

ОНКОЛОГИЯ

И.Р. Сафин, Д.С. Турсуметов, А.Ю. Родионова

САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

Москва



**ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»**

2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|---|----|
| Список сокращений и условных обозначений | 5 |
| Глава 1. Эпидемиология | 7 |
| 1.1. Заболеваемость | 8 |
| 1.2. Этиология | 8 |
| Глава 2. Локализация сарком мягких тканей | 12 |
| Глава 3. Морфология сарком мягких тканей | 13 |
| Глава 4. Местноагрессивные опухоли мягких тканей | 18 |
| Глава 5. Диагностика сарком мягких тканей | 20 |
| 5.1. Клинические проявления | 20 |
| 5.2. Инструментальная диагностика | 26 |
| 5.3. Морфологическая диагностика | 36 |
| 5.4. Дифференциальная диагностика | 42 |
| Глава 6. Стадирование | 47 |
| Глава 7. Лечение | 50 |
| 7.1. Хирургическое лечение | 50 |
| Методика выполнения оперативного вмешательства | 62 |

| | |
|--|-----------|
| Клинический пример | 65 |
| 7.2. Лучевая терапия сарком мягких тканей | 70 |
| 7.3. Химиотерапия сарком мягких тканей | 77 |
| Химиотерапия при метастатических саркомах мягких тканей | 78 |
| Химиотерапия при местнораспространенных саркомах мягких тканей | 83 |
| Глава 8. Прогноз при саркомах мягких тканей | 93 |
| 8.1. Динамическое наблюдение пациентов с саркомами мягких тканей | 93 |
| Глава 9. Часто задаваемые пациентами вопросы | 95 |
| Список литературы | 101 |
| Предметный указатель | 110 |

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Саркомы мягких тканей (СМТ) по особенностям роста, клиническому течению и прогнозу относятся к числу наиболее злокачественных опухолей человека. Термином «саркома мягких тканей» обозначают опухоли внескелетной соединительной ткани, т.е. связок, сухожилий, мышц и жировой ткани, происходящие из примитивной мезодермы. В эту группу также включены опухоли из шванновских клеток примитивной эктодермы и эндотелиальных клеток, выстилающих сосуды и мезотелий. Столь разнородная группа опухолей объединена из-за схожести их гистологических характеристик и клинических проявлений, а также течения опухолевого процесса. Саркомы внутренних органов встречаются крайне редко в молочной железе, почках, предстательной железе, легких и сердце и отличаются большей чувствительностью к режимам лечения, используемым для лечения сарком, а не опухолей эпителиальной природы тех же органов. Номенклатурная классификация отражает микроскопическую картину и степень дифференцировки, при этом в некоторых случаях может указывать и на органную принадлежность (лейомиосаркома имеет характеристики гладкомышечной ткани микроскопически и наиболее часто возникает в органах с наибольшим количеством гладкомышечных волокон, однако синовиальная саркома не возникает из синовиума). В 2013 г. опубликовано 4-е издание

«Классификации Всемирной организации здравоохранения опухолей мягких тканей и костей». В данном издании были описаны новые нозологии, а также представлены новые данные (генетические) в отношении известных опухолей.

1.1. Заболеваемость

По данным Всемирной организации здравоохранения, СМТ составляют от 1 до 2% всех злокачественных опухолей человека. В России ежегодно регистрируется около 10 тыс. новых случаев, что составляет 1% всех злокачественных новообразований. Распространенность СМТ в 2018 г. составила 22,3 на 100 тыс. населения. Более 50% случаев СМТ поражают пациентов старше 60 лет, около 30% — в возрастном интервале 40–60 лет, 20% — в возрасте до 40 лет. В детском возрасте частота СМТ составляет 6,5%, занимая 5-е место по заболеваемости и смертности. Мужчины заболевают несколько чаще, чем женщины, в среднем в соотношении 1,2:1.

1.2. Этиология

- Генетическая предрасположенность.
 - Невоидный базальноклеточный синдром (синдром Горлина) — заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующееся кожными проявлениями в виде множественных базальноклеточных карцином,

эпидермоидных кист, вдавлений кожи на ладонях и стопах, а также кистами челюстей, ребер, позвонков, короткими пястными костями, фибромами яичников и гипертелоризмом. Наиболее часто возникают медуллобластома и фибросаркома челюсти.

