

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
КАФЕДРА ОНКОЛОГИИ

А.В. Трухан

**КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
РАКА ВУЛЬВЫ**

Методические рекомендации

Минск БелМАПО
2014

УДК 618.16-006.6-036.1-07-08(075.9)

ББК 57.15_я73

Т 80

Рекомендовано в качестве методических рекомендаций
УМС Белорусской медицинской академии последипломного образования
протокол № 2 от 27.03.2014 г.

Автор:

кандидат медицинских наук, ассистент кафедры онкологии *А. В. Трухан*

Рецензенты:

кандидат медицинских наук Мавричев С.А.

кафедра онкологии БГМУ

Трухан А.В.

Т 80

Клиника, диагностика и лечение рака вульвы: метод. рекомендации /А.В. Трухан. – Минск: БелМАПО, 2014. 34с.

ISBN 978-985-499-782-7

В издании описаны эпидемиология, этиология, клиническая картина и особенности биологического роста новообразований вульвы.

Излагаются классификация и методы диагностики рака вульвы, принципы и виды лечения, прогноз для пациенток.

Материал изложен в соответствии с современными представлениями о данной теме, отраженными в отечественной и зарубежной литературе, приказах Минздрава РБ.

Предназначено для курсантов кафедры онкологии, акушерства и гинекологии БелМАПО.

УДК 618.16-006.6-036.1-07-08(075.9)

ББК 57.15_я73

ISBN 978-985-499-782-7

© Трухан А.В., 2014

© Оформление. БелМАПО, 2014

Общее время занятия: 4 часа.

Мотивационная характеристика темы.

Рак вульвы играет огромную роль в онкологической гинекологической практике. Это связано с уникальными клиническими и прогностическими особенностями этих опухолей, а также индивидуальными подходами к лечению.

Цель занятия:

- Ознакомить слушателей с эпидемиологией, этиологией, классификацией, клиникой, диагностикой и методами лечения пациентов, страдающих от рака вульвы.
- Обучить методикам клинического обследования, интерпретации данных клинических, морфологических и инструментальных методов исследования.

Задачи занятия: в результате изучения учебного материала каждый слушатель должен знать:

- эпидемиологию рака вульвы;
- факторы риска развития рака вульвы;
- предопухолевые заболевания вульвы;
- международную классификацию рака вульвы по TNM, FIGO;
- гистологическую классификацию рака вульвы;
- методы и принципы диагностики предопухолевых и злокачественных опухолей вульвы, объем и последовательность обследования пациенток;
- дифференциальную диагностику;
- клиническую и морфологическую картину опухолей вульвы;
- особенности клинического течения рака вульвы.

К концу практического занятия слушатель должен уметь:

- изучить анамнез болезни;

- провести осмотр пациентки;
- осуществлять пальпацию первичной опухоли и регионарных лимфатических узлов;
- определить объем и последовательность диагностических мероприятий;
- провести дифференциальную диагностику;
- правильно формулировать диагноз;
- определить показания к комбинированному и хирургическому, лучевому и комплексному лечению пациенток, страдающих от рака вульвы.

Требования к исходному уровню знаний.

Для полноценного усвоения темы курсанту необходимо повторить:

- общие принципы и методики обследования пациенток онкогинекологического профиля;
- инструментальные и морфологические методы диагностики данных пациенток;
- анатомию человека, особенности строения наружных половых органов (мышцы, жировая ткань, волокнистая соединительная ткань, фасции, сухожилия, сосуды и нервы).

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Эпидемиология рака вульвы.
2. Факторы риска развития рака вульвы.
3. Предопухолевые заболевания наружных половых органов.
4. Особенности сбора анамнеза и объективного осмотра пациентов, страдающих от рака вульвы.
5. Принципы диагностики опухолей наружных половых органов.
6. Клинические симптомы рака вульвы.
7. Особенности клинического течения рака вульвы в зависимости от локализации.

8. Классификация рака вульвы по TNM, FIGO и группирование по стадиям.
9. Гистологическая классификация (ВОЗ) рака вульвы.
10. Принципы и методы лечения пациенток, страдающих от рака вульвы.
11. Показания к хирургическому лечению.
12. Виды хирургических вмешательств при раке вульвы.
13. Показания для лучевой терапии как самостоятельного метода лечения.
14. Факторы, влияющие на прогноз заболевания.

Содержание занятия

Теоретическая часть будет проходить в лекционном зале и включать рассмотрение следующих вопросов:

1. Эпидемиология.
2. Этиология и патогенез.
3. Международная клиническая классификация TNM, FIGO, группирование по стадиям.
4. Гистологическая классификация ВОЗ.
5. Клиническая картина.
6. Диагностика.
7. Дифференциальная диагностика.
8. Лечение.

Разделы темы занятия в определенной мере освещены в учебной литературе (см. список литературы). В данном пособии будут изложены вопросы, требующие дополнения и комментариев.

Практические занятия будут иметь следующую форму:

1. Опрос слушателей с уточнением и разъяснением сложных для понимания вопросов.
2. Осмотр и сбор анамнеза у пациентов, страдающих от рака вульвы, находящихся на стационарном лечении.

3. Разбор наиболее сложных случаев заболевания и причин поздней диагностики.

Часть учебного времени будет отведена для работы в онкологическом гинекологическом отделении и на поликлиническом приеме, для участия в консилиумах и консультациях. Часть слушателей может участвовать в выполнении хирургических вмешательств. В конце занятия будут подведены итоги работы и оценен уровень подготовки по данной теме.

УЧЕБНЫЙ МАТЕРИАЛ

1. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Рак вульвы является самой редкой локализацией злокачественных опухолей женских половых органов. Данная неоплазма составляет 2–5% среди злокачественных онкогинекологических заболеваний, занимая четвертое место после рака шейки матки, рака эндометрия и рака яичников. Во всем мире ежегодно регистрируется приблизительно около 27 тысяч больных раком вульвы. В США выявляют около 4000 и 850 женщин умирают от этого заболевания.

Географические особенности

Частота встречаемости рака вульвы варьирует от 0,3 на 100000 женщин в Азии до 1,6 на 100000 женщин в странах Северной Америки и Европы. Данные различия обусловлены наличием высокой инфицированности ВПЧ и других факторов, таких как курение женской половины населения.

Социально-экономическое положение

Согласно некоторым исследованиям наблюдается тенденция к увеличению заболеваемости раком вульвы среди стран с низким социально-экономическим статусом.

Наследственный фактор

Шведские ученые показывают увеличение заболеваемости раком вульвы у женщин с наличием в семейном анамнезе ВПЧ-ассоциированных аногенитальных и аэродигестивных плоскоклеточных раