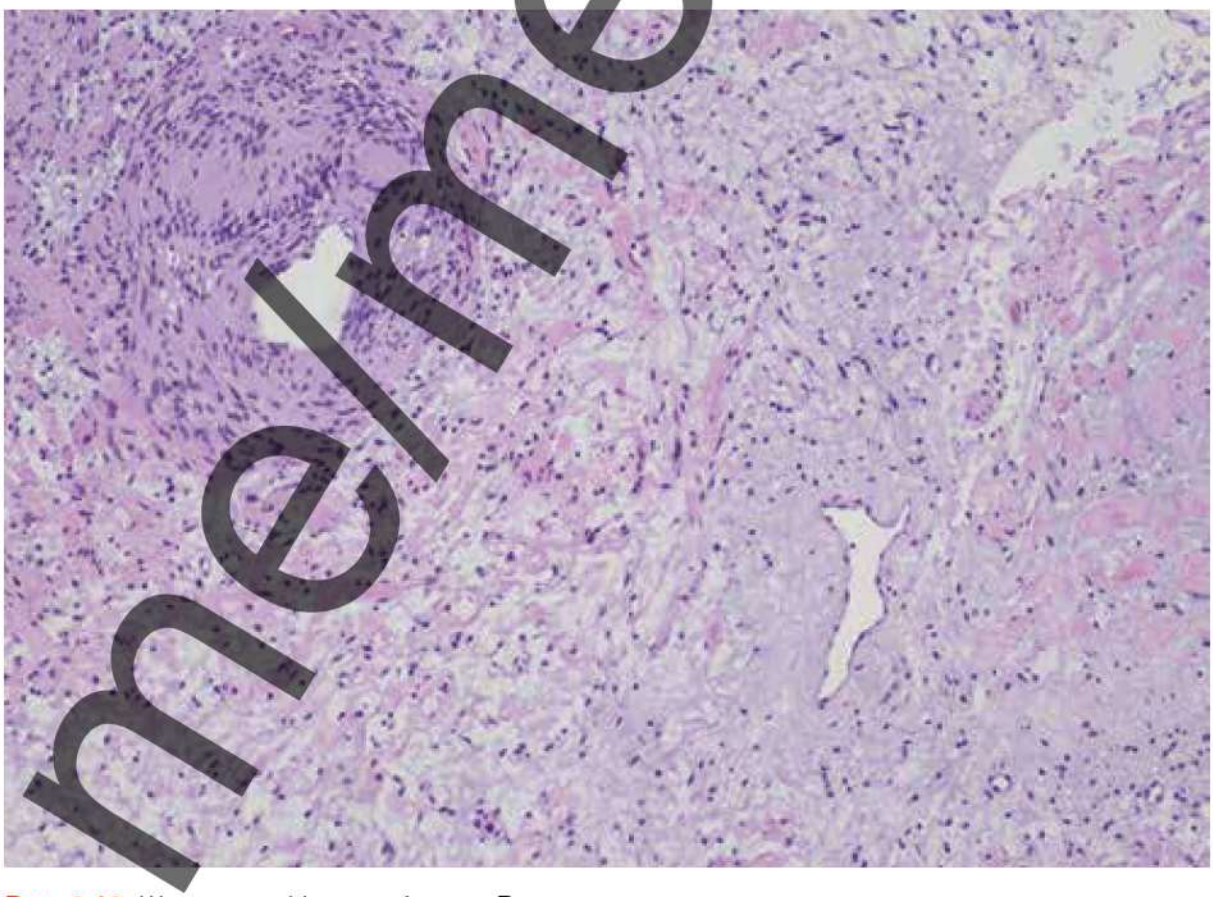


Рис. 8.13. Шваннома. Участки Антони В, представленные гипоклеточным миксоматозным матриксом. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917



Рис. 8.14. Шваннома. Веретеновидные клетки с нечеткими цитоплазматическими границами. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

Дифференциальный диагноз:

- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.
- Нейрофиброма.
- Менингиома.
- Меланома.
- Лейомиома.
- Лейомиосаркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к S100, SOX10, CD34 (положительные фибробласты в участках Антони B), GFAP (фокально). Иммунонегативная реакция с антителами к нейрофиламенту, SMA.

8.4. НЕЙРОФИБРОМА

Определение. Доброкачественная опухоль оболочек периферических нервов, представленная нейрональным компонентом (измененными шванновскими клетками) и неопухолевым фиброзным компонентом (фибробластами).

Синонимы. Фиброневрома.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Эпидемиология и клиническая картина. Крайне редкая опухоль синоназального тракта. В основном возникает в преддверии носа или в верхнечелюстной пазухе у лиц средней возрастной группы.

Морфологическая картина. Клеточно-волокнистая опухоль без капсулы, располагающаяся под слизистой оболочкой. Представлена вытянутыми клетками с волнистыми гиперхромными ядрами и скудной цитоплазмой (рис. 8.15 и 8.16). Клетки окружены коллагеновыми волокнами. Строма с миксоидными изменениями и наличием тучных клеток (рис. 8.17). Тельца Верокаи и гиалиноз стенок сосудов, характерные для шванномы, отсутствуют. Среди полей опухолевой ткани могут выявляться остатки нервных стволиков (рис. 8.18).

Дифференциальный диагноз:

- Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов.
- Шваннома.
- Воспалительный полип.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к S100, GFAP, нейрофиламенту, CD34 (рис. 8.19), bcl-2, SOX10 (рис. 8.20), кальретинину. Иммунонегативная реакция с антителами к EMA, панцитокератину, SMA, десмину.

8.5. НАЗОФАРИНГЕАЛЬНАЯ АНГИОФИБРОМА

Определение. Доброкачественная, но локально агрессивная фиброваскулярная опухоль носоглотки, возникающая у молодых мужчин.

Синонимы. Ювенильная ангиофиброма, юношеская назофарингеальная ангиофиброма.

Эпидемиология и клиническая картина. Встречается исключительно у мальчиков и молодых мужчин. Средний возраст пациентов 17 лет. Локализуется в носоглотке, а также в заднебоковой стенке носовой полости. Клиническая картина представлена триадой симптомов: обструкция дыхательных путей, носовые кровотечения и наличие опухоли в носоглотке. К иным признакам можно отнести головную боль, синусит, нарушения слуха.

Морфологическая картина. Основными критериями для постановки дооперационного диагноза служат характерные клиническая картина и рентгенологические данные: мягкотканное высоковаскуляризованное образование носоглотки с наличием центрального питающего сосуда у мальчика/молодого мужчины.

Диагностическая биопсия может вызвать угрожающее жизни кровотечение, поэтому на дооперационном этапе выполняется эмболизация питающего сосуда.

Опухоль состоит из двух компонентов: стромального и сосудистого (рис. 8.21). Сосуды разноразмерные — от мелких капиллярных до расши-

t.me/med1917

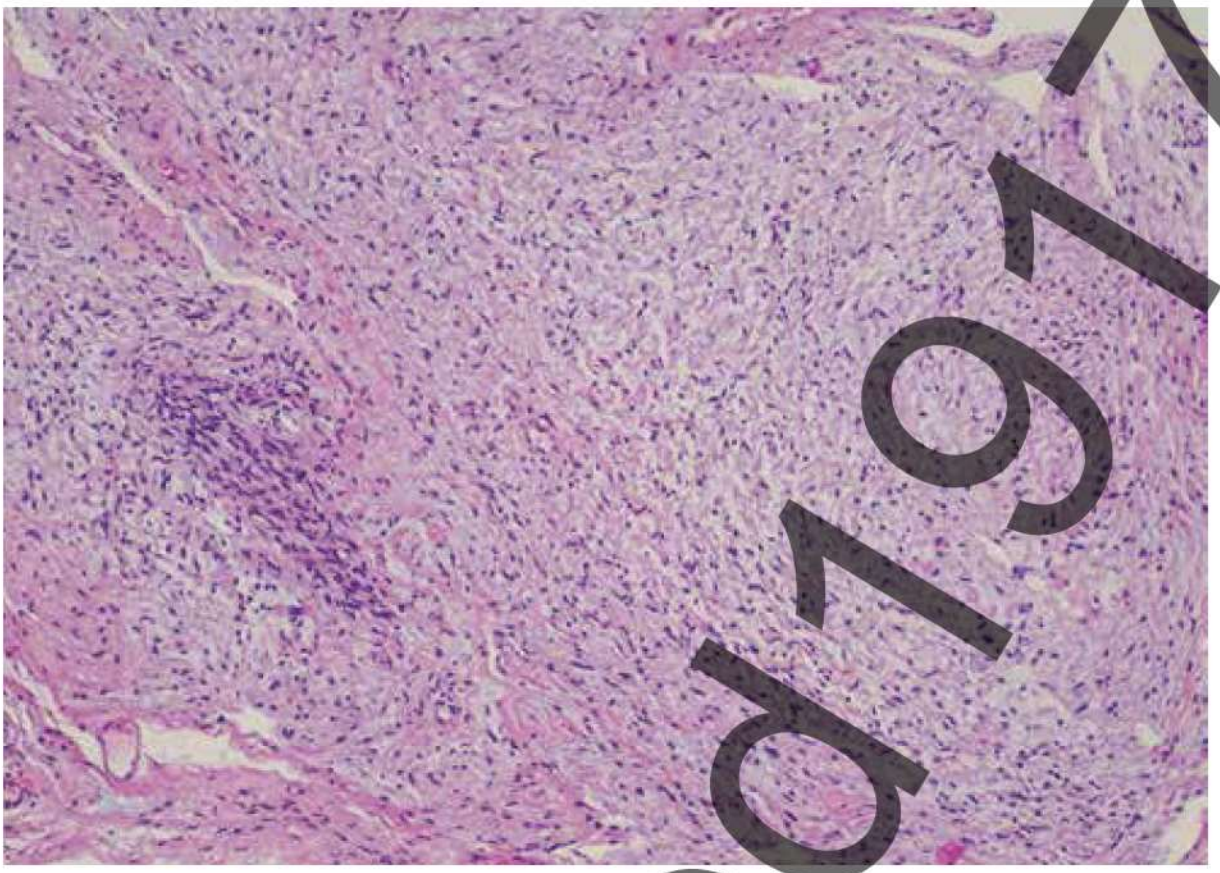


Рис. 8.15. Нейрофиброма. Общий вид. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

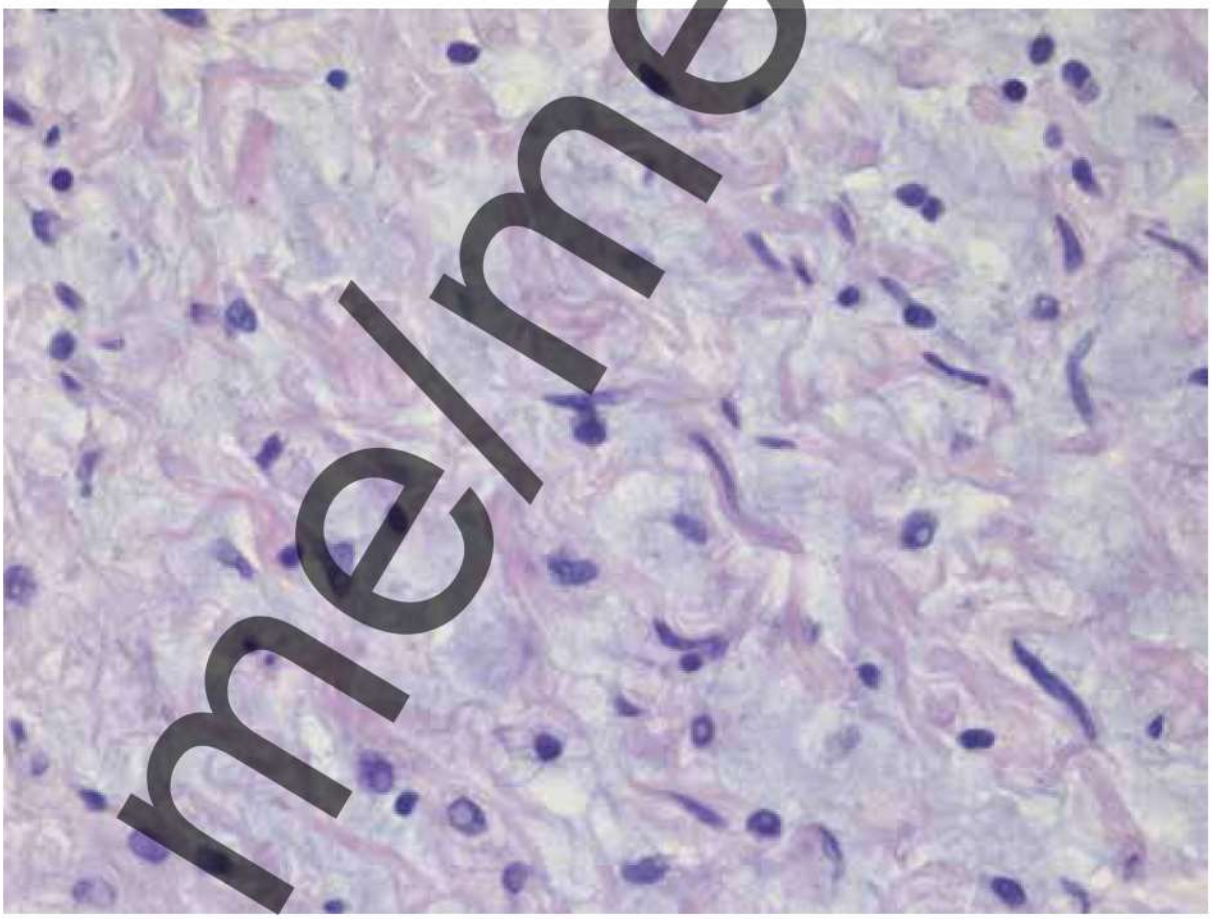


Рис. 8.16. Нейрофиброма. Вытянутые клетки опухоли с волнистыми гиперхромными ядрами. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

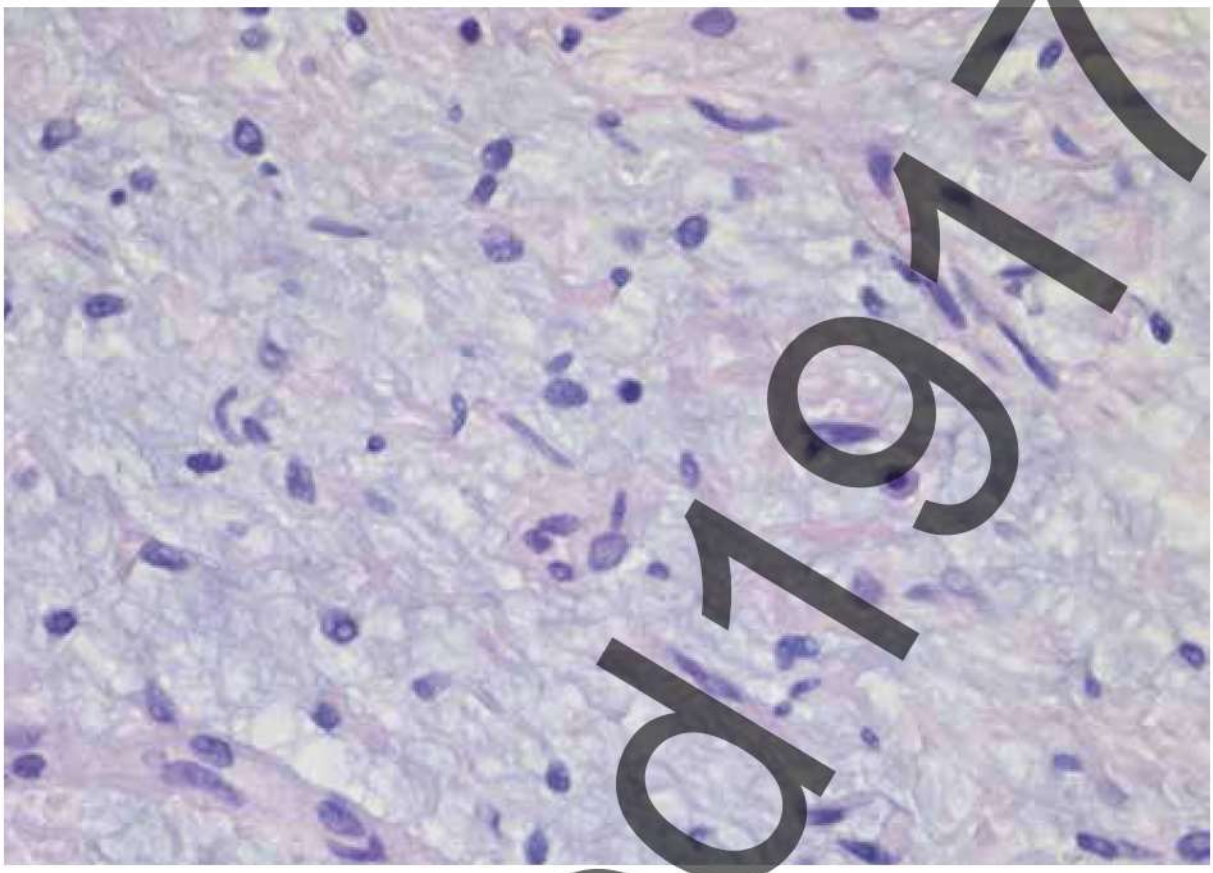


Рис. 8.17. Нейрофиброма. Миксоидная строма. Наличие тучных клеток. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

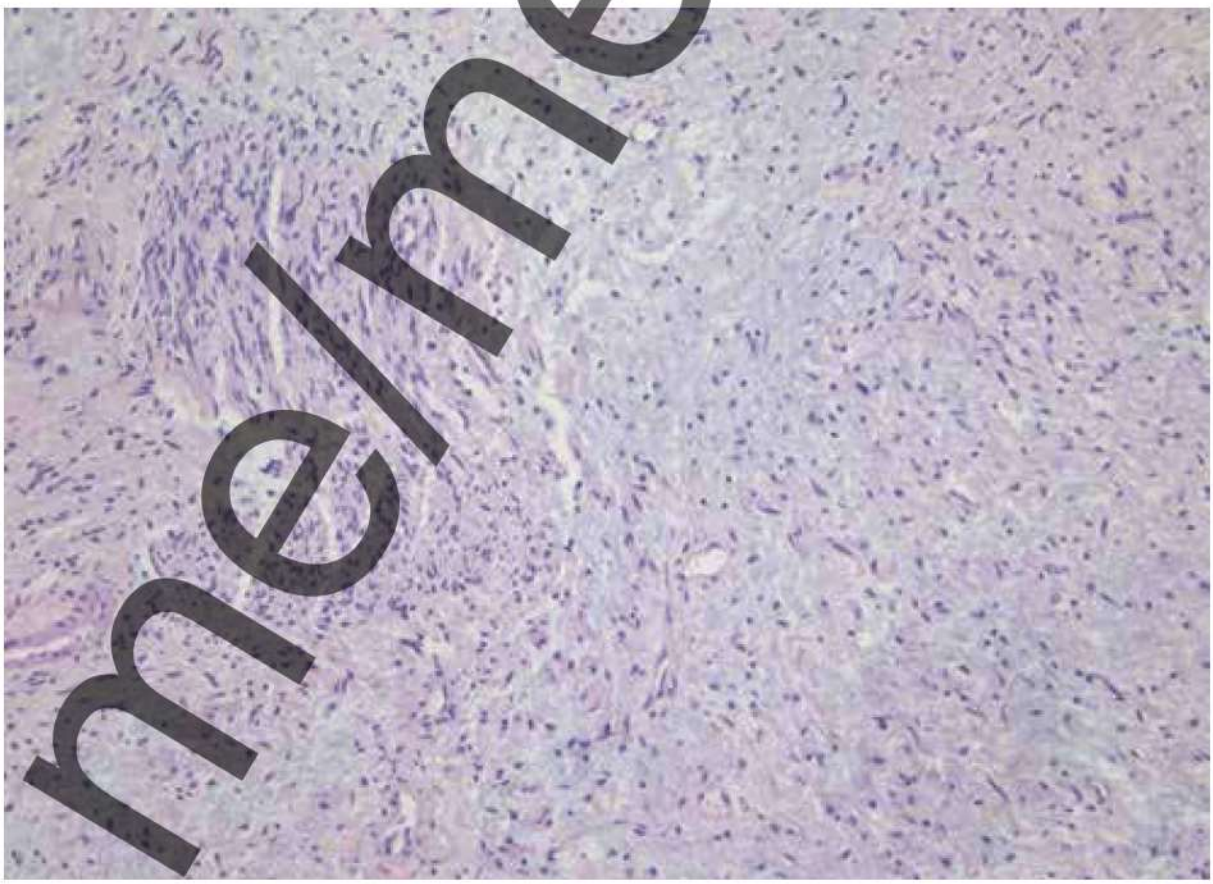


Рис. 8.18. Нейрофиброма. Наличие в ткани опухоли остатка нервного стволика. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

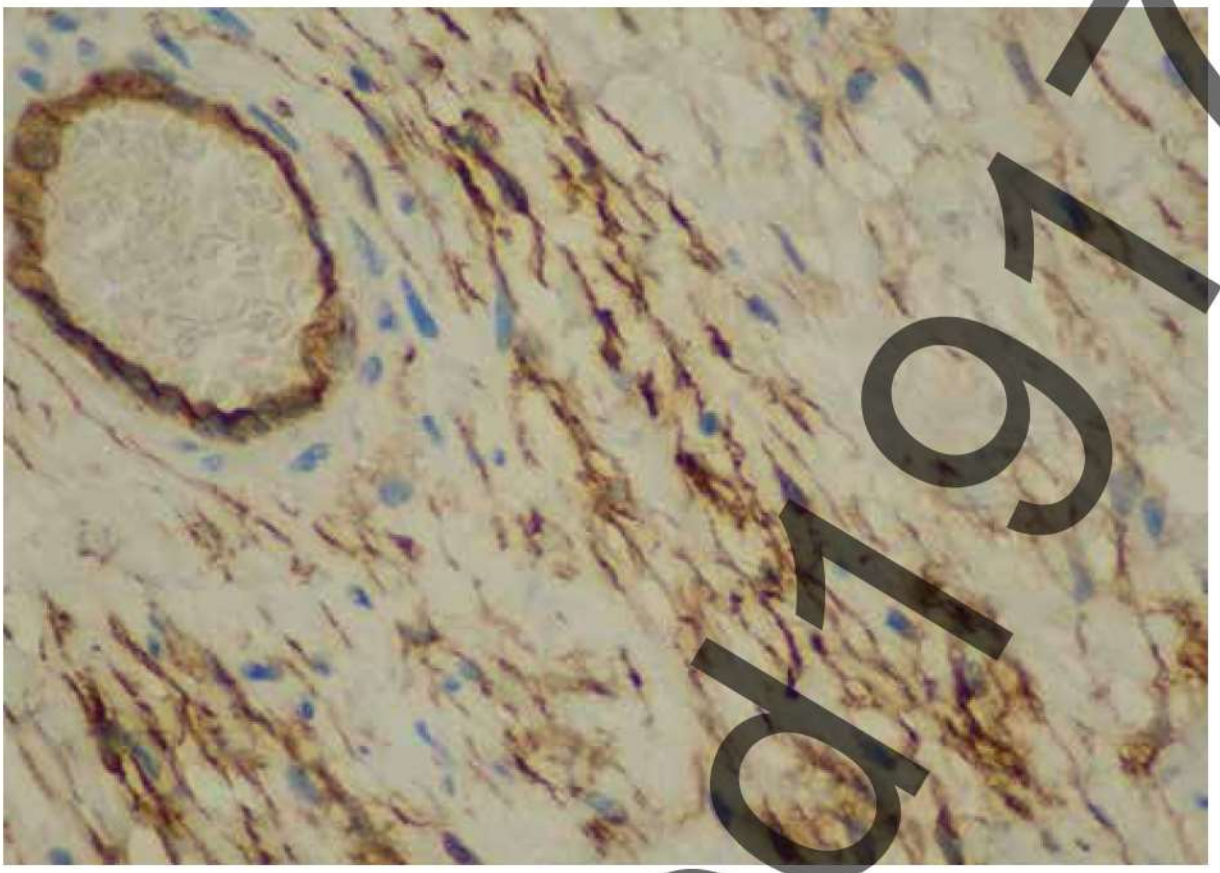


Рис. 8.19. Нейрофиброма. ИГХ-исследование, реакция с антителами к CD34, ×200

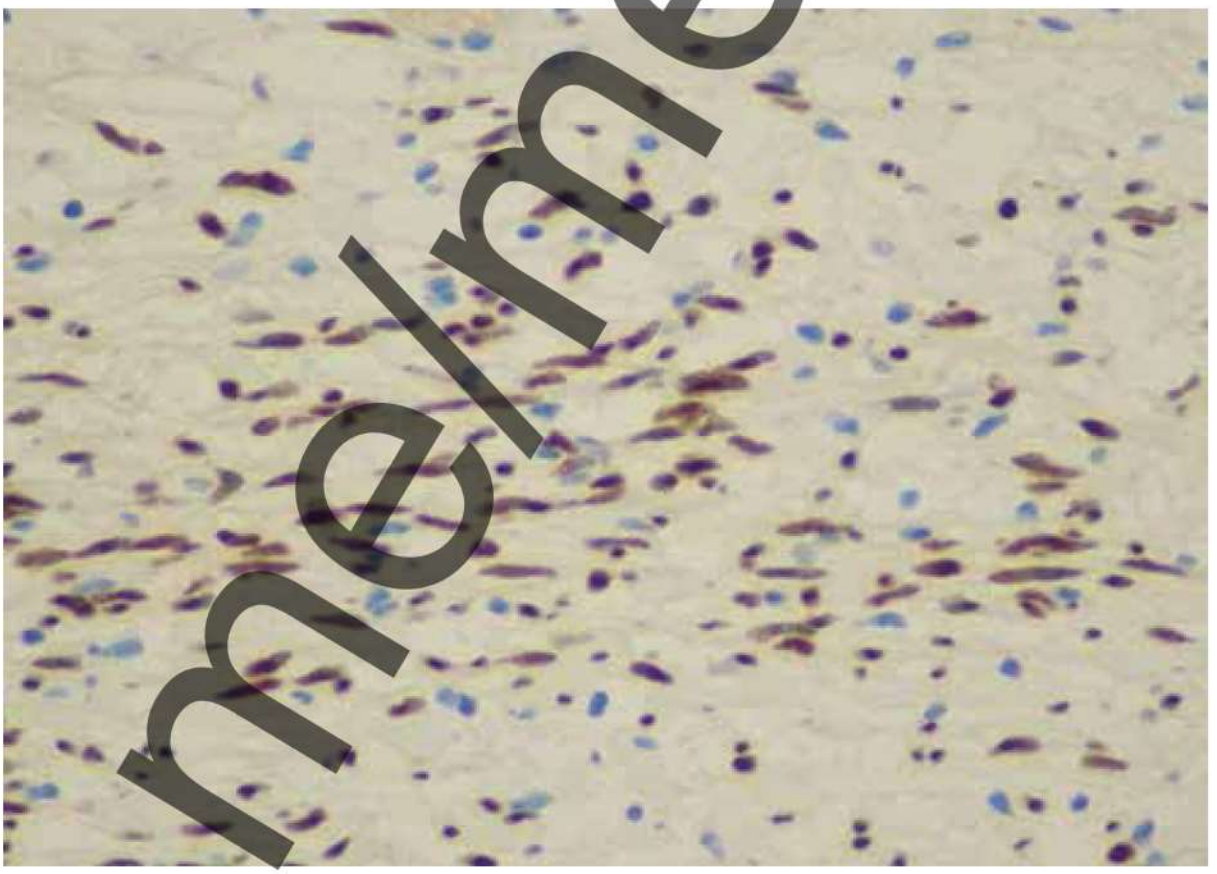


Рис. 8.20. Нейрофиброма. ИГХ-исследование, реакция с антителами к SOX10, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

ренных синусоидных, могут быть представлены лишь слоем эндотелиальных клеток или сосудами с хорошо сформированной средней гладкомышечной оболочкой (рис. 8.22). Эластические волокна в сосудистых стенках не выявляются, за исключением питающего сосуда. Строма может быть от скудной, отечной или коллагенизированной до клеточной, представленной полями звездчатых фибро- и миофибробластических клеток с веретеновидными ядрами (рис. 8.23). Митозы отсутствуют.

На периферии опухоли сосуды присутствуют в большем количестве и располагаются более плотно, в то время как центральная часть васкуляризована меньше и содержит больше клеточных компонентов. Некрозы нетипичны, однако могут выявляться зоны инфарктов вокруг эмболизированных сосудов. В просвете сосудов часто можно наблюдать эмболизирующий субстрат (рис. 8.24).

Дифференциальный диагноз:

- Лобулярная капиллярная гемангиома.
- Антрохоанальный полип.
- Опухоли оболочек периферических нервов.
- Солитарная фиброзная опухоль.
- Фиброматоз, десмоидный тип.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к CD31, CD34, SMA, β-катенину, рецепторам андрогенов.

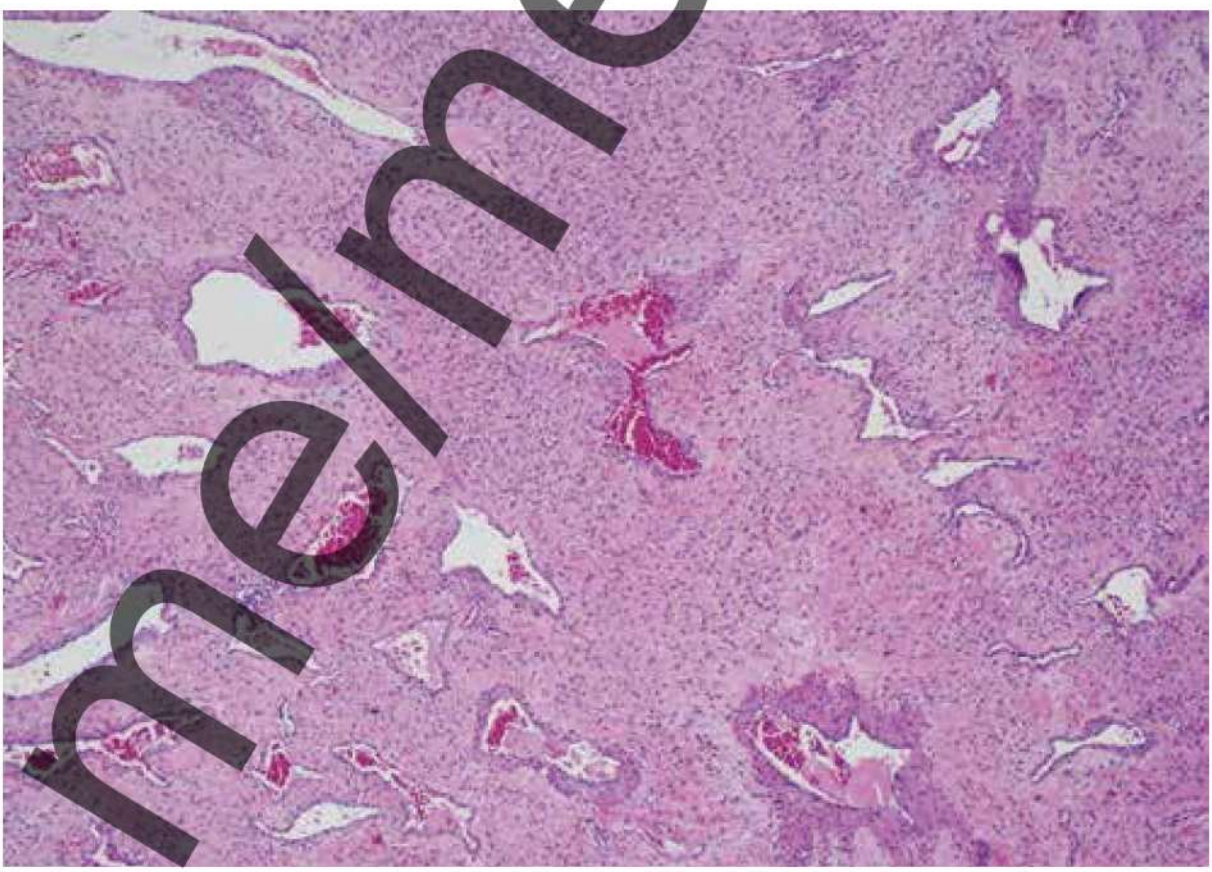


Рис. 8.21. Назофарингеальная ангиофиброма. Общий вид. Стромальный и сосудистый компоненты опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917
https://t.me/med1917

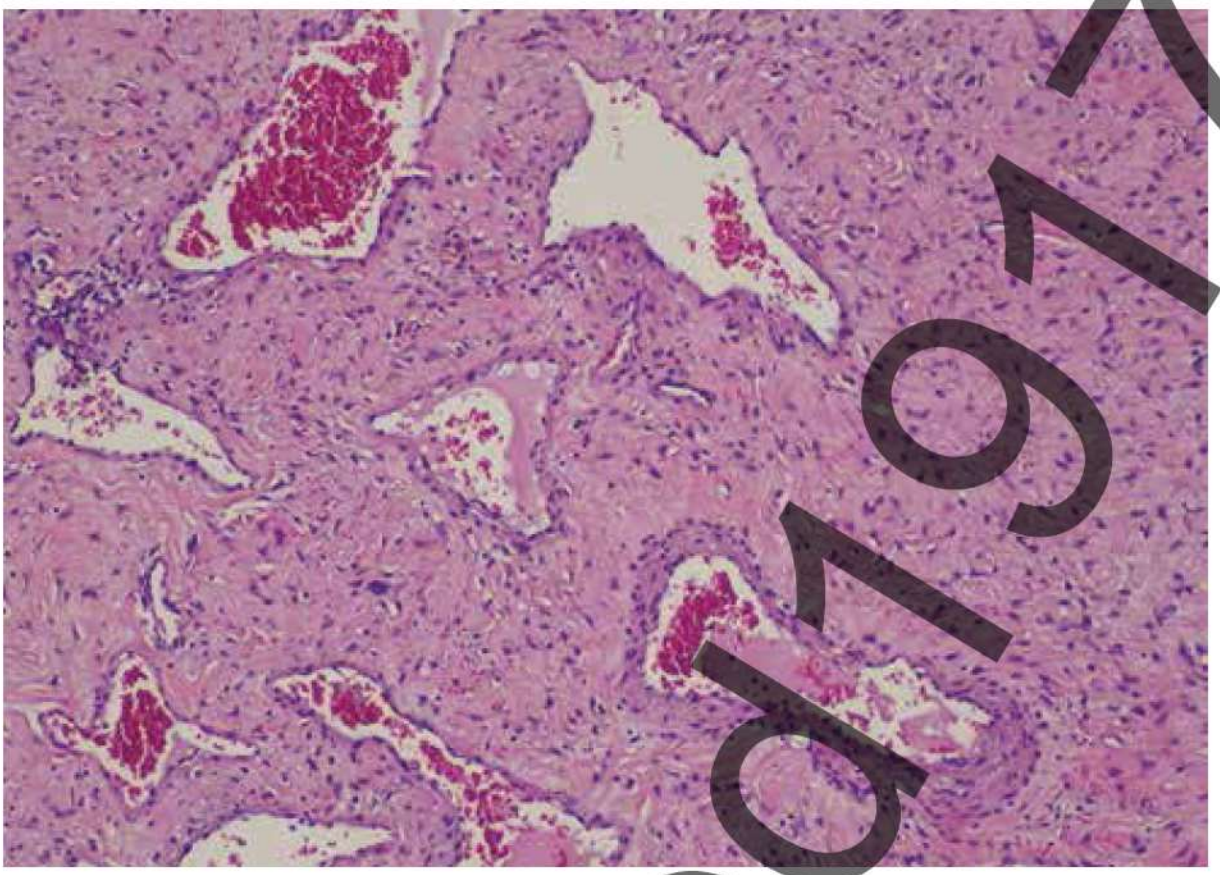


Рис. 8.22. Назофарингеальная ангиофиброма. Сосуды различного строения. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

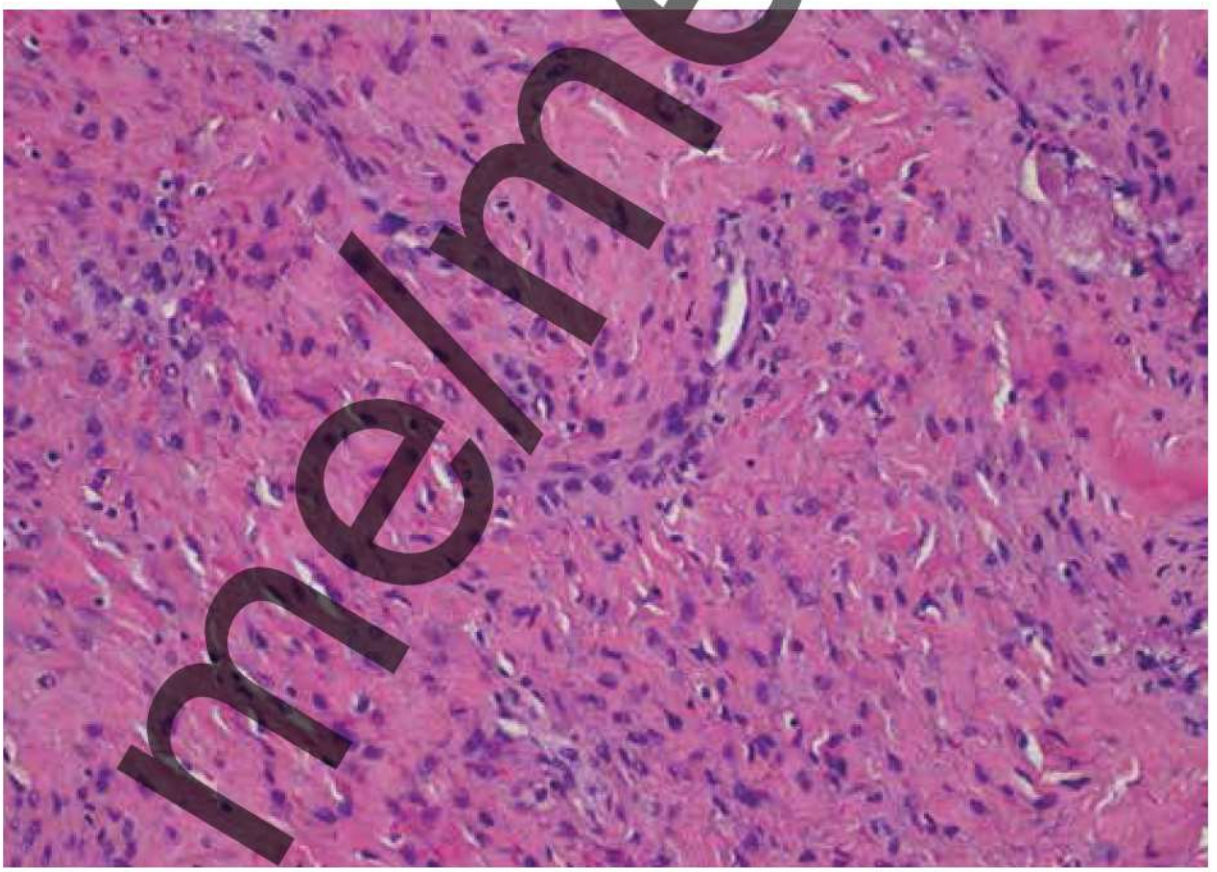


Рис. 8.23. Назофарингеальная ангиофиброма. Коллагенизированная строма. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

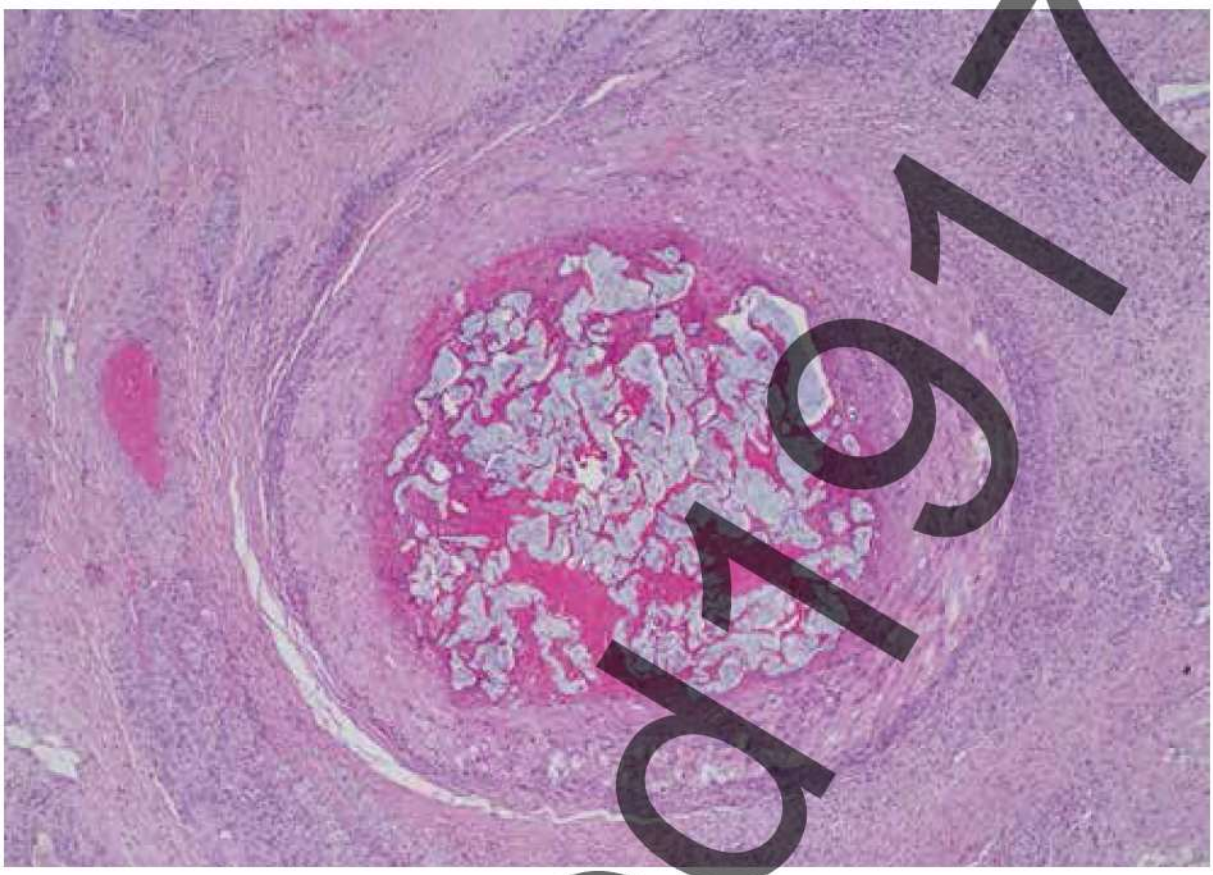


Рис. 8.24. Назофарингеальная ангиофиброма. Эмболизирующий субстрат в просвете сосуда. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917

https://t.me/med1917

9 ОПУХОЛИ ИНОГО ГИСТОГЕНЕЗА

9.1. МЕНИНГИОМА СИНОНАЗАЛЬНОГО ТРАКТА

Определение. Опухоль менинготелиального происхождения. Менингиомы синоназального тракта могут быть первичными, экстракраниальными, происходящими из эктопированных эмбриональных зачатков мозговых оболочек, без какой-либо связи с черепными нервами или отверстиями в черепе. Они также бывают вторичными, интракраниальными, распространяющимися из полости черепа в синоназальный тракт по ходу черепных нервов.

