

ОПУХОЛИ КОСТЕЙ И МЯГКИХ ТКАНЕЙ

ОПУХОЛИ КОСТЕЙ

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Среди злокачественных новообразований человека удельный вес опухолей костей незначителен. Опухоли костей известны давно - они описывались в трактатах Гиппократ, Авиценны. Причина возникновения первичных опухолей костей остается невыясненной. В настоящее время большинство авторов указывают на роль травмы в возникновении первичных опухолей костей. Больше половины пациентов со злокачественными опухолями костей в анамнезе отмечают ушибы костей и мягких тканей. Не последняя роль в возникновении злокачественных новообразований костей отводится наследственным факторам. Имеются литературные данные, указывающие на возникновение костных опухолей у членов одной семьи.

В 2007 г. в России число больных с впервые в жизни установленным диагнозом злокачественных новообразований костей, суставных хрящей составило 1950 человек: 1091 мужчин и 859 женщин. Заболеваемость злокачественными новообразованиями костей в России в 2007 г. была 1,72 на 100 тыс. населения, в 2017 г. - 1,4 (среди мужчин - 1,7, среди женщин - 1,1). Первичные опухоли костей в большинстве случаев встречаются у людей молодого и среднего возраста. Чаще всего поражаются длинные трубчатые кости и кости таза.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В нашей стране и за рубежом предложено множество классификаций опухолей костей. Уже более 30 лет врачами-онкологами используется гистологическая классификация первичных опухолей и опухолеподобных поражений костей, разработанная ВОЗ (1972):

I. Костеобразующие опухоли.

A. Доброкачественные.

1. Остеома.

2. Остеоидостеома и остеокластома (доброкачественная остеобластокластома).

Б. Злокачественные.

1. Остеосаркома (остеогенная саркома).

2. Юкстакортикальная остеосаркома (паростальная остеосаркома).

II. Хрящеобразующие опухоли.

А. Доброкачественные.

1. Хондрома.

2. Остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз).

3. Хондробластома (эпифизарная хондробластома).

4. Хондромиксоидная фиброма. Б. Злокачественные.

1. Хондросаркома.

2. Юкстакортикальная хондросаркома.

3. Мезенхимальная хондросаркома.

III. Гигантоклеточная опухоль (остеокластома).

IV. Костномозговые опухоли.

1. Саркома Юинга.

2. Ретикулосаркома кости.

3. Лимфосаркома кости.

4. Миелома.

V. Сосудистые опухоли.

А. Доброкачественные.

1. Гемангиома.

2. Лимфангиома.

3. Гломусная опухоль (гломангиома). Б. Промежуточные.

1. Гемангиоэндотелиома.

2. Гемангиоперицитомы.

В. Злокачественные. 1. Ангиосаркома.

VI. Другие соединительнотканые опухоли. А. Доброкачественные.

1. Десмопластическая фиброма.

2. Липома.

Б. Злокачественные.

1. Фибросаркома.

2. Липосаркома.

3. Злокачественная мезенхимома.

4. Недифференцированная саркома.

VII. Прочие опухоли.

1. Хордома.

2. «Адамантинома длинных костей».

3. Неврилеммома (шваннома, невринома).

4. Нейрофиброма.

VIII. Неклассифицируемые опухоли.

IX. Опухолоподобные поражения (солитарная киста, аневризмальная костная киста и др.).

Патолого-анатомическая характеристика

Морфологическая картина **остеогенной саркомы** отличается выраженным полиморфизмом с наличием большого количества митозов, с преобладанием при некоторых формах полиморфно-клеточных или веретенноклеточных элементов. Обязательным признаком является наличие новообразованных остеонидных структур - от отдельных бесформенных полей остеоида до значительных очагов примитивного костеобразования. Встречается хондробластический вариант остеогенной саркомы, который бывает трудно отличить от низкодифференцированной формы хондросаркомы.

Морфологическая картина **саркомы Юинга** представлена однотипными округлыми клетками, что отличает ее от ретикулосаркомы. Иногда клетки располагаются в виде «псевдорозеток», правильная сеть аргирофильных волокон отсутствует, нередко имеются полости, ограниченные непосредственно опухолевыми клетками, содержащие кровь.

Морфологическая диагностика **ретикулоклеточной саркомы** костей не представляет особых трудностей. Характер клеток, некоторый их полиморфизм, особенности расположения аргирофильных волокон, оплетающих не только группы клеток, но и отдельные клетки, достаточно известны. В менее дифференцированных ретикулоклеточных саркомах аргирофильные сплетения могут быть развиты слабо и не образовывать характерное сплетение вокруг отдельных клеток.

При хондросаркоме выявляют атипические хрящевые клетки различной степени дифференцировки.

Основными клеточными элементами злокачественной фиброзной гистиоцитомы, выявляемыми как при световой, так и при электронной микроскопии, являются гистиоцитоподобные и фибробластоподобные клетки, среди которых могут встречаться многоядерные и ксантомные клетки, а также блуждающие клетки стромы.

Основные разновидности злокачественных опухолей

Остеогенная саркома является одной из наиболее частых и чрезвычайно злокачественных опухолей костей. По данным разных авторов, остеогенная саркома составляет около 60 % всех злокачественных опухолей костей. Наиболее часто заболевание возникает во 2-м, реже - 3-м десятилетии жизни; редко - в более старшем возрасте. У мужчин встречается несколько чаще, чем у женщин.

Выраженный болевой синдром появляется на самых ранних стадиях заболевания. Боли усиливаются по ночам с неизменной тенденцией к усилению. Локализуется опухоль чаще всего в метафизах длинных трубчатых костей, наиболее часто в области коленного сустава (около 80 % остеогенных сарком), реже - в костях таза и других костях. При осмотре выявляются увеличение объема (окружности) конечности над опухолью, усиление сосудистого рисунка, локальная гипертермия, атрофия мышц ниже уровня поражения. Часто ограничены движения в близлежащем суставе. Нередки патологические переломы.

Саркома Юинга - злокачественная опухоль костномозгового происхождения. Впервые описана Д. Юингом в 1921 г. как диффузная эндотелиома кости. Мужчины болеют в 2 раза чаще женщин. Довольно часто встречается в детском возрасте (от 10 до 14 лет). Опухоль локализуется преимущественно в диафизах длинных трубчатых костей, может также локализоваться в плоских и коротких трубчатых костях.

Чаще, чем при остеогенной саркоме, в процесс вовлекаются плоские кости (кости таза, лопатка, ребра и др.). Характерно быстрое начало. Боли носят периодический и даже волнообразный характер, не так постоянны, как при остеогенной саркоме. Доминирующим и наиболее важным признаком саркомы Юинга служит выявление опухоли, что удается уже при первичном осмотре.

Ретикулоклеточная саркома сходна с саркомой Юинга, но имеет существенные отличия. Она встречается реже, обычно в возрасте от 30 до 40 лет. Практически не наблюдается в детском возрасте. Мужчины болеют в 2 с лишним раза чаще женщин. Более чем в 80 % случаев ретикулосаркома кости локализуется в длинных трубчатых костях нижних конечностей. Нередко поражаются также подвздошные кости, позвонки, лопатка, кости черепа, ребра.

Заболевание обычно начинается с болей средней интенсивности, усиливающихся по ночам, нередко перемежающегося характера: боли могут локализоваться в суставах. Характерно нарушение функции близлежащего сустава с ограничением движений, возможно наличие выпота в суставе (реактивный синовит), который нередко рассасывается самостоятельно.

Хондросаркома составляет около 10 % всех первичных злокачественных опухолей костей; она встречается в 2 раза чаще опухоли Юинга и в 2 раза реже остеогенной саркомы. Возникает в любом возрасте, но характерен средний возраст (40-50 лет). Мужчины болеют в 1,5-2 раза чаще женщин. У детей встречается крайне редко. Частой локализацией первичной хондросаркомы являются кости таза, ребра, бедро и плечо; к редким ее локализациям можно отнести пальцы кисти, стопы.

