

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 сальных 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 сальных 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 феноксисульфоновые 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.