Эпидемиология и клиническая картина. Составляет 0,1 % всех первичных синоназальных опухолей. Половая предрасположенность отсутствует, возрастной диапазон от 10 до 80 лет. Чаще всего в процесс вовлекаются полость носа и околоносовые пазухи. Клинические симптомы неспецифичны. Диагноз экстракраниальной менингиомы может быть поставлен только в том случае, когда отсутствуют признаки интракраниальной опухоли.

Морфологическая картина. Опухоль представлена полиповидными массами, покрытыми интактным эпителием, может достигать в размере 8 см. Клетки с нечеткими границами, формирующие островки, широкие ленты и завитки, с наличием псаммомных телец (рис. 9.1 и 9.2). Ядра клеток мономорфные с псевдовключениями. Большинство менингиом синоназального тракта представлено менинготелиальным, переходным, метапластическим или псаммоматозным вариантом (рис. 9.3 и 9.4). Подавляющее большинство опухолей высокодифференцированные. Часто отмечается локальная деструкция окружающей костной ткани.

Дифференциальный диагноз:

- Различные злокачественные опухоли.
- Ольфакторная нейробластома.
- Меланома.
- Нейрофиброма.
- Шваннома.
- Фиброзная гистиоцитома.

t.me/med1917

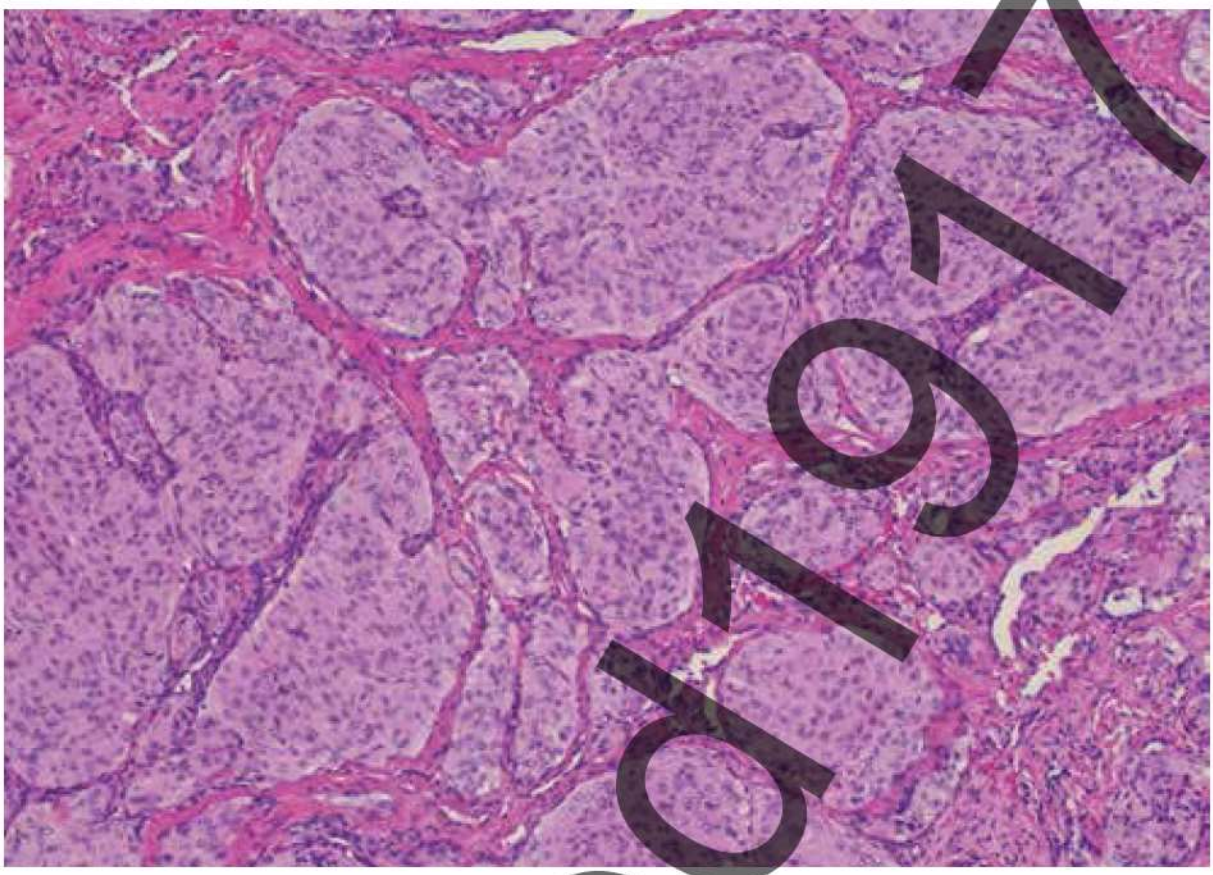


Рис. 9.1. Менингиома синоназального тракта. Островки, широкие ленты и завитки опухолевой ткани в фиброзной строме. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

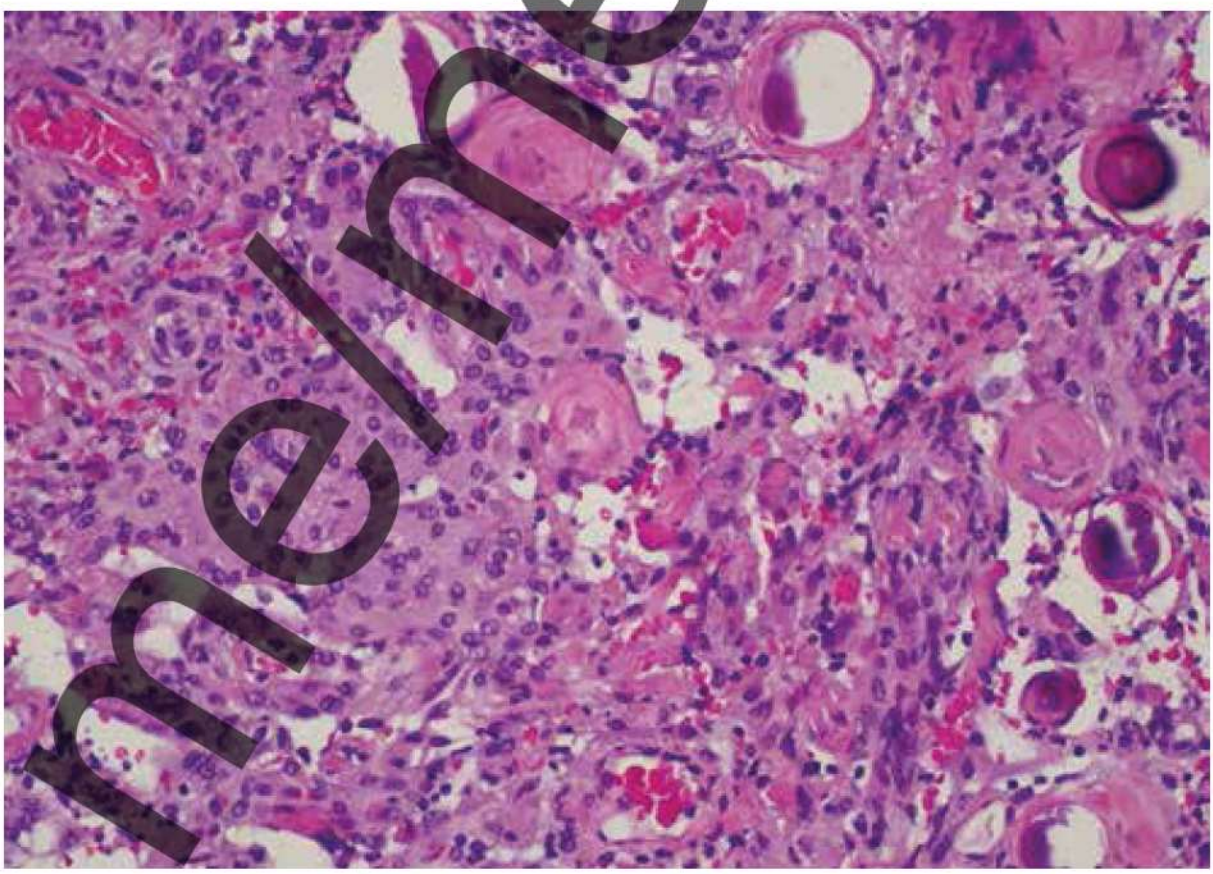


Рис. 9.2. Менингиома синоназального тракта. Множественные псаммомные тельца в опухоли. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

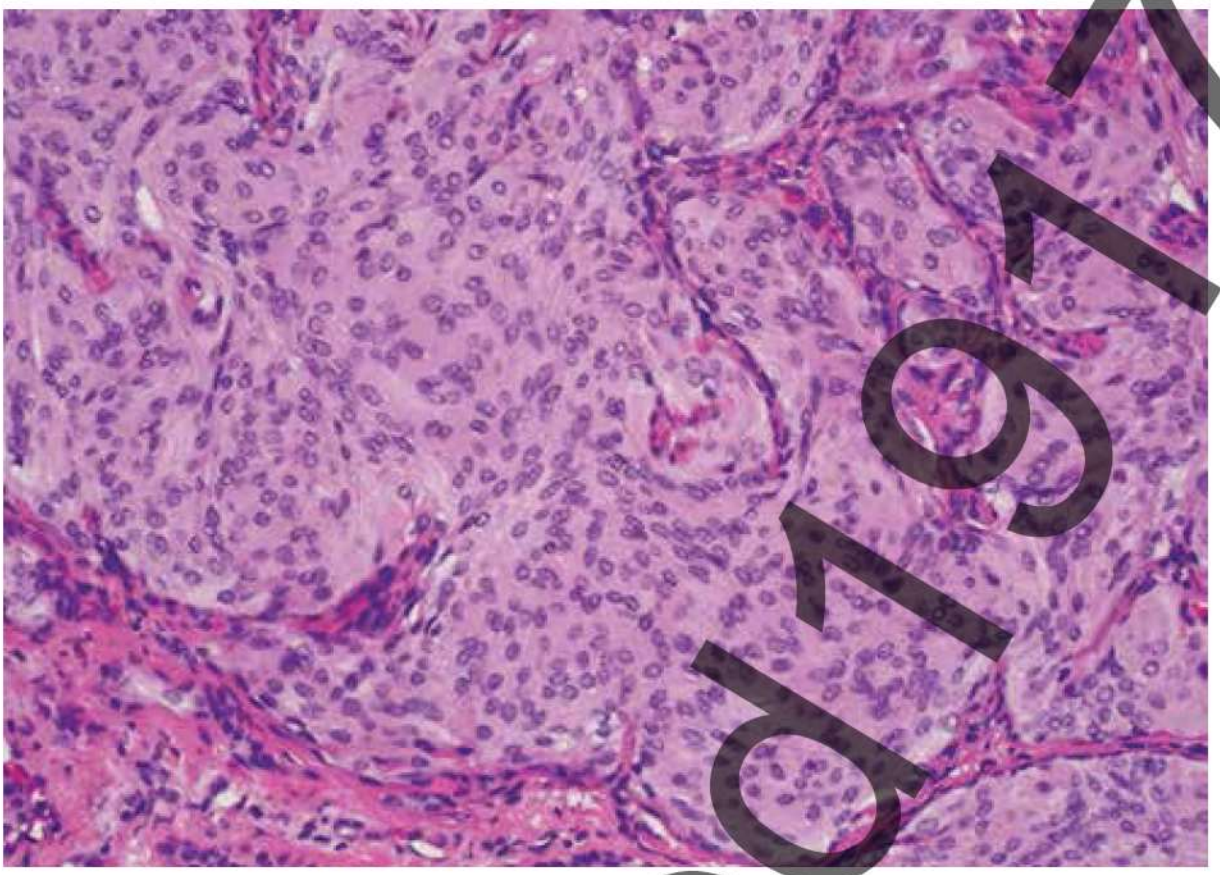


Рис. 9.3. Менингиома синоназального тракта. Менинготелиальный вариант менингиомы. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

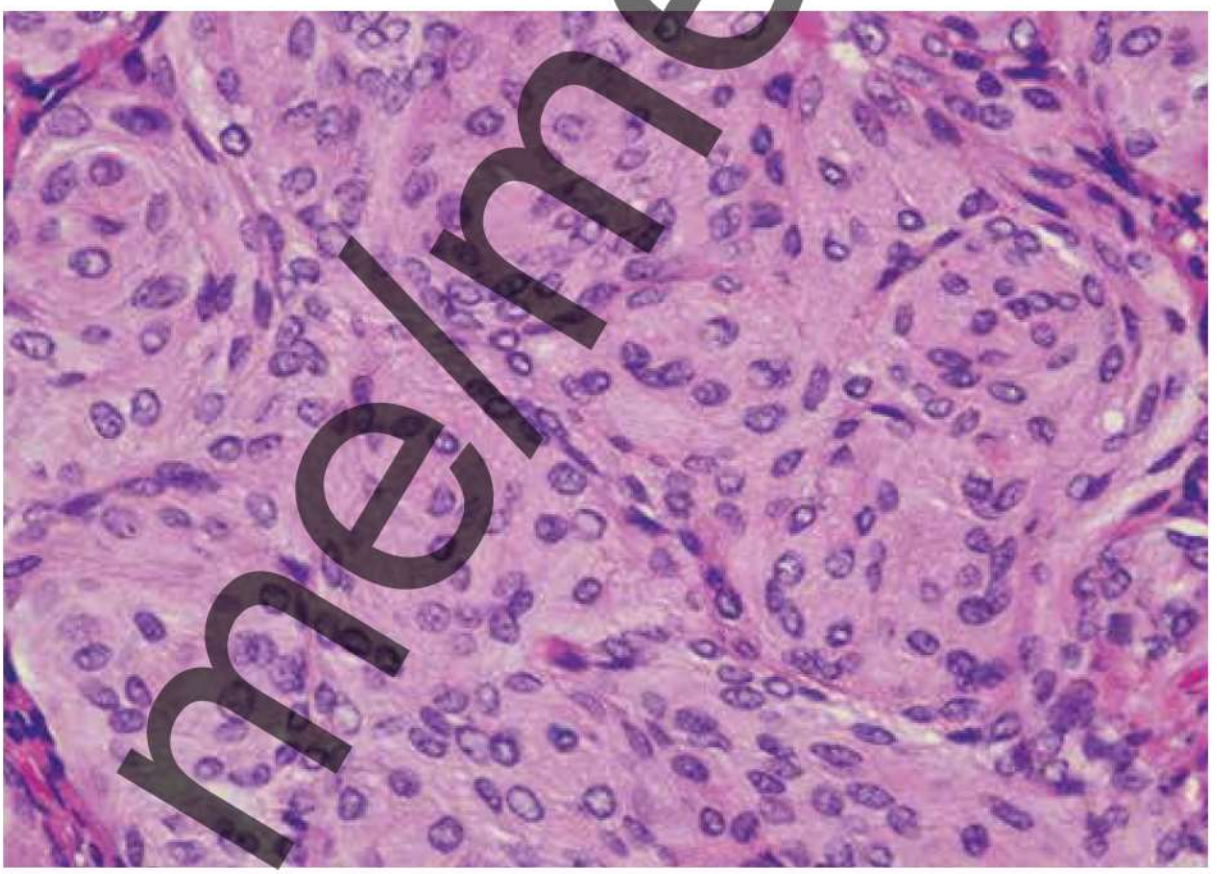


Рис. 9.4. Менингиома синоназального тракта. Деталь рис. 9.3. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

- Миоэпителиома слюнных желез.
- Цементо-оссифицирующая фиброма.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к EMA (рис. 9.5), виментину (рис. 9.6), CK18, иногда — панцитокератину, CK7, CD34, S100. Иммунонегативная реакция с антителами к GFAP, STAT6, SMA, HMB45, SOX10.

9.2. АМЕЛОБЛАСТОМА СИНОНАЗАЛЬНОГО ТРАКТА

Определение. Амелобластома полости носа — локально агрессивная первичная опухоль, возникающая из эпителия синоназального тракта, не имеющая связи с амелобластомой челюсти.

Эпидемиология и клиническая картина. Амелобластома синоназального тракта — редкая опухоль полости носа. Отмечается преобладание мужчин в возрасте 60 лет. Опухоль может располагаться изолированно в полости носа, а также носовых пазухах. Характерной клинической картины не имеет.

Морфологическая картина. Имеет гистологическую картину, аналогичную таковой амелобластомы челюстей, в виде островков, лент и тяжей, окруженных по периферии цилиндрическими эпителиоцитами с палисадообразно расположенными ядрами, смещенными к апикальному полюсу, — так называемая реверсивная поляризация ядер (рис. 9.7–9.9). Центральная часть опухолевых комплексов представлена рыхлой сетью ретикулярных эпителиальных клеток, возможно, с плоскоклеточной метаплазией.

В процесс часто вовлечен покровный эпителий полости носа.

Следует отметить, что наиболее частый вариант синоназальной амелобастомы — плексиформный: тяжи, ленты, угловатые группы клеток, расположенных в фиброзной строме. Причем типичная гистологическая картина в виде реверсивной поляризации и палисадообразного расположения ядер выявляется не всегда.

Дифференциальный диагноз:

- Амелобластома челюстей.
- Краниофарингиома.
- Плоскоклеточный рак, базалоидный вариант.
- Базальноклеточная аденома малых слюнных желез.
- Базальноклеточная аденокарцинома малых слюнных желез.
- Бифазная синовиальная саркома.
- Синоназальные папилломы.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

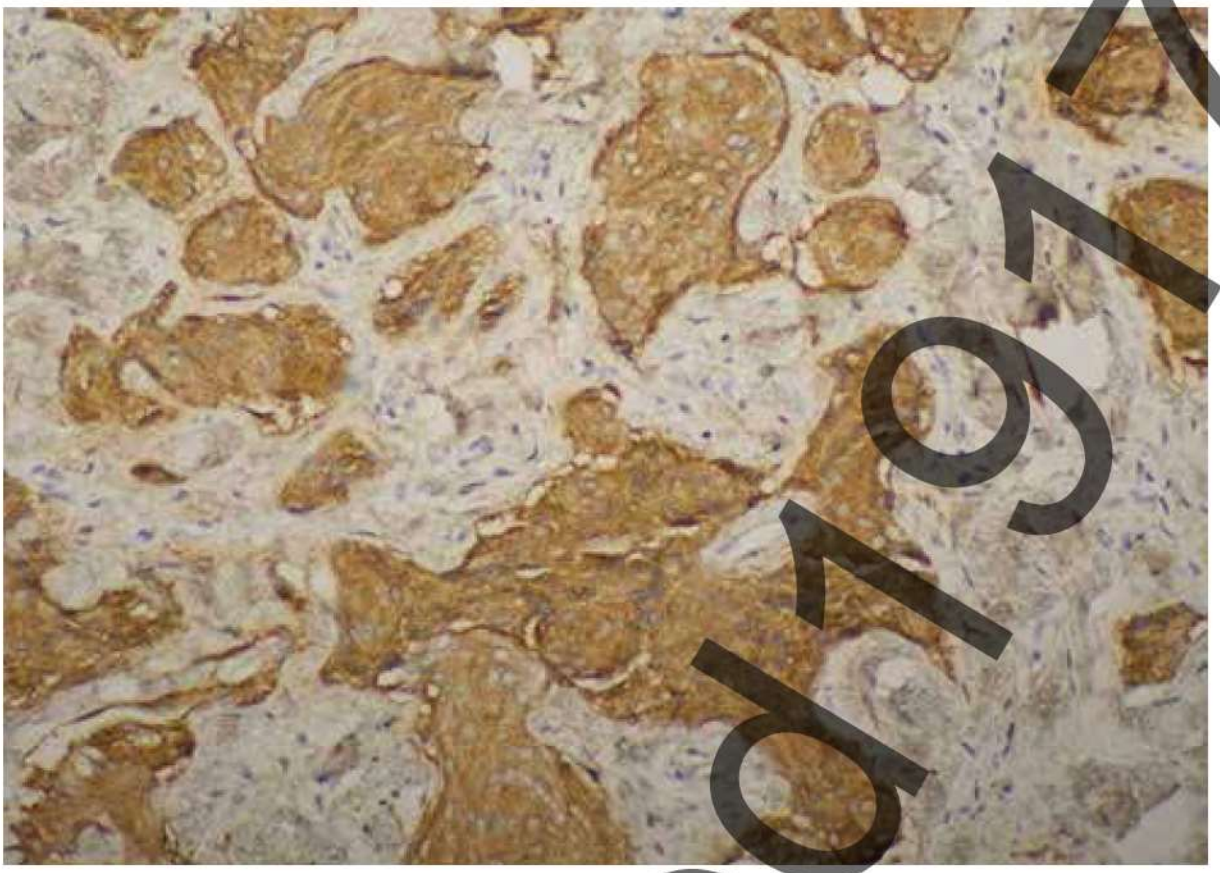


Рис. 9.5. Менингиома синоназального тракта. ИГХ-исследование, реакция с антителами к EMA, ×200

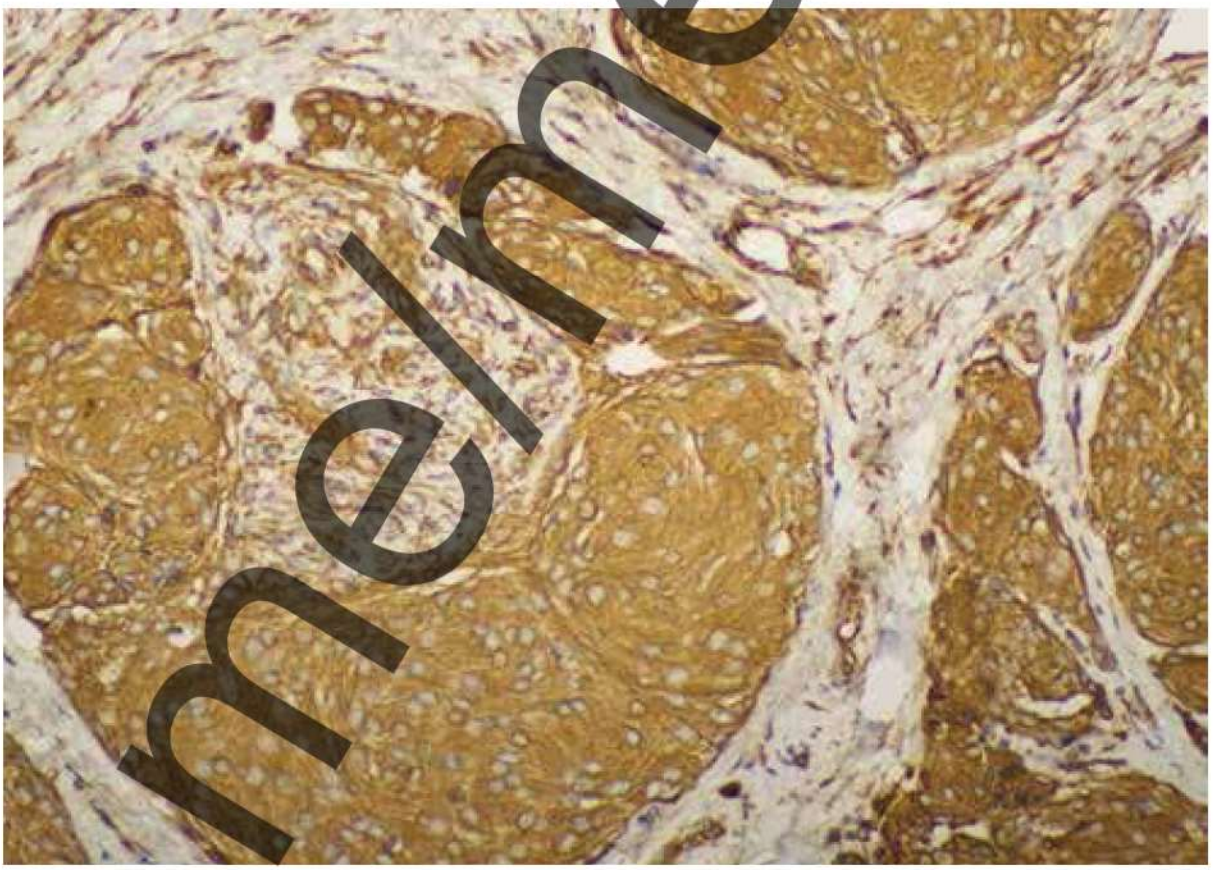


Рис. 9.6. Менингиома синоназального тракта. ИГХ-исследование, реакция с антителами к виментину, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

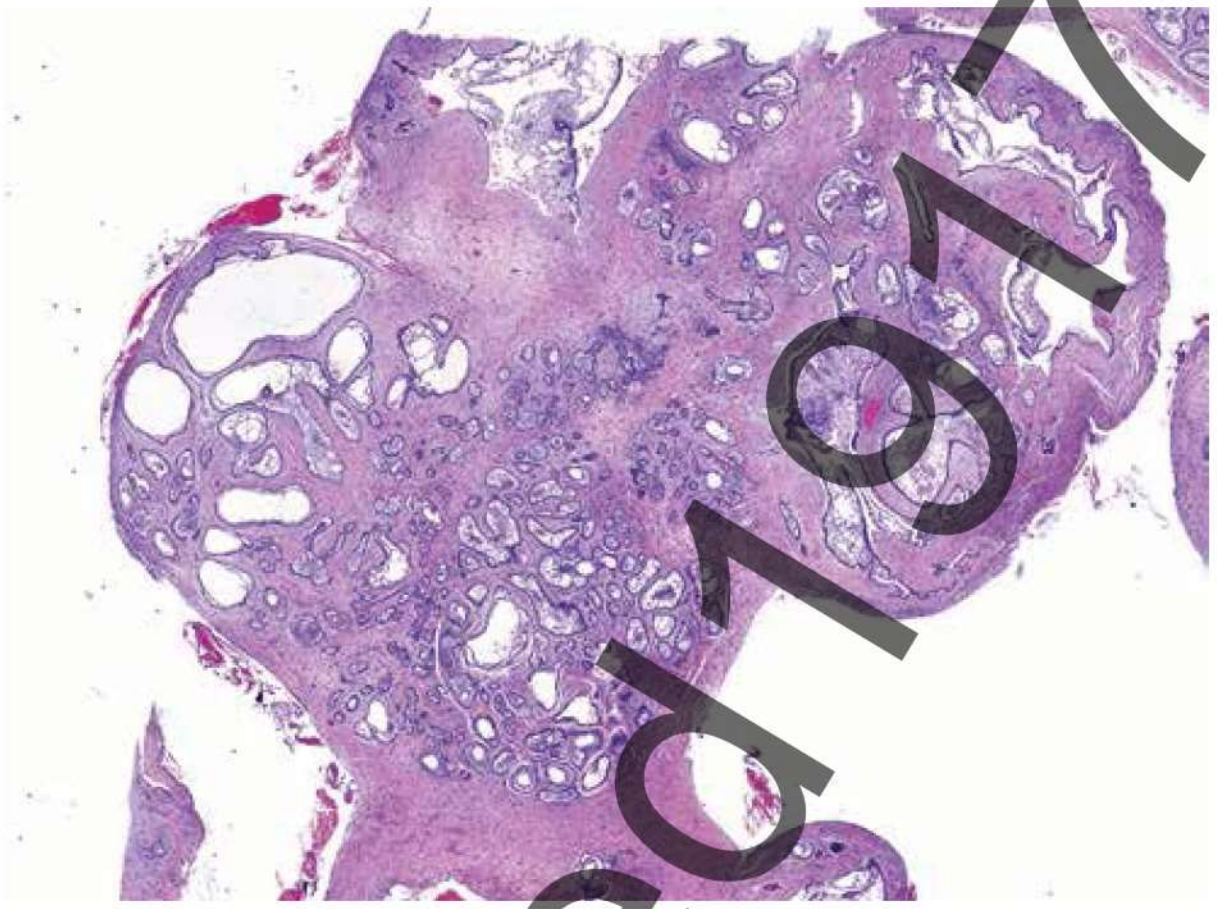


Рис. 9.7. Амелобластома синоназального тракта. Окраска гематоксилином и эозином. Панорама

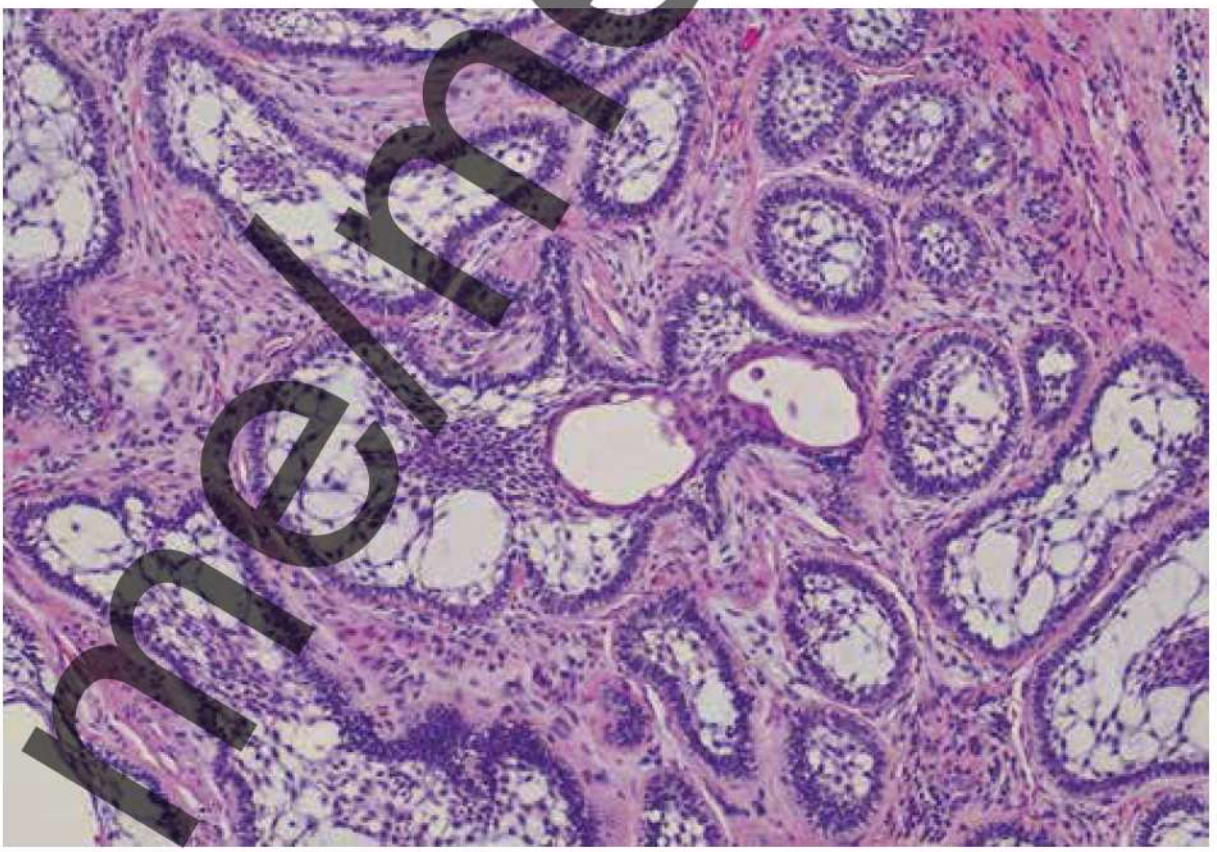


Рис. 9.8. Амелобластома синоназального тракта. Островки амелобластического эпителия. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

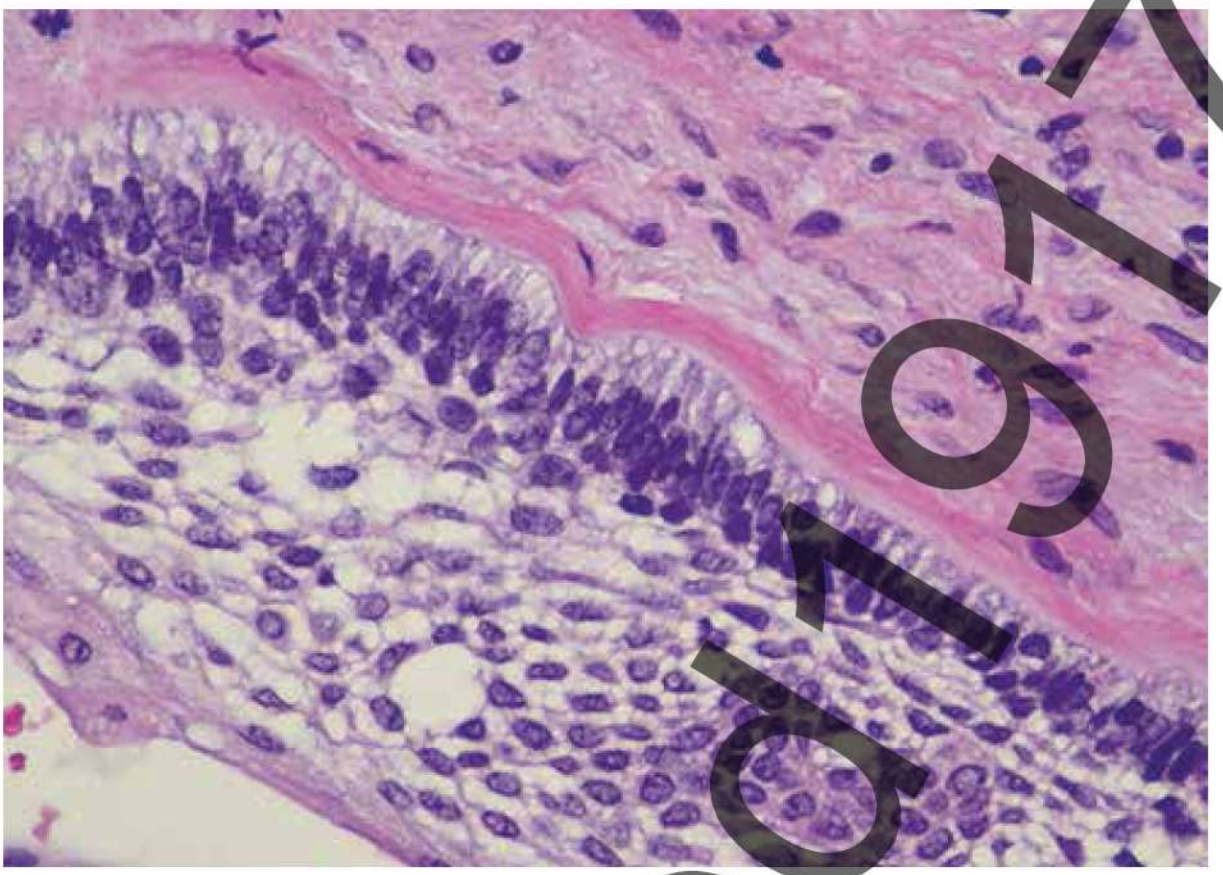


Рис. 9.9. Амелобластома синоназального тракта. Реверсивная поляризация ядер. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

9.3. ХОНДРОМЕЗЕНХИМАЛЬНАЯ ГАМАРТОМА

Определение. Доброкачественное медленно прогрессирующее образование с местнодеструктивным характером роста, гистологически представленное различными мезенхимальными элементами.