Параоссальная (юстакортикальная) остеогенная саркома встречается редко. Заболевание начинается с опухолевидного образования в области метафиза пораженной кости; в течение нескольких лет опухоль медленно увеличивается. Такое сравнительно спокойное по клиническим проявлениям течение процесса приводит к тому, что больные обращаются к врачу через 2-3 года и даже через 5 лет с момента обнаружения у себя опухоли, когда она, достигнув значительных размеров, вызывает боли или нарушает функцию близлежащего сустава.

Фибросаркома кости - опухоль, встречающаяся крайне редко (1-4 % всех случаев костных опухолей). Наиболее часто она развивается в возрасте от 20 до 40 лет. До 70 % случаев составляет локализация в костях, формирующих коленный сустав.

Злокачественная фиброзная гистиоцитома составляет менее 1 % всех злокачественных костных опухолей. Значительно чаще злокачественная

фиброзная гистиоцитома встречается среди первичных злокачественных опухолей мягких тканей. Основными ее симптомами являются боли, опухолевидное образование.

Вторичные злокачественные опухоли костей скелета (метастатические) могут встречаться при различных злокачественных новообразованиях. Наиболее часто это наблюдается при РМЖ, РЦЖ, раке предстательной железы, саркоме Юинга, раке почки, легкого, шейки и тела матки.

Для группировки по стадиям и планирования лечения в нашей стране широко используется классификация TNM (2002) костей и суставных хрящей.

Правила классификации

Представленную ниже классификацию используют для всех злокачественных опухолей костей за исключением лимфом, миеломной болезни, поверхностной (юкстакортикальной) остеосаркомы и юкстакортикальной хондросаркомы. В каждом случае необходимы гистологическое подтверждение диагноза, выделение гистологического типа опухоли и степени ее дифференцировки.

Регионарные лимфатические узлы

Регионарные лимфатические узлы зависят от локализации первичной опухоли. Регионарные метастазы развиваются довольно редко.

Клиническая классификация TNM

T - первичная опухоль

Tx - оценка первичной опухоли невозможна.

T0 - первичная опухоль не обнаружена.

T1 - опухоль размером до 8 см в наибольшем измерении.

T2 - опухоль размером более 8 см в наибольшем измерении.

T3 - множественные опухоли в кости первичного очага.

N - регионарные лимфатические узлы

Nx - состояние регионарных лимфатических узлов оценить невозможно.

N0 - метастазов в регионарных лимфатических узлах нет. N1 - метастазы в регионарных лимфатических узлах имеются.

М - отдаленные метастазы

Мх - наличие отдаленных метастазов оценить невозможно.

М0 - отдаленных метастазов нет.

М1 - наличие отдаленных метастазов:

М1а - метастазы в легкие;

М1b - метастазы иной локализации.

Патоморфологическая классификация pTNM

Критерии выделения категории pT, pN и pM соответствуют таковым для категории T, N и M.

G - гистопатологическая дифференцировка

Gх - степень дифференцировки не может быть установлена. G1 - высокая степень дифференцировки. G2 - средняя степень дифференцировки. G3 - низкая степень дифференцировки. G4 - недифференцированные опухоли.

Примечание. **Саркома Юинга** и **первичная лимфома** кости оцениваются как G4.

Группировка по стадиям

| Стадия | G | T | N | M |
|--------|-----------------|---------|---------|----|
| IA | G1,2 | T1 | N0 | M0 |
| IB | G1,2 | T2 | N0 | M0 |
| IIA | G3,4 | T1 | N0 | M0 |
| IIB | G3,4 | T2 | N0 | M0 |
| III | Не определяется | | | |
| IVA | Любая G | Любая T | N1 | M0 |
| IVB | Любая G | Любая T | Любая N | M1 |

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основным клиническим признаком опухолей костей является триада симптомов:

- боль,
- опухолевидное образование
- нарушение функции в ближайшем суставе.

Для первичных злокачественных опухолей костей характерны упорные, прогрессирующие, усиливающиеся по ночам **боли**, которые плохо и лишь на короткое время купируются анальгетиками. Боль служит, как правило, первым признаком большинства первичных опухолей костей. Затем появляется опухолевидное образование (пальпируемая опухоль), нарушается функция в ближайшем суставе. При некоторых злокачественных новообразованиях (саркома Юинга) вначале возникает опухоль, а позже присоединяется болевой синдром

Клиническая картина саркомы Юинга напоминает остеомиелит. Отмечаются повышение температуры тела (почти у половины больных), иногда до 38-39 °С, местной температуры, усиление сосудистого рисунка над опухолью, болезненность при пальпации, увеличение объема конечности, иногда гиперемия; возможна атрофия мышц. Нередки патологические переломы. Часто выявляется умеренный лейкоцитоз. Симптомы этого заболевания обычно нарастают, но наряду с быстрым и даже молниеносным течением у одних больных, у других отмечается более спокойное и длительное течение. Иногда бывает волнообразное течение с периодами обострений и непродолжительными ремиссиями.

Клинические проявления **хондросаркомы** зависят от особенностей морфологического строения. Для высокодифференцированных опухолей характерен длительный (в течение нескольких лет) анамнез с малой выраженностью симптомов. Опухоли могут достигать больших размеров. Хондросаркома склонна к рецидивам. Основными клиническими проявлениями заболевания служат боли, опухолевидное образование. Боли постоянные, с прогрессирующим нарастанием интенсивности. Наблюдаются расширение сети подкожных вен, локальная гипертер-

Больные с **фибросаркомой** кости жалуются на боли средней интенсивности, медленно прогрессирующие, усиливающиеся к ночи. Боли имеют локальный характер, купируются опиоидными анальгетиками. Длительность заболевания до обращения больного к врачу - более 6 мес (медленное течение). Часто определяются изменение контура крупного сустава или наличие опухолевидного образования, неподвижного относительно кости.



ДИАГНО

СТИКА

Диагностика опухолей костей представляет определенные трудности из-за схожести клинических симптомов при доброкачественных новообразованиях, воспалительных процессах. **Травма в анамнезе** у пациентов со злокачественными новообразованиями костей также может вести к неправильной трактовке клинических симптомов. Поэтому для правильной постановки диагноза необходимо учитывать не только клинические данные (локализацию опухоли, темп роста, плотность, подвижность, нарушение функции в ближайшем суставе), но и результаты рентгенологического и морфологического методов исследования.

«Сигналы тревоги»

Один из ведущих симптомов злокачественных новообразований костей - **боль**. Характер боли - постоянная тенденция к усилению болевого синдрома - один из важных признаков, который должен насторожить врача.

Наличие опухоли (мягкотканого компонента) - 2-й ведущий симптом опухолей костей. Следует обратить внимание на размеры опухоли, ее плотность, подвижность. Для злокачественных опухолей скелета характерно наличие плотного, неподвижного, безболезненного новообразования, увеличивающегося в размерах. Злокачественные опухоли отличаются быстрыми темпами роста. Доброкачественные опухоли растут медленно, иногда в течение нескольких лет.

Следует обратить внимание на то, что больные **часто указывают на наличие травмы в анамнезе**, что может обусловить неправильный диагноз.

Третий симптом, который почти всегда встречается у пациентов с первичными опухолями костей, - **нарушение функции в ближайшем суставе**.