- Нейрофиброматоз (болезнь фон Реклингхаузена) — заболевание с ауто-сомно-доминантным типом наследования, характеризующееся наличием множественных нейрофибром, веснушками кожи подмышечных областей и гигантскими невусами, а также билатеральными акустическими невромами, менингиомами, фиброзной дисплазией костей. Наиболее часто при нейрофиброматозе возникают: нейрофибросаркома (10–15%), злокачественная неврилеммома (5%), феохромоцитома, астроцитомы и глиома.
- Туберозный склероз (болезнь Бурневилля) — заболевание с ауто-сомно-доминантным типом наследования, с кожными проявлениями в виде гипопигментированных макул, аденом слюнных желез, паховых фибром, также сопровождается проявлениями эпилепсии, задержкой умственного развития, гамартомами головного мозга, почек, печени, надпочечников, поджелудочной железы и сердца (у большинства пациентов выявляется рабдомиома сердца), наиболее часто возникают астроцитомы и глиобластомы.
- Синдром Гарднера — заболевание с ауто-сомно-доминантным типом наследования, проявляющееся кожными изменениями в виде дермоидных или эпидермоидных кист, кист слюнных желез, липом, фибром и десмоидов, а также

полипами толстой кишки, множественными остеомами, включая кости черепа и челюсти. Очень часто встречается колоректальный рак.

- Синдром Вернера (прогерия) — заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующееся преждевременным старением с изменениями кожи по типу склеродермии, облысением, трофическими язвами конечностей. Наиболее часто возникают саркомы и менингиомы (10%).
- У пациенток с наличием вторичного лимфостаза после радикальной мастэктомии значительно повышается риск развития ангиосарком (синдром Стюарта—Тривса).
- Травма — этиологическая связь между травмой и саркомами отсутствует. У большинства пациентов травма привлекает внимание к опухоли и является совпадением.
- Канцерогены — отмечено увеличение количества случаев ангиосарком у пациентов, работавших с винилхлоридом и мышьяком. Исследования не показали зависимости частоты возникновения сарком от таких канцерогенов, как хлорфенолы и феноксиуксусные кислоты.
- Радиация — радиоиндуцированные саркомы встречаются редко и могут возникать в тканях, подвергнутых ионизирующему излучению. Остеосаркома и недифференцированная плеоморфная саркома (ранее — злокачественная фиброзная гистиоцитома) являются наиболее часто встречающимися гистологическими подтипами. Эти опухоли обычно возникают через 6–30 лет и более после проведенного облучения (медиана 10 лет) и крайне редко встречаются в ранние сроки (2–4 года). Общая доза облучения, режим фракционирования и вид излу-

чения влияют на заболеваемость. Алкилирующие агенты (циклофосфамид и т.п.) в комбинации с лучевой терапией также увеличивают риск возникновения вторичных злокачественных новообразований.

- Иммуносупрессия — наиболее частым примером является саркома Капоши у больных СПИДом, хроническим лимфолейкозом и аутоиммунной гемолитической анемией, а также больных после трансплантации органов.
- Вирусная этиология — вирус герпеса 8-го типа (HHV8) выявляется у больных СПИДом, а также ДНК HHV8 выявлялась в кожных образованиях гомосексуальных мужчин, не инфицированных ВИЧ, а также при классической и эндемической (африканской) формах саркомы Капоши.
- Дизонтогенетическая теория развития (теория Ю. Конгейма, 1882 г.). Она предполагает малигнизацию эмбриональных зачатков, сохранивших плюрипотентность. Согласно данной теории на ранних стадиях развития зародыша в различных участках может появиться больше клеток, чем это необходимо для построения соответствующей части тела. Некоторые клетки, оставшиеся невостребованными, могут образовывать зачатки, обладающие в потенциале большими возможностями роста, свойственными эмбриональным тканям. Эти зачатки находятся в латентном состоянии, но под влиянием определенных факторов могут расти, приобретая опухолевые свойства.