Эпидемиология и клиническая картина. Редкое поражение, возникающие преимущественно у новорожденных детей, но может изредка встречаться у детей старшего возраста и взрослых. Чаще возникает у мальчиков.

Наиболее частые локализации — околоносовые пазухи, носовая полость и орбита, с вовлечением в процесс основания черепа.

Морфологическая картина. Макроскопически представлена полиповидными хрящеподобными массами. Гистологически характеризуется наличием разноразмерных узелков гиалинового хряща разной степени дифференцировки в фиброзной ткани разной степени клеточности с наличием железистых структур, костной ткани, а также разноразмерными кистозными полостями, выполненными кровью.

Дифференциальный диагноз:

- Хондроидные опухоли синоназального тракта.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

9.4. ЭКТОПИРОВАННАЯ АДЕНОМА ГИПОФИЗА

Определение. Экстрагипофизарная и экстраселлярная доброкачественная опухоль, состоящая из различных клеток аденогипофиза.

Эпидемиология и клиническая картина. Первично аденома гипофиза возникает из различных клеток передней доли гипофиза, располагающегося в турецком седле, и может распространяться за его пределы, в т. ч. в клиновидную пазуху, носоглотку, полость носа, при этом при рентгенологическом исследовании прослеживается связь с передней долей гипофиза. Однако могут обнаруживаться микроскопические зачатки передней доли гипофиза, располагающиеся вне турецкого седла — по ходу кармана Ратке, внутри клиновидной кости или одноименной пазухи, но наиболее часто — в задней стенке носоглотки. Именно из этих зачатков в последующем может образовываться эктопированная аденома гипофиза. Также могут вовлекаться ячейки решетчатого лабиринта, височная кость, область ската.

Клиническая картина характеризуется головной болью, нарушением зрения, различными эндокринопатиями (синдромом Кушинга, акромегалией, аменореей, галактореей).

Морфологическая картина. Эктопированная аденома гипофиза гистологически идентична опухолям, распространяющимся непосредственно из гипофиза, и может быть представлена солидным, органоидным и трабекулярным паттернами. Клетки имеют округлые ядра с диспергированным хроматином. Полиморфизм ядер не выражен. В зависимости от преобладающего типа клеток цитоплазма может быть базофильной (кортикотропные клетки), ацидофильной (соматотропные клетки) или хромофобной (гонадо- и тиреотропные клетки). Митозы редки. Некрозы отсутствуют. Строма опухоли хорошо васкуляризована и коллагенизирована. Могут обнаруживаться кальцификаты и псаммомоподобные тельца.

Дифференциальный диагноз

Прежде всего эктопированную аденому гипофиза следует дифференцировать с прямым распространением опухоли из турецкого седла.

- Меланома.
- Параганглиома.
- Ольфакторная нейробластома.
- Другие нейроэндокринные опухоли.
- Карциномы.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к панцитокератину (перинуклеарная dot-like экспрессия), синаптофизину, хромогранину А, CD56, S100.

Гормоны гипофиза: пролактин, адренокортикотропный гормон, соматостатин, лютеинизирующий гормон, фолликулостимулирующий гормон, тиреотропный гормон.

t.me/med1917

Гипофизарные транскрипционные факторы: PIT1, TPIT, SF1, ER-α, GATA2, α-субъединица.

«Золотым стандартом» диагностики является исследование гормональной активности опухоли, однако следует помнить, что $^1/_4$ всех эктопических аденом гипофиза вообще не экспрессирует гормональные маркеры («null cell adenoma»).

9.5. КРАНИОФАРИНГИОМА

Определение. Доброкачественная эпителиальная опухоль, как правило располагающаяся в турецком седле и в области III желудочка, но изредка возникающая первично в носоглотке и синоназальном тракте.

Синонимы. Гипофизарная адамантинома.

Эпидемиология и клиническая картина. Чрезвычайно редкая опухоль носоглотки. Чаще всего возникает вдоль хода облитерированного краниофарингеального протока кармана Ратке. Крупные опухоли вовлекают синоназальный тракт и носоглотку посредством локального распространения.

Морфологическая картина. Макроскопически может иметь поликистозный вид с наличием в полостях жидкости буроватого цвета.

Гистологически выделяют две формы: адамантиномоподобную и папиллярную.

Адамантиномоподобный вариант гистологически аналогичен строению одонтогенной амелобластомы и представлен эпителиальными гнездами из рыхлых звездчатых ретикулярных клеток, окруженных по периферии эпителиоцитами с палисадообразным расположением ядер (рис. 9.10 и 9.11). В большинстве образований отмечаются плоскоклеточная метаплазия и кисты, выполненные кератиновыми массами и роговыми жемчужинами (рис. 9.12).

Папиллярный вариант при малом увеличении имеет вид цветной капусты, представлен фрагментами многослойного плоского эпителия, формирующего псевдососочковые структуры с анастомозирующей фиброваскулярной стромой.

Дифференциальный диагноз:

- Амелобластома.
- Высокодифференцированный плоскоклеточный рак.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

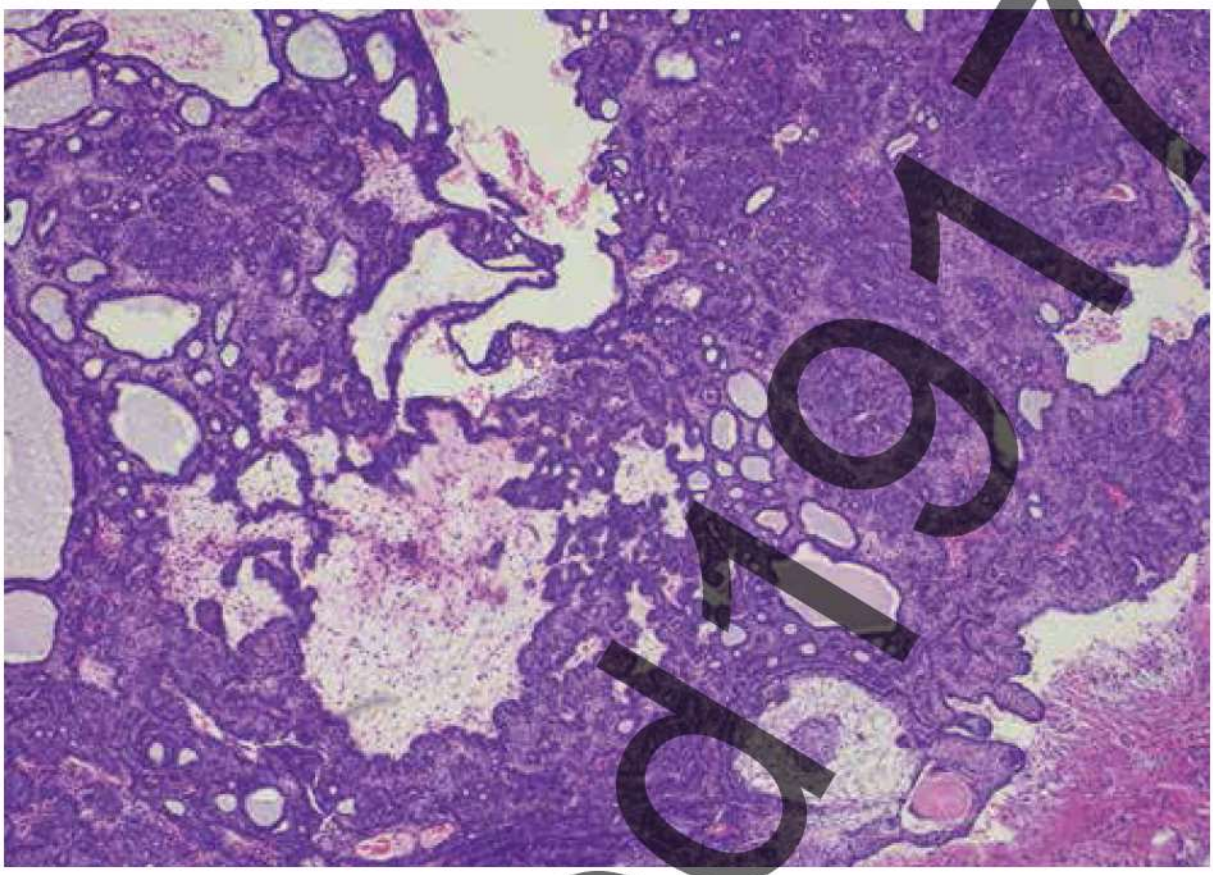


Рис. 9.10. Краниофарингиома. Общий вид. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

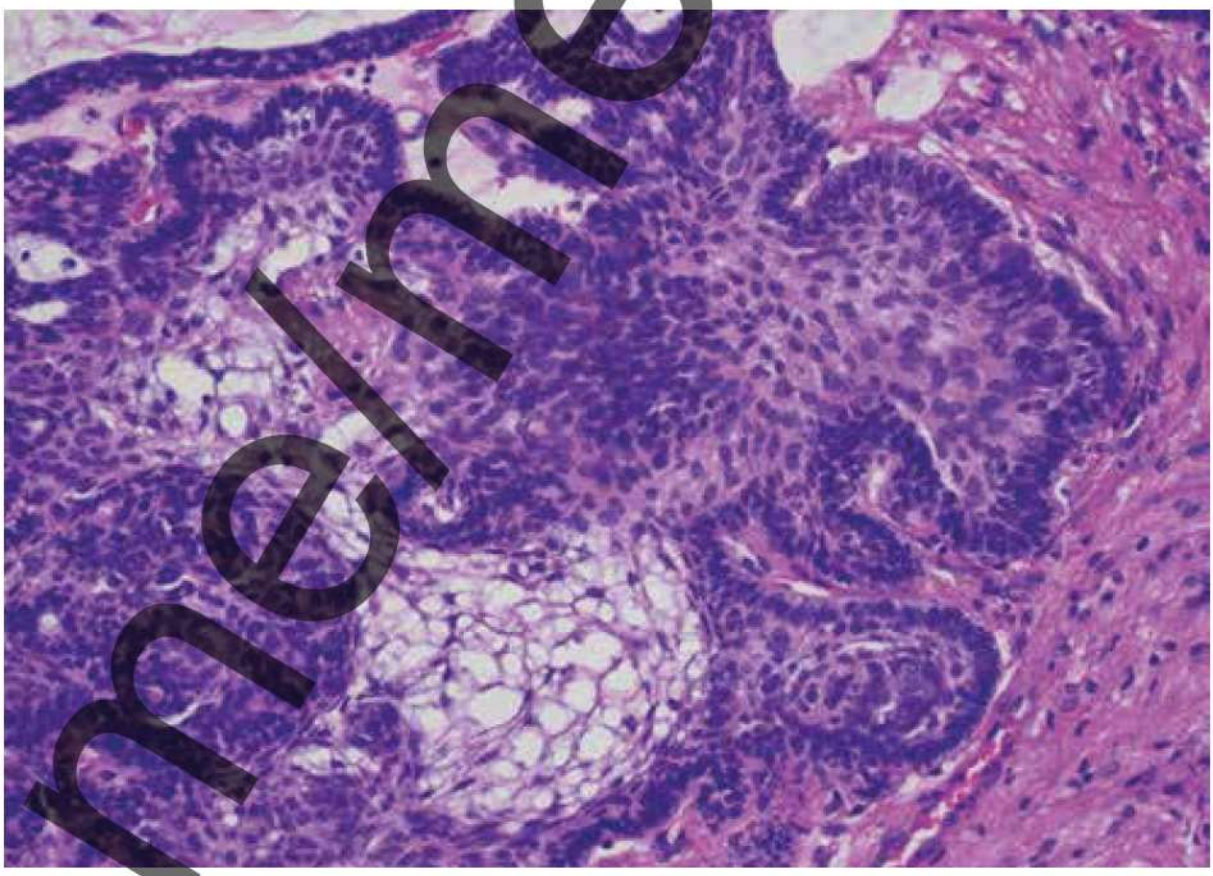


Рис. 9.11. Краниофарингиома. Рыхлый звездчатый ретикулум. Палисадообразное расположение ядер клеток по периферии опухолевого комплекса. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

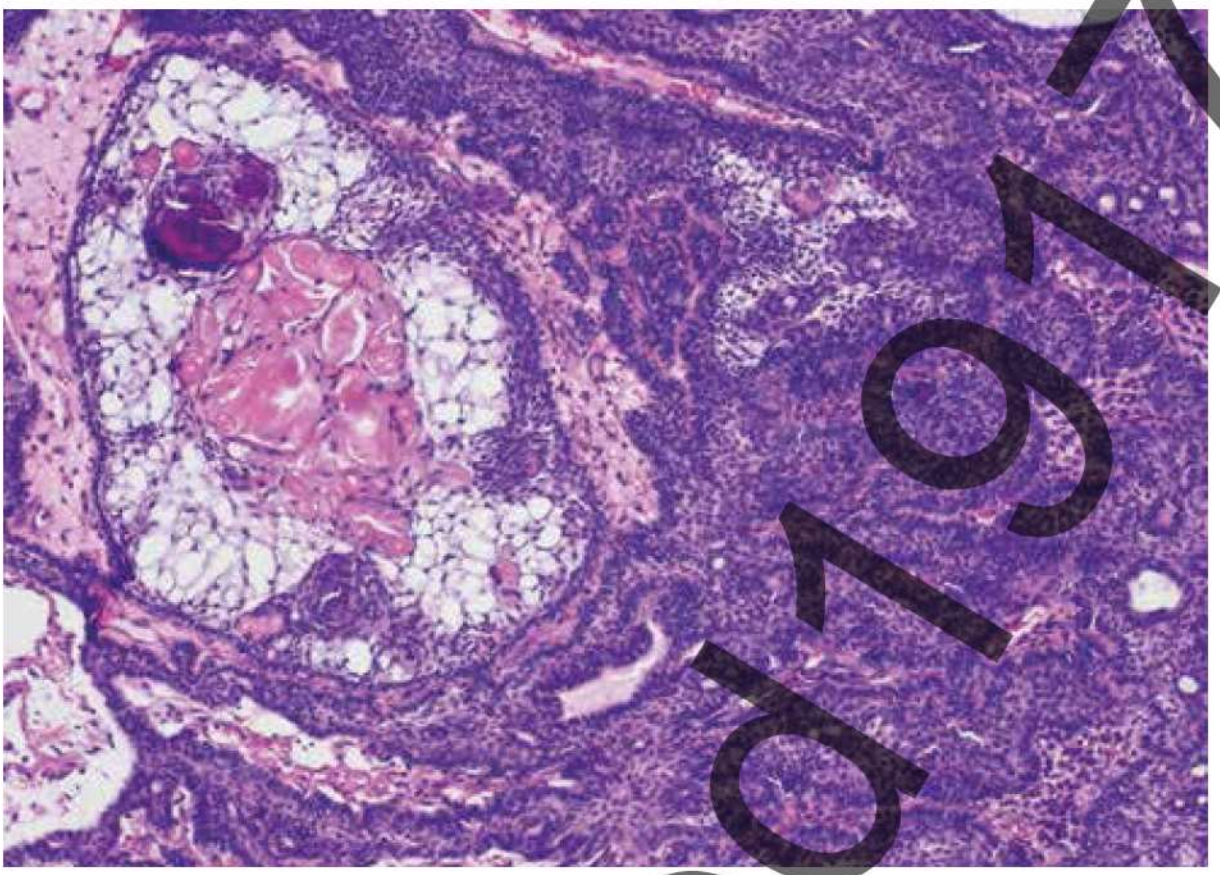


Рис. 9.12. Краниофарингиома. Кератиновые массы в центре опухолевого комплекса. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

10 ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ОПУХОЛИ

В области носа и глотки первично может возникнуть любой тип лимфом.

Чаще всего наблюдаются:

- экстранодальная NK/T-клеточная лимфома (назальный тип);
- диффузная В-крупноклеточная лимфома;
- MALT-лимфома;
- внекостная плазмоцитома;
- экстрамедуллярная миелоидная саркома.

С учетом того, что невозможно охватить весь спектр лимфопролиферативных опухолей, в данном разделе описаны наиболее специфические для синоназального тракта нозологии, такие как экстранодальная NK/T-клеточная лимфома и внекостная плазмоцитома. Остальные опухоли гематолимфоидного ряда в синоназальном тракте морфологически идентичны свои аналогам других локализаций и широко представлены в специализированной литературе.

К тому же помимо опухолевых процессов гематолимфоидной природы в полости носа и носоглотки имеется довольно широкий диапазон других реактивных, инфекционных и аутоиммунных процессов, требующих дифференциального диагноза.

- Лимфоидная гиперплазия при паразитарных, бактериальных и вирусных процессах:
  - инфекционный мононуклеоз;
  - ВИЧ-инфекция;
  - болезнь кошачьих царапин;
  - токсоплазмоз;
  - грибковая лимфаденопатия.
- Лимфоидная гиперплазия, не связанная со специфическим инфекционным агентом:
  - болезнь Кикучи (гистиоцитарный некротизирующий лимфаденит);
  - синусовый гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией (син.: болезнь Розаи—Дорфмана);
  - болезнь Кимуры;
  - ангиолимфоидная гиперплазия с эозинофилией;
  - лимфоэпителиальный сиалоаденит (син.: болезнь Микулича);

t.me/med1917

https://t.me/med1917

- Ig4-ассоциированная лимфаденопатия;
- дерматопатическая лимфаденопатия.

- Медикаментозная лимфаденопатия.
- Аутоиммунная патология:
  - гранулематоз с полиангиитом (син.: гранулематоз Вегенера).

10.1. ЭКСТРАНОДАЛЬНАЯ NK/T-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА, НАЗАЛЬНЫЙ ТИП

Определение. Агрессивная лимфома NK/T-клеточного генеза, связанная с ВЭБ.

Синонимы. Ангиоцентрическая лимфома, срединная летальная гранулема, злокачественный срединный ретикулез, полиморфный ретикулез.

Эпидемиология и клиническая картина. Большинство случаев экстранодальных NK/T-клеточных лимфом приходится на синоназальный тракт с вовлечением полости носа и околоносовых пазух. Чаще возникает у жителей Южной Америки и Азии. Достоверная этиология опухоли не установлена, однако ведущую роль отводят ВЭБ. Пациенты предъявляют жалобы на заложенность носа и/или носовые кровотечения, возможна перфорация перегородки носа или твердого нёба с распространением в кожу или ткани орбиты. Опухоль, поражающая придаточные пазухи, может имитировать хронический синусит.

Морфологическая картина. Солидные поля разноразмерных, полиморфных и атипичных клеток. Ядра содержат мелкогранулярный хроматин и мелкие ядрышки. Мелкие опухолевые клетки могут имитировать доброкачественный воспалительный инфильтрат, но при тщательном изучении демонстрируют клеточную атипию, ядерный полиморфизм и митозы (рис. 10.1). Опухоль диффузно инфильтрирует прилежащие ткани, в т. ч. сосудистые стенки, что приводит к коагуляционным некрозам опухоли, имеющим географический вид (рис. 10.2). Из-за обилия некрозов диагностические биопсии могут быть неинформативными (рис. 10.3).

Дифференциальный диагноз:

- Другие типы лимфом.
- Неороговевающий плоскоклеточный рак.
- Гранулематоз с полиангиитом.
- Инвазивный грибковый риносинусит.
- Туберкулез.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к NK-клеточным ассоциированным антигенам (CD56), Т-клеточным ассоциированным антигенам (CD2, CD7 и CD8), cCD3 (но, sCD3-негативная реакция), TIA-1, перфорину, Fas и Fas-лиганду. Пролиферативный потенциал по Ki-67 > 60 %.

https://t.me/med1917

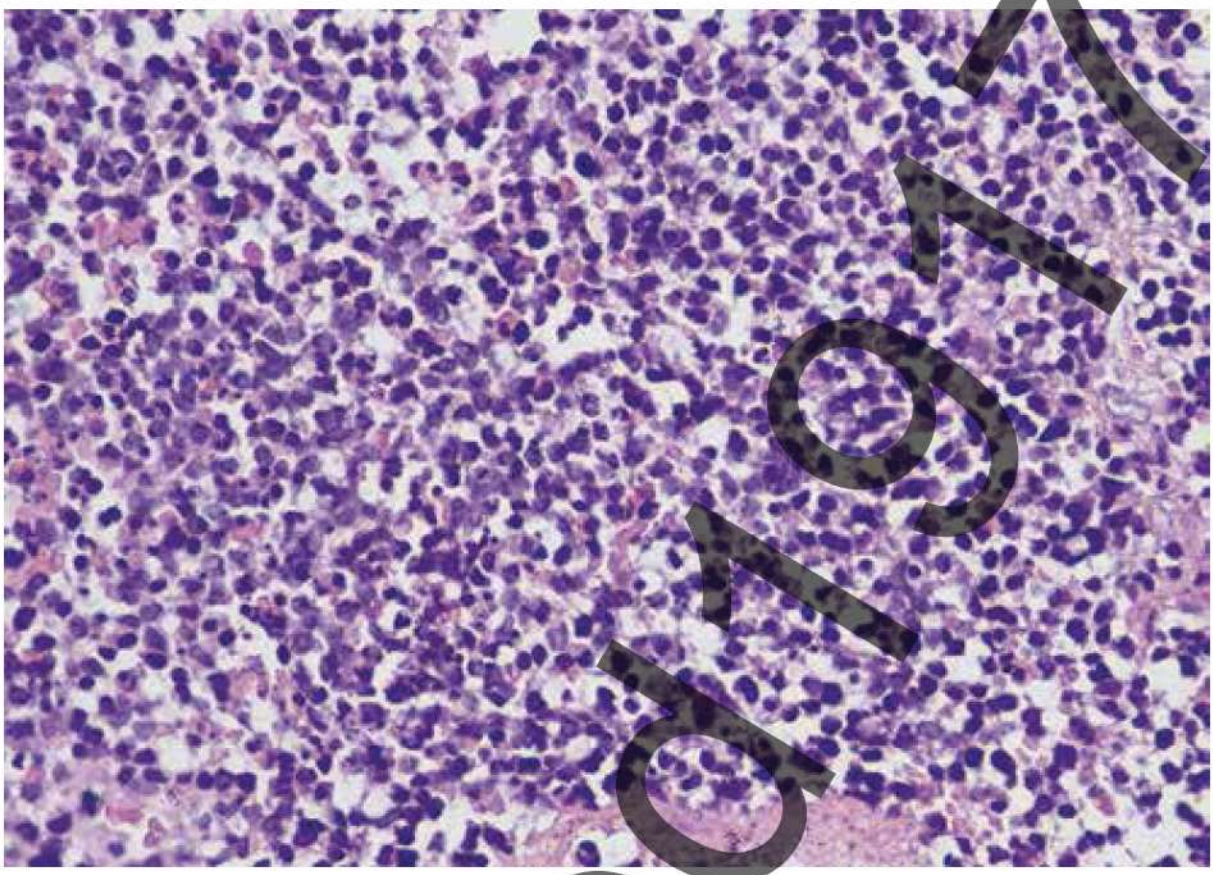


Рис. 10.1. Экстранодальная NK/T-клеточная лимфома, назальный тип. Опухолевые клетки имитируют доброкачественный воспалительный инфильтрат. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

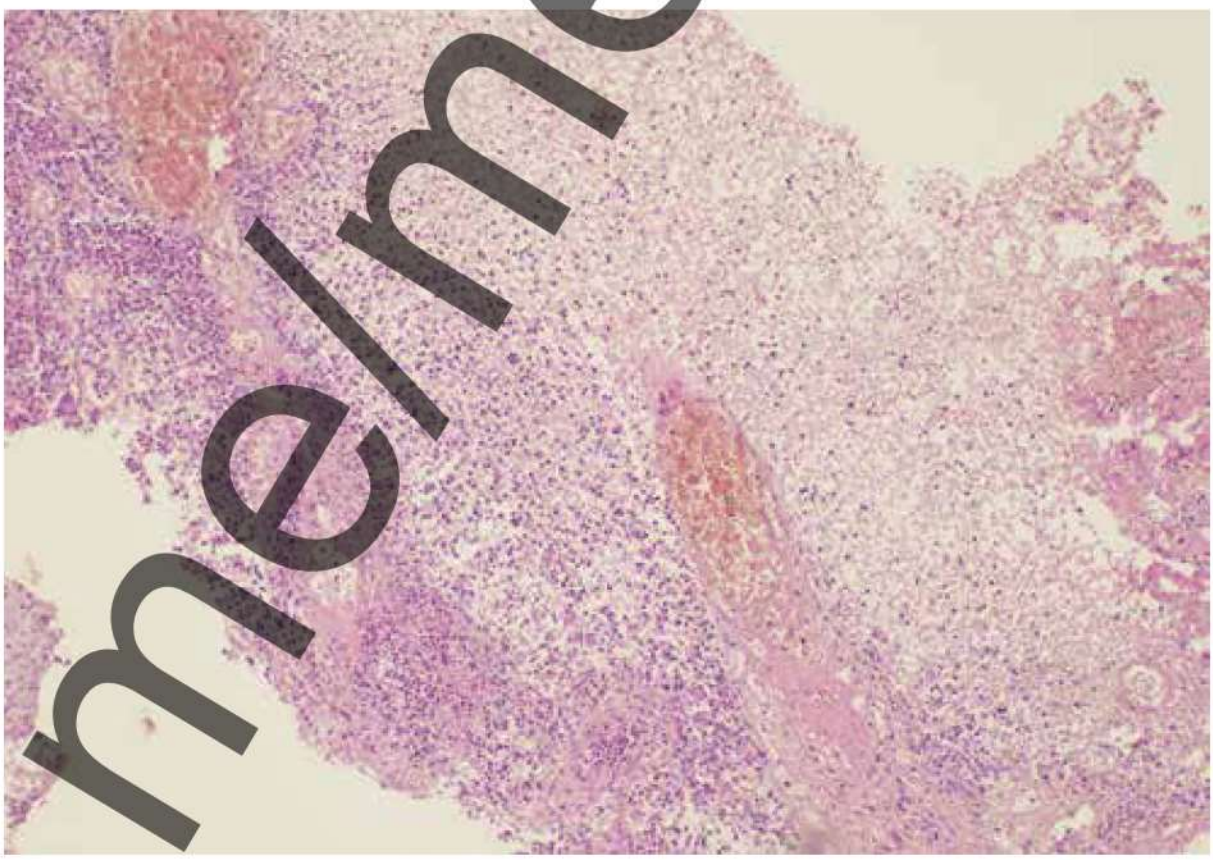


Рис. 10.2. Экстранодальная NK/T-клеточная лимфома, назальный тип. Широкие поля некрозов. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917
https://t.me/med1917

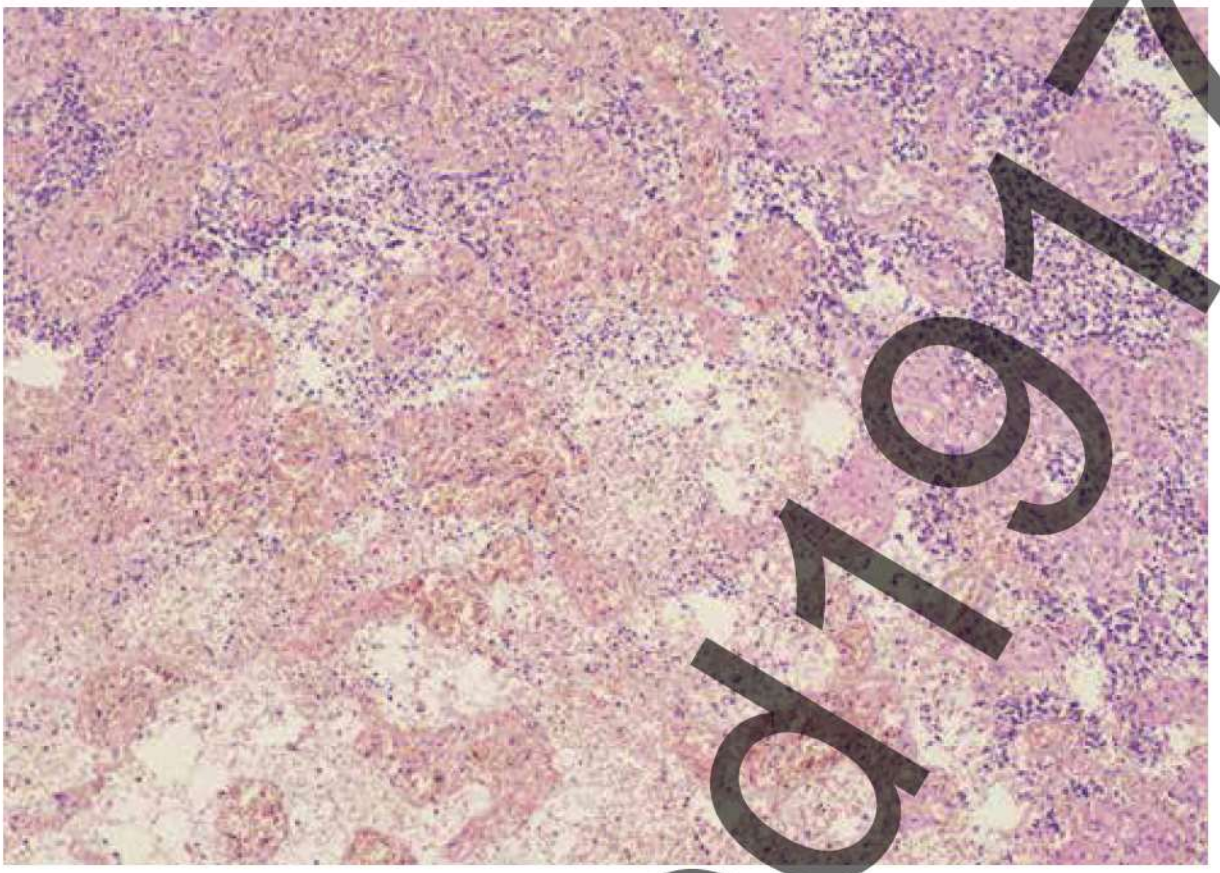


Рис. 10.3. Экстранодальная NK/T-клеточная лимфома, назальный тип. Широкие поля некрозов. Низкая информативность биопсийного материала. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

10.2. ВНЕКОСТНАЯ ПЛАЗМОЦИТОМА

Определение. Моноклональная опухолевая пролиферация плазматических клеток с внекостной (внекостномозговой) локализацией при отсутствии у пациента множественной миеломы.

Синонимы. Экстрамедуллярная плазмоцитома, плазмоцитома.

Эпидемиология и клиническая картина. Встречается чаще у мужчин на 6–7-м десятилетии жизни. Как правило, бывает в виде одиночного узла, при этом множественная миелома отсутствует.

Морфологическая картина. Опухоль представлена солидными полями плазматических клеток от низкой до высокой степени дифференцировки. Причем высокодифференцированные опухоли бывает сложно отличить от реактивных воспалительных изменений (рис. 10.4).

При рутинном исследовании биопсийного материала полости носа и придаточных пазух должна особенно настораживать мономорфноклеточная структура инфильтрата, представленная только одним типом клеток.

t.me/med1917

https://t.me/med1917



Рис. 10.4. Внекостная плазмоцитома. Солидные поля плазматических клеток. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

Зрелые плазматические клетки округлые, с эксцентрично расположенным ядром, содержащим гетерохроматин в виде колеса или циферблата. Цитоплазма обильная, базофильная, с перинуклеарным просветлением (рис. 10.5). Довольно часто в цитоплазме обнаруживаются округлые ярко-эозинофильные включения — тельца Русселя (рис. 10.6).

В низкодифференцированных опухолях клетки теряют сходство с плазматическими, могут быть представлены уродливыми клетками с крупными полиморфными и гиперхромными ядрами, четкими ядрышками, иногда — множественными. Перинуклеарное просветление отсутствует. Митозы редки или могут отсутствовать. Могут выявляться депозиты амилоида.

Дифференциальный диагноз:

- Реактивная воспалительная инфильтрация (особенно при грибковых синуситах, например рода *Aspergillus*).
- Другие В-клеточные лимфомы с плазмоцитарной/плазмобластической дифференцировкой.
- Метастатические опухоли.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к маркерам плазмоцитарной дифференцировки: CD138, CD38, VS38, MUM1/IRF4, CD79α (вариабельно), CD20 (редко), EMA (вариабельно).

https://t.me/med1917

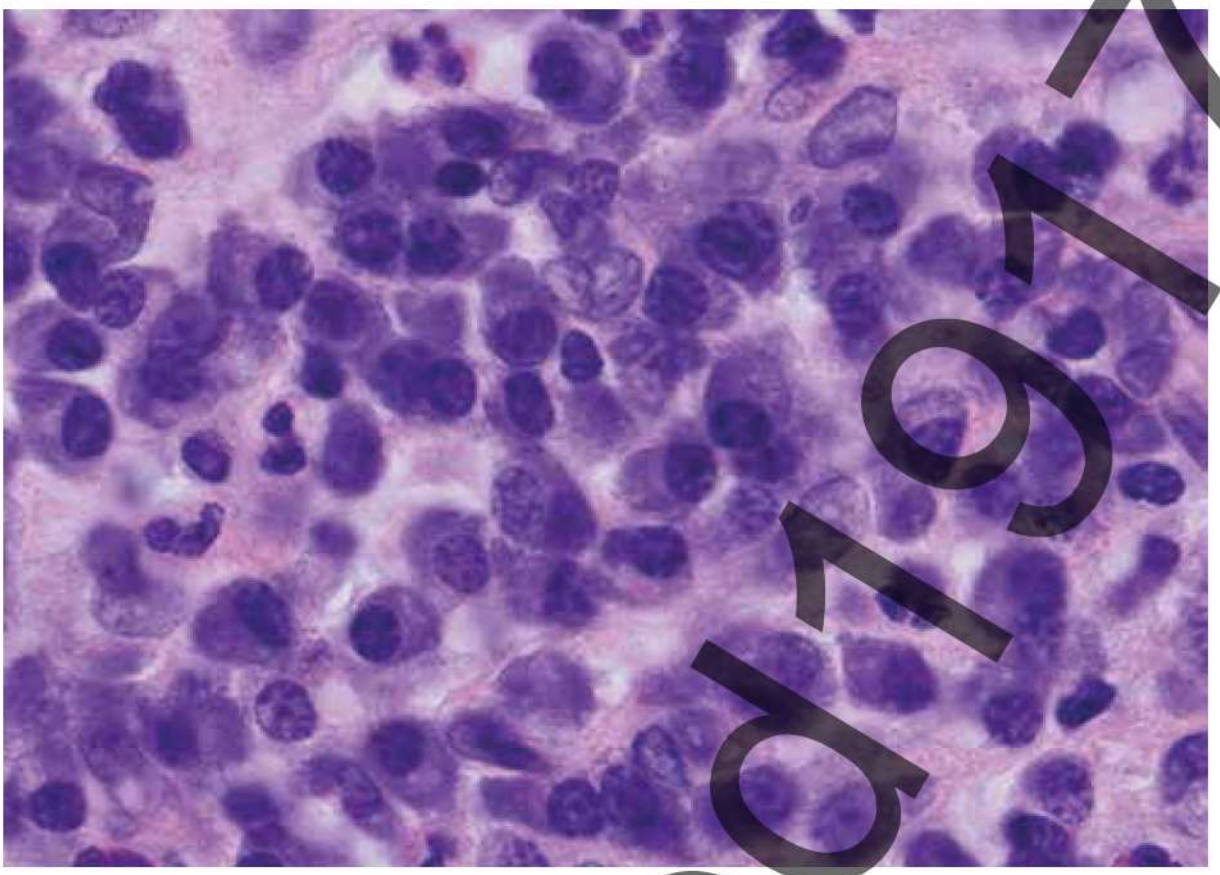


Рис. 10.5. Внекостная плазмоцитома. Распределение хроматина в виде циферблата. Обильная базофильная цитоплазма. Окраска гематоксилином и эозином, ×1000

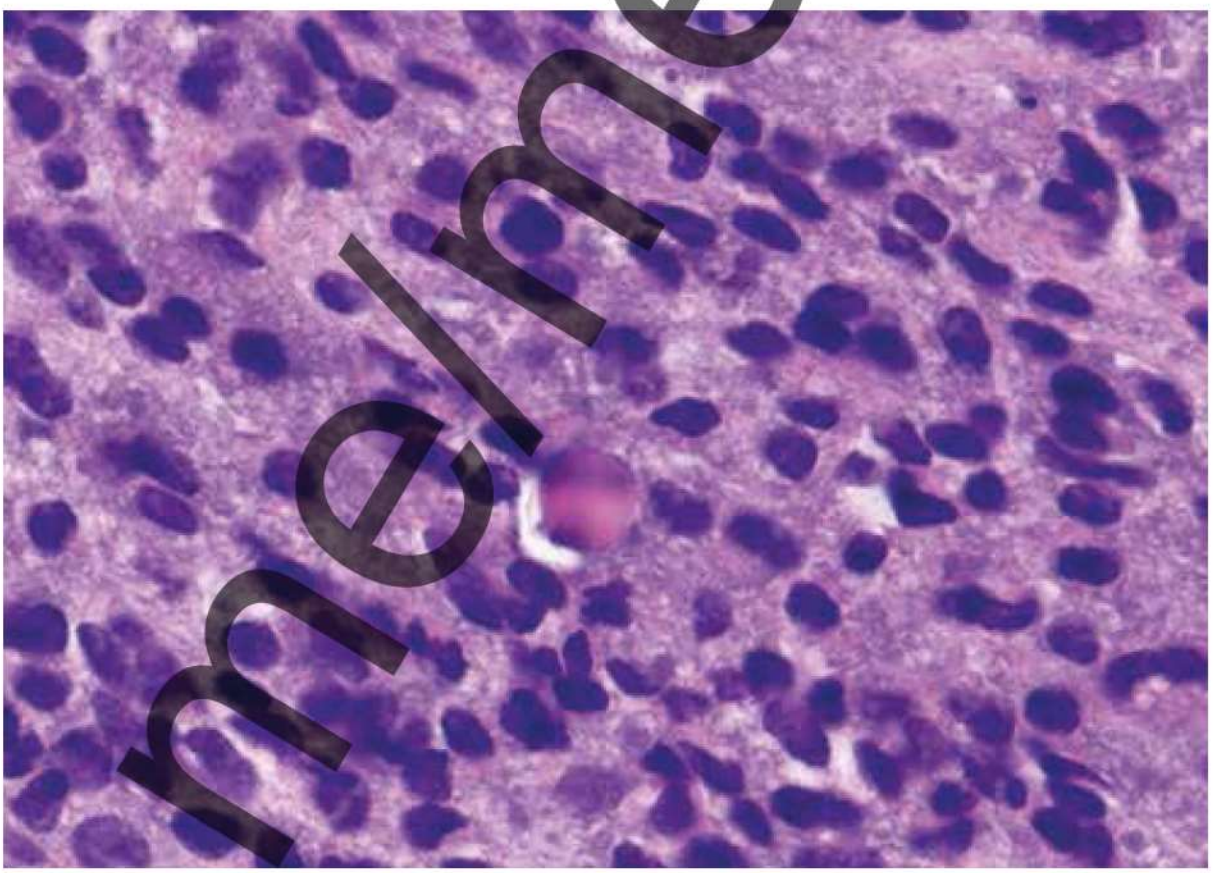


Рис. 10.6. Внекостная плазмоцитома. Тельце Русселя. Окраска гематоксилином и эозином, ×1000

t.me/med1917

https://t.me/med1917

11 НЕЙРОЭКТОДЕРМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ НОСА

11.1. САРКОМА ЮИНГА

Определение. Саркома Юинга — группа редких мелкокруглоклеточных высокозлокачественных опухолей, объединенных общими генетическими поломками в виде транслокаций между *EWS*-геном на хромосоме 22 и *FLI1*-геном на хромосоме 11. Термин «примитивная нейроэктодермальная опухоль» (PNET) в последнее время не рекомендуется к использованию.