Основные рентгенологические симптомы

Важнейшим методом диагностики является рентгенологическое исследование, которое начинается с рентгенографии в двух стандартных проекциях. Важными признаками служат

локализация очага деструкции в пределах кости,

истончение или разрушение кортикального слоя,

наличие зоны склероза вокруг очага деструкции,

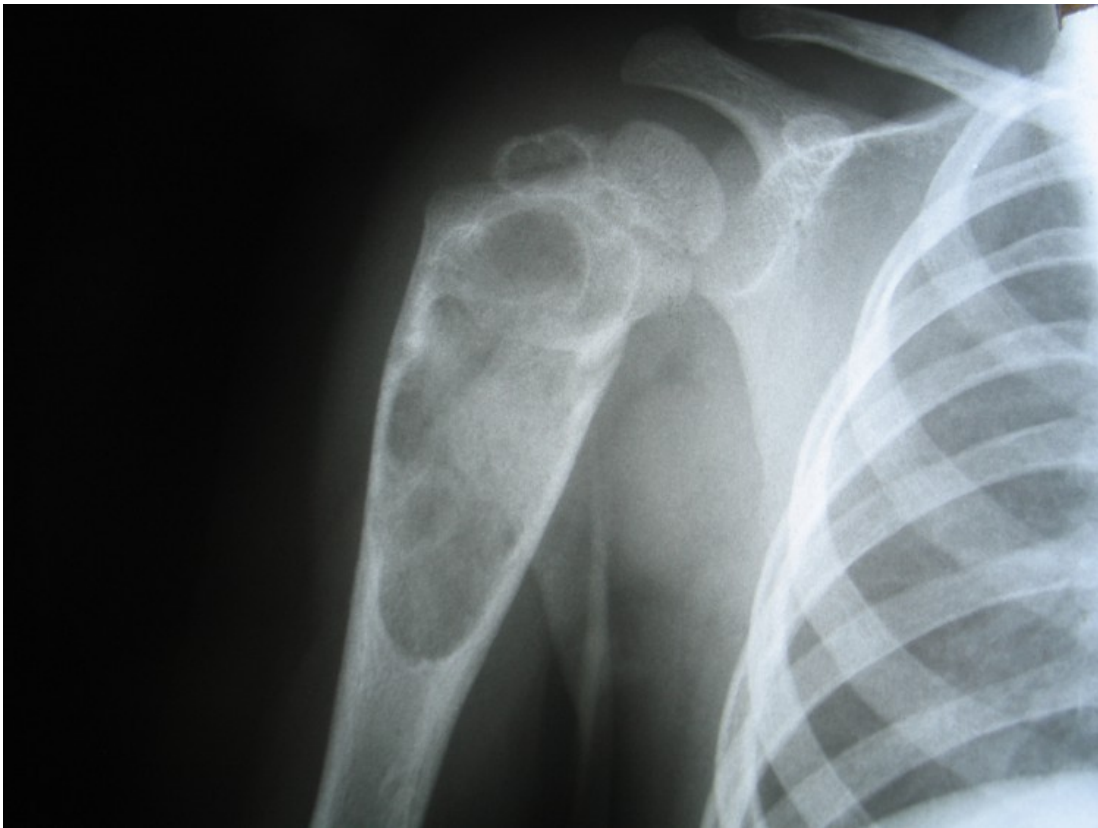
характер и выраженность периостальной реакции.

Некоторым больным проводят дополнительные и специальные методы исследования (ангиографию, томографию, КТ).

Для **остеогенной саркомы** характерно наличие очага деструкции кости без четких контуров. Отсутствует зона склероза вокруг очага деструкции. Кортикальный слой кости разрушен. Сравнительно рано выявляется выход опухоли в окружающие мягкие ткани. По характеру деструкции различаются 3 формы остеогенной саркомы: остеолитическая - бесструктурный очаг разрушения кости; остеобластическая - очаг деструкции с участками склероза и уплотнения; смешанная - сочетание участков остеолитической и остеопластической форм. Во всех случаях очаг деструкции не имеет четких контуров. Характерна периостальная реакция в виде козырька Кодмана (треугольника Кодмана) или спикулообразного (игольчатого) периостита.

В экстраоссальном компоненте опухоли возможны участки оссификации (патологическое костеобразование). На ранних стадиях заболевания опухоль может проявляться центрально или эксцентрически расположенным литическим очагом деструкции небольших размеров, с нечеткостью контуров кортикального слоя на ограниченном протяжении. Деструкция быстро нарастает, и уже через 2-3 нед определяются описанные выше типичные рентгенологические симптомы. Патологические переломы чаще наблюдаются при литических формах. Характерно гематогенное метастазирование в легкие.



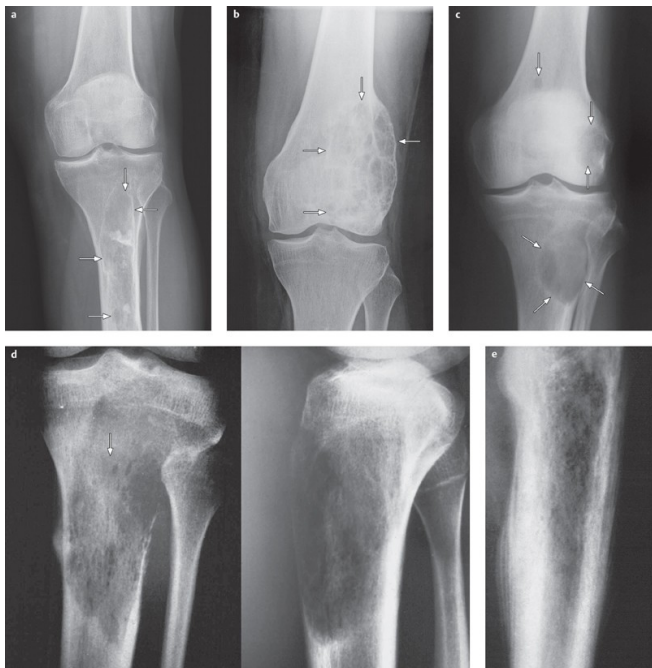


Рентгенологическая картина **саркомы Юинга** характеризуется мелкоочаговой деструкцией диафизарного и метадиафизарного отделов кости, без четких контуров, с отсутствием зоны склероза. Характерны разволокнение кортикального слоя (интракортикальная деструкция), слоистый периостит. При значительных размерах опухоли возможно разрушение кортикального слоя с появлением игольчатого периостита. В динамике в период ремиссии возможна ассимиляция «луковичного» периостита. При локализации в плоских костях, помимо мелкоочаговой деструкции, возможно реактивное костеобразование без четких контуров.