Синонимы. Периферическая нейроэпителиома, периферическая нейробластома, периферическая нейроэктодермальная опухоль, нейробластома взрослых.

Эпидемиология и клиническая картина. Редко возникает в области головы/шеи. Наиболее часто вовлекает кости черепа, челюсти, орбиту, верхнечелюстную пазуху. Могут поражаться все возрастные группы с преобладанием детей и молодых людей. Специфическая симптоматика для данной опухоли отсутствует.

Морфологическая картина. Солидные поля мономорфных мелких клеток с округлым или овальным ядром, четкой ядерной мембраной, диспергированным хроматином, нечетким или мелким ядрышком. Цитоплазма скудная, светлая или слабоэозинофильная. Клеточные границы нечеткие. Митотическая активность вариабельная (5–10 митозов на 10 полей зрения). Отмечается хорошо выраженная сосудистая сеть. Стромальный компонент минимален, представлен тонкими фиброзными тяжами, разделяющими опухолевые дольки. Могут встречаться псевдорозетки (розетки Гомера Райта), реже — истинные нейральные розетки (Флекснера—Винтерштайнера). Гистологические варианты опухоли:

- атипический/крупноклеточный;
- светлоклеточный;
- веретеновидный;

t.me/med1917

https://t.me/med1917

- склерозирующий;
- адамантиномоподобный — классическая саркома Юинга с очагами плоскоклеточной дифференцировки, включающими палисадообразное расположение ядер по периферии опухолевых очагов и диффузную экспрессию цитокератинов.

В клетках опухоли обнаруживается цитоплазматическое скопление PAS-позитивного вещества, представленного гликогеном, а не муцином. Природу гликогена можно подтвердить дополнительной предварительной обработкой срезов диастазой. Муцин в отличие от гликогена после обработки диастазой по-прежнему окрашивается PAS-субстратом, а гликоген исчезает.

Отсутствие специфических гистологических критериев не позволяет достоверно поставить данный диагноз только по результатам рутинной микроскопии. Диагностика обязательно должна включать ИГХ-исследование, флюоресцентную гибридизацию *in situ* (FISH) либо полимеразную цепную реакцию (ПЦР).

Дифференциальный диагноз

Дифференциально-диагностический ряд саркомы Юинга широкий и сильно варьирует от случая к случаю. Как правило, включает большую часть нозологических единиц из группы мелкокруглосинеклеточных опухолей.

- Лимфомы.
- Меланома.
- Ольфакторная нейробластома.
- Рабдомиосаркома.
- Низкодифференцированная синовиальная саркома.
- Базалоидный плоскоклеточный рак.
- Мезенхимальная хондросаркома.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к NKX2.2, CD99, FLI1, ERG, виментину, панцитокератину, p40 или p63. В некоторых случая отмечается экспрессия NSE.

11.2. ОЛЬФАКТОРНАЯ НЕЙРОБЛАСТОМА

Определение. Злокачественная нейроэктодермальная опухоль с нейробластической дифференцировкой, располагающаяся преимущественно в верхних отделах носовой полости.

Синонимы. Эстезионейробластома, эстезионейроцитома, эстезионейроэпителиома, опухоль обонятельной плакоды.

Эпидемиология и клиническая картина. Составляет около 3% всех опухолей синоназального тракта. Встречается во всех возрастных

t.me/med1917

группах. Поражает решетчатую пластинку, верхние носовые раковины и верхнюю половину носовой перегородки, а также вомероназальный орган, клиновидно-нёбный ганглий, обонятельную плакоду и терминальный нерв. В литературе описаны лишь единичные случаи первичного возникновения эктопических ольфакторных нейробластом в околоносовых пазухах. В связи с этим при отсутствии вовлечения решетчатой пластинки в опухолевый процесс диагноз ольфакторной нейробластомы является диагнозом исключения. Специфические клинические проявления отсутствуют.

Морфологическая картина. Макроскопически опухоль имеет полиповидный вид, мягкой консистенции, на разрезе — однородная красно-коричневого цвета.

Микроскопически опухоль покрыта интактной слизистой оболочкой, представлена четко отграниченными гнездами, дольками или группами опухолевых клеток, часто разделенных богато васкуляризованной или гиалинизированной фиброзной стромой (рис. 11.1). Состоит из мелких мономорфных клеток с нечеткими границами и скудной эозинофильной цитоплазмой. Ядра мелкие, округлые, хроматин распределен по типу «соль с перцем», ядрышки нечеткие либо отсутствуют (рис. 11.2). Митотическая активность зависит от степени дифференцировки опухоли (рис. 11.3).

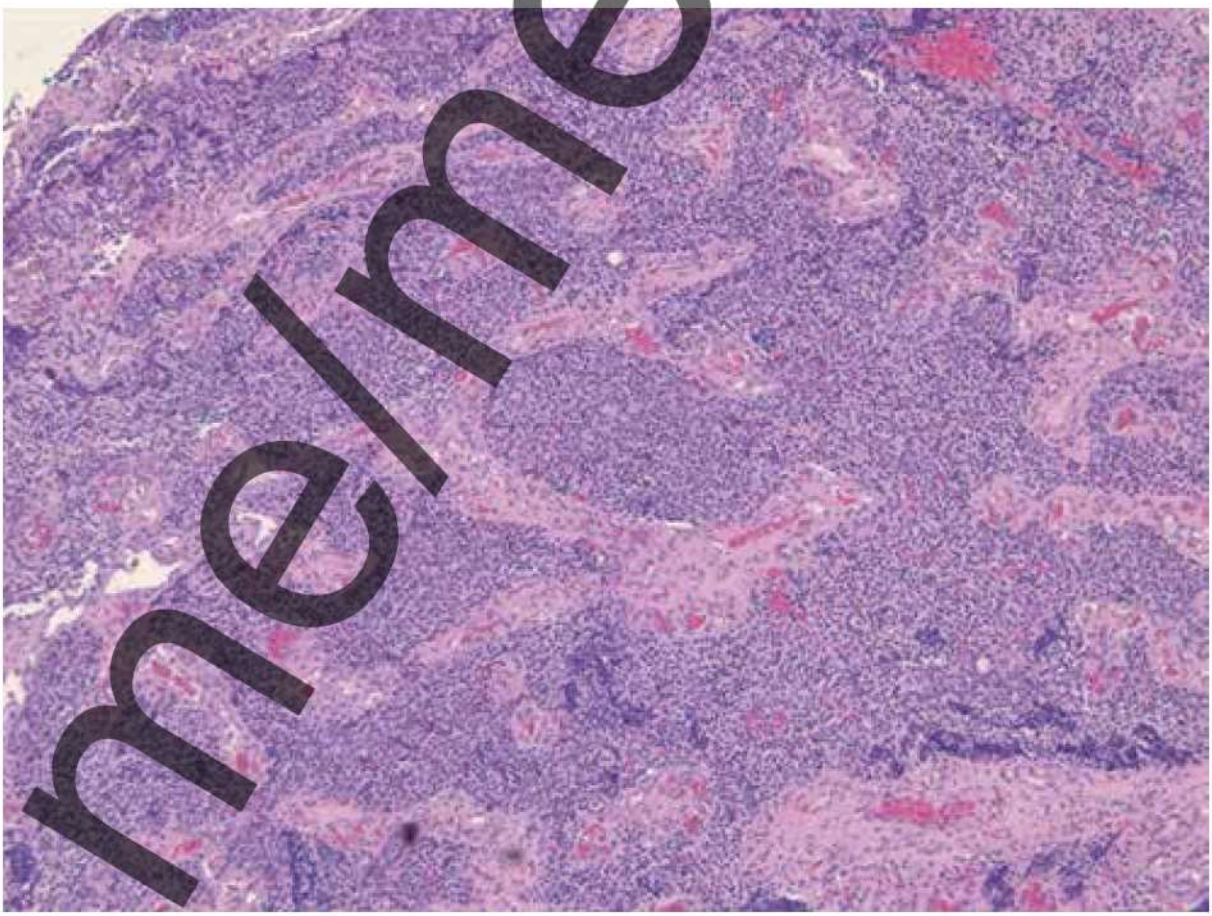


Рис. 11.1. Ольфакторная нейробластома. Общий вид. Окраска гематоксилином и эозином, ×50

t.me/med1917

https://t.me/med1917

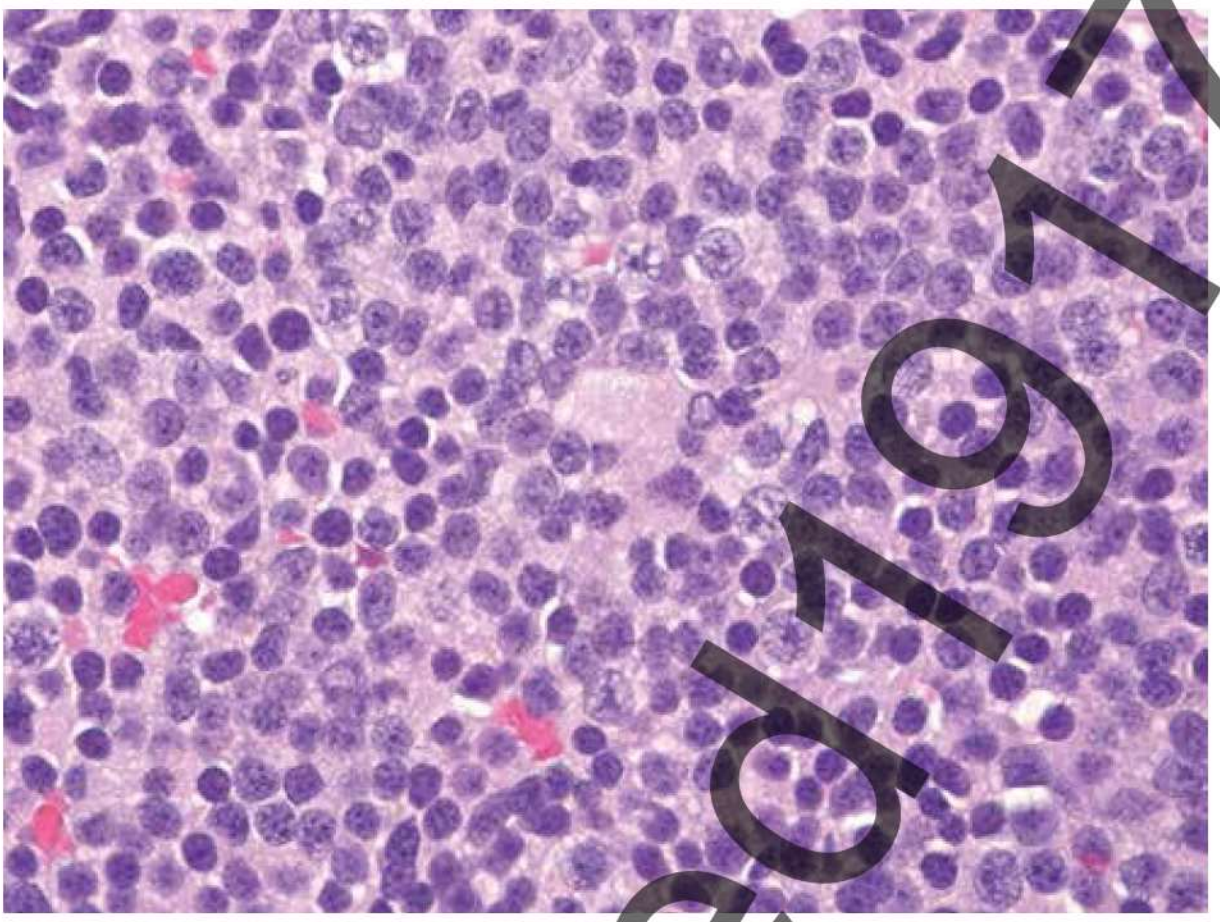


Рис. 11.2. Ольфакторная нейробластома. Округлые мономорфные клетки с распределением ядерного хроматина по типу «соль с перцем». Окраска гематоксилином и эозином, ×400

Важным диагностическим признаком является формирование розеткоподобных структур, таких как:

- истинные розетки Флекснера—Винтерштайнера — формирование опухолевыми клетками протокоподобных структур с наличием истинного просвета (рис. 11.4);
- псевдорозетки Гомера Райта — палисадообразное расположение опухолевых ядер клеток вокруг нежного фибриллярного нейрального матрикса (рис. 11.5).

В опухоли могут встречаться кальцификаты и псаммомные тельца, меланиновый пигмент, ганглиозные клетки, рабдомиобласты. Может выявляться дивергентная дифференцировка с наличием островков истинного эпителия (роговые жемчужины или формирование желез).

В зависимости от степени дифференцировки опухоли отмечается различная гистологическая картина, однако вне зависимости от степени дифференцировки опухоль способна к метастазированию.

Для оценки степени дифференцировки опухоли используется система V.J. Hyams et al. (табл. 11.1).

Дифференциальный диагноз:

- Лимфома.
- Меланома.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

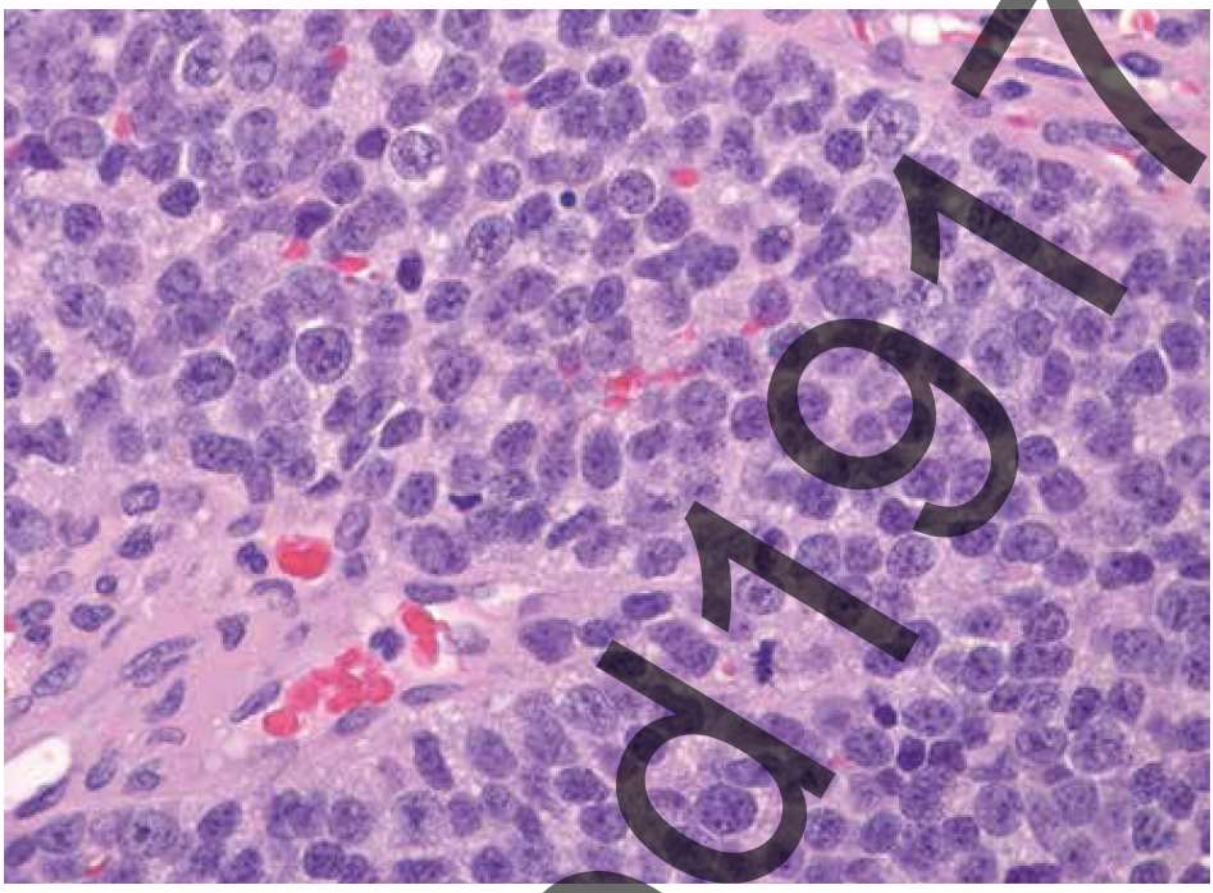
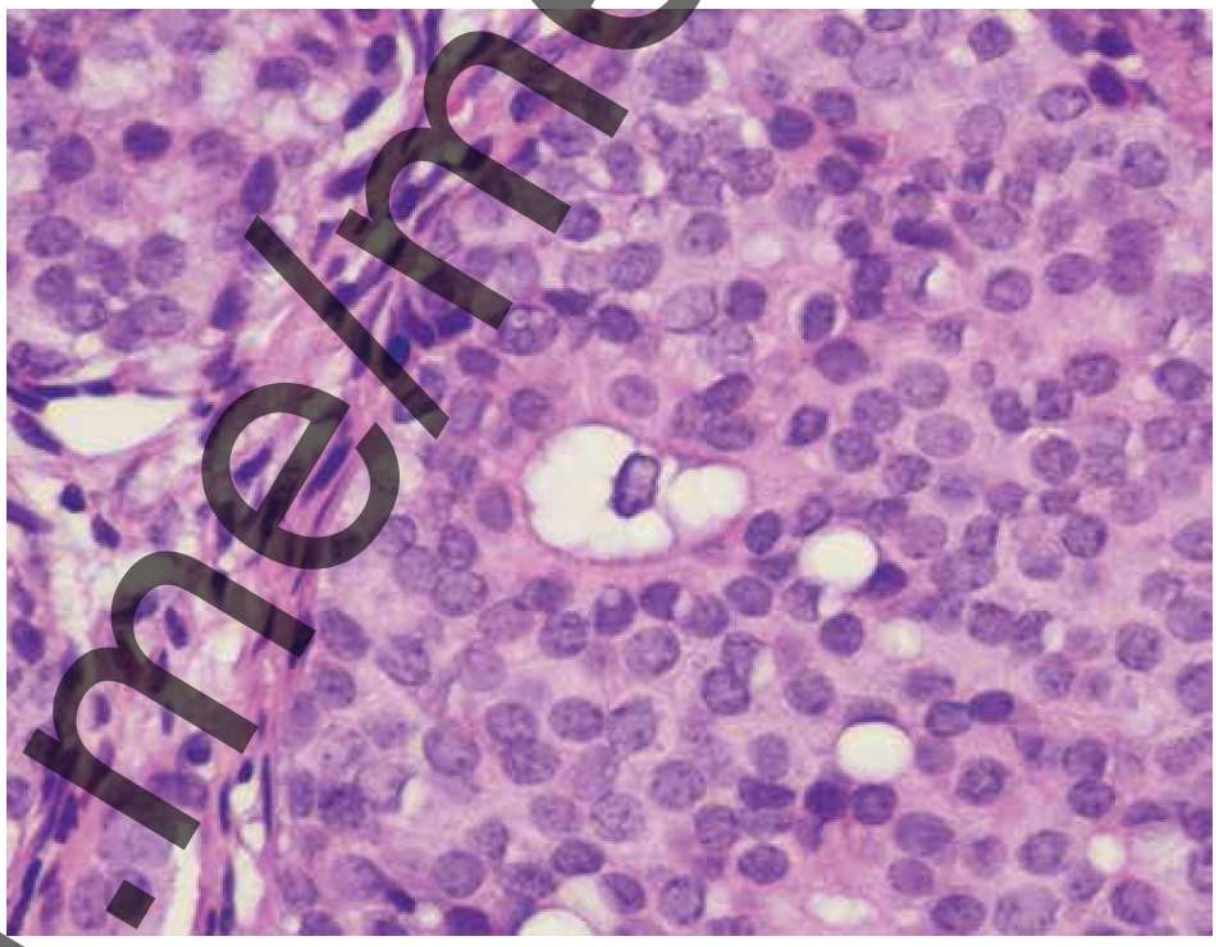


Рис. 11.3. Ольфакторная нейробластома. Фигуры митозов. Окраска гематоксилином и эозином, ×400



t.me/med1917

https://t.me/med1917

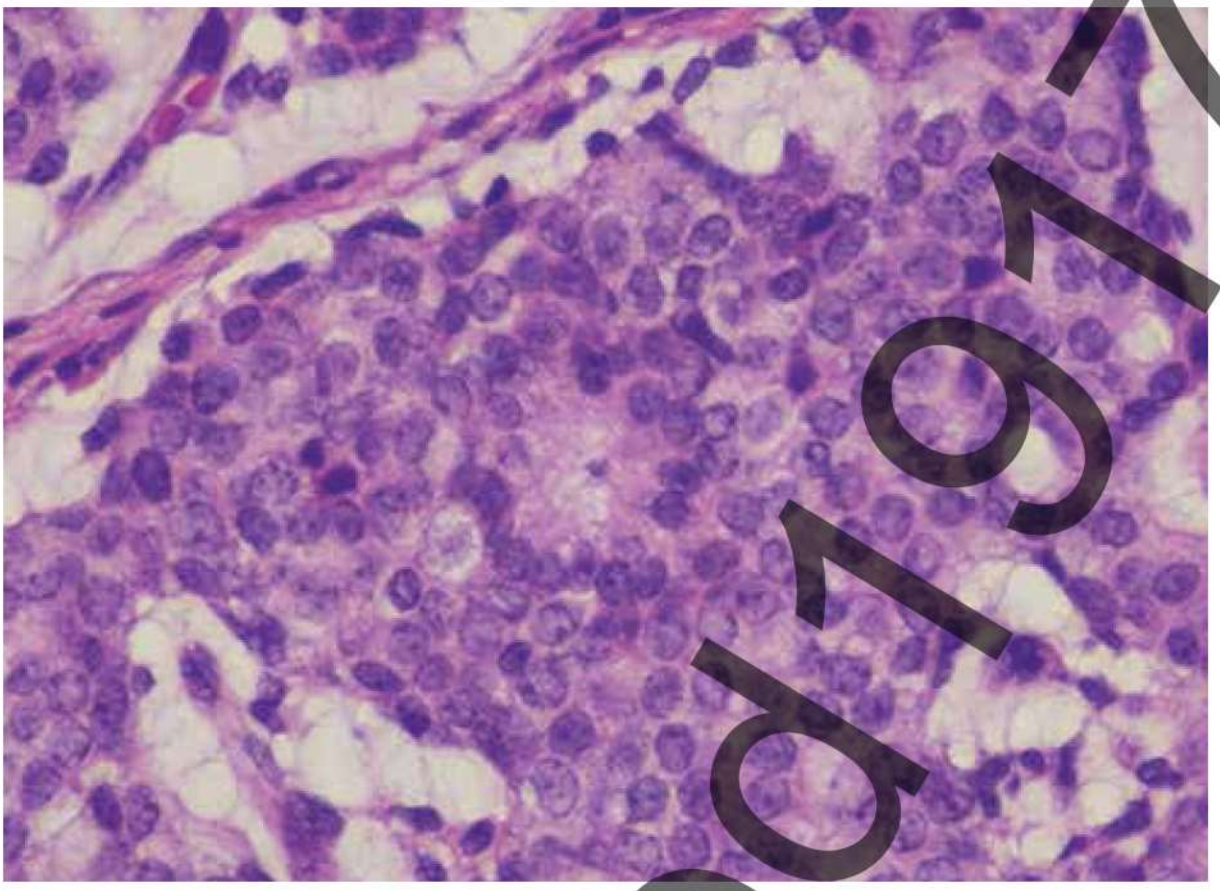


Рис. 11.5. Ольфакторная нейробластома. Розетка Гомера Райта с наличием нежного фибриллярного матрикса. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

ТАБЛИЦА 11.1. ОЦЕНКА СТЕПЕНИ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ ОЛЬФАКТОРНОЙ НЕЙРОБЛАСТОМЫ ПО V.J. HYAMS ET AL. (1988)

Критерий	Степень дифференцировки			
	Grade 1	Grade 1	Grade 1	Grade 4
Архитектура	Лобулярная		Вариабельная	
Митотическая активность	Отсутствует	Представлена	Выражена	
Ядерный полиморфизм	Отсутствует	Умеренный	Выражен	
Фибриллярный матрикс	Выражен	Присутствует	Минимален	Отсутствует
Розетки	Гомера Райта		Флекснера—Винтерштайнера	
Некрозы	Отсутствуют		Представлены	Часто

Рис. 11.4. Ольфакторная нейробластома. Розетка Флекснера—Винтерштайнера с просветом в центре. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

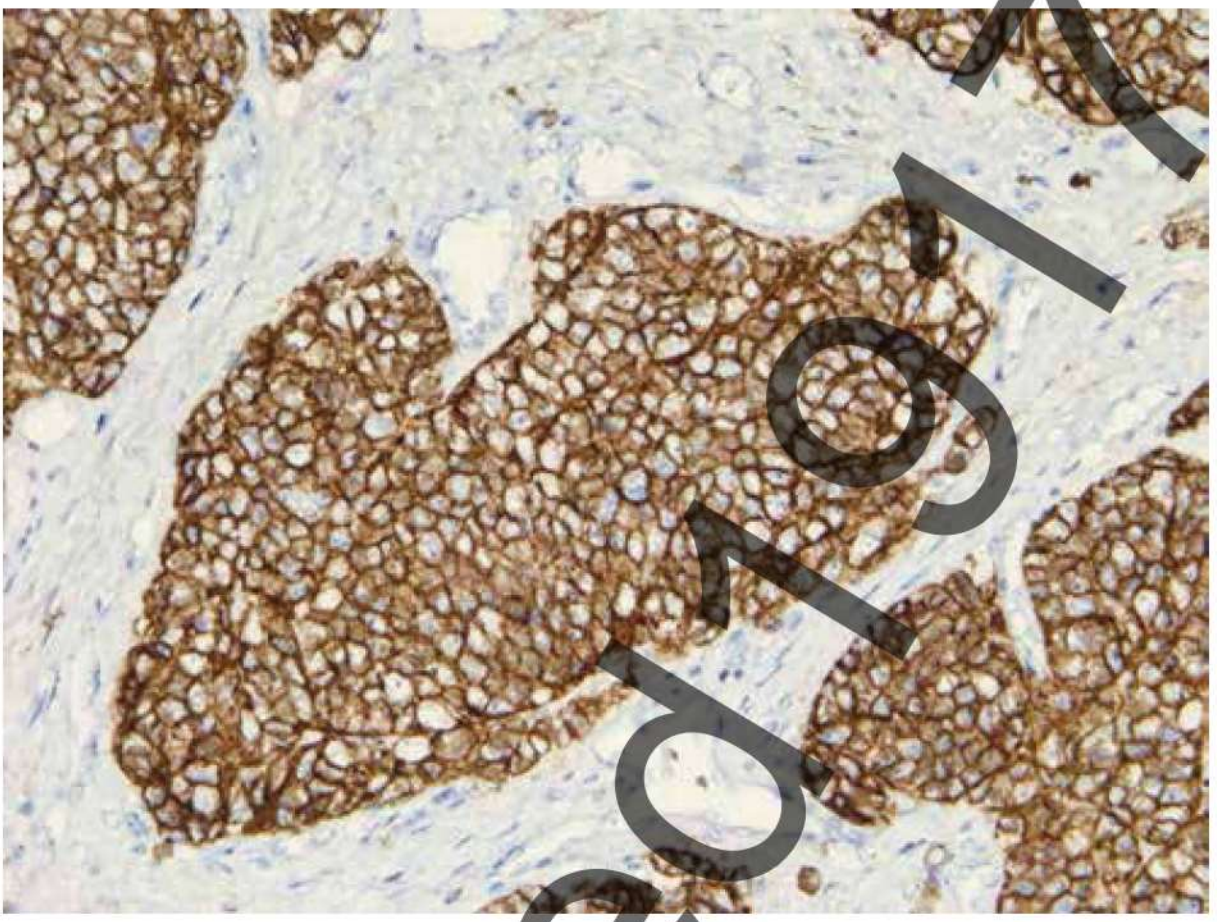


Рис. 11.6. Ольфакторная нейробластома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к CD56, ×200

- Рабдомиосаркома.
- Саркома Юинга.
- Мезенхимальная хондросаркома.
- Низкодифференцированный нейроэндокринный рак.
- Синоназальный недифференцированный рак.
- NUT-карцинома.
- Аденокистозный рак.
- Тератокарциносаркома.
- Синоназальная аденома гипофиза.

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к синаптофизину, хромогранину А, INI-1, CD56, нейрофиламенту, S100 (экспрессируется в поддерживающих клетках по периферии опухолевых комплексов) (рис. 11.6–11.9). Панцитокератин, CAM5.2 и CK18 обычно отрицательные, но могут давать фокальную положительную реакцию в 20–25 % опухолей. Реакция на кальретинин положительная, но неспецифи-

Рис. 11.8. Ольфакторная нейробластома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к синаптофизину, ×200 →

t.me/med1917

https://t.me/med1917

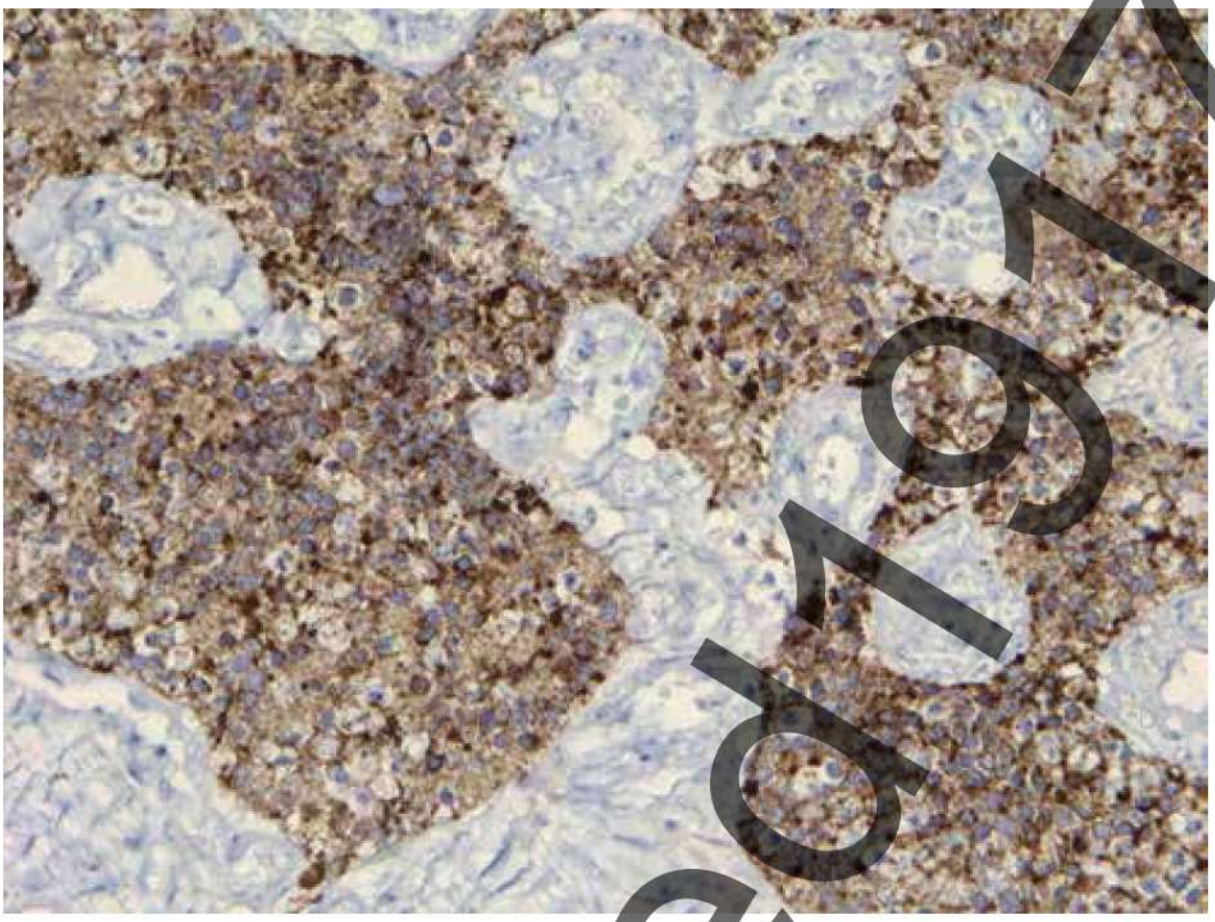
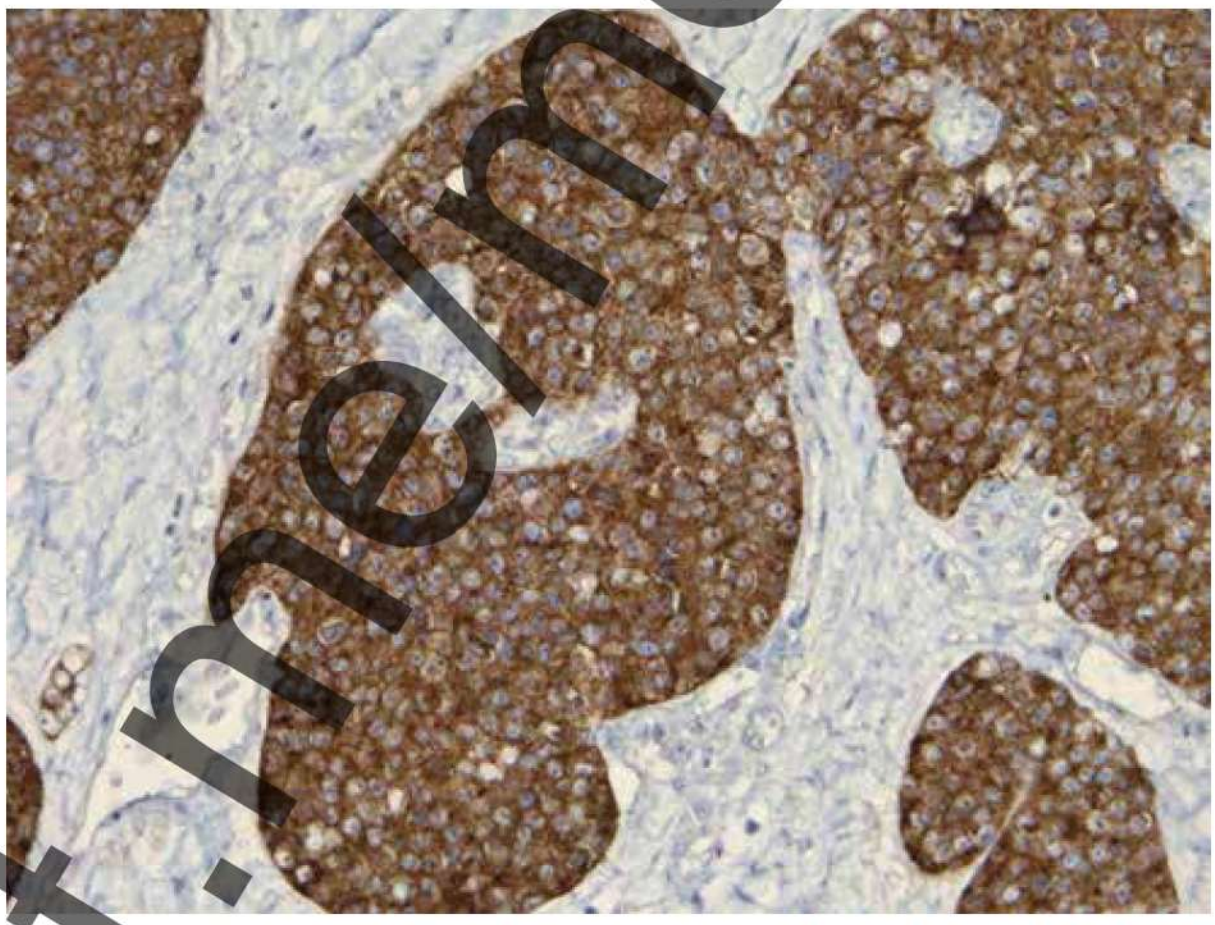


Рис. 11.7. Ольфакторная нейробластома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к хромогранину, ×200



t.me/med1917

https://t.me/med1917

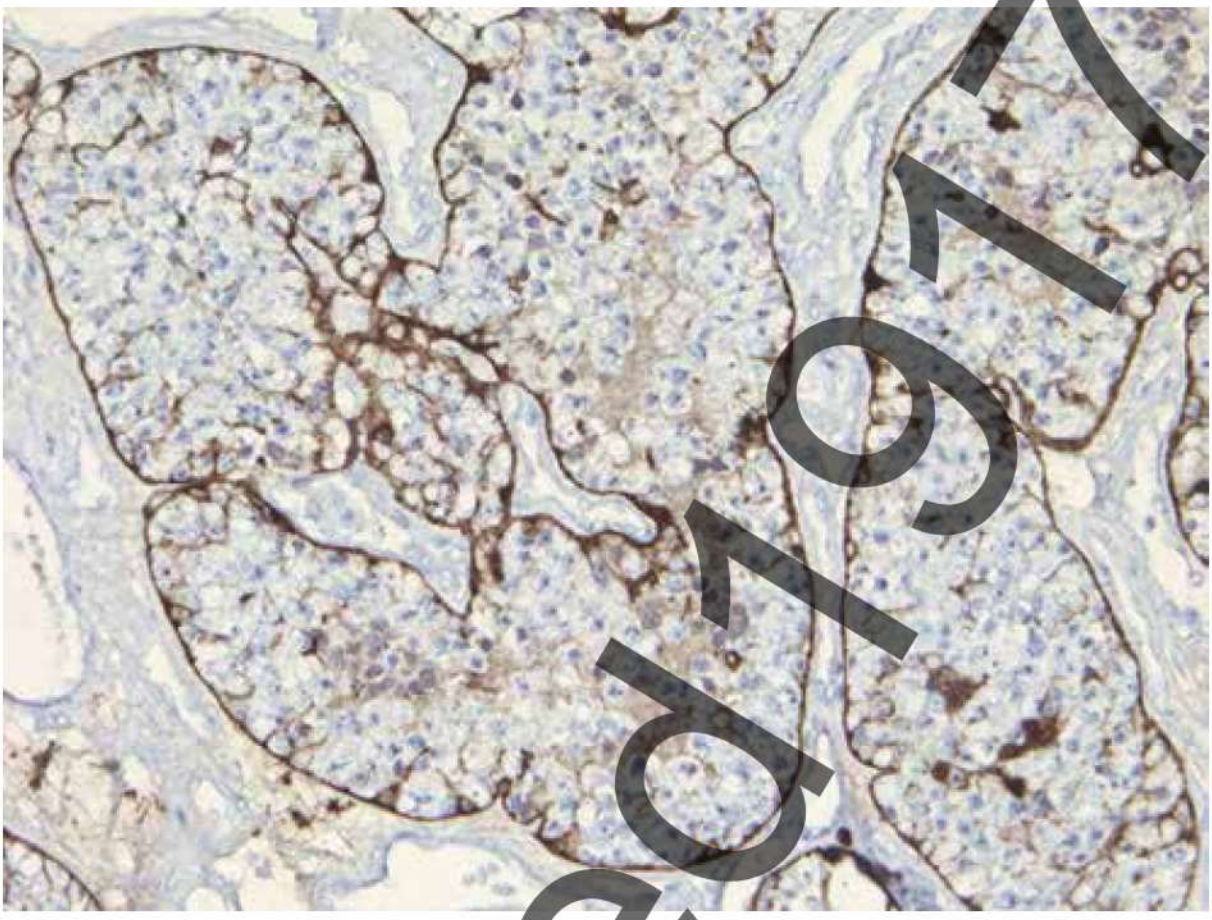


Рис. 11.9. Ольфакторная нейробластома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к S100, ×200

ческая. Иммунонегативная реакция с антителами к CD99, FLI1, EMA, p40, EBER, NUT, всеми лимфоидными маркерами, в т. ч. CD45.

В основном опухоли отрицательные на мышечные маркеры (десмин и миогенин), за исключением отдельных новообразований с рабдомиобластической дифференцировкой.

11.3. МЕЛАНОМА СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ

Определение. Злокачественная опухоль, развивающаяся из меланоцитов слизистой оболочки полости носа.

Синонимы. Меланосаркома, меланома, мукозальная меланома.

Эпидемиология и клиническая картина. Составляет менее 1 % всех меланом и около 4 % всех опухолей синоназального тракта. Встречается во всех возрастных группах с пиком на 7-й декаде жизни. Не имеет половой и расовой предрасположенности. Роль различных этиологических факторов остается дискутабельной. Ранее высказывалось предположение, что курение табака и вдыхание паров формальдегида могут быть причиной данной опухоли.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Как правило, поражается слизистая оболочка полости носа, передняя часть носовой перегородки, нижняя и средняя носовые раковины. Среди околоносовых пазух чаще всего поражаются ячейки решетчатой кости и верхнечелюстная пазуха. Первичные меланомы лобной и клиновидной пазух, а также носоглотки чрезвычайно редкие. При крупных размерах опухоли в процесс может вовлекаться основание черепа.

Клиническая картина неспецифична и зависит от локализации опухоли. Из диагностически важных симптомов может отмечаться черное слизистое отделяемое из полости носа.

Морфологическая картина. Макроскопически опухоль имеет вид полиповидного образования мягкой консистенции, цвет опухоли может варьировать от насыщенно черного до светло-серого.

Следует помнить, что более 50 % меланом слизистой оболочки являются беспигментными, что сильно расширяет дифференциально-диагностический ряд.

Меланома синоназального тракта может иметь различную цитоморфологию. Большинство опухолей представлено крупными эпителиоидными клетками с обильной эозинофильной цитоплазмой, округлым ядром с ярко выраженным эозинофильным ядрышком (рис. 11.10) либо веретеновидными клетками, имитирующими высокозлокачественные саркомы. Менее половины опухолей имитирует лимфомы и другие мелкокру-

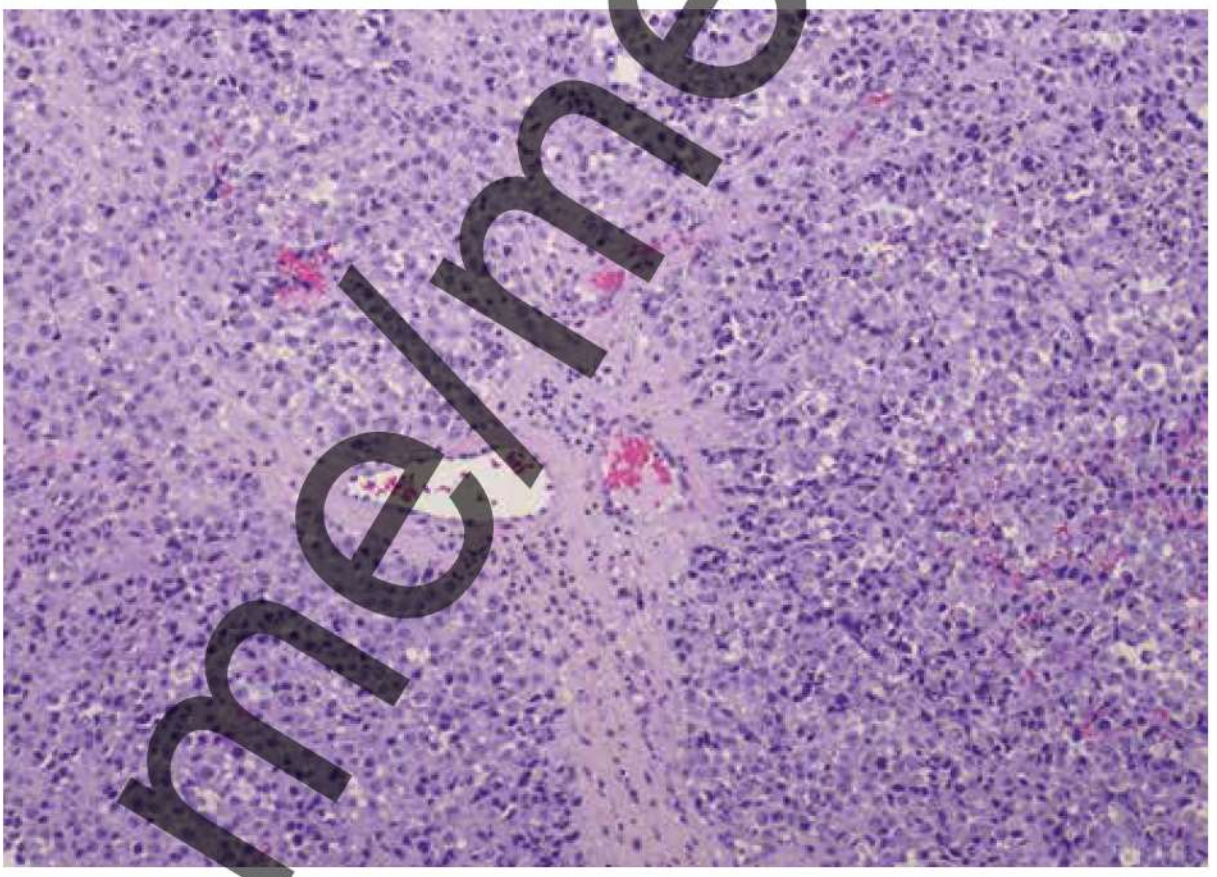


Рис. 11.10. Меланома слизистой оболочки. Крупные эпителиоидные клетки с обильной эозинофильной цитоплазмой. Меланиновый пигмент отсутствует. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

https://t.me/med1917

глосинеклеточные опухоли, т. к. образованы из недифференцированных мелких круглых синих клеток. Кроме того, встречаются плазмоцитоидные, рабдоидные или крупные плеоморфные многоядерные опухолевые клетки, а также светлые или вакуолизированные клетки. Часто в пределах одной опухоли могут присутствовать разные морфологические типы опухолевых клеток (рис. 11.11). Крайне редко может наблюдаться десмопластический вариант опухоли.

В опухоли отмечается выраженный ядерный полиморфизм, большое количество митозов, включая атипические формы. Часть опухолевых клеток имеет включения цитоплазматического пигмента, хотя бы фокально (рис. 11.12).

Опухолевые клетки формируют следующие гистоархитектурные паттерны: солидный, органоидный, трабекулярный, альвеолярный или любую комбинацию из них. Опухоль может быть представлена перителиоматозным паттерном, т. е. в опухолях с широкими участками некрозов сохраняются клетки, окружающие кровеносные сосуды, что формирует псевдососочковые структуры.

В отличие от меланомы кожи и слизистой оболочки ротовой полости синоназальные опухоли никогда не представлены чистым преинвазивным компонентом (интраэпителиальным/*in situ*). Всегда имеется инвазивный рост, а более чем в половине случаев — инфильтрация в глубжележащие ткани (кости, хрящ, поперечнополосатые мышцы). Тем не менее

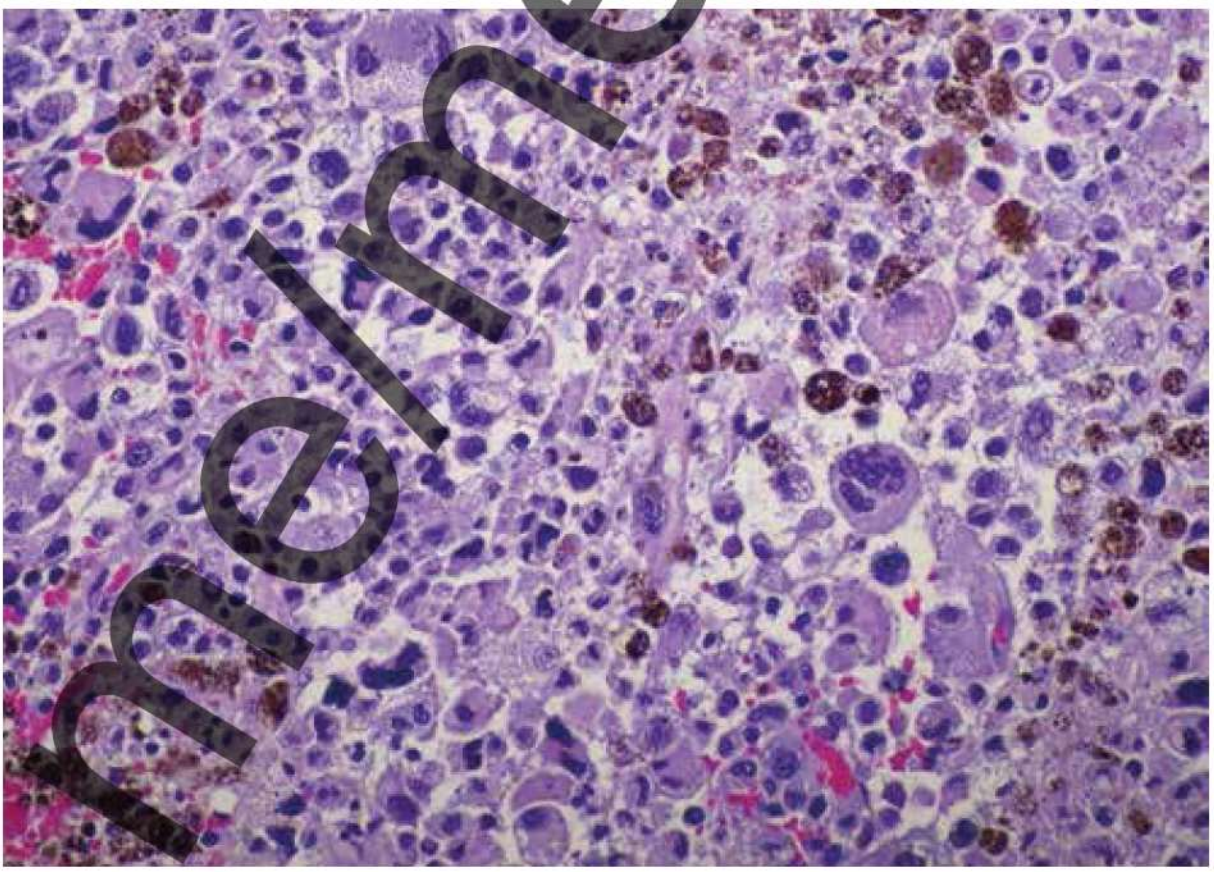


Рис. 11.11. Меланома слизистой оболочки. Выраженный клеточный полиморфизм. Наличие меланинового пигмента. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

https://t.me/med1917

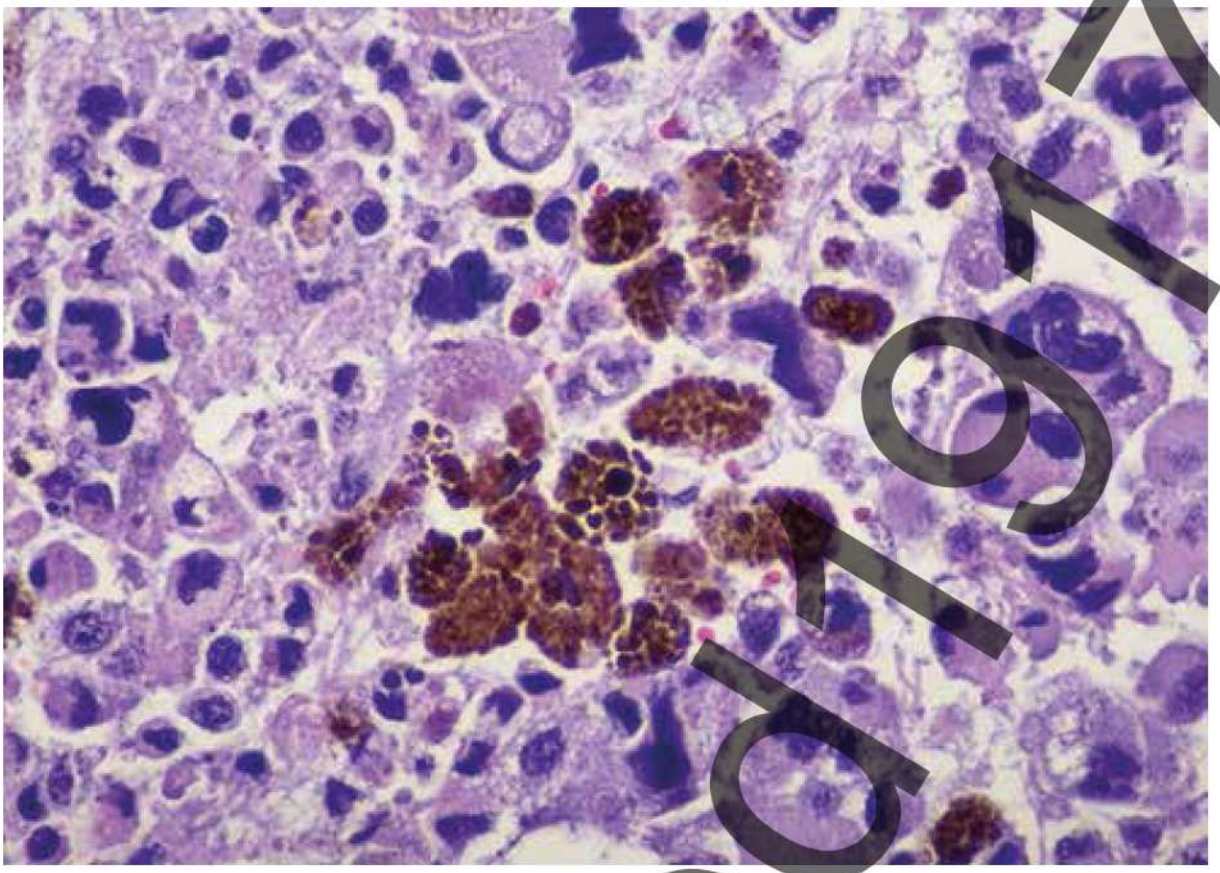


Рис. 11.12. Меланома слизистой оболочки. Включения цитоплазматического пигмента. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

при тщательном исследовании в эпителии вокруг опухоли удается обнаружить педжетоидные изменения. Наличие атипических интраэпителиальных меланоцитов доказывает местное происхождение опухоли. Часто имеет место сосудистая и периневральная инвазия.

Дифференциальный диагноз:

- Метастаз меланомы в синоназальном тракте.
- Лимфома.
- Саркома Юинга.
- Рабдомиосаркома.
- Ольфакторная нейробластома.
- Нейроэндокринный рак.
- NUT-карцинома.
- Синоназальный недифференцированный рак.
- Саркомы (ангиосаркома, злокачественная опухоль оболочек периферических нервов и др.).

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к виментину, S100, HMB45 и другим меланоцитарным маркерам, таким как MART1/A103, SOX10, MiTF и тирозиназа (рис. 11.13 и 11.14). Меланома слизистой оболочки носа в отличие от меланомы кожи может экспрессировать такие маркеры, как нейрофиламент, синаптофизин, цитокератин, десмин.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

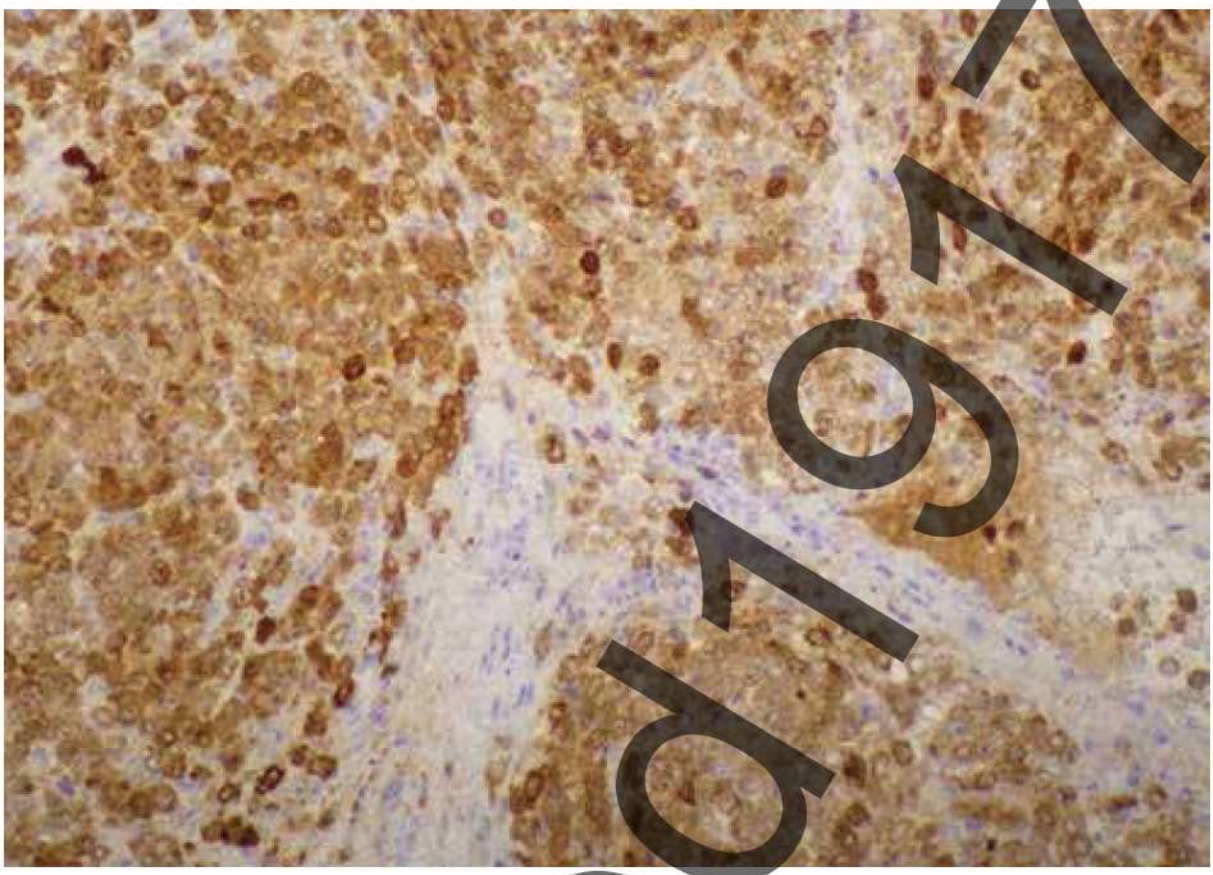


Рис. 11.13. Меланома слизистой оболочки. ИГХ-исследование, реакция с антителами к S100, ×200

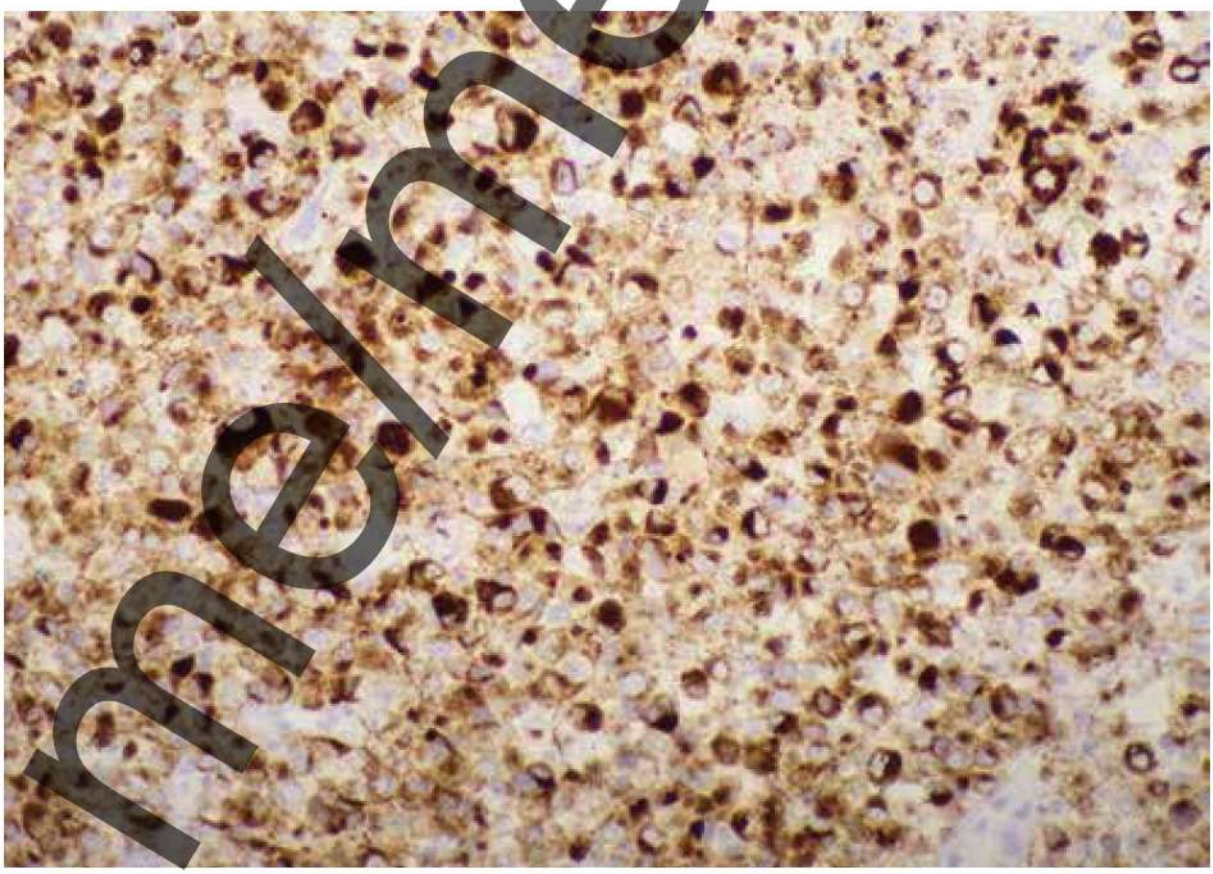


Рис. 11.14. Меланома слизистой оболочки. ИГХ-исследование, реакция с антителами к HMB45, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

12 ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОПУХОЛЬ ИЗ КЛЕТОК НОТОХОРДЫ

12.1. ХОРДОМА

Определение. Злокачественная мезенхимальная опухоль, происходящая из остатков нотохорды.

Эпидемиология и клиническая картина. Типичной локализацией данной опухоли является скат черепа, крестцово-копчиковое сочленение и позвоночник. Носоглотка поражается при шейном расположении опухоли.

Опухоль встречается в широком возрастном диапазоне с преобладанием мужского пола.

Морфологическая картина. Макроскопически опухоль имеет дольчатый вид с экспансивным характером роста.

Выделяют три гистологических варианта:

1) обычный (конвенциональный):
   - хондроидный;
2) дедифференцированный;
3) низкодифференцированный.

Конвенциональный вариант хордомы представлен дольчатым образованием, разделенным фиброзными септами. Клетки опухоли имеют звездчатую полигональную или веретеновидную форму и обильную эозинофильную вакуолизированную цитоплазму с центрально расположенным ядром — так называемые физалиформные клетки (рис. 12.1–12.3). Ядра овальные, содержат четко выраженное ядрышко. Митозы фокальные. Некоторые клетки имеют эпителиоидный вид и напоминают рак. Могут обнаруживаться двухъядерные и плеоморфные клетки (рис. 12.4). Также могут встречаться веретеновидные клетки, складывающиеся в пучки. Опухолевые клетки располагаются в миксоидном матриксе. Встречаются очаги некрозов.

Хондроидная хордома является подтипом конвенциональной, содержит фокальные или широкие участки матрикса, напоминающего ги-

t.me/med1917

https://t.me/med1917



Рис. 12.1. Хордома, конвенциональный вариант. Опухолевые клетки располагаются в миксоидном матриксе. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

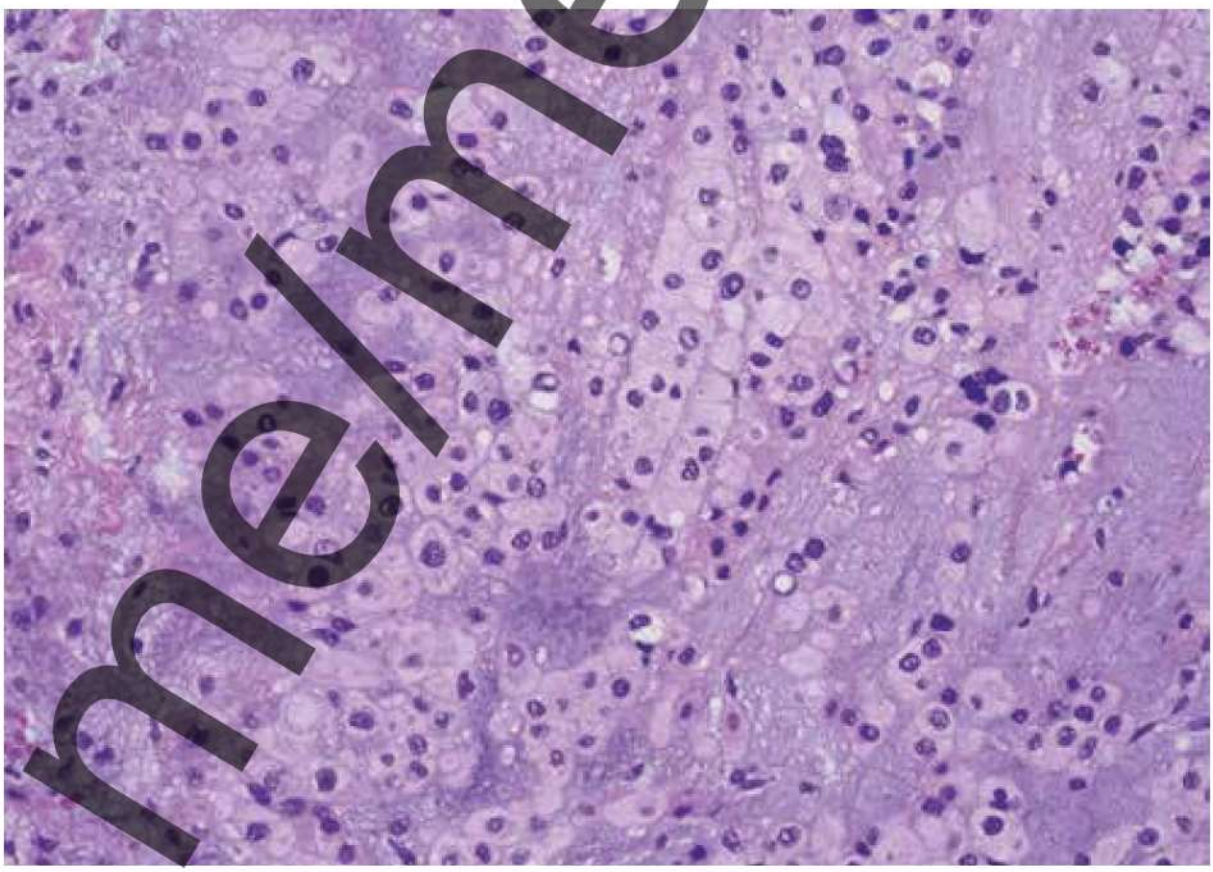


Рис. 12.2. Хордома, конвенциональный вариант. Опухолевые клетки с обильной эозинофильной цитоплазмой. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

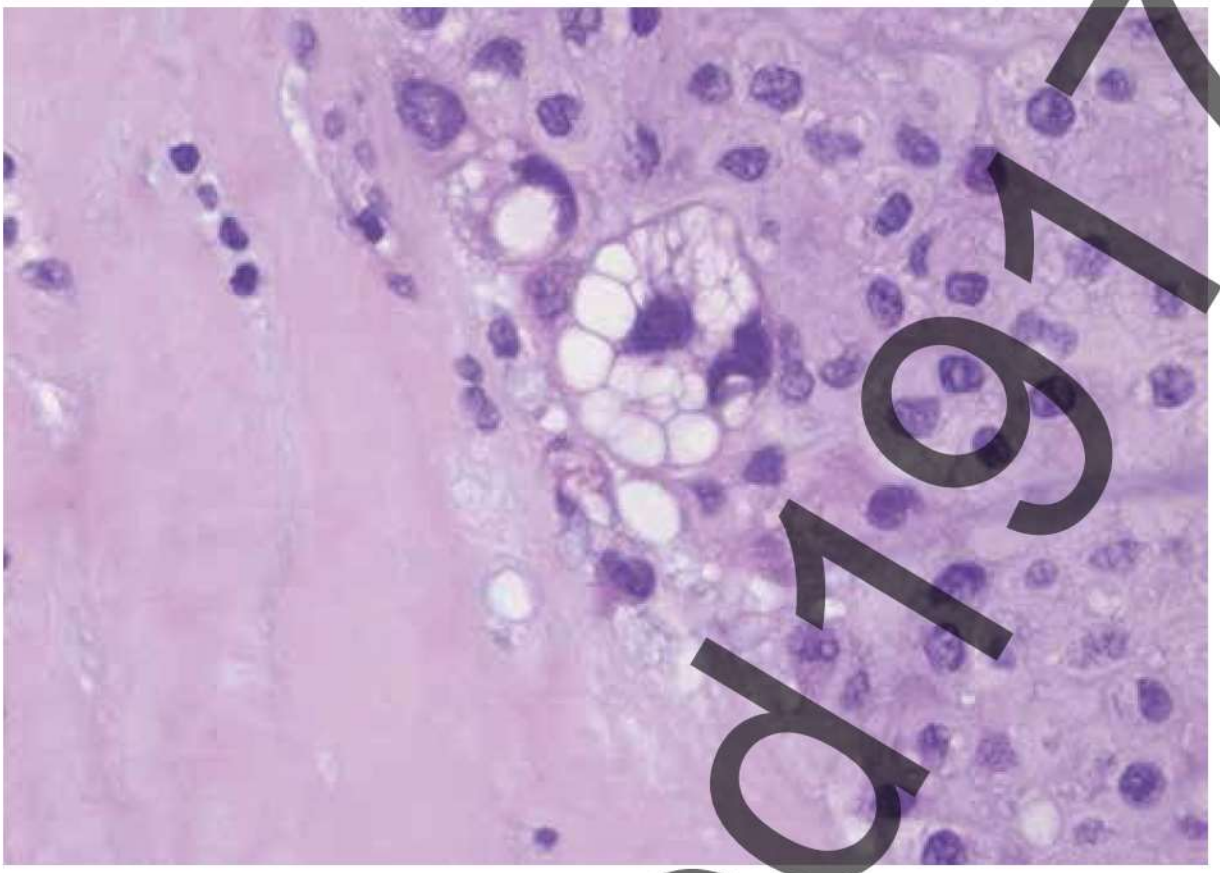


Рис. 12.3. Хордома, конвенциональный вариант. Физалиформная клетка. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

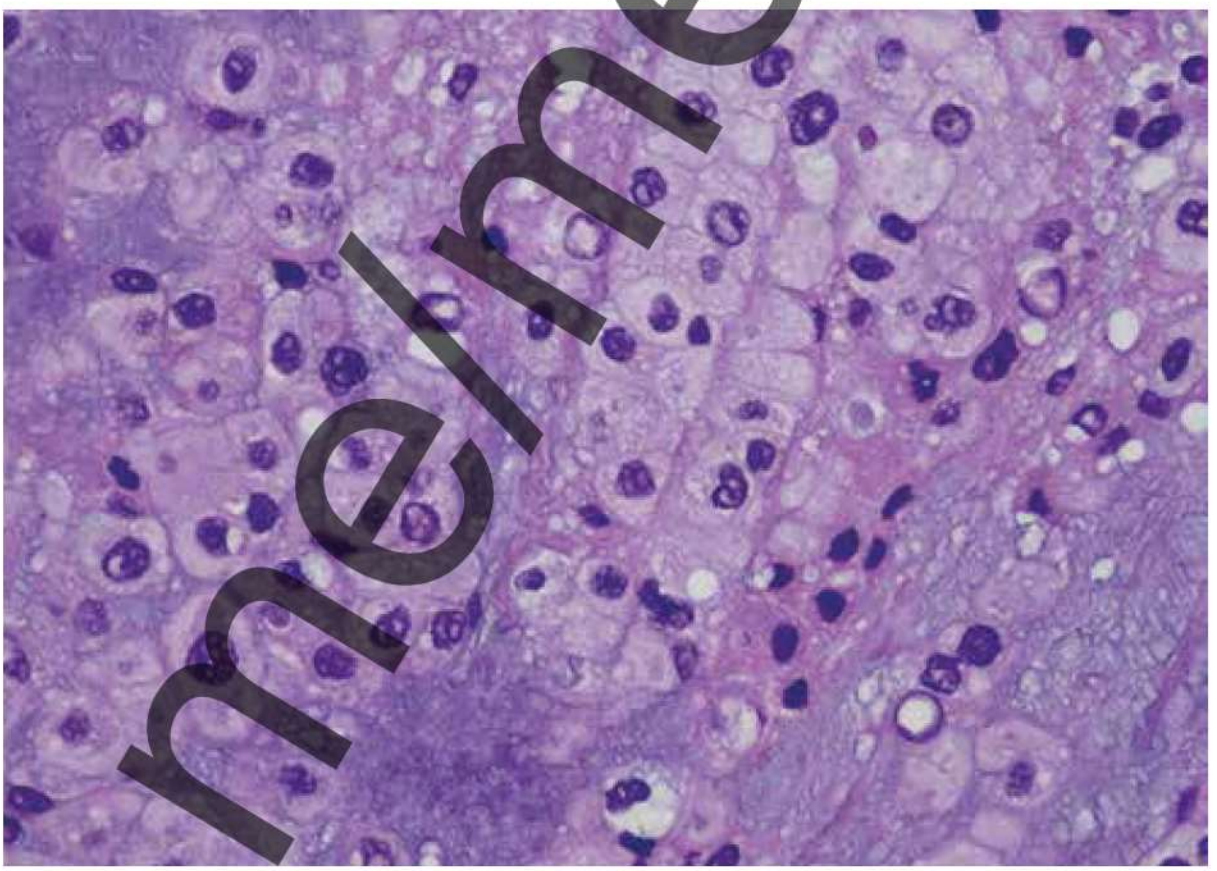


Рис. 12.4. Хордома, конвенциональный вариант. Ядерный полиморфизм. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917

https://t.me/med1917

алиновый хрящ (рис. 12.5 и 12.6). Данный подтип характерен для области головы и шеи.

Дедифференцированный вариант характеризуется бифазным строением: участками обычной хордомы, описанной выше, и полями высокозлокачественного саркоматозного компонента — высокозлокачественная недифференцированная плеоморфная саркома или остеосаркома. Следует учитывать, что саркоматозный компонент может возникать после лучевого лечения конвенциональной хордомы.

Низкодифференцированная хордома состоит из гнезд и островков эпителиоидных клеток с обильной эозинофильной цитоплазмой и внутрицитоплазматическими вакуолями, смещающими ядро к периферии (перстневидные клетки). Отмечаются множественные митозы, поля некрозов. Очаги рабдоидоподобных клеток, физалиформные клетки и миксоидная строма отсутствуют. Такие случаи сложны для дифференциальной диагностики и требуют ИГХ-исследования.

Дифференциальный диагноз:

- Хондросаркома.
- Плеоморфная аденома.
- Рак в плеоморфной аденоме.
- Метастатический рак.