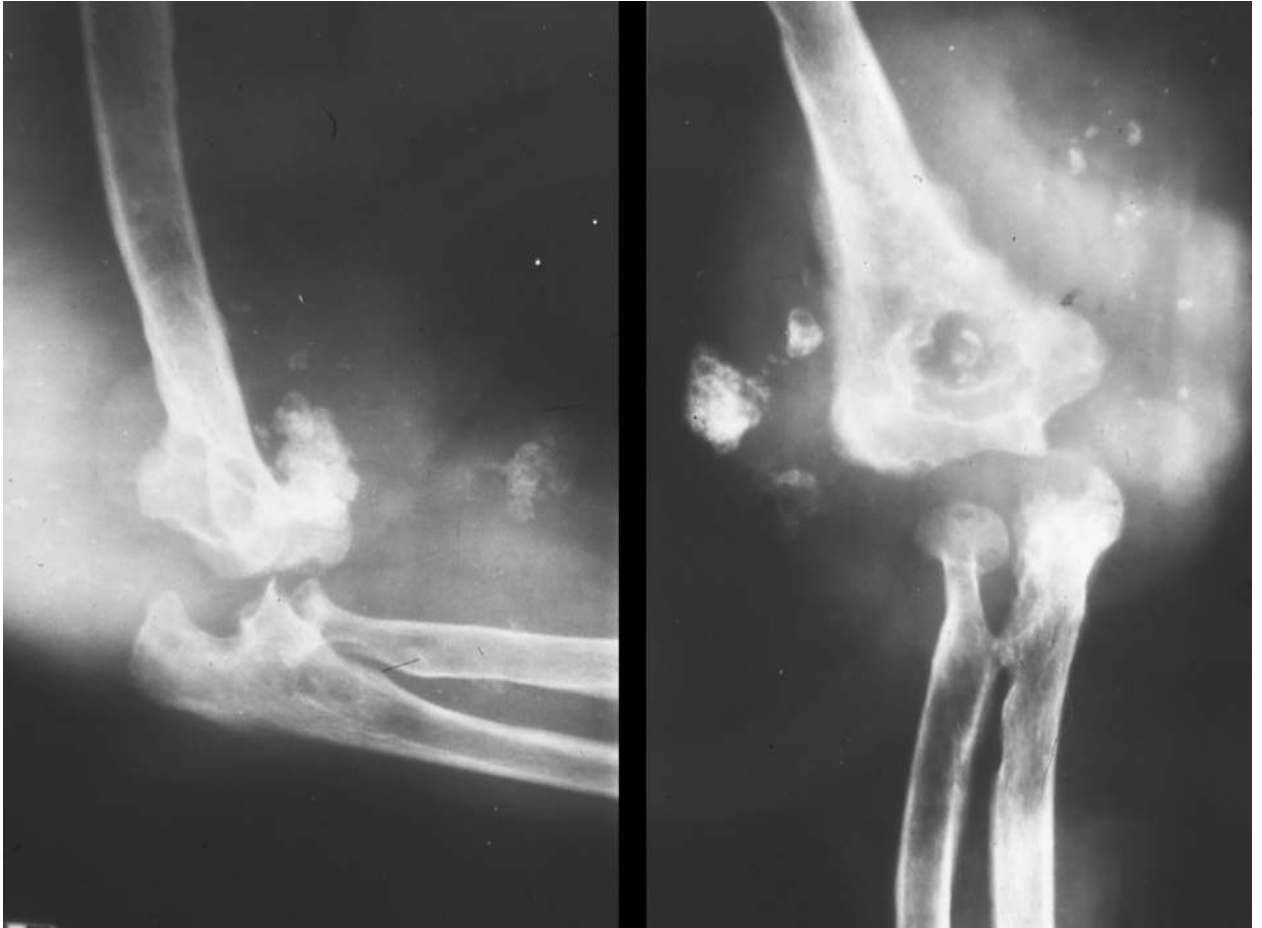
У **ретикулосаркомы** нет патогномоничных рентгенологических признаков. В начальных фазах развития рентгенодиагностика ретикулоклеточной саркомы весьма затруднительна. Реакция периоста наблюдается редко и не

имеет каких-либо характерных особенностей. Чаще всего проявляется в виде мелкоочаговой деструкции в эпиметафизарных отделах длинных трубчатых костей.



Кроме остеолитических возможны остеопластические очаги деструкции. В динамике - увеличение очагов деструкции в размерах, истончение и разволокнение кортикального слоя с наличием слоистых периостальных наложений. Возможны истончение и вздутие кортикального слоя. При больших размерах очага деструкции возможно разрушение кортикального слоя с появлением экстраоссального компонента опухоли.

Хондросаркома рентгенологически характеризуется наличием центрально или эксцентрически расположенного очага деструкции остеолитического характера, чаще больших размеров, с нечеткими контурами и отсутствием зоны склероза. Характерны участки обызвествления в проекции очага деструкции кости. При эксцентрическом расположении опухоли или при увеличении размеров центрально расположенной хондросаркомы наблюдаются истончение, вздутие и разрушение кортикального слоя с проявлением экстраоссального компонента опухоли с участками обызвествления. Возможны слоистые и бахромчатые периостальные наслоения. Различают центральную (из внутренних отделов кости) и периферическую (из поверхностных слоев кости) хондросаркому, врастающую в окружающие мягкие ткани.



У больных **фиброзной гистиоцитомой** на рентгенограммах выявляется центрально или эксцентрично расположенный очаг деструкции, чаще литического типа. Часто выявляется разрушение кортикального слоя.



Радиоизотопная диагностика

Радиоизотопная диагностика достаточно широко используется у больных с первичными опухолями костей

Сцинтиграфия костей скелета - высокочувствительный диагностический метод, он позволяет уточнить не только расположение первичного очага, но, что более важно, и распространенность опухолевого процесса.

Принцип диагностики состоит в том, что в очаге поражения изменяется фиксация препарата (в зависимости от выраженности реактивного костеобразования). Чаще наблюдается повышенная фиксация РФП в участке кости, пораженном опухолью.

Важной биологической особенностью саркомы Юинга, ретикулосаркомы является их раннее метастазирование в легкие, а также в другие кости скелета.

Поэтому для уточнения распространенности опухолевого процесса обязательно выполняют **сцинтиграфию скелета** (^{89}Sr , $^{99\text{m}}\text{Tc}$). Применение сцинтиграфического метода у больных с первичными опухолями костей позволяет намного раньше рентгенологического метода выявить очаги метастатического поражения костей, до появления болевого синдрома.

Значение морфологического метода исследования

Клинико-рентгенологический диагноз обязательно должен быть подтвержден данными морфологического исследования. Морфологическая диагностика является определяющей при постановке диагноза, выборе метода лечения у больных со злокачественными новообразованиями костей. Производятся аспирационная биопсия, трепанобиопсия или открытая биопсия опухоли.

Хирургическое, лучевое, комбинированное и комплексное лечение. Сохранные операции. Отдаленные результаты

Основной метод лечения злокачественных опухолей костей - хирургический. В последние годы многие специалисты отдают предпочтение органосохраняющим оперативным вмешательствам при начальных стадиях заболевания. Однако при больших размерах опухоли применение калечащих операций (ампутации, экзартикуляции) - это порой единственный способ радикального удаления опухоли.

Лечение большинства больных с первичными злокачественными опухолями костей комбинированное, с использованием химио- и (или) лучевой терапии и оперативных вмешательств. Следует учитывать степень чувствительности различных опухолей к химиолучевым методам. Хрящевые опухоли не чувствительны к химиолучевой терапии, и для них единственным методом

лечения является радикальное оперативное вмешательство. Напротив, опухоль Юинга и ретикулоклеточная саркома кости высокочувствительны к лучевой терапии и ПХТ, что делает эти методы основными в лечении пациентов с подобными заболеваниями, а оперативное вмешательство - дополнительным компонентом, используемым по показаниям у части больных. Остальные опухоли занимают промежуточное положение. Основным методом лечения больных с такими опухолями остается радикальное оперативное вмешательство, а химиолучевые методы лечения используются как дополнительные.

Применяются как калечащие (ампутации, экзартикуляции), так и сохраняющие (резекции) операции. И тот, и другой тип оперативных вмешательств должен быть выполнен **радикально и абластично**. Это означает, что злокачественная опухоль удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем, операция производится на вышележащем сегменте конечности с пересечением ее выше места прикрепления мышц, переходящих с пораженного на непораженный сегмент конечности. При радикальной резекции опухоль также удаляется с мышечно-фасциальным влагалищем. В зоне, где граница футляра технически недоступна, опухоль удаляют со значительным слоем окружающих ее мышц. Сохранная операция по радикальности и абластичности выполнения должна быть адекватна соответствующей ампутации (экзартикуляции). На плечевом поясе конечностей такой сохранной операцией является межлопаточногрудная резекция; на тазовом - межподвздошно-брюшная резекция, на конечности - резекция целого ее сегмента, при этом удаляют не только пораженный отдел кости, но и все мягкие ткани сегмента.

При резекции кости линия ее пересечения должна отстоять от проксимального полюса опухоли на расстояние не менее ее длины и только при некоторых ограниченных формах хондросарком, параоссальной саркоме - на расстояние, равное половине длины опухоли (эндопротезирование).

Лучевую терапию проводят при ретикулосаркоме кости, саркоме Юинга. При остеогенной саркоме, хондросаркоме, ангиосаркоме лучевое лечение в последние годы не применяется. Лучевые методы используют в сочетании с химиотерапией или в качестве предоперационной подготовки в дозе до 40-50 Гр. Метод предоперационной лучевой терапии и выбор источника облучения зависят от возраста больного, локализации и размеров опухоли, характера планируемого оперативного вмешательства.