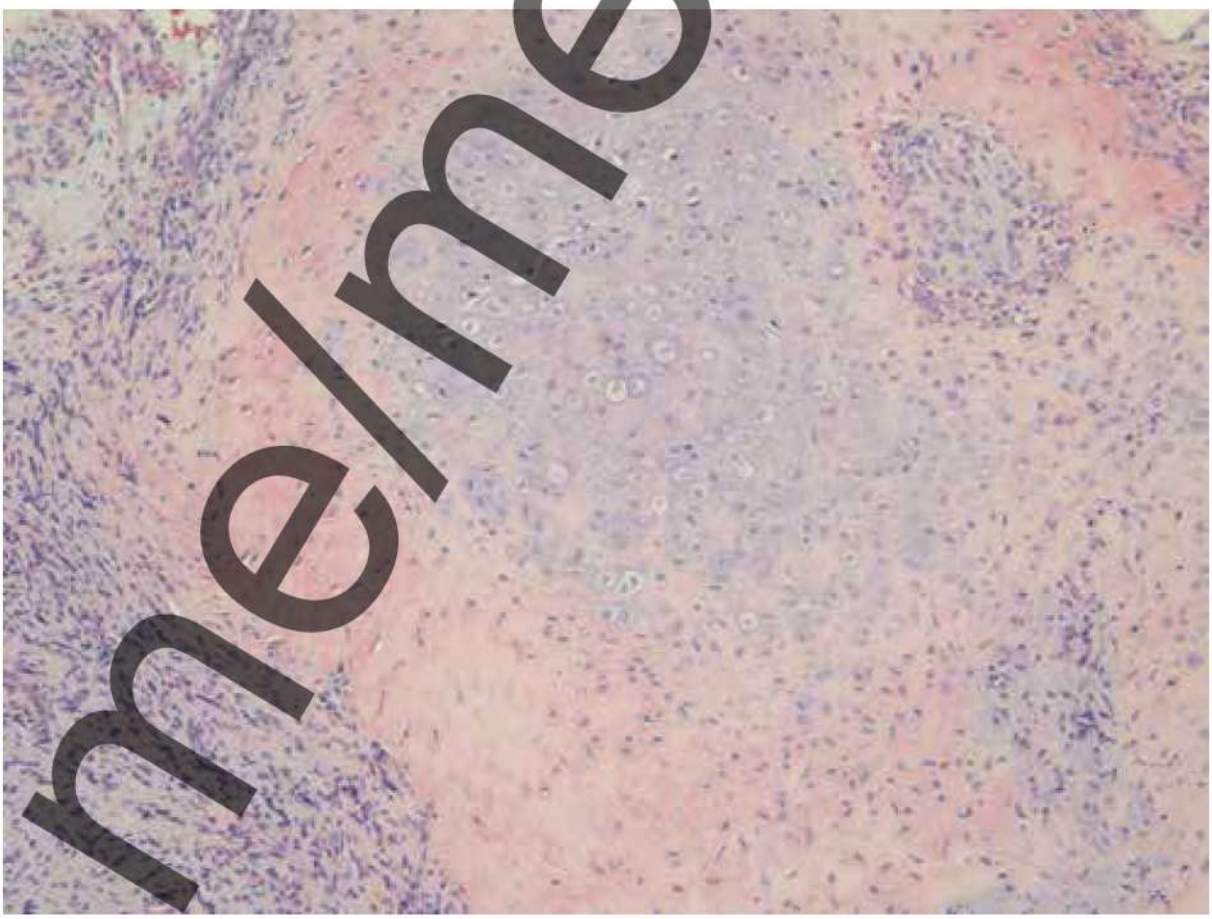


Рис. 12.5. Хордома, хондроидный вариант. Общий вид. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917

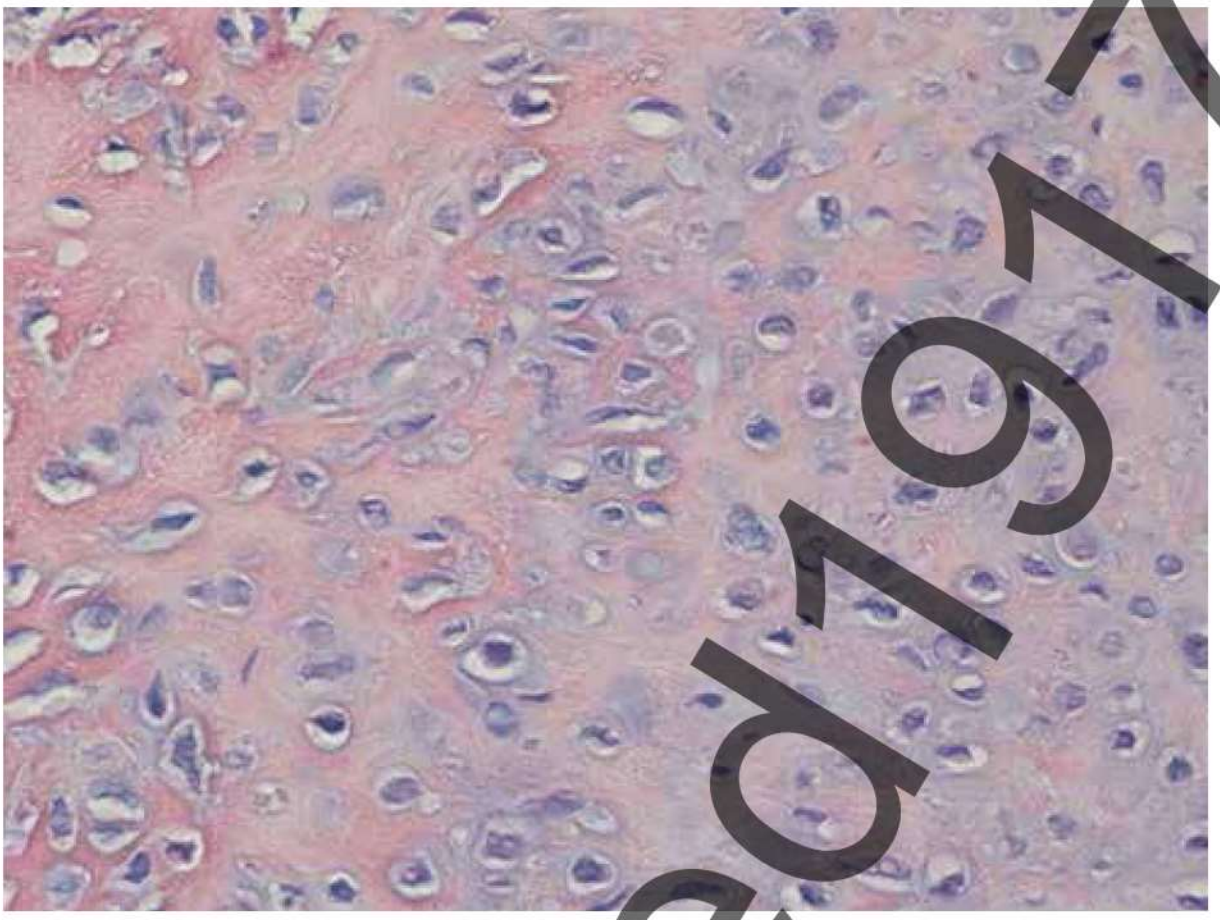


Рис. 12.6. Хордома, хондроидный вариант. Опухолевый матрикс, напоминающий гиалиновый хрящ. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

Иммуногистохимия. Иммунопозитивная реакция с антителами к цитокератинам (CK8, CK18, CK19), EMA, S100 (экспрессируется в конвенциональной хордоме, но, как правило, отсутствует в низкодифференцированном варианте), Brachyury (высокоспецифичный ядерный маркер, экспрессирующийся в низкодифференцированном варианте) (рис. 12.7 и 12.8). В дедифференцированном варианте могут не выявляться Brachyury, EMA или S100.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

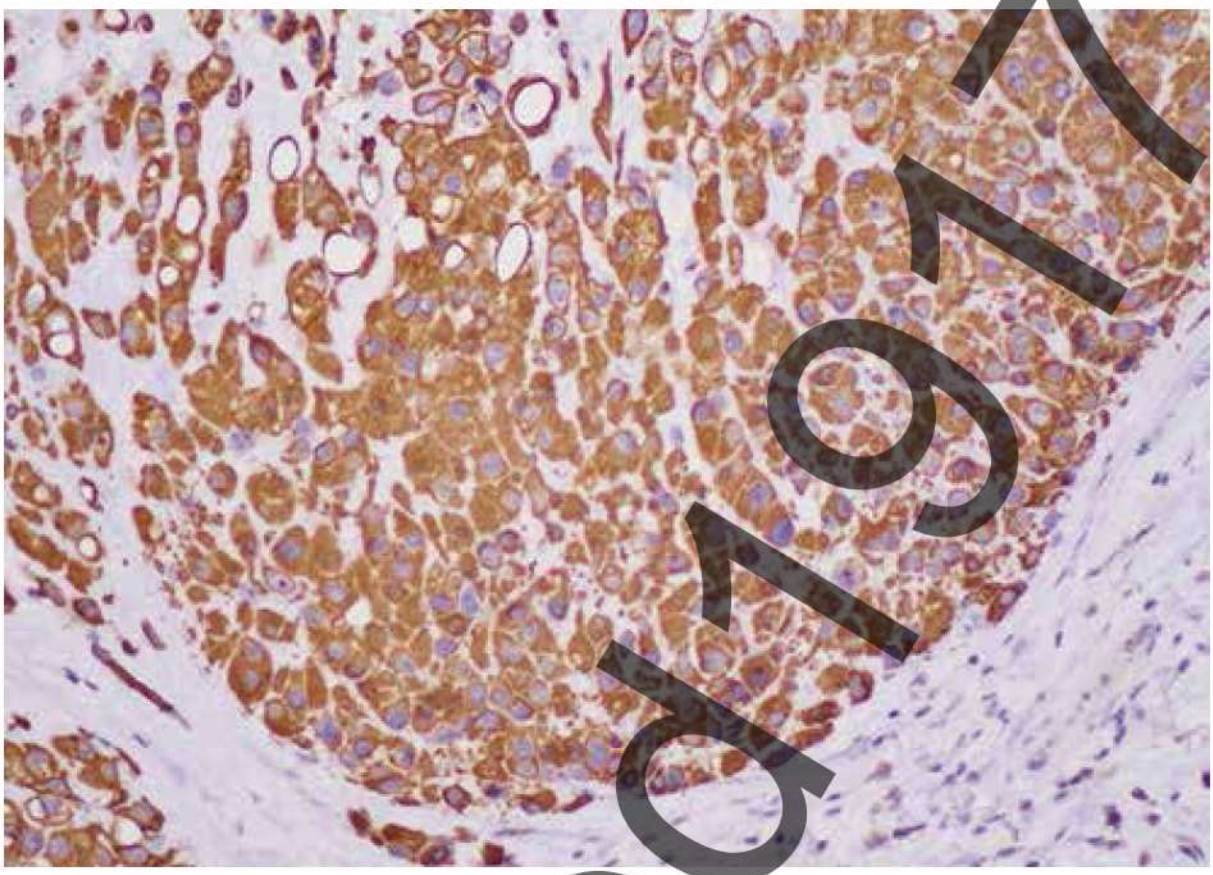


Рис. 12.7. Хордома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к панцитокератину, ×200

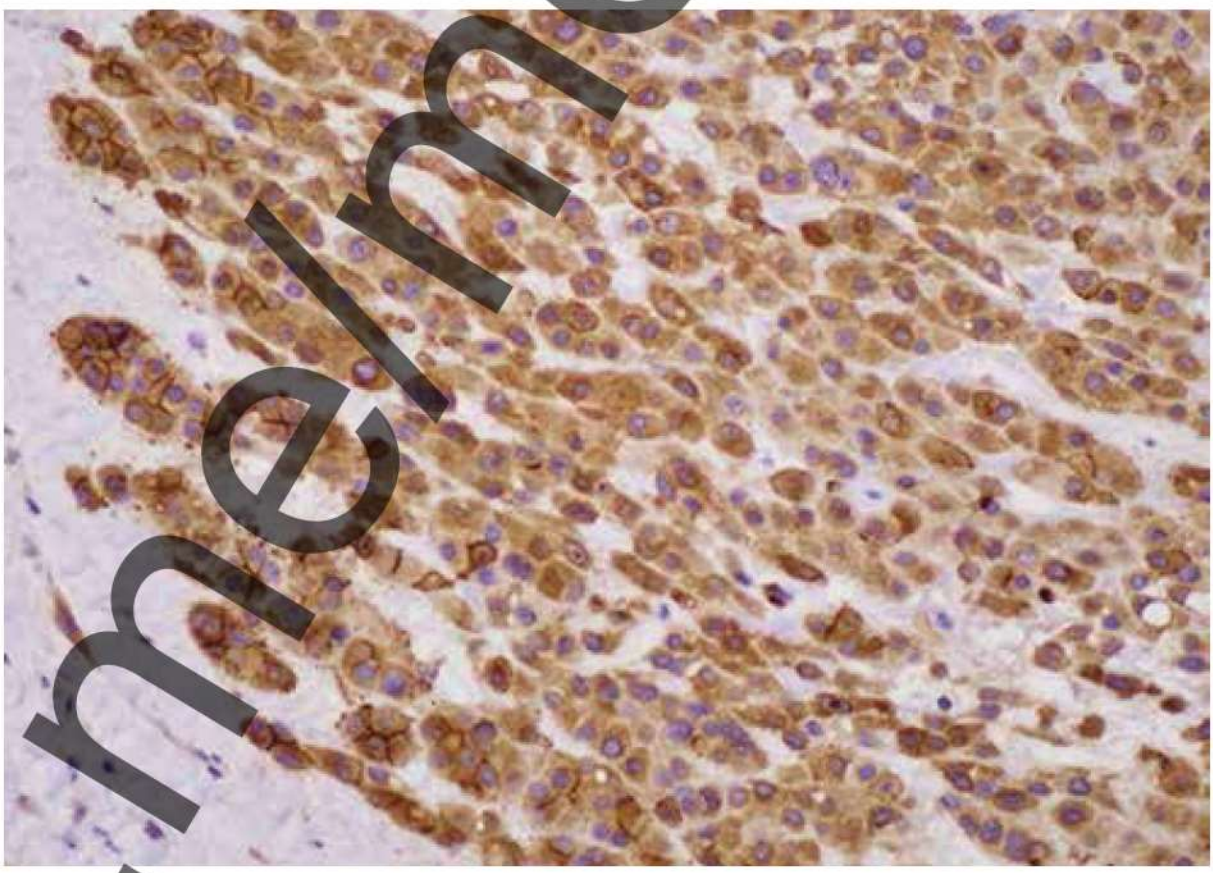


Рис. 12.8. Хордома. ИГХ-исследование, реакция с антителами к EMA, ×200

t.me/med1917

https://t.me/med1917

13 ОПУХОЛИ КОЖИ НОСА

Кожа как отдельный орган имеет множество структур в своем составе, из которых могут происходить различные доброкачественные и злокачественные опухоли. Кроме того, описан широкий спектр поражений кожи неопухолевого происхождения. Многие образования могут встречаться в области лица, в т. ч. в коже наружного носа, и не имеют каких-либо особенностей. Классификациям и описанию опухолей кожи посвящены разнообразные монографии и руководства. Наиболее типичны для области кожи наружного носа невусы и базальноклеточный рак (рис. 13.1 и 13.2).

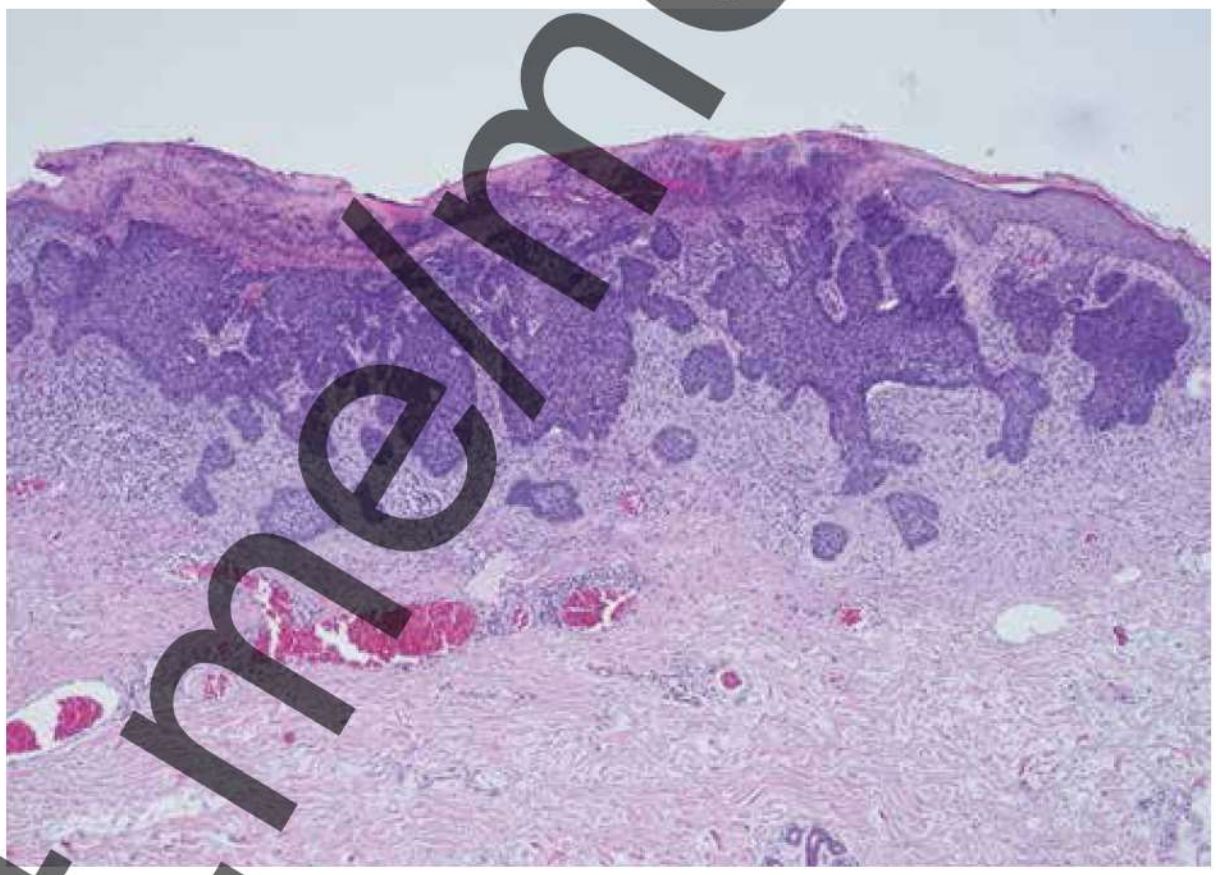


Рис. 13.1. Базальноклеточный рак кожи носа. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917

https://t.me/med1917

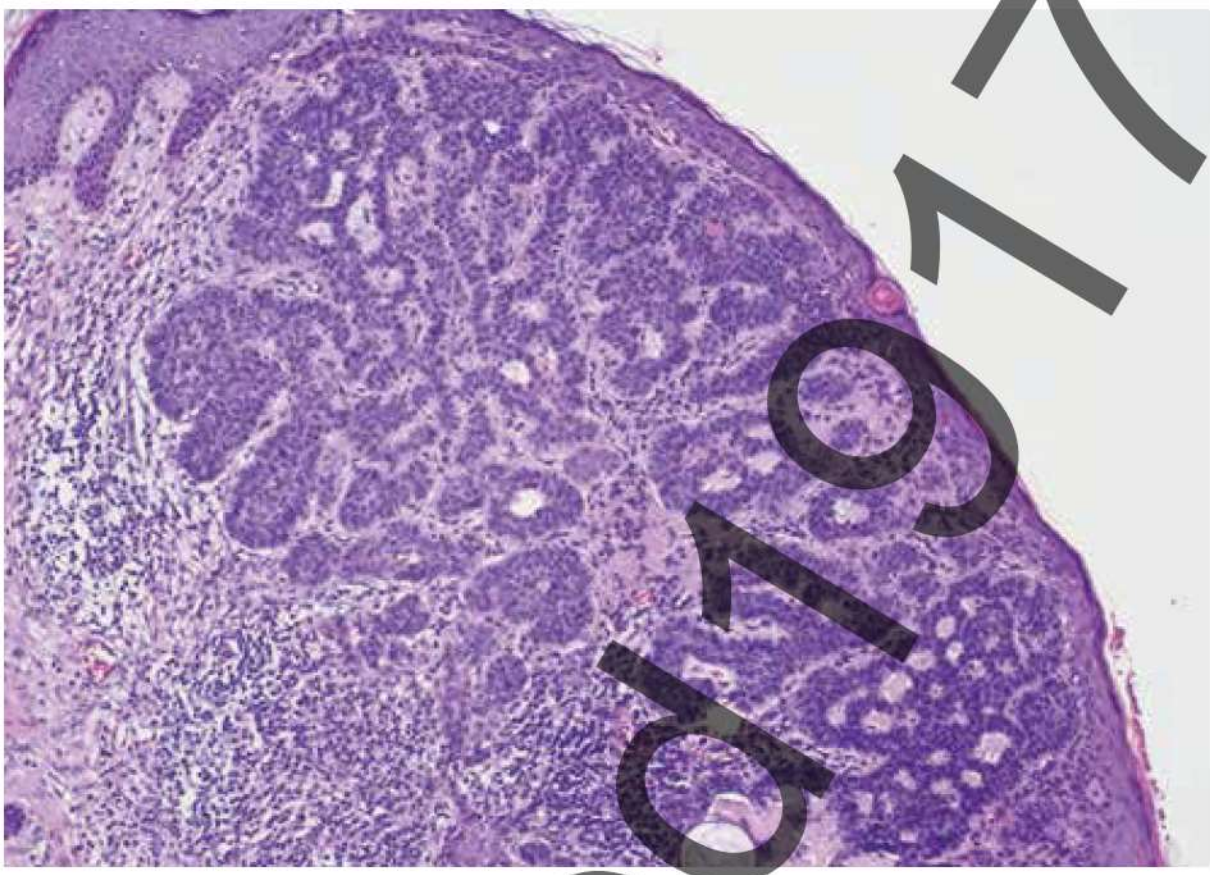


Рис. 13.2. Базальноклеточный рак кожи носа. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

14 ОПУХОЛИ ИЗ ХРЯЩЕВОЙ И КОСТНОЙ ТКАНЕЙ

Остов синоназального тракта образован костной и хрящевой тканями, что не исключает возможного развития любых опухолей данного гистогенеза. Однако в голове/шее опухоли костного и хрящевого происхождения — большая редкость. Непосредственно в синоназальном тракте типичным образованием является лишь остеома.

При дифференциальной диагностике следует помнить, что другие доброкачественные и злокачественные опухоли костей в области головы и шеи чаще первично исходят из верхней и нижней челюстей, а также височной кости и могут вторично распространяться в синоназальный тракт.

14.1. ОСТЕОМА

Определение. Доброкачественная опухоль, состоящая из дифференцированной зрелой костной ткани компактного и/или губчатого типа. В настоящее время активно дискутируется, является ли остеома истинной опухолью, пороком развития или реактивной костной гиперплазией.

Эпидемиология и клиническая картина. Наиболее частой локализацией остеом является область головы и шеи, в т. ч. синоназальный тракт (лобная, решетчатая, верхнечелюстные, клиновидная пазухи).

Подавляющее большинство остеом выявляется как случайная диагностическая находка при рентгенологическом исследовании черепа по другим причинам. Как правило, не имеет клинически значимых проявлений, однако может наблюдаться очаговая боль, нарушение носового дыхания, экзофтальм.

Важно отметить, что наличие множественных остеом может быть составной частью синдрома Гарднера (формы семейного аденоматозного полипоза со множественными остеомами и доброкачественными опухолями кожи).

Морфологическая картина. Макроскопически остеома синоназального тракта представлена одиночным полиповидным узлом, связанным с кортикальной пластинкой подлежащей кости. Поверхность образования гладкая.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Микроскопически большинство остеом синоназального тракта состоит из компактной костной ткани с наличием гаверсовых каналов, несистемным расположением лакун остеоцитов, нерегулярностью остеонного строения (рис. 14.1). Клеточная атипия отсутствует. По периферии костных структур, как правило, наблюдается небольшое количество остеобластов. Могут встречаться участки костной ткани губчатого строения, представленные сетью костных балок, межбалочное пространство содержит рыхлую волокнистую соединительную ткань (рис. 14.2). Воспалительная реакция, как правило, отсутствует.

Для успешной морфологической диагностики костных опухолей синоназального тракта требуется сопоставление с рентгенологической картиной процесса.

Дифференциальный диагноз:

- Остеоид.
- Остеобластома.
- Фиброзная дисплазия.
- Костная хористома: остеомоподобные структуры, располагающиеся в толще слизистой оболочки полости носа, без связи с костными структурами. Данные образования не являются истинными опухолями, а представляют собой хористомы (рис. 14.3).

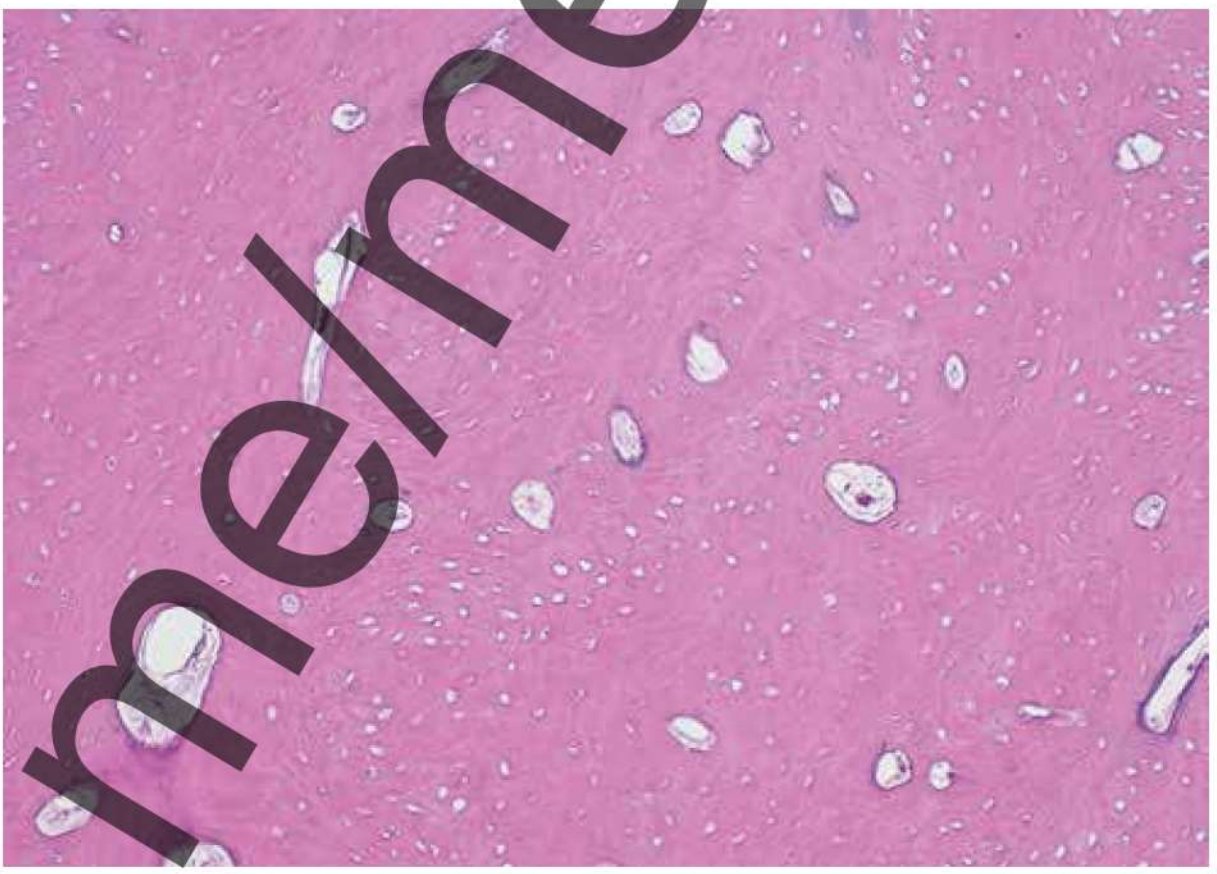


Рис. 14.1. Остеома. Пластинчатая костная ткань с нерегулярным расположением остеонов. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917



Рис. 14.2. Остеома. Участки остеомы губчатого строения. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

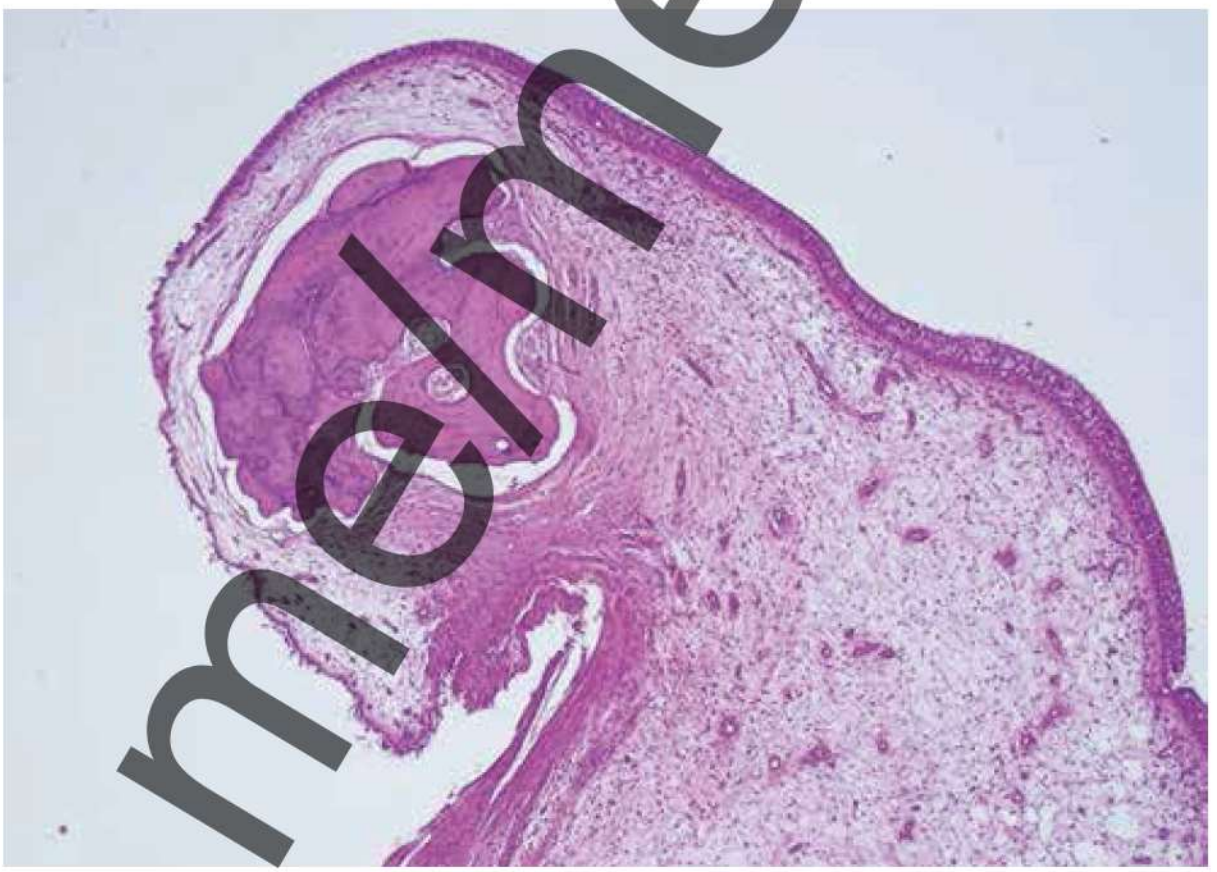


Рис. 14.3. Костная хористома слизистой оболочки носа. Окраска гематоксилином и эозином, ×10

t.me/med1917

https://t.me/med1917

15 МЕТАСТАТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ СИНОНАЗАЛЬНОГО ТРАКТА

Метастатическое поражение носоглотки выявляется чрезвычайно редко. Тем не менее в литературе описаны метастазы злокачественных опухолей из таких локализаций, как:

- щитовидная железа;
- молочная железа;
- легкое;
- кожа;
- желудок;
- толстая и прямая кишка;
- поджелудочная железа;
- шейка матки;
- почка;
- надпочечник;
- простата;
- яички.

Большинство метастазов имеет гематогенный характер.

Наибольшие трудности в дифференциальной диагностике местного или метастатического генеза вызывают следующие опухоли:

- метастаз светлоклеточного почечноклеточного рака и светлоклеточный вариант неинтестинальной синоназальной аденокарциномы;
- метастаз колоректальной аденокарциномы и синоназальная аденокарцинома интестинального типа;
- метастаз рака щитовидной железы и папиллярная аденокарцинома носоглотки;
- метастаз меланомы кожи и первичная меланома слизистой оболочки носа.

При исследовании биопсийного материала синоназального тракта всегда необходимо руководствоваться правилом: если опухоль имеет какие-либо необычные морфологические признаки, то прежде всего необходимо исключить ее метастатическую природу.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

16 ДРУГИЕ НЕОПУХОЛЕВЫЕ ПРОЦЕССЫ

16.1. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ПОЛИПЫ

Определение. Неопухолевые воспалительные поражения слизистой оболочки носа и придаточных пазух.

Эпидемиология и клиническая картина. Воспалительные полипы возникают во всех возрастных группах, чаще у взрослых старше 20 лет. Данная патология крайне редко встречается у детей младше 5 лет, за исключением больных муковисцидозом. Поражаются полость носа и околоносовые пазухи.

Морфологическая картина. Полиповидное образование с выраженным отеком стромы и диффузной или очаговой лимфоцитарно-лейкоцитарной инфильтрацией различной степени интенсивности. Полипы покрыты цилиндрическим реснитчатым эпителием, возможны участки плоскоклеточной метаплазии. Базальная мембрана эпителиального покрова может быть гиалинизирована (рис. 16.1). Строма полипа может содержать различное количество слизисто-серозных желез с ретенционно-расширенными выводными протоками, выполненными слизью. Кроме того, в некоторых случаях обнаруживаются полигональные атипичные стромальные клетки с увеличенным плеоморфным и гиперхромным ядром и обильной цитоплазмой. Эти клетки, как правило, выявляются вблизи повреждений и представляют собой реактивные миофибробласты, однако их наличие может наводить на ошибочный диагноз рабдомиосаркомы или веретеноклеточного плоскоклеточного рака.

У воспалительных полипов аллергической природы строма содержит большое количество эозинофильных лейкоцитов (рис. 16.2).

Клинически выделяют отдельный подтип воспалительного полипа — антрохоанальный, происходящий из верхнечелюстной пазухи и проникающий через верхнечелюстное соустье в носовую полость и носоглотку. Антрохоанальные полипы могут достигать большого размера. В связи с крупными размерами и тонкой ножкой, проходящей в узком канале, эти

t.me/med1917

https://t.me/med1917

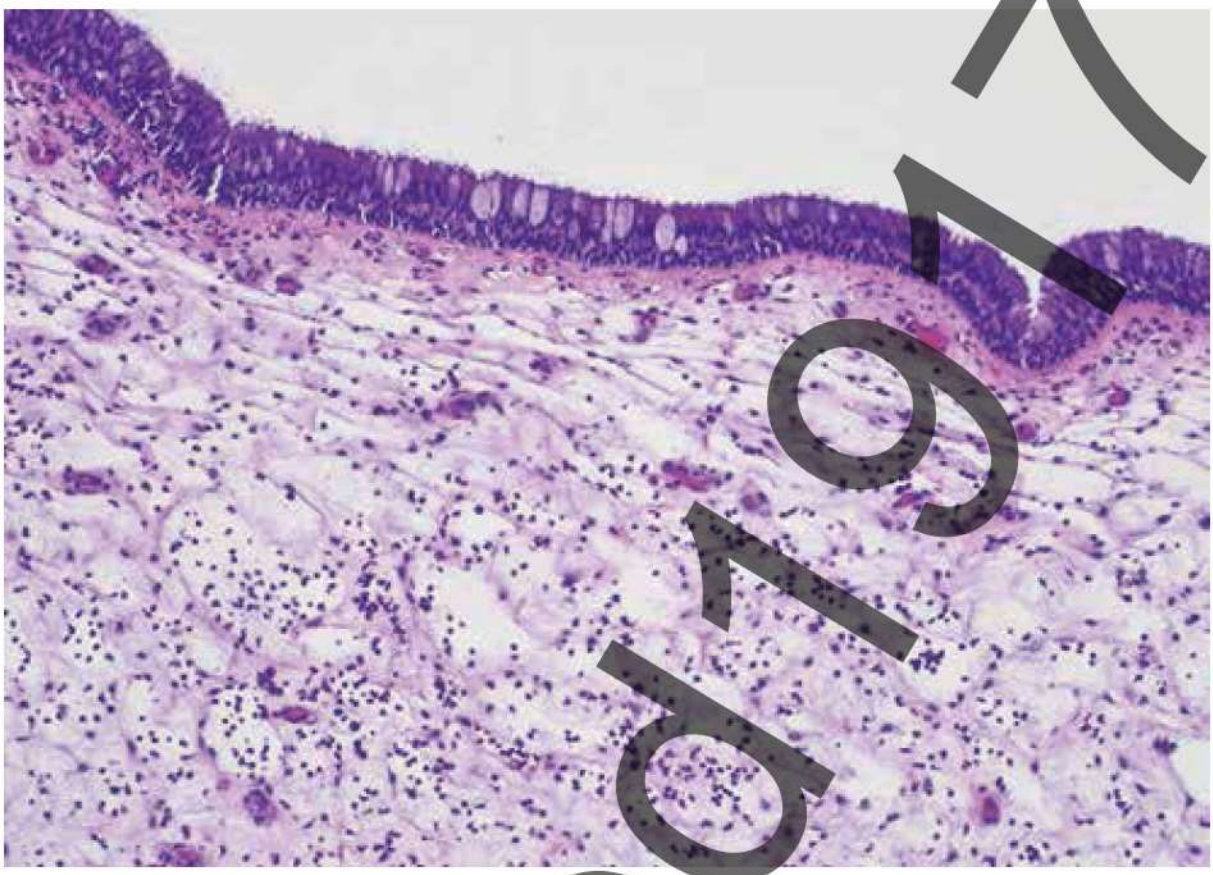


Рис. 16.1. Воспалительный полип. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

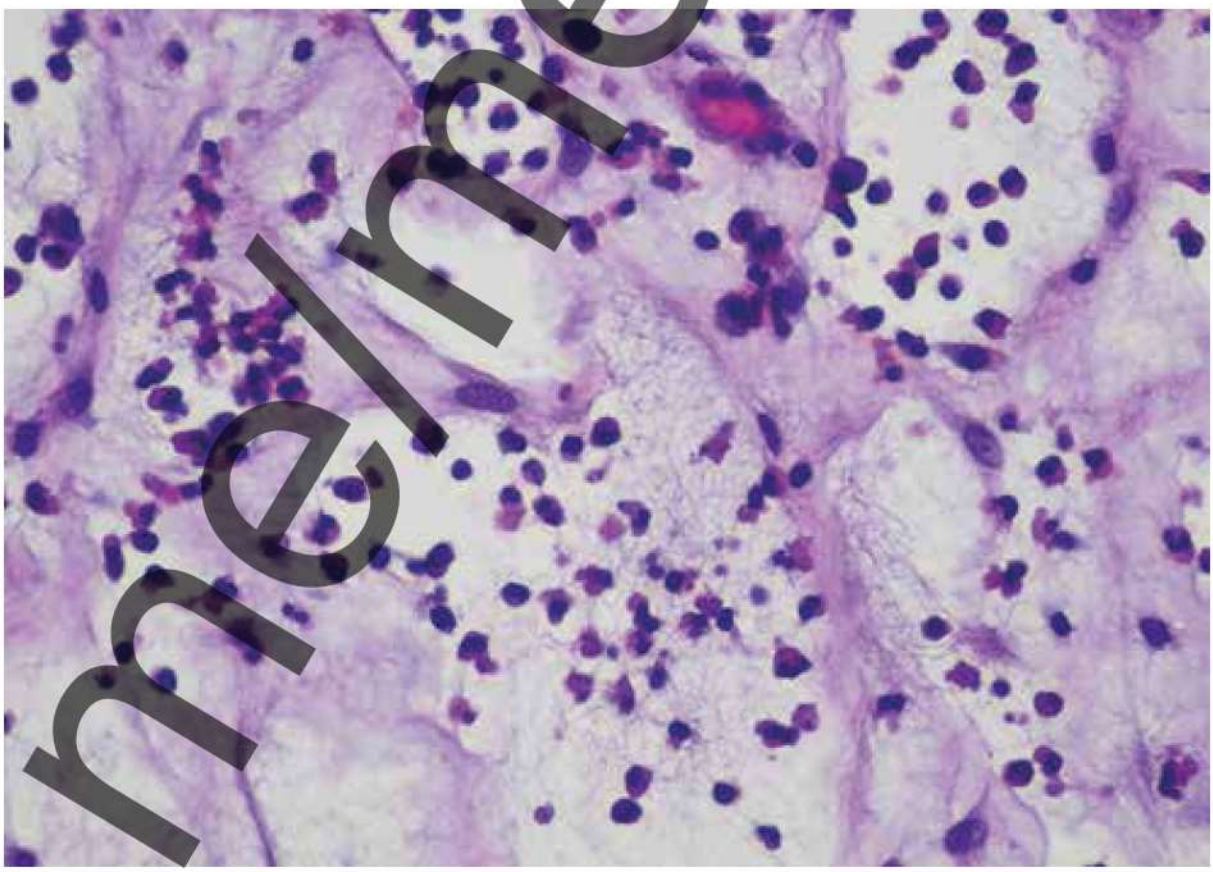


Рис. 16.2. Воспалительный полип. Лейкоцитарная инфильтрация с преобладанием эозинофильных лейкоцитов. Окраска гематоксилином и эозином, ×400

t.me/med1917
https://t.me/med1917

полипы часто подвержены вторичным сосудистым и воспалительным изменениям.

Ранее выделяли отдельные типы воспалительных полипов в зависимости от наличия различных стромальных или эпителиальных компонентов: простые, сосудистые, железистые, эпидермоидные, переходноклеточные. В настоящее время данная классификация неактуальна и все эти подтипы объединены одной нозологической единицей — воспалительный полип.

Дифференциальный диагноз:

- Нейрофиброма.
- Синоназальные папилломы.
- Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома.
- Лимфангиома.
- Ювенильная ангиофиброма.
- Веретеноклеточный плоскоклеточный рак.
- Рабдомиосаркома.

Практически любая опухоль полости носа и придаточных пазух макроскопически полиповидная. В связи с этим к клиническому диагнозу полипа морфологу стоит относиться внимательно, как к потенциальной опухоли.

16.2. ПАПИЛЛЯРНЫЙ СИНУСИТ

Определение. Хроническое воспаление слизистой оболочки носа и околоносовых пазух неспецифической природы, имеющее характерные морфологические черты.

Эпидемиология и клиническая картина. Этиологических факторов, вызывающих развитие риносинусита, множество: аллергические, инфекционные, функциональные, медикаментозные, идиопатические и др.

Морфологическая картина. Неспецифический хронический риносинусит представлен отечной слизистой оболочкой с наличием смешанно-клеточного воспалительного инфильтрата, включающего зрелые лимфоциты, плазматические клетки, эозинофилы, гистиоциты и нейтрофилы. Может отмечаться очаговая плоскоклеточная метаплазия покровного эпителия.

При длительном течении процесса может развиваться папиллярная гиперплазия эпителия с формированием множества фиброваскулярных стержней, покрытых цилиндрическим реснитчатым эпителием с бокаловидными клетками и обильным воспалительным инфильтратом в собственной пластинке слизистой оболочки, — так называемый гиперпластический папиллярный синусит (рис. 16.3 и 16.4).

t.me/med1917

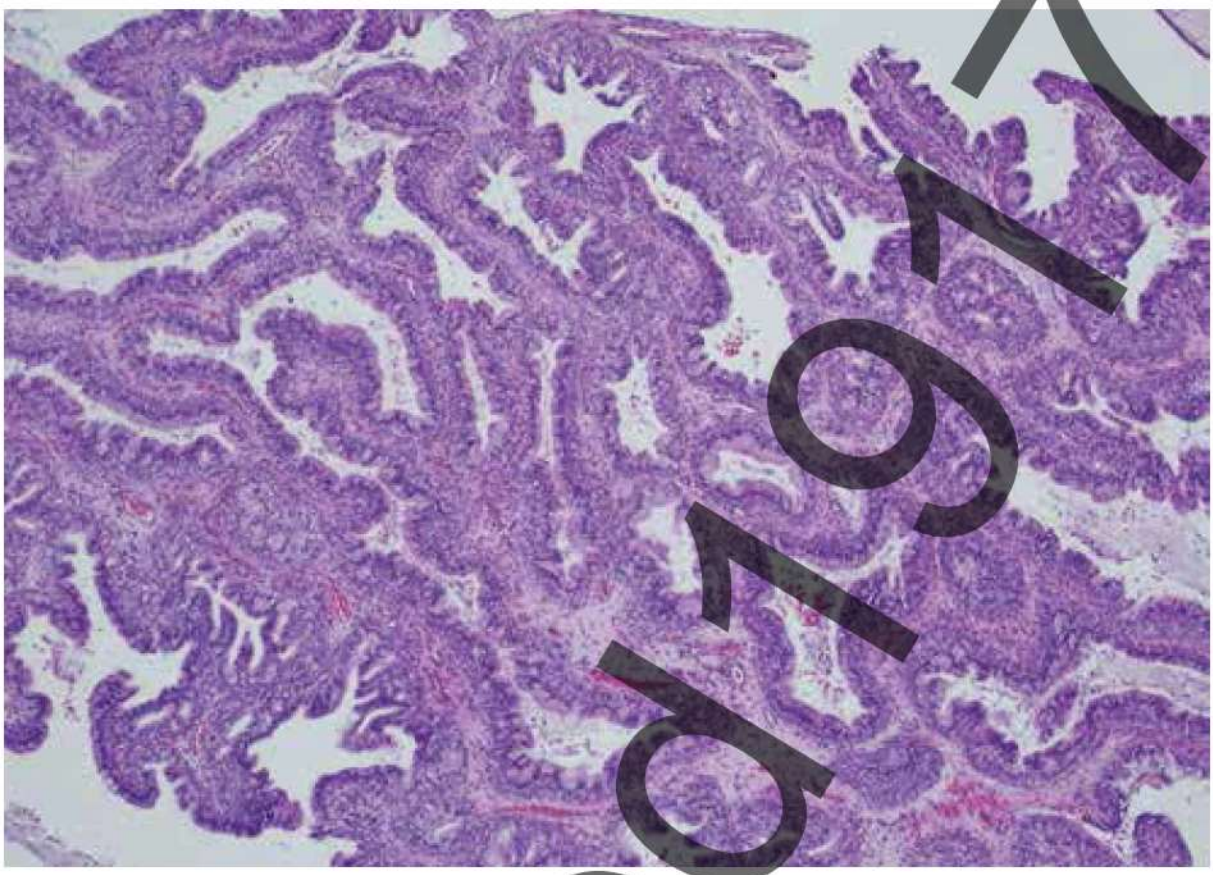


Рис. 16.3. Папиллярный синусит. Общий вид. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

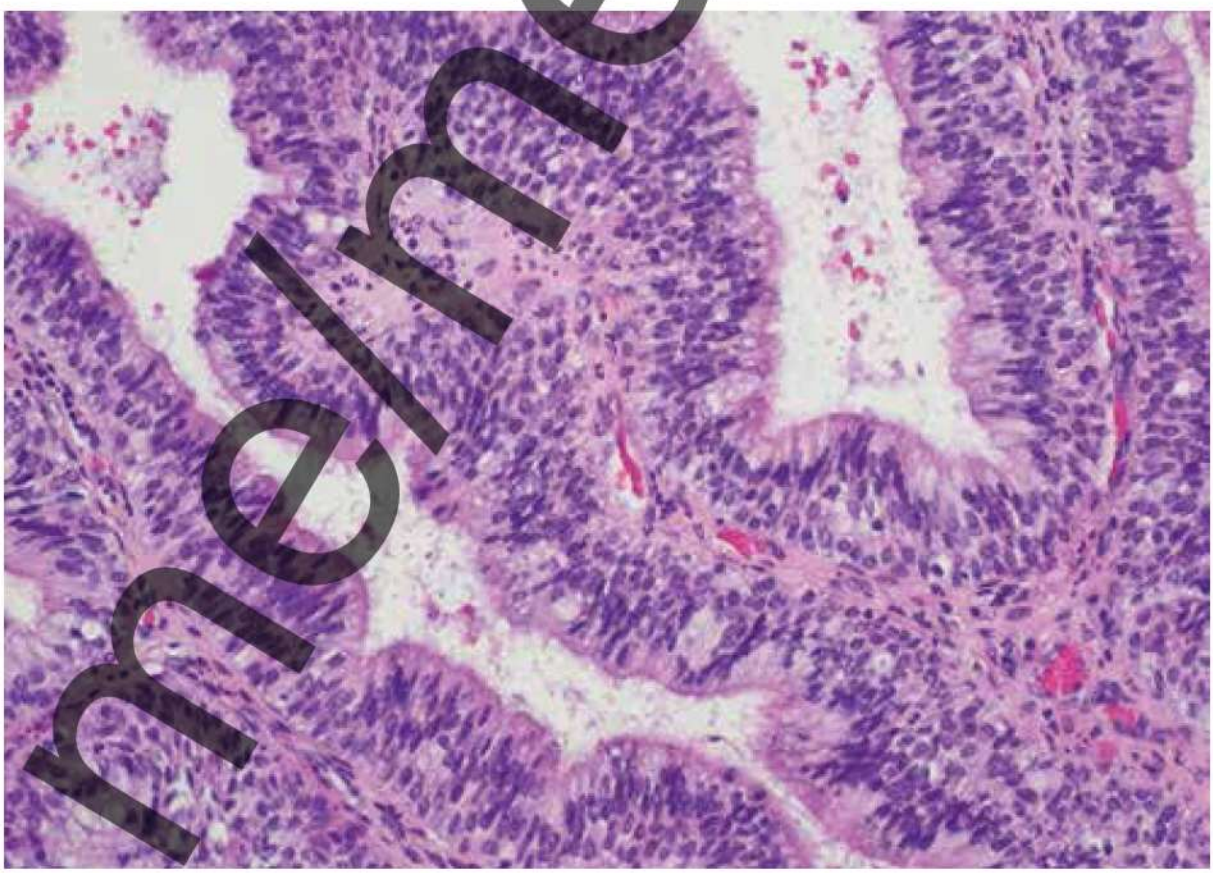


Рис. 16.4. Папиллярный синусит. Дифференцированный цилиндрический реснитчатый эпителий. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

Дифференциальный диагноз:

- Синоназальные папилломы.
- Синоназальные аденокарциномы.

16.3. ГЛИАЛЬНАЯ ГЕТЕРОТОПИЯ

Определение. Назальная глиальная гетеротопия — скопление зрелой глиальной ткани в полости носа или околоносовых тканях, которая отщепилась от лобной доли головного мозга в период внутриутробного развития и утратила видимую связь с исходной нервной тканью.

Эпидемиология и клиническая картина. Клинические признаки глиальной гетеротопии могут проявляться уже при рождении и в большинстве случаев обнаруживаются в раннем детском возрасте (как правило, на 1-м году жизни), хотя в литературе описаны случаи диагностики глиальной гетеротопии у лиц разного возраста вплоть до 50 лет. Считается, что глиальная гетеротопия не имеет семейного анамнеза и встречается вне связи с другими врожденными аномалиями. Клинические симптомы включают нарушения носового дыхания вследствие носовой обструкции, периодический эпистаксис и косметические дефекты в области переносицы и спинки носа. Образование выявляется в виде тканевой массы, расположенной позади носовых костей, либо в верхних отделах носовой полости в виде полиповидного образования, либо подкожно впереди носовых костей в области переносицы и спинки носа. Внутриносовая локализация составляет около 30 %, подкожная (или внутрикожная) — 60 %, смешанная форма — 10 % наблюдений (рис. 16.5).

Морфологическая картина. При окраске гематоксилином и эозином клеточные элементы глии обычно имеют овальные или круглые ядра нежной текстуры: неприметные очертания цитоплазмы и отростков располагаются в мелкофибриллярном, почти гомогенном эозинофильном матриксе (рис. 16.6). Однако могут встречаться клетки с легкой атипией, многоядерные клетки и крупные эозинофильные клетки с короткими цитоплазматическими отростками и эксцентрично расположенным ядром (гемистоцитарные клеточные формы). В небольшом числе случаев могут выявляться дискретно разбросанные нейроны. Периферическая часть образования содержит большее количество фиброваскулярной ткани, в которой с трудом прослеживаются вкрапления глиальных структур. Элементы сосудистого сплетения и менингеальных оболочек в глиальной гетеротопии отсутствуют.

Дифференциальный диагноз:

- Энцефалоцеле.
- Менингоцеле.

t.me/med1917
https://t.me/med1917

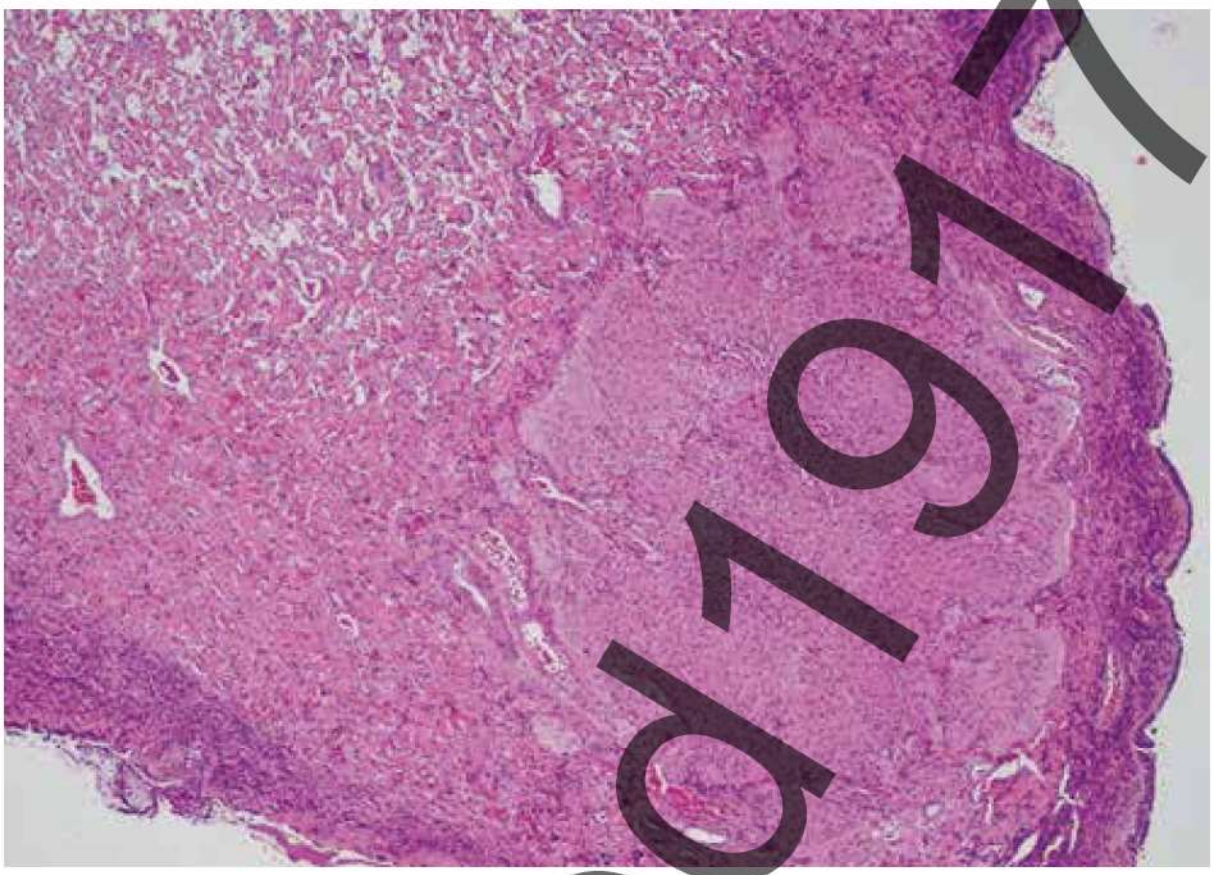


Рис. 16.5. Глиальная гетеротопия. Узел глиальной ткани в толще слизистой оболочки носа. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

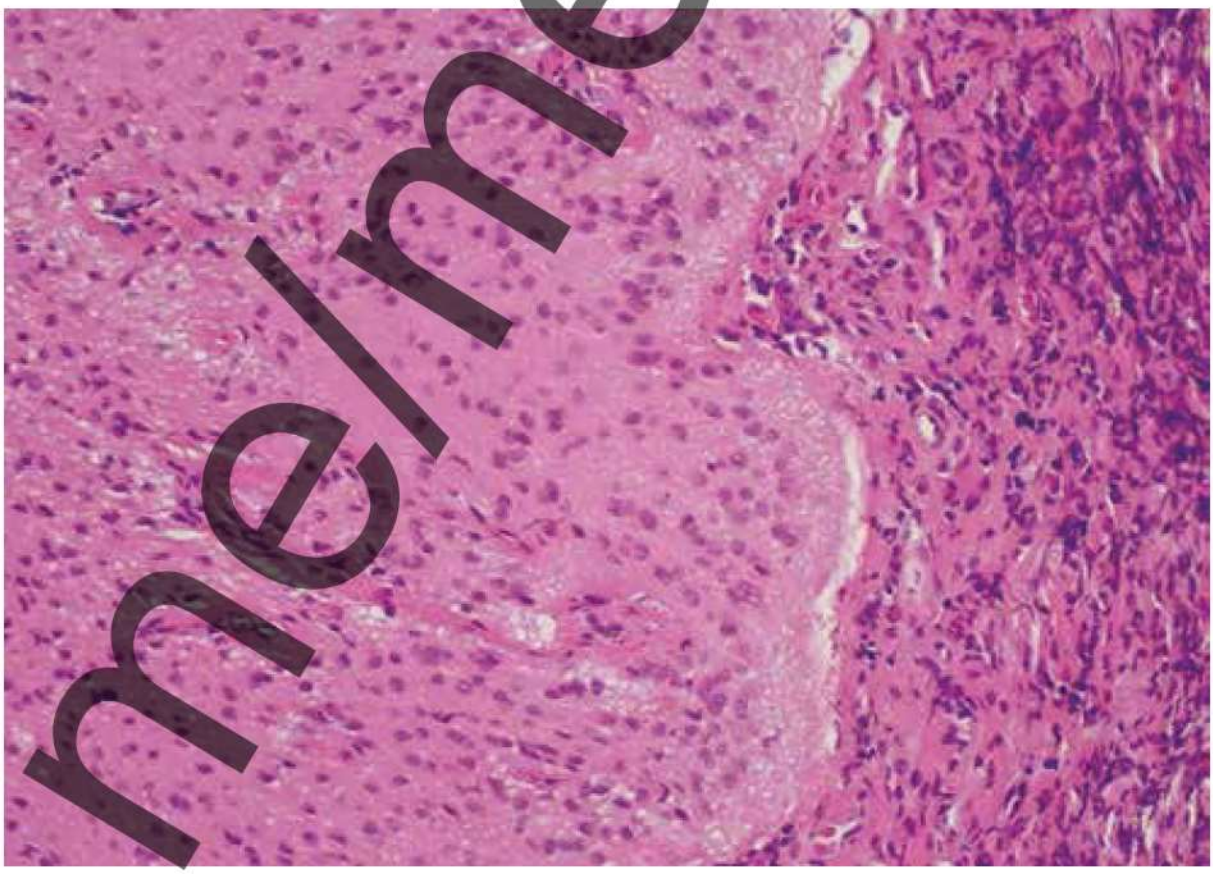


Рис. 16.6. Глиальная гетеротопия. Типичные клеточные элементы зрелой глии. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

t.me/med1917
https://t.me/med1917

- Воспалительные полипы полости носа.
- Нейрофиброма.

Дифференциальный диагноз глиальной гетеротопии следует прежде всего проводить с энцефалоцеле и менингоцеле, имеющими связь с интракраниальным пространством и мозговыми структурами. Энцефалоцеле без элементов мягкой и твердой мозговых оболочек отличают от глиальной гетеротопии только по клинико-рентгенологическим и гистологическим признакам, при этом решающим является наличие назальной ликвореи.

При внутриносовой локализации полиповидную глиальную гетеротопию у подростков и взрослых пациентов следует дифференцировать от воспалительного полипа, помня о том, что воспалительные полипы не встречаются у новорожденных и крайне редко наблюдаются у детей до 7 лет. Полезным для дифференциальной диагностики может быть исследование биоптата в поляризационном свете (рис. 16.7).

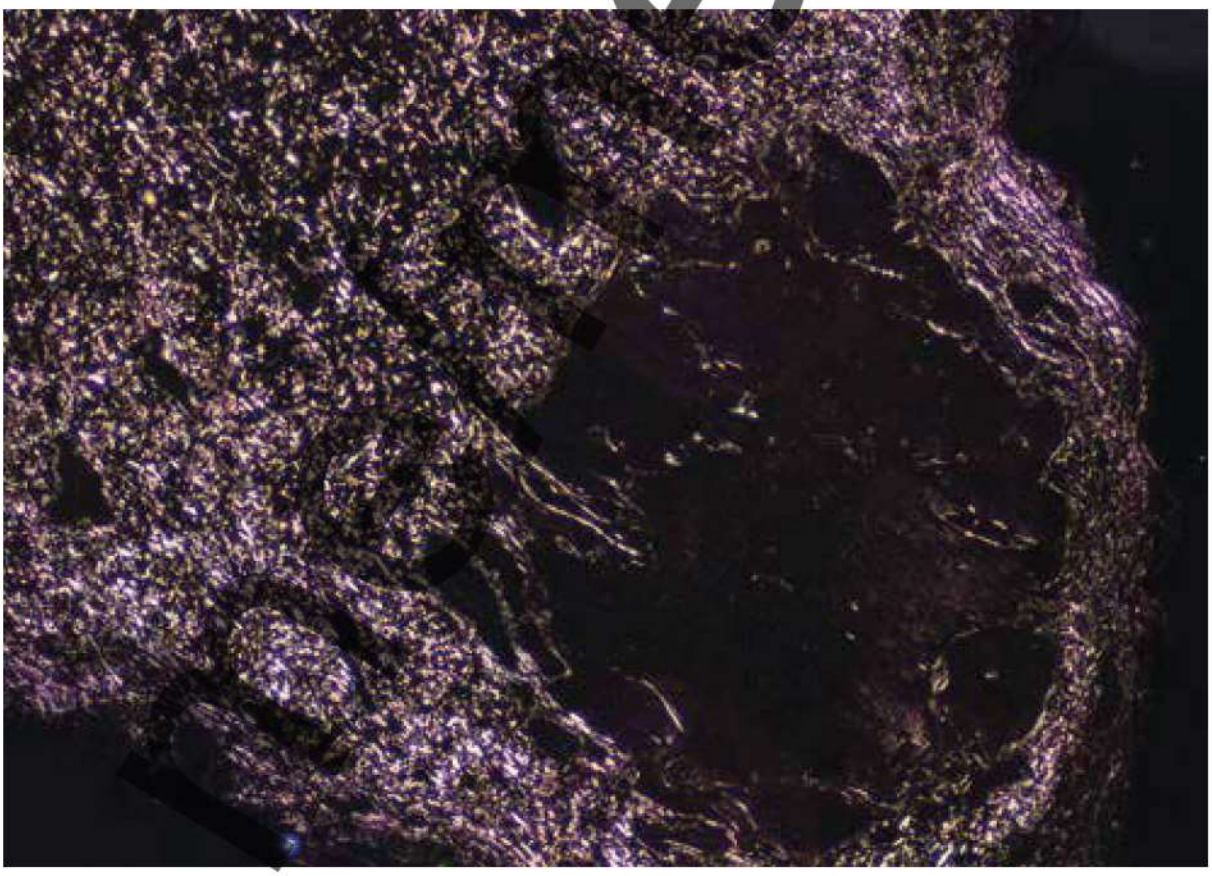


Рис. 16.7. Глиальная гетеротопия. Узел глиальной ткани в толще слизистой оболочки носа (см. рис. 16.5). Окраска гематоксилином и эозином. Поляризационная микроскопия, ×40

https://t.me/med1917

16.4. ВОЛОСАТЫЙ ПОЛИП

Определение. Волосатый полип — порок развития, представленный экто- и мезодермой. До настоящего времени ведутся споры, является ли данный процесс истинной опухолью либо пороком развития.

Синонимы. Тератоидный полип, дермоидный полип.

Эпидемиология и клиническая картина. В основном встречается у новорожденных детей, преимущественно у девочек (6:1) и чрезвычайно редко у взрослых. Типичная локализация — боковая поверхность носоглотки, реже — ротоглотка, твердое нёбо, миндалины, язык, губа и полость среднего уха. При расположении волосатого полипа в носоглотке пациенты жалуются на кашель, нарушение дыхания, тошноту и затрудненный акт глотания.

Морфологическая картина. Волосатый полип представлен полиповидными массами с «кожистой» поверхностью и наличием волос (рис. 16.8). При микроскопии покровный эпителий полипа представлен многослойным плоским ороговевающим эпителием. В строме располагаются пилосебацейные комплексы (рис. 16.9–16.11). Основу полипа составляет фиброзно-жировая ткань, может встречаться поперечнополосатая мышечная, хрящевая и костная ткани. Могут быть выявлены менинготелиальные зачатки.

От истинной тератомы волосатый полип отличает отсутствие эндодермального компонента.

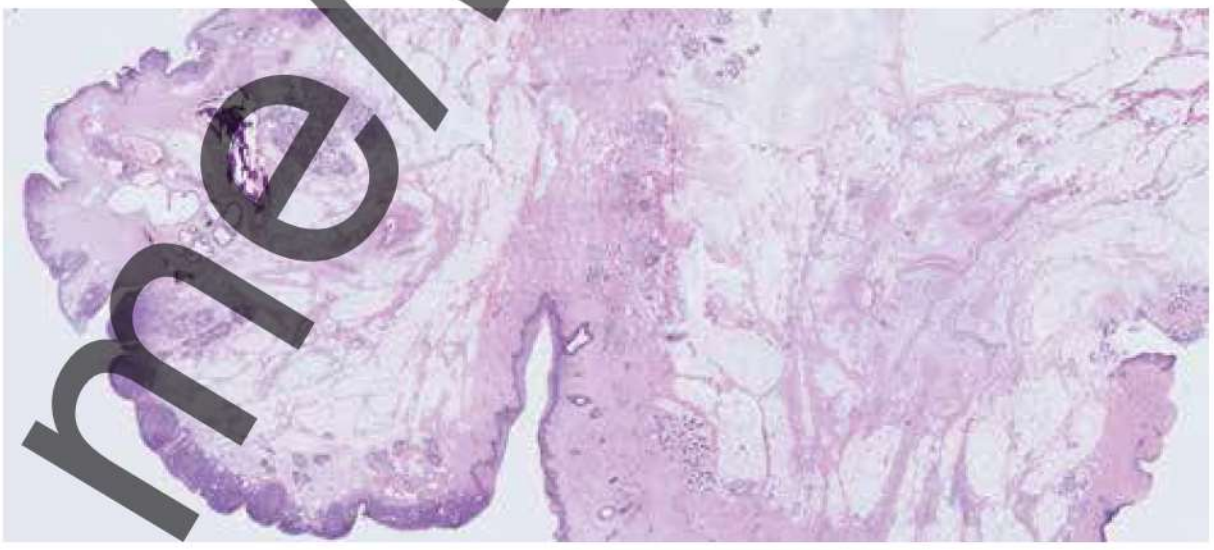


Рис. 16.8. Волосатый полип. Окраска гематоксилином и эозином. Панорама

t.me/med1917
https://t.me/med1917

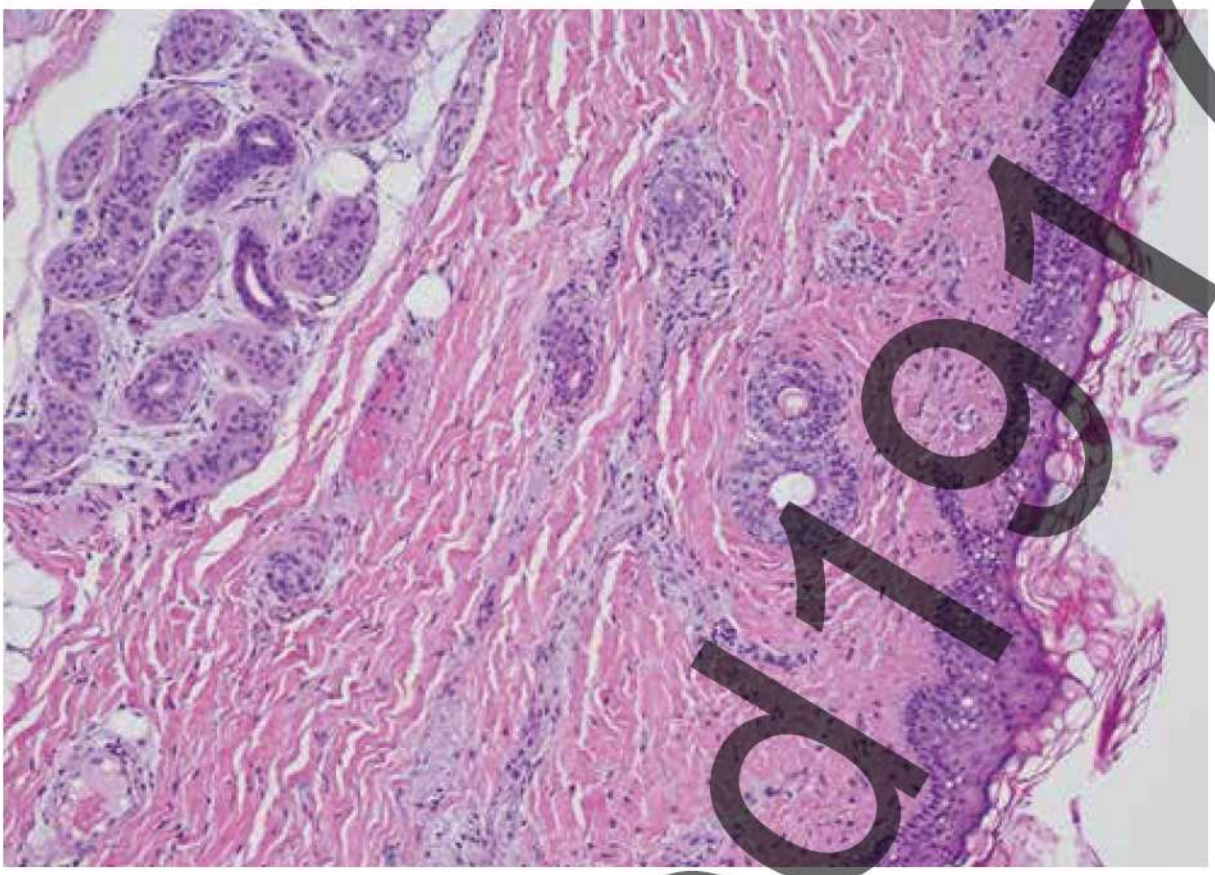


Рис. 16.9. Волосатый полип. Покрыт многослойным плоским эпителием. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

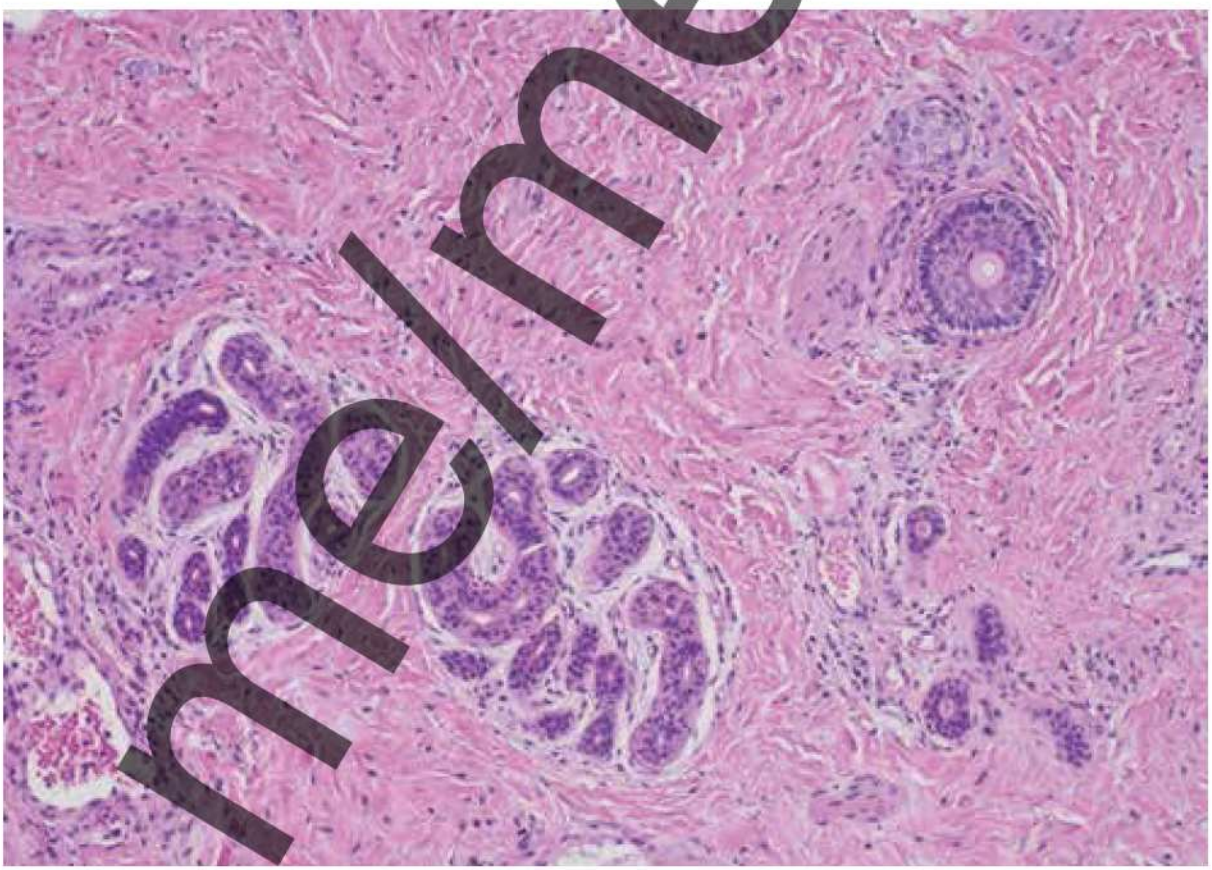


Рис. 16.10. Волосатый полип. Наличие в строме волосяных фолликулов и потовых желез. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

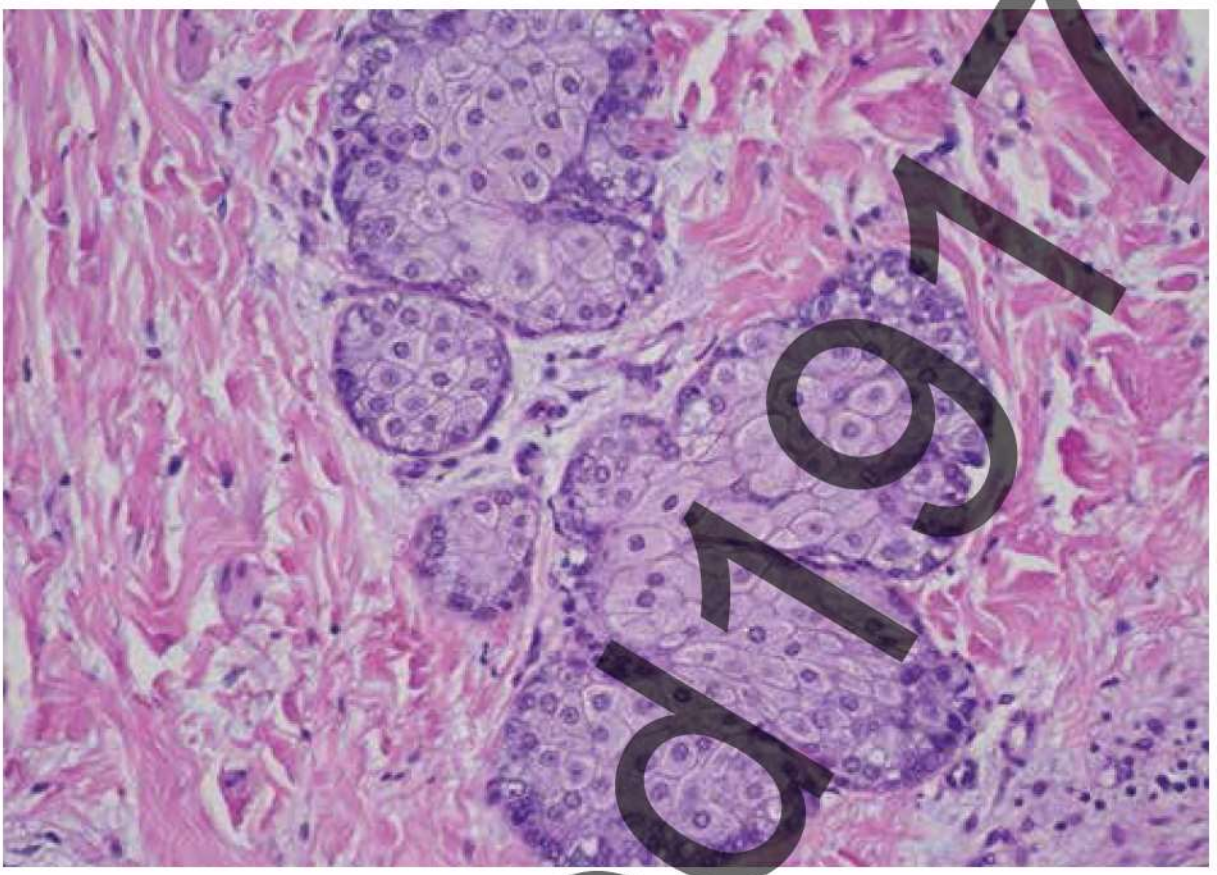


Рис. 16.11. Волосатый полип. В строме определяются сальные железы. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

16.5. РЕСПИРАТОРНАЯ ЭПИТЕЛИАЛЬНАЯ АДЕНОМАТОИДНАЯ ГАМАРТОМА

Определение. Редкое поражение, характеризующееся аденоматоидной пролиферацией респираторного эпителия, возникающего в носовой полости, околоносовых пазухах и носоглотке. Данный процесс происходит из покровного эпителия, а не из собственных слизисто-серозных желез слизистой оболочки.

Эпидемиология и клиническая картина. Чаще поражаются мужчины на 5–6-м десятилетии жизни. Специфические симптомы отсутствуют. Процесс представлен полиповидными массами на задней стенке перегородки носа, реже вовлекается латеральная стенка полости носа, средний носовой ход и нижняя носовая раковина. Крайне редко возникает в носоглотке, ячейках решетчатого лабиринта и лобной пазухе.