В настоящее время лечение остеогенной саркомы начинается с предоперационной химиотерапии. Далее следует операция.

При локализации опухоли в длинных трубчатых костях и небольших ее размерах могут производиться органосохраняющие операции в виде резекции суставного конца с удалением половины диафиза кости или тотальное удаление длинной трубчатой кости с эндопротезированием. При опухолях с большим мягкотканым компонентом показана ампутация (экзартикуляция) на уровне расположенного выше сегмента конечности.

Послеоперационная (адьювантная) химиотерапия определяется степенью лекарственного патоморфоза. При повреждении опухоли более чем на 90 % (III-IV степень) основу лекарственной комбинации составляет тот же препарат, что и до операции; при меньшем повреждении клеток его заменяют другим.

Лечение **больных саркомой Юинга** комбинированное, с обязательным использованием химиотерапии. В последние годы используются различные варианты сочетания лучевой и лекарственной терапии.

I. На 1-м этапе лечения осуществляется лучевая терапия на область первичного опухолевого очага - СОД 55-60 Гр в течение 5-6 нед. На 2-м этапе - химиотерапия, которая должна проводиться длительно (до 2 лет): на протяжении 1-го года с интервалом 3 мес, в течение 2-го года - с интервалом 6 мес.

II. На 1-м этапе - ПХТ (4-5 курсов с интервалом 3 нед), на 2-м этапе - облучение очага поражения с включением в объем облучения всей кости (СОД 55-60 Гр) на фоне проведения 4 курсов щадящей

полихимиотерапии. На 3-м этапе - ПХТ (4-5 курсов), идентичная таковой на 1-м этапе.

К оперативным вмешательствам чаще прибегают при неэффективности консервативного лечения и возникновении осложнений со стороны первичного очага, не позволяющих проводить лекарственное и лучевое лечение (распад опухоли, угроза кровотечения и др.).

При IV стадии заболевания, плохом прогнозе возможно проведение высокодозной ПХТ с трансплантацией костного мозга.

Ретикулоклеточная саркома отличается высокой чувствительностью к лучевому воздействию и к химиотерапии, что используется для ее лечения. Но нередко успешное лечение ретикулоклеточной саркомы включает и радикальную операцию. В целом терапия ретикулоклеточной саркомы идентична таковой при саркоме Юинга.

Основным методом лечения **хондросарком** является радикальное оперативное удаление опухоли в пределах здоровых тканей. При отсутствии большого мягкотканого компонента опухоли показаны резекции суставных концов длинных трубчатых костей или их тотальное удаление с эндопротезированием дефекта. При локализации опухоли в лопатке и костях таза - межлопаточно-грудная и межподвздошно-брюшная резекции соответственно. При больших размерах опухоли - ампутация (экзартикуляция). Прогноз после радикальной операции при хондросаркоме благоприятный. Лучевое лечение хондросарком дает лишь временный, паллиативный (обезболивающий) эффект. Химиотерапия при хондросаркоме не используется.

Хирургическое вмешательство является основным методом лечения параоссальной саркомы.

Фибросаркома не чувствительна к лучевой и химиотерапии; лечение - хирургическое. При начальных стадиях опухоли показаны органосохраняющие операции: резекция суставного конца длинной трубчатой кости с эндопротезированием, межлопаточно-грудная или межподвздошно-брюшная резекция и др. При больших размерах опухоли - ампутации и экзартикуляции.

При злокачественной фиброзной гистиоцитоме показаны органосохраняющие операции - различные виды резекций с пластикой или без пластики дефекта.

Химиотерапию в качестве самостоятельного лечения проводят при множественных метастазах.

5-летняя выживаемость больных остеогенной саркомой, которым проводилось современное лечение, достигает 50 %, а по данным некоторых зарубежных авторов - 70-80 %. Результаты лечения ретикулоклеточных сарком несравненно лучше, чем при остеогенной саркоме: 5-летняя выживаемость, по данным разных авторов, достигает более 60 %. 5-летняя выживаемость при хондросаркоме составляет около 70 %, при фибросаркоме - около 75 %.

Больные, пролеченные по поводу злокачественных новообразований костей, должны активно наблюдаться у онколога на протяжении 5 лет. В течение 1-го года после окончания лечения проводится полное медицинское обследование с обязательной рентгенографией грудной клетки в двух проекциях (1 раз в 3 мес). В течение 2-го года проводится обследование один раз в 6 мес. В последующие 3 года выполняют контрольные обследования 1 раз в год с обязательным рентгенологическим исследованием легких.

ОПУХОЛИ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

Под мягкими тканями конечностей и туловища подразумеваются все анатомические образования, расположенные между кожей и костями скелета, подкожная жировая клетчатка, рыхлая жировая межмышечная прослойка, синовиальная ткань, поперечно-полосатые и гладкие мышцы. Под опухолями мягких тканей, согласно определению комитета ВОЗ, понимают все неэпителиальные опухоли, за исключением новообразований ретикулоэндотелиальной системы.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Злокачественные опухоли мягких тканей составляют около 1 % всех злокачественных новообразований. В 2007 г. в России число больных с впервые в жизни установленным диагнозом злокачественных новообразований соединительной и других мягких тканей составило 3245 человек: 1505 мужчин и 1740 женщин. Заболеваемость злокачественными новообразованиями соединительной и других мягких тканей в России в 2017 г. была 2,3 на 100 тыс. населения (среди мужчин - 2,3, среди женщин - 2,3).

КЛАССИФИКАЦИЯ

Клинико-морфологическая классификация опухолей мягких тканей, принятая ВОЗ (1965)

| Ткань | Опухоль | |
|--|--|--|
| | доброкачественная | злокачественная |
| <i>Мезенхимального происхождения</i> | | |
| Жировая | Липома: одиночная, множественная, дольчатая, ветвистая | Липосаркома: высоко- дифференцированная низкодифференциро- ванная круглоклеточная смешанная полиморфная |
| Мышечная исчерченная неисчерченная | Рабдомиома Лейомиома | Рабдомиосаркома: веретенноклеточная, гигантоклеточная, полиморфная Лейомиосаркома: веретенноклеточная, круглоклеточная |
| Сосуды кровеносные лимфатические | Гемангиома капиллярная гломерулярная артерио- венозная, венозная, ветвистая, пещеристая, сенильная, множественная Лимфангиома: капиллярная, кавернозная (гигрома) | Гемангиосаркома: гемангиоэндотелиома, гемангиоперицитомы, геморрагическая саркома Капоши Лимфангиосаркома |
| Соединительная | Фиброма: плотная, мягкая, десмоидная | Фибросаркома: веретенноклеточная, гигантоклеточная |
| Синовиальная мембрана | Синовиома | Синовиальная саркома: веретенноклеточная, круглоклеточная |
| <i>Эктодермального происхождения</i> | | |
| Нервная | Невринома: нейтральная, одиночная, множественная, плексиформная болезнь Реклингаузена | Нейрогенная саркома Невринома Ганглионейробластома Симпатобластома Шваннома |
| Кожа | Дерматофиброма | Фибросаркома |

Патолого-анатомическая характеристика

Синовиальная саркома макроскопически представлена опухолевым узлом от мягкоэластической до плотной консистенции. Синовиальная саркома довольно часто распространяется на кость и разрушает ее. На разрезе ткань опухоли белого или бело-розового цвета, с участками некроза, кровоизлияний, иногда с кистозными полостями и слизистым содержимым, напоминающим синовиальную жидкость.

Различают 2 типа синовиальных сарком: волокнистую (напоминающую фибросаркому) и клеточную (железистоподобную). Железистоподобная форма имеет тенденцию к образованию папилломатозных выростов, проникающих в кистозные полости.

Липосаркома развивается в межмышечных межфасциальных или периартикулярных тканях, в виде отграниченных узлов разной величины, может достигать больших размеров. Липосаркома не имеет истинной капсулы, распространяется в межмышечном пространстве в виде опухолевой массы со множественными отростками, проникая в глубь пораженных тканей на значительное расстояние от основного опухолевого узла.

Различают дифференцированную и недифференцированную формы липосаркомы. Первый вариант состоит из жировых клеток различной степени зрелости и участков миксоидной ткани с веретенообразными и звездообразными клетками. Эти опухоли определяются также как эмбриональный или миксоидный варианты липосаркомы.

Недифференцированная липосаркома состоит из атипичных липобластов и миксоидных участков с гигантскими уродливыми клетками.

Они отличаются высокой степенью злокачественности, упорно рецидивируют и часто дают отдаленные метастазы.

У **рабдомиосарком** выделяют 4 морфологических варианта.

1. Эмбриональный вариант - характеризуется миксоматозной стромой, в которой расположены округлые или веретенообразные клетки (атипичные саркобласты). Возникает, как правило, у детей и подростков, на голове и шее, чаще всего в мягких тканях орбиты.

2. Альвеолярный вариант - характеризуется соединительнотканскими перегородками с опухолевыми клетками, примыкающими к этим перегородкам, и отсутствием в центре альвеол. Может возникнуть в любом участке тела у молодых людей. Бороидный (гроздевидный) вариант альвеолярной или эмбриональной рабдомиосаркомы

отличается миксоматозом и выраженным отеком стромы. Как правило, наблюдается у детей; локализуется в тазу.

3. Полиморфно-клеточная рабдомиосаркома - встречается чаще других форм; развивается преимущественно на конечностях у людей старшего возраста. При микроскопии обнаруживают веретенообразные, звездчатые, лентовидные, грушевидные с множественными ядрами клетки, что создает пестроту микроскопической картины.

4. Смешанная рабдомиосаркома - с сочетанием элементов микроскопических признаков описанных выше форм.

Лейомиосаркома представляет собой плотную опухоль белесоватого цвета, с выраженной волокнистостью, иногда окружена псевдокапсулой, но чаще четко не отграничена. Микроскопически опухоль состоит из вытянутых клеток с палочковидными ядрами и разной степенью атипичности клеточных элементов, образующих длинные или короткие пучки. При довольно специфической ориентации опухолевых клеток вокруг сосудов, как бы образующих продольный и циркулярный слой сосудистой стенки, опухоль определяется как ангиолейомиосаркома.

Ангиосаркома по строению соответствует кругло-, веретено- и даже полиморфно-клеточным саркомам. Сосудистый генез опухоли определяется большим количеством сосудов и интимно связанных с ними опухолевых клеток. Нередко в опухоли встречаются очаги некроза, кровоизлияния, кисты с кровянистым содержимым.

Фибросаркома макроскопически определяется в виде хорошо очерченного опухолевого узла, на разрезе желтовато-серого цвета. Не имеет истинной капсулы. Различают высоко- и низкодифференцированные формы. Опухоль состоит из незрелых фибробластов веретенообразной формы, которые формируют переплетающиеся пучки. Ядра клеток удлинённые, с разной степенью выраженности полиморфизма, гиперхромии и числа митозов. При выраженной клеточной анаплазии опухоль классифицируется как низкодифференцированная.

Злокачественная шваннома (неврилеммома) макроскопически представлена инкапсулированным, нередко крупнобугристым узлом, появляющимся при поражении крупного нервного ствола, последний веретенообразно утолщен и неотделим от опухоли. В злокачественных невриномах наблюдается различная степень зрелости. При зрелых формах опухоль содержит волокнистые структуры и на разрезе желтовато-белого или сероватого цвета, блестящая, иногда желатинообразная. При микроскопии выявляются формы с вытянутыми гиперхромными ядрами и митозами. Клетки формируют пучки в разных направлениях.

Для группировки по стадиям, для планирования лечения в нашей стране широко используется классификация TNM (2002) для мягкотканых новообразований, которая приведена ниже.

Правила классификации

В каждом случае необходимы гистологическое подтверждение диагноза, выделение гистологического типа опухоли и степени ее дифференцировки.

Анатомические области и виды тканей

1. Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка и другие мягкие ткани, периферические нервы.
2. Забрюшинное пространство.
3. Средостение: переднее, заднее; средостение без дополнительных уточнений.

Клиническая классификация TNM

T - первичная опухоль

Tx - оценка первичной опухоли невозможна.

T0 - первичная опухоль не обнаружена.

T1 - опухоль размером до 5 см в наибольшем измерении:

T1a - поверхностная опухоль*;

T1b - глубокая опухоль*.

T2 - опухоль размером более 5 см в наибольшем измерении:

T2a - поверхностная опухоль*;

T2b - глубокая опухоль*.

Обратите внимание!

* Поверхностная саркома расположена выше поверхностной фасции, а глубокая - под указанной фасцией либо над ней, с поражением данной фасции. Кроме того, все саркомы органов брюшной полости и забрюшинного пространства относят к глубоким.

N - регионарные лимфатические узлы

Nx- состояние регионарных лимфатических узлов оценить невозможно.

N0 - метастазов в регионарных лимфатических узлах нет.

N1 - метастазы в регионарных лимфатических узлах имеются.

M - отдаленные метастазы

Mx - наличие отдаленных метастазов оценить невозможно.

M0 - отдаленных метастазов нет.

M1 - наличие отдаленных метастазов.

Патологическая классификация pTNM

Критерии выделения категории pT, pN и pM соответствуют таковым для категории T, N и M.

G - гистопатологическая дифференцировка

Ox - степень дифференцировки не может быть установлена. G1 - высокая степень дифференцировки. G2 - средняя степень дифференцировки. G3 - низкая степень дифференцировки. G4 - недифференцированные опухоли.

Группировка по стадиям

| Стадия | G | T | N | M |
|--------|---------|---------|---------|----|
| IA | G1 | T1 | N0 | M0 |
| IB | G1 | T2 | N0 | M0 |
| IIA | G2 | T1 | N0 | M0 |
| IIB | G2 | T2 | N0 | M0 |
| IIIA | G3-4 | T1 | N0 | M0 |
| IIIB | G3-4 | T2 | N0 | M0 |
| IVA | Любая G | Любая T | N1 | M0 |
| IVB | Любая G | Любая T | Любая N | M1 |

ЛОКАЛИЗАЦИЯ. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Согласно Международной классификации ВОЗ насчитывается 39 форм злокачественных опухолей мягких тканей. Первые попытки классификации новообразований мягких тканей принадлежат А. Stout (1958), К.В. Даниел-Бек (1967).

Злокачественные новообразования мягких тканей чаще возникают на фоне доброкачественных опухолей. Почти в половине случаев началу заболевания предшествует травма.

Основным клиническим проявлением заболевания служит наличие опухоли в мягких тканях. Болевой синдром обусловлен тканевой принадлежностью, локализацией и размерами опухоли.

Более половины пациентов обращаются к специалистам с большими по размерам опухолями, которые нередко уже прорастают в кость или нервные стволы. Кожные покровы чаще вовлекаются в опухолевый процесс при больших, а иногда - огромных размерах опухоли, вызывая в некоторых случаях нарушение целостности (изъязвление). Консистенция опухоли чаще плотноэластическая, возможно - с участками размягчения; последние свидетельствуют о наличии распада опухолевой ткани в отдельных участках.