Морфологическая картина. Гистологическая картина характеризуется пролиферацией железистоподобных структур, просвет которых всегда напрямую связан с покровным эпителием и представляет собой его инвагинацию в собственную пластинку слизистой оболочки (рис. 16.12 и 16.13). Железистоподобные структуры выстланы многорядным реснит-

t.me/med1917
https://t.me/med1917

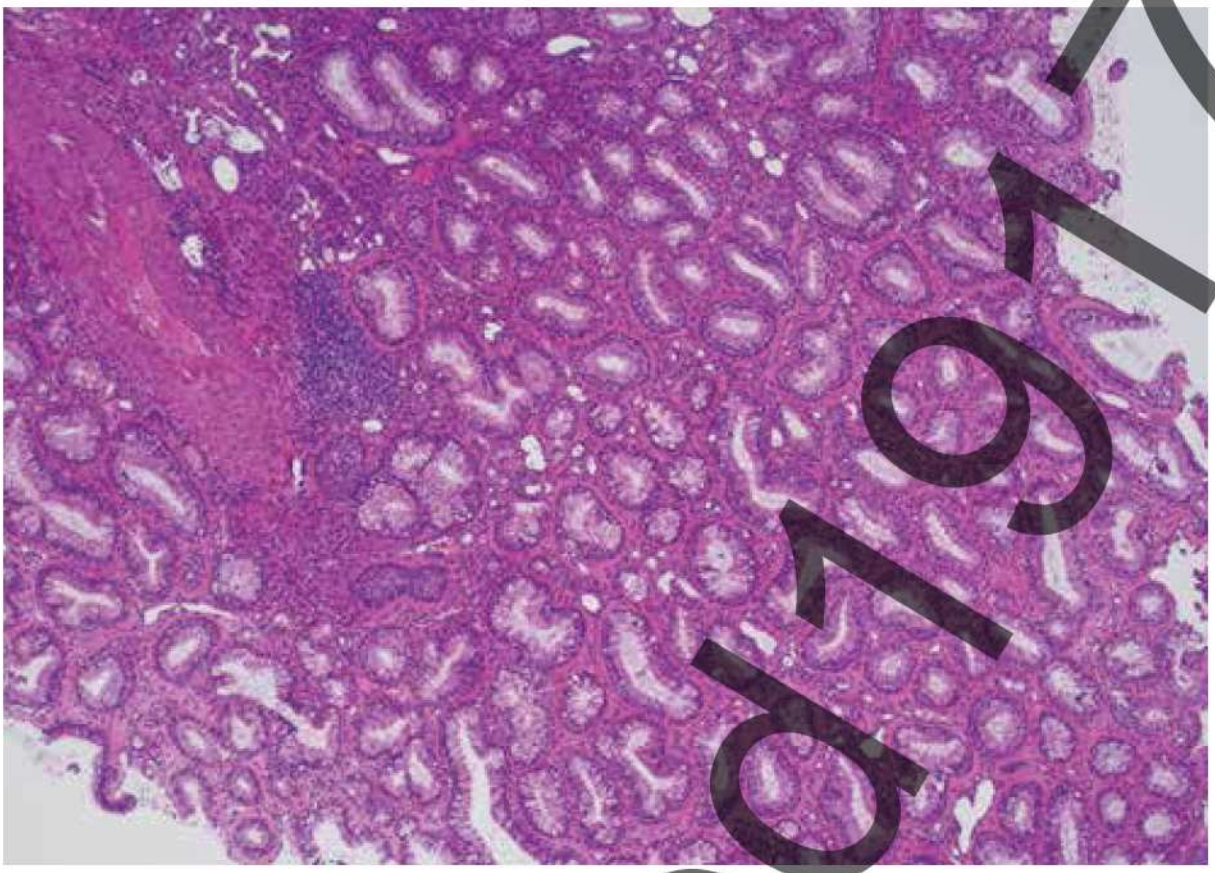


Рис. 16.12. Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома. Общий вид. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

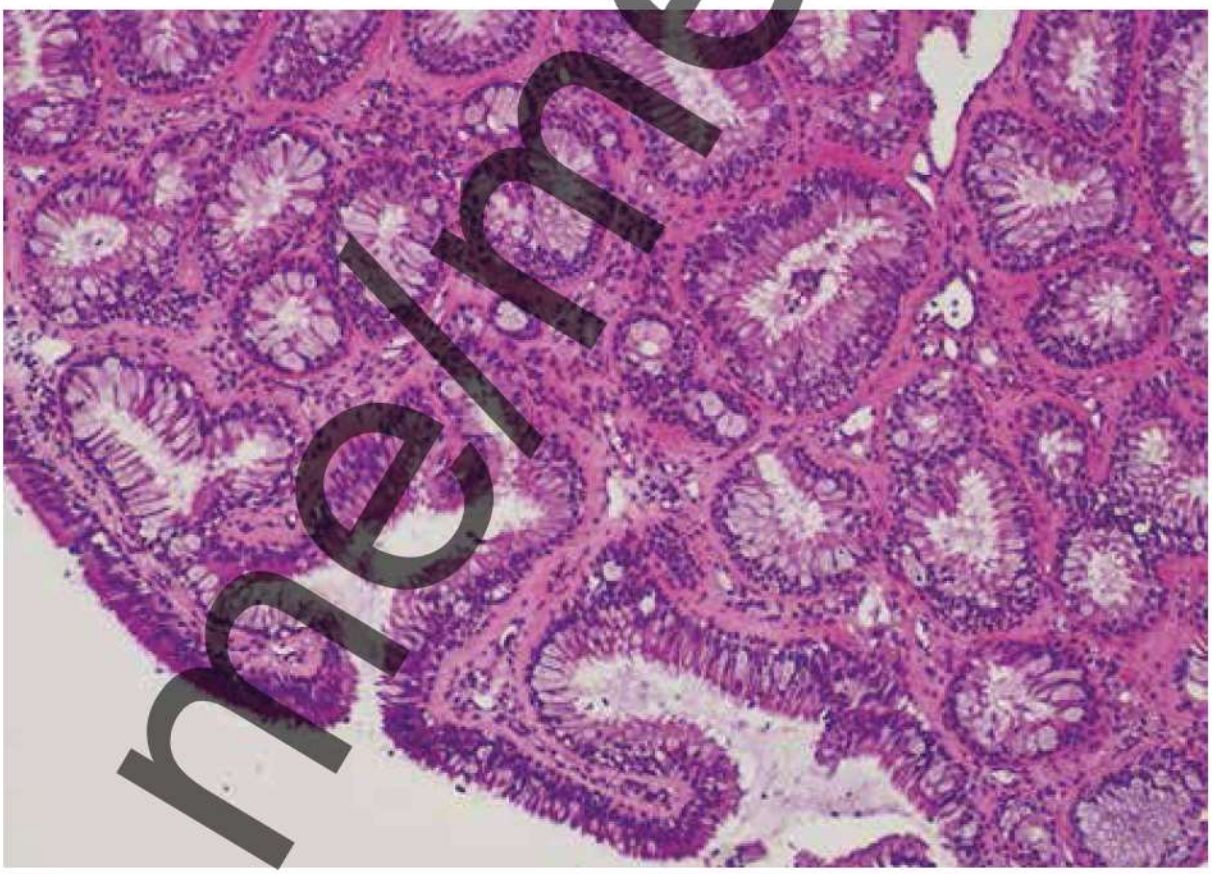


Рис. 16.13. Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома. Инвагинация покровного эпителия в строму. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

t.me/med1917

https://t.me/med1917

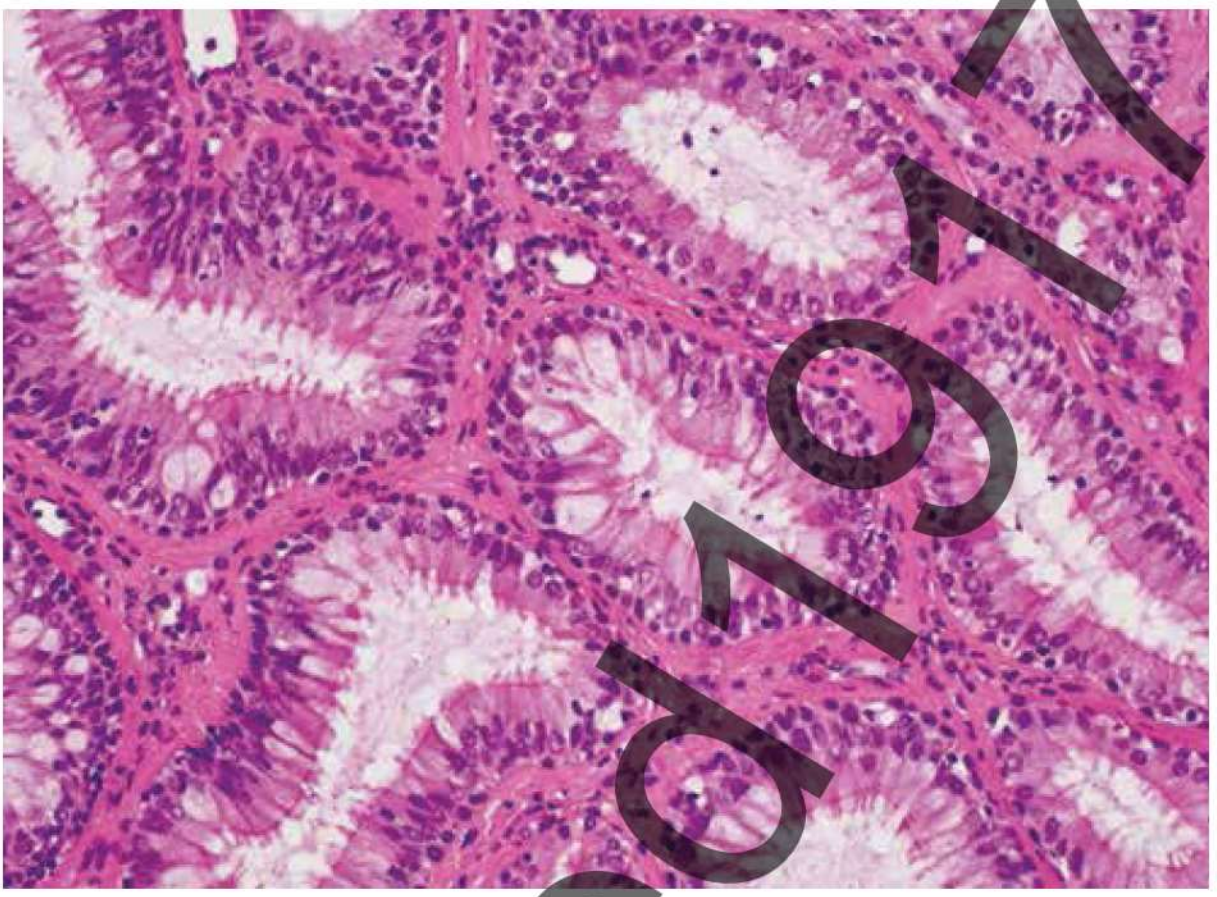


Рис. 16.14. Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома. Утолщенные эозинофильные базальные мембраны. Окраска гематоксилином и эозином, ×200

чатым эпителием с наличием бокаловидных клеток. Описанные структуры разного размера, всегда окружены утолщенной эозинофильной базальной мембраной (рис. 16.14). Данные структуры располагаются на некотором расстоянии друг от друга, между ними находится отечная строма, часто содержащая собственные слизисто-серозные железы, отличающиеся малыми размерами по сравнению с гамартомными.

Дифференциальный диагноз:

- Синоназальная папиллома, инвертированный тип.
- Высокодифференцированная аденокарцинома.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

16.6. СЕРОМУЦИНОЗНАЯ ГАМАРТОМА

Определение. Доброкачественная пролиферация собственных серозно-муцинозных желез слизистой оболочки носовой полости и околоносовых пазух.

Эпидемиология и клиническая картина. Встречается крайне редко, в основном у взрослых. Этиология до конца не изучена, но могут возникать в фиброзно-отечных полипах. Располагается в задней части перегородки носа и носоглотке, латеральной стенке полости носа или околоносовых пазухах.

Морфологическая картина. Полиповидные массы, покрытые реснитчатым эпителием, содержат поля разноразмерных желез и протоков, выстланных одним слоем кубического или уплощенного эпителия. Могут присутствовать бокаловидные клетки. В просвете желез и протоков встречается эозинофильный секрет (рис. 16.15). Железы могут быть окружены утолщенной базальной мембраной. Возможны структуры, типичные для респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомы. Митозы и атипия отсутствуют.

Дифференциальный диагноз:

- Высокодифференцированная аденокарцинома.

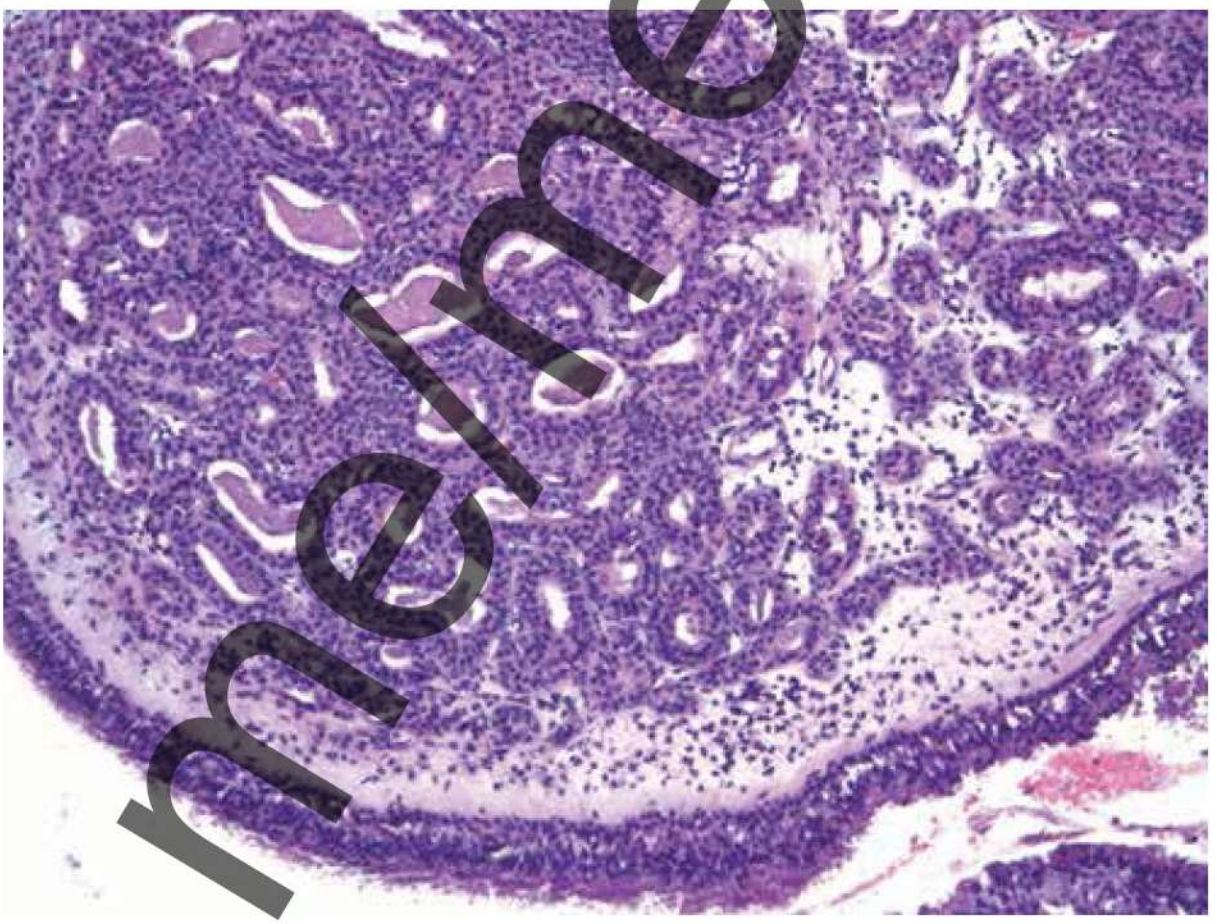


Рис. 16.15. Серомуцинозная гамартома. Поля разноразмерных желез, располагающихся под интактным эпителием. Окраска гематоксилином и эозином, ×100

https://t.me/med1917

16.7. РИНОФИМА

Определение. Хронический дерматоз кожи носа и околоносовой области с выраженной гиперплазией соединительной ткани и сальных желез.

Эпидемиология и клиническая картина. Этиология ринофимы до конца не установлена. Выявлено, что розацеа является состоянием, предшествующим развитию ринофимы. Причем розацеа (*Acne rosacea*) чаще наблюдается у женщин, однако ринофима в основном развивается у мужчин старше 50 лет. Ринофима считается мульфакториальным заболеванием, которое могут провоцировать стресс, чрезмерное УФ-облучение, сильные и частые воздействия резкого перепада температур, курение, алкоголь. Однако прямой доказанной связи с алкоголизмом не выявлено. Ринофима может развиваться у людей разного социального статуса. До конца неясна возможная роль *Demodex folliculorum*, часто выявляемого у пациентов, страдающих данной патологией.

Пациенты обезображены, имеют выраженную гипертрофию мягких тканей носа с отеком и телеангиэктазиями (рис. 16.16). Как правило, в процесс вовлечены нижние $^{2}/_{3}$ носа, включая кончик, крылья и спинку. Запу-



Рис. 16.16. Картина «Старик с внуком» (Domenico Ghirlandaio, 1490). Пример ринофимы в искусстве

t.me/med1917

щенные формы ринофимы могут приводить к частичной или полной облитерации носовых ходов.

Помимо поражения кожи носа аналогичный процесс может встречаться на коже подбородка (гнатофима), лба (метофима), век (блефарофима) и ушей (отофима).

Морфологическая картина. Микроскопическая картина ринофимы представлена полями гиперплазированных сальных желез, иногда с дегенеративными изменениями (рис. 16.17 и 16.18). Дерма фиброзирована, отмечаются поля миксоматозных изменений, лимфоцитарно-лейкоцитарная инфильтрация с наличием тучных клеток, а также кистозно-расширенные волосяные воронки, в которых иногда удается обнаружить *Demodex folliculorum* (рис. 16.19 и 16.20).

В некоторых случаях может отмечаться гранулематозное воспаление в дерме, в т. ч. с наличием казеозных некрозов, связанных с разрушением волосяных фолликулов.

Вовлечение подлежащих хрящевой и костной тканей отсутствует.

T. Jansen и G. Plewig в свое время предложили клинико-морфологическую классификацию ринофимы.

1. Железистый вариант. Характеризуется выраженной гиперплазией сальных желез с увеличенной выработкой сального секрета, нормальным или эритематозным видом кожи, часто выявляемым *Demodex folliculorum*.

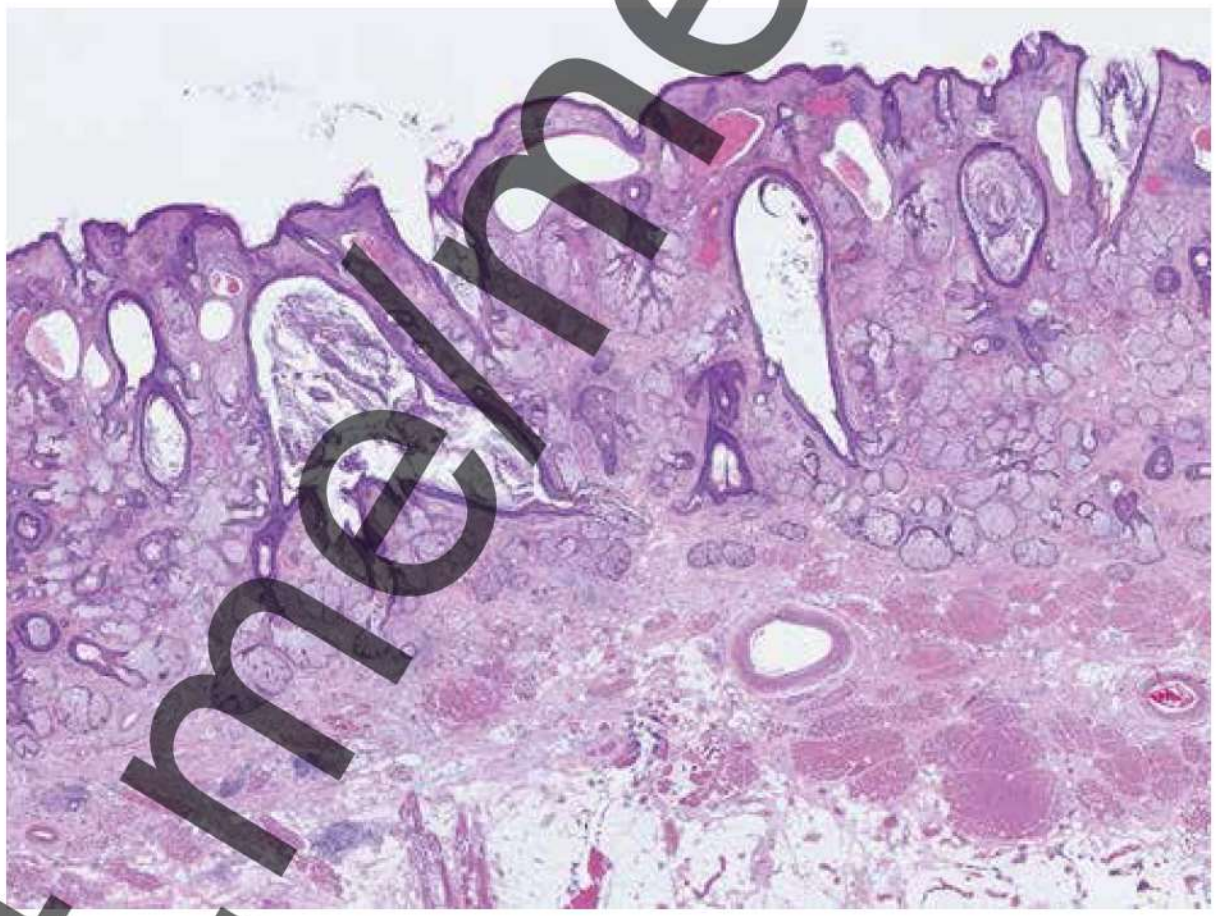


Рис. 16.17. Ринофима. Окраска гематоксилином и эозином. Панорама

t.me/med1917

https://t.me/med1917

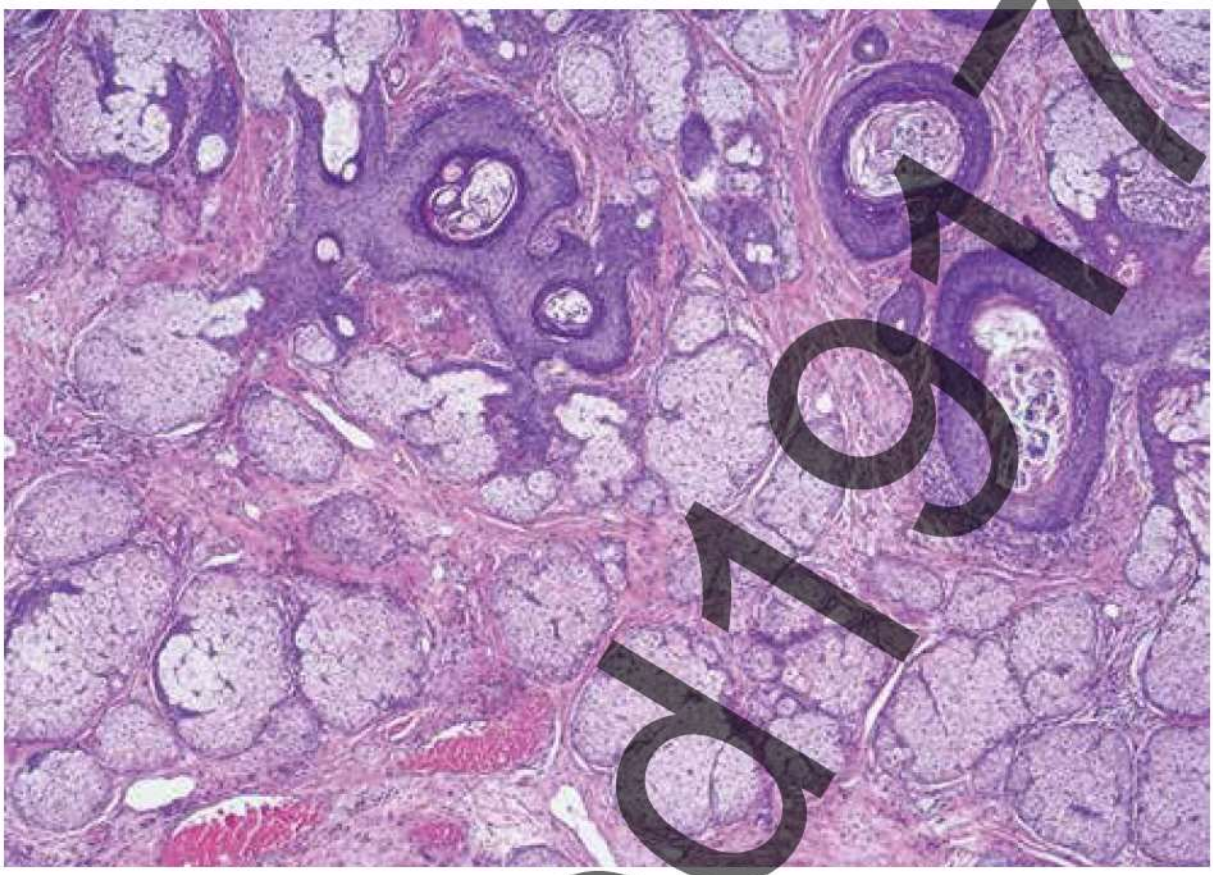


Рис. 16.18. Ринофима. Гиперплазия сальных желез. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

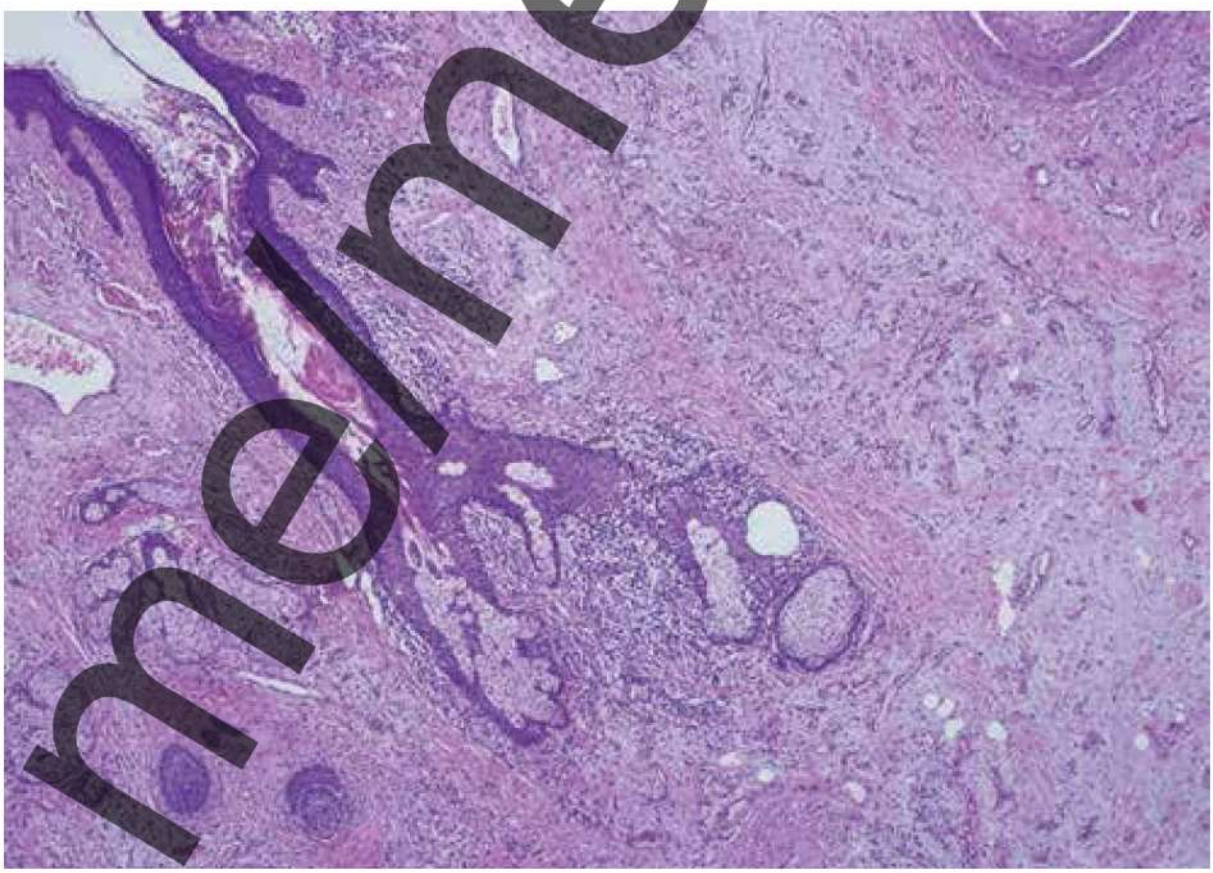


Рис. 16.19. Ринофима. Миксоматоз дермы. Перифолликулярный лимфоцитарный инфильтрат. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

t.me/med1917
https://t.me/med1917



Рис. 16.20. Ринофима. Кистозно-расширенная волосяная воронка. Окраска гематоксилином и эозином, ×40

2. Фиброзный вариант. Характеризуется эластозом и отеком дермы, редукцией пилосебацейных комплексов, замещением фиброзной грубоволокнистой соединительной тканью, скудной перифолликулярной воспалительной инфильтрацией.
3. Фиброангиоматозный вариант. При данной форме наблюдается эритема и отек кожи, наличие множественных пустул.
4. Актинический вариант. В дерме располагаются узелки эластической ткани, отмечаются кистозно-расширенные протоки сальных желез, выполненные секретом, может обнаруживаться *Demodex folliculorum*, а также колонии бактерий.

Дифференциальный диагноз. Как правило, яркая макроскопическая картина и типичные гистологические изменения не вызывают затруднений в диагностике. Тем не менее в литературе описаны случаи сочетания ринофимы с различными опухолями, такими как:

- базальноклеточный рак;
- плоскоклеточный рак;
- аденома сальных желез;
- рак сальных желез;
- ангиосаркома;
- лимфома.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. *Бахтин А.А., Быкова В.П., Дайхес Н.А., Карнеева О.В.* Вирусы папилломы человека и Эпштейна—Барр в патогенезе инвертированной папилломы и ассоциированной с ней синоназального рака. Архив патологии. 2018; 4: 3–8. doi: 10.17116/patol20188043.
2. *Быкова В.П., Бахтин А.А.* Морфологические и иммуногистохимические особенности сосудистых образований полости носа. Российская ринология. 2018; 4: 8–16.
3. *Быкова В.П., Бахтин А.А., Поляков Д.П. и др.* Клинико-морфологическая характеристика назальной глиальной гетеротопии. Архив патологии. 2017; 5: 38–42.
4. *Мацко Д.Е.* Современные представления о морфологической классификации сарком мягких тканей и их практическое значение. Практическая онкология. 2013; 14(2): 77–86.
5. *Agaimy A.* Proceedings of the North American Society of Head and Neck Pathology, Los Angeles, CA, March 20, 2022: SWI/SNF-deficient Sinonasal Neoplasms: An Overview. Head Neck Pathol. 2022; 16(1): 168–78. doi: 10.1007/s12105-022-01416-x.
6. *Ahn B., Kim E., Oh H., et al.* Human Papillomavirus-Related Multiphenotypic Sinonasal Carcinoma with Late Recurrence. J Pathol Transl Med. 2019; 53(5): 337–40. doi: 10.4132/jptm.2019.04.02.
7. *Allard F.D., Bell D., Stelow E.B.* Cytopathologic features of SMARCB1 (INI-1)-deficient sinonasal carcinoma. Cancer Cytopathol. 2018;126(8): 567–74. doi: 10.1002/cncy.22020.
8. *Andreasen S., Bishop J.A., Hellquist H., et al.* Biphenotypic sinonasal sarcoma: demographics, clinicopathological characteristics, molecular features, and prognosis of a recently described entity. Virchows Arch. 2018; 473(5): 615–26. doi: 10.1007/s00428-018-2426-x.
9. *Aziz A., Mohamed M.A.M., Khan M.H.* A Huge Chondrosarcoma of the Nasal Septum. Cureus. 2022; 14(7): e27532. doi: 10.7759/cureus.27532.
10. *Barnes L.* Intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. Am J Surg Pathol. 1986; 10(3): 192–202. doi: 10.1097/00000478-198603000-00006.
11. *Bishop J.A., Andreasen S., Hang J.F., et al.* HPV-related Multiphenotypic Sinonasal Carcinoma: An Expanded Series of 49 Cases of the Tumor Formerly Known as HPV-related Carcinoma With Adenoid Cystic Carcinoma-like Features. Am J Surg Pathol. 2017; 41(12): 1690–701. doi: 10.1097/PAS.0000000000000944.
12. *Bishop J.A., Guo T.W., Smith D.F., et al.* Human papillomavirus-related carcinomas of the sinonasal tract. Am J Surg Pathol. 2013; 37(2): 185–92. doi: 10.1097/PAS.0b013e3182698673.
13. *Chauhan R., Loewenstein S.N., Hassanein A.H.* Rhinophyma: Prevalence, Severity, Impact and Management. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2020; 13: 537–51. doi: 10.2147/CCID.S201290.
14. *Dean K.E., Shatzkes D., Phillips C.D.* Imaging Review of New and Emerging Sinonasal Tumors and Tumor-Like Entities from the Fourth Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors. Am J Neuroradiol. 2019; 40(4): 584–90. doi: 10.3174/ajnr.A5978.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

15. *Demicco E.G., Wagner M.J., Maki R.G., et al.* Risk assessment in solitary fibrous tumors: validation and refinement of a risk stratification model. Mod Pathol. 2017; 30(10): 1433–42. doi: 10.1038/modpathol.2017.54.
16. *Dick M.K., Patel B.C.* Rhinophyma. 2022 Oct 1. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
17. *Gnepp R.D., Bishop A.J.* Gnepps diagnostic surgical pathology of the Head and Neck, 3rd edition. Elsevier; 2021.
18. *Hunt J.L., Bell D., Sarioglu S.* Sinonasal papilloma, inverted type. In: el-Naggar A., Slootweg P.J., Chan J.K.C., et al., eds. World Health Classification of Tumors: Head and Neck. Lyon: IARC Press; 2017.
19. *Hyams V.J., Batsakis J.G., Michaels L.* Tumors of the upper respiratory tract and ear. Armed Forces Institute of Pathology Fascicles, 2nd series. Washington: American Registry of Pathology Press, 1988: 256–7.
20. *Jansen T., Plewig G.* Clinical and histological variants of rhinophyma, including nonsurgical treatment modalities. Facial Plast Surg. 1998; 14(4): 241–53. doi: 10.1055/s-2008-1064456.
21. *Kakkar A., Antony V.M., Pramanik R., et al.* SMARCB1 (INI1)-deficient sinonasal carcinoma: a series of 13 cases with assessment of histologic patterns. Hum Pathol. 2019; 83: 59–67. doi: 10.1016/j.humpath.2018.08.008.
22. *Kleinsasser O., Schroeder H.G.* Adenocarcinomas of the inner nose after exposure to wood dust. Morphological findings and relationships between histopathology and clinical behavior in 79 cases. Arch Otorhinolaryngol. 1988; 245(1): 1–15. doi: 10.1007/BF00463541.
23. *Laco J., Chmelarova M., Vosmikova H., et al.* SMARCB1/INI1-deficient sinonasal carcinoma shows methylation of RASSF1 gene: A clinicopathological, immunohistochemical and molecular genetic study of a recently described entity. Pathol Res Pract. 2017; 213(2): 133–42. doi: 10.1016/j.prp.2016.10.012.
24. *Lee D.H., Jung S.H., Yoon T.M., et al.* Low grade chondrosarcoma of the nasal septum. World J Clin Cases. 2013; 1(1): 64–6. doi: 10.12998/wjcc.v1.i1.64.
25. *Mills S.E., Stelow E.B., Hunt J.L.* Tumors of the Upper Aerodigestive Tract and Ear. ARP PRESS, 2013.
26. *Perzin K.H., Gullane P., Clairmont A.C.* Adenoid cystic carcinomas arising in salivary glands: a correlation of histologic features and clinical course. Cancer. 1978; 42(1): 265–82. doi: 10.1002/1097-0142(197807)42:1<265::aid-cncr2820420141>3.0.co;2-z.
27. *Sanchez-Romero C., Paes de Almeida O., Rendon Henao J., Carlos R.* Extranodal NK/T-Cell Lymphoma, Nasal Type in Guatemala: An 86-Case Series Emphasizing Clinical Presentation and Microscopic Characteristics. Head Neck Pathol. 2019; 13(4): 624–34. doi: 10.1007/s12105-019-01027-z.
28. *Shah A.A., Lamarre E.D., Bishop J.A.* Human Papillomavirus-Related Multiphenotypic Sinonasal Carcinoma: A Case Report Documenting the Potential for Very Late Tumor Recurrence. Head Neck Pathol. 2018; 12(4): 623–8. doi: 10.1007/s12105-018-0895-5.
29. *Szanto P.A., Luna M.A., Tortoledo M.E., White R.A.* Histologic grading of adenoid cystic carcinoma of the salivary glands. Cancer. 1984; 54(6): 1062–9. doi: 10.1002/1097-0142(19840915)54:6<1062::aid-cncr2820540622>3.0.co;2-e.
30. *Thompson L.D.R., Wenig B.M.* Diagnostic pathology: head & neck, 2nd edition. Elsevier; 2016. pp. 1122.
31. *Ulici V., Hart J.* Chordoma. Arch Pathol Lab Med. 2022; 146(3): 386–95. doi: 10.5858/arpa.2020-0258-RA.

t.me/med1917
https://t.me/med1917

32. *Van Weert S., Reinhard R., Bloemena E., et al.* Differences in patterns of survival in metastatic adenoid cystic carcinoma of the head and neck. Head Neck. 2017; 39(3): 456–63. doi: 10.1002/hed.24613.
33. *Wenig B.M., Childers E.L.B., Richardson M.S., et al*. Non-neoplastic diseases of the head and neck. ARP press; 2017. pp. 491.
34. *Xu B., Drill E., Ho A., et al*. Predictors of Outcome in Adenoid Cystic Carcinoma of Salivary Glands: A Clinicopathologic Study With Correlation Between MYB Fusion and Protein Expression. Am J Surg Pathol. 2017; 41(10): 1422–32. doi: 10.1097/PAS.0000000000000918.
35. *Zhang C.Y., Xia R.H., Han J., et al*. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck: clinicopathologic analysis of 218 cases in a Chinese population. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2013; 115(3): 368–75. doi: 10.1016/j.oooo.2012.11.018.

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Авторы выражают благодарность коллективу отделения патологической анатомии органов головы и шеи:
Нелли Хабибовне Павловой;
Галине Ивановне Дубровской;
Марине Анатольевне Шиличевой;
Светлане Александровне Евдокимовой

t.me/med1917

https://t.me/med1917

Научно-практическое издание

Бахтин Артур Александрович,
Сапегина Ольга Александровна

МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ НОСА, ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ И НОСОГЛОТКИ

Руководство-атлас

Главный редактор, канд. мед. наук *Д.Д. Проценко*
Редактор *Е.Б. Родина*
Макет, верстка *Э.Ф. Гулямова*
Корректор *И.Ф. Козлова*

Подписано в печать 31.03.2023. Формат 70×100 1/16.
Объем 4,3 а. л./ 11,0 п. л.
Печать офсетная. Тираж 500 экз.

Издательство
практическая медицина
115201, Москва, 1-й Котляковский пер., д. 3.
Тел. +7 (495) 324-93-29. E-mail: medprint@mail.ru (редакция).
Тел. +7 (495) 981-91-03. E-mail: opt@medprint.ru (отдел реализации).
WWW.MEDPRINT.RU

9 785988 117285

t.me/med1917
https://t.me/med1917