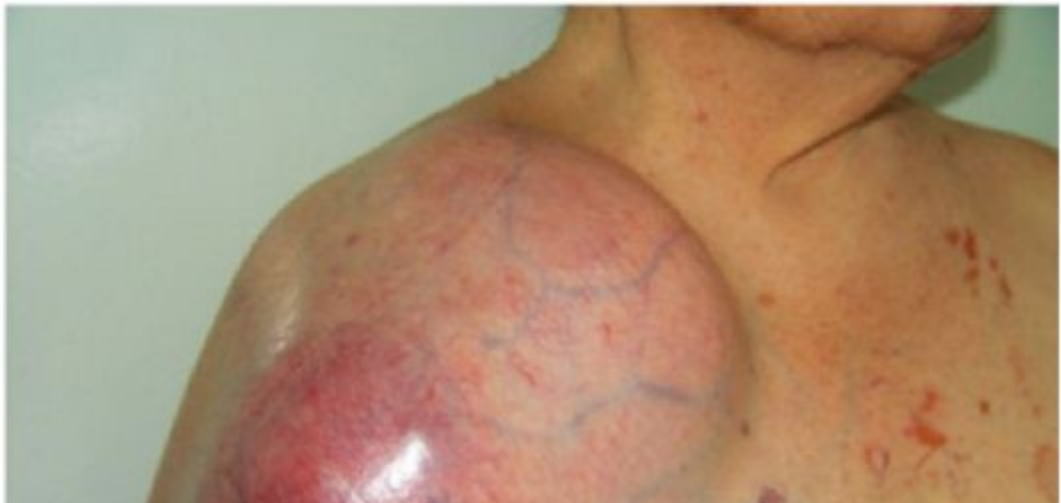
Большинство сарком мягких тканей обладают способностью к частому рецидивированию после радикальных операций.

Метастазирование чаще всего происходит гематогенным путем. Лимфогенное метастазирование в регионарные и отдаленные лимфатические узлы встречается в 5 % случаев. Лимфогенно метастазируют в основном синовиальная, круглоклеточная и светлоклеточная саркомы.

Синовиальная саркома (злокачественная синовиома) - одна из самых частых злокачественных опухолей мягких тканей. Развивается у людей любого возраста (редко у людей старше 50 лет) из синовиальных оболочек суставов, сухожильных влагалищ, фасций, нижних и верхних конечностей



a



В опухоли могут образовываться кистозные полости - и тогда она эластична; если в опухоли откладываются соли кальция, она становится плотной. Правильной постановке диагноза помогает локализация опухоли вблизи суставов или костей конечностей.

Липосаркома - мезенхимальная злокачественная опухоль из жировой ткани, представленная многочисленными вариантами и разновидностями (рис. 25.5). Липосаркома может быть множественной, развиваясь у одного больного одновременно или поэтапно в самых разных местах туловища и конечностей. Некоторые авторы относят первично-множественный вариант опухоли к системным заболеваниям, обозначая процесс как липобластоматоз.

Липосаркома может развиваться в любой части тела, где есть жировая ткань, но чаще возникает на нижних конечностях (бедро), в области плечевого сустава, на ягодичной области; «излюбленной» локализацией считается также забрюшинное пространство. Частота встречаемости увеличивается в старших возрастных группах. Липомы, как правило, озлокачиваются очень редко.

Основной симптом - пальпируемая опухоль. Границы опухоли пальпаторно четко не выявляются. Опухоль редко прорастает кожу или кости. При дифференцированных формах опухоль растет медленно, иногда достигая значительных размеров, когда и обнаруживается больным. Склонна к рецидивам после хирургического вмешательства.

Низкодифференцированные липосаркомы растут быстро и могут достигать больших размеров, метастазируют гематогенным путем, чаще всего в легкие, а также в печень, головной мозг. Метастазирование в регионарные лимфатические узлы встречается редко. Окончательный диагноз устанавливают после биопсии и морфологического изучения удаленной опухоли.



Рецидив липосаркомы правой ягодичной области

Рабдомиосаркома - злокачественная опухоль, развивающаяся из элементов поперечно-полосатой мускулатуры. По частоте возникновения занимает 3-4-е место среди всех злокачественных опухолей мягких тканей. Развивается у мужчин в 2 раза чаще, чем у женщин, в любом возрасте, но чаще у людей старше 40 лет. Является самой распространенной злокачественной опухолью мягких тканей у детей. Характерная локализация опухоли: конечности, голова и шея, малый таз. Растет в толще мышц в виде узла различной консистенции - от мягкой до плотной.

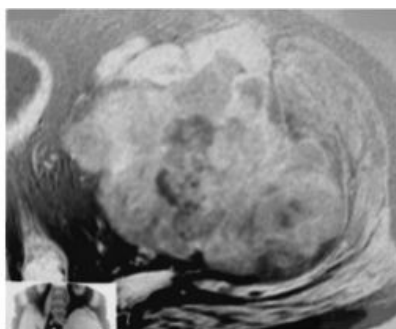
Как и при других мягкотканых опухолях, основным признаком рабдомиосаркомы - пальпируемая опухоль, локализуемая в мышцах, с нечеткими границами, плотноэластической консистенции, безболезненная, малоподвижная. Рост опухоли быстрый, не сопровождается болями и изъязвлением, распадом. Сеть подкожных вен расширена. Опухоль метастазирует в легкие, редко - в регионарные лимфатические узлы.

Фибросаркома - одна из частых злокачественных опухолей мягких тканей, которая формируется из незрелой волокнистой соединительной ткани. Может возникать на фоне нейрофиброматоза.

Чаще всего локализуется в мышцах конечностей (бедро, плечо) или туловища. Развивается из межмышечных фасциальных образований. Как и другие опухоли мягких тканей, пальпируется в виде плотного, бугристого, малоболезненного и относительно подвижного узла округлой или овальной формы. Женщины болеют чаще мужчин. Как правило, заболевание наблюдается у людей среднего возраста, но возможно в любом возрасте. Опухоль растет сравнительно медленно, почти никогда не поражает кожу; может расти очень долго, иногда в течение нескольких лет, и достигать больших размеров. Началу заболевания может предшествовать травма. Опухоль отличается склонностью к частому рецидивированию. Каждый последующий рецидив сопровождается снижением дифференцировки опухолевых клеток и увеличением злокачественного потенциала опухоли. Метастазирует гематогенно, главным образом в легкие, редко - в регионарные лимфатические узлы.



а



б

Фибросаркома правой подвздошной области: а - компьютерная томограмма; б - магнитно-резонансная томограмма

Лейомиосаркома - редкая злокачественная опухоль гладкой мускулатуры, чаще возникающая в матке, изредка - в конечностях. Нередко локализуется вблизи сосудистого пучка. Растет опухоль в виде бугристого опухолевого узла плотной или плотноэластической консистенции, с нечеткими границами.

Злокачественная фиброзная гистиоцитома. Чаще локализуется в мягких тканях конечностей, туловища, реже - в забрюшинном пространстве.

Развивается из межмышечных фасциальных образований. Как и другие опухоли мягких тканей, проявляется в виде пальпируемой опухоли, плотноэластической консистенции. При больших размерах отмечаются участки размягчения, что указывает на наличие некроза. Чаще встречается у мужчин (60-65 %), заболевают, как правило, люди среднего возраста (25-55 лет). Растет опухоль сравнительно медленно, но отличается скачкообразным ростом, что редко связывают с наличием в анамнезе травм или проведенного ошибочного лечения (физиотерапевтические процедуры).

Ангиосаркома - это общее название относительно редких злокачественных опухолей, развивающихся из элементов стенки кровеносных или лимфатических сосудов. В группу включаются, в зависимости от особенностей гистологического строения, гемангиоэндотелиома, гемангиоперицитома, лимфангиосаркома и саркома Капоши. Заболевание возникает одинаково часто у мужчин и женщин, в возрасте 40-50 лет, наиболее частая локализация - на конечностях.

Клинически выявляется опухоль мягкоэластической консистенции, болезненная при пальпации, малоподвижная, локализуется в глубине мягких тканей. Опухоль растет быстрее, чем другие саркомы мягких тканей; склонна к изъязвлению и распаду. Наблюдается раннее гематогенное метастазирование в легкие.

Злокачественная невринома (нейрогенная саркома, злокачественная шваннома) - редкая злокачественная опухоль, развивающаяся из клеток шванновской оболочки периферических нервов (нейроэктодермального происхождения); встречается преимущественно у людей

среднего возраста, чаще на бедре, голени, предплечье, очень редко на шее, голове.

Поражение опухолью периферических нервов не всегда сопровождается выраженным болевым синдромом и другими неврологическими

расстройствами. Они возникают приблизительно у половины больных. При дифференцированных формах рост опухоли медленный. Быстрый рост опухоли обычно связан с ее выраженной анаплазией.

К редким формам также относятся эктопированные в мягкие ткани *остеогенная саркома, хондросаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома.*

«Сигналы тревоги»

Основной симптом, на который следует обращать внимание, - это пальпируемая опухоль. Злокачественные новообразования мягких тканей отличаются быстрые темпы роста (в отличие от доброкачественных новообразований), отсутствие видимых границ опухоли, плотный характер большинства новообразований, быстрое появление болевого синдрома.

ДИАГНОСТИКА

Дифференциальный диагноз проводят с хроническими воспалительными заболеваниями, туберкулезным поражением, сифилисом, посттравматическими гематомами и абсцессами, а также с доброкачественными новообразованиями мягких тканей.

Методы обследования

Несмотря на наружную локализацию большинства опухолей мягких тканей, диагностика их представляет определенные трудности. Объективное обследование включает в себя осмотр, пальпацию опухоли, регионарных лимфатических узлов. Обязательно проводят рентгенологическое и гистологическое исследование опухоли.

Рентгенографию выполняют в двух стандартных проекциях. На снимках видна интенсивная гомогенная тень опухоли. Метод информативен при плотных новообразованиях. На рентгенограмме определяют взаимоотношение мягкотканой опухоли с костью. Проводится дифференциальная диагностика между мягкотканой опухолью и мягкотканым компонентом костной опухоли. Длительный анамнез, быстрый рост опухоли могут привести к узурации кости или к вторичной деструкции; чаще это наблюдается при синовиальной саркоме, рабдомиосаркоме, нейробластоме средостения. Ангиография позволяет определить локализацию опухоли, характер ее кровоснабжения, связь с магистральными сосудами. Для синовиальной саркомы, рабдомиосаркомы характерны наличие большого количества патологических сосудов в опухоли, диффузное распределение контрастного вещества в последней.

На ангиограммах опухоль мягких тканей контурируется более четко, хорошо выявляется соотношение опухоли с магистральными сосудами, что очень важно для хирургического лечения. Рентгеновская КТ и МРТ применяются для уточнения степени распространенности процесса, связи мягкотканых новообразований с подлежащими костями, соотношения жизненно важных структур с последними. Особенно информативно данное исследование при локализации опухоли на туловище (врастание в грудную и брюшную стенку, связь с органами средостения, легких, брюшной полости). Данная методика дает ценную информацию также при подозрении на проникновение опухоли в полость малого таза.

Лимфография у больных со злокачественными опухолями мягких тканей используется редко (чаще - для исключения метастатического поражения регионарных и отдаленных лимфатических узлов). Цитологический метод позволяет провести микроскопическое исследование клеточного материала, полученного из опухоли с помощью тонкоигольной аспирационной биопсии. Метод позволяет дать заключение о характере поражения (воспаление, опухоль), типе опухолевого процесса (доброкачественный или злокачественный). Морфологический метод дает точную гистологическую характеристику опухоли (тип опухоли, степень ее злокачественности, степень посттерапевтических изменений после предоперационного лечения).

ЛЕЧЕНИЕ. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ.

В настоящее время при лечении опухолей мягких тканей применяют хирургический, лучевой и химиотерапевтический методы и их комбинацию. По данным отечественной и зарубежной литературы, для большинства злокачественных опухолей мягких тканей ведущим методом лечения является хирургический.

Для злокачественных опухолей мягких тканей характерно частое **рецидивирование**.

Одним из основных условий хирургического лечения сарком мягких тканей является радикально и абластично проведенное оперативное вмешательство. Операция должна основываться на принципах футлярности и зональности. Возможно применение органосохраняющих операций в виде широкого иссечения опухоли, а также калечащих вмешательств (ампутации, экзартикуляции и др.). Калечащие операции проводятся в случаях, когда невозможно удалить опухоль радикально путем широкого иссечения, при предшествующих многократных операциях по поводу злокачественного новообразования мягких тканей, а также в качестве паллиативного метода. Химиотерапию и лучевое лечение следует считать дополнительными методами, они используются (или не используются) в комбинации с

операцией - в зависимости от степени чувствительности той или иной опухоли к химиоили лучевой терапии.

Лечение синовиальной саркомы включает в себя сочетание предоперационной лекарственной терапии с радикальным оперативным вмешательством. При локализации опухоли на конечностях проводят 2 курса предоперационной химиотерапии антрациклинами и соединениями платины с интервалом 3-4 нед.

Затем следует хирургический этап в виде широкого иссечения опухоли. Исходя из степени постлекарственного патоморфоза, в послеоперационном периоде проводятся курсы адьювантной химиотерапии препаратом, вызвавшим некроз опухолевых клеток.

Липосаркома относится к опухолям с низкой чувствительностью к лучевой и химиотерапии. Основным методом лечения липосарком - хирургический (иссечение опухоли в пределах здоровых тканей). К таким калечащим операциям, как ампутация и экзартикуляция конечности, прибегают при местно-распространенных процессах.

Лечение **рабдомиосарком** комбинированное и комплексное. Применяются ПХТ (антрациклины, препараты платины, этопозид и др.) и лучевое лечение в комбинации с радикальной операцией.

Ангиосаркома чувствительна к лучевому воздействию. Лечение комбинированное (предоперационная лучевая терапия с последующим широким иссечением). При больших опухолях, распаде новообразования возможно применение ампутации или экзартикуляции.

Фибросаркома относится к опухолям, нечувствительным к лучевому воздействию и химиотерапии. Лечение хирургическое. Опухоль широко иссекается с учетом правил футлярности и зональности. При распространенных опухолях применяются ампутации или экзартикуляции.

Злокачественная невринома (нейрогенная саркома, злокачественная шваннома). Лечение хирургическое - радикальное иссечение опухоли.

ПРОГНОЗ

Прогноз при злокачественных опухолях мягких тканей зависит от многих факторов: типа опухоли, ее дифференцированности, стадии заболевания, чувствительности опухоли к лечению, радикальности проведенной операции и др.

Прогноз при *синовиальной саркоме* неблагоприятный, 5-летняя выживаемость составляет не более 40 %; при *липосаркоме* прогноз зависит от дифференцировки опухоли, относительно благоприятный он при дифференцированных формах. При радикальном удалении опухоли 5-летняя выживаемость составляет около 70 %. Для недифференцированных форм липосарком этот показатель не превышает 40 %.

Прогноз после радикального лечения *лейомиосаркомы* относительно благоприятный, 5-летняя выживаемость составляет более 60 %; при *рабдомиосаркоме* - сложный, 5-летняя выживаемость не выше 50 %; при *злокачественных шванномах* - около 80 %. Прогноз после радикального хирургического вмешательства при фибросаркоме благоприятный, 5-летняя выживаемость составляет около 70 %.

Больные, которым проведено лечение по поводу злокачественных новообразований мягких тканей, должны активно наблюдаться у онколога в течение 5 лет. Как и при злокачественных новообразованиях костей и суставов, в течение 1-го года после окончания лечения проводится полное медицинское обследование с обязательной рентгенографией грудной клетки в двух проекциях 1 раз в 3 мес, в течение 2-го года - обследование 1 раз в 6 мес. В последующем проводятся контрольные обследования 1 раз в год с обязательным рентгенологическим исследованием легких.

Ссылка для прохождения тестирования

После изучения лекции необходимо пройти тестирование при помощи сервиса Гугл-формы.

<https://forms.gle/NUkq64dos4hrT6j27>

Пожалуйста, корректно заполняйте поля ФИО, факультет и номер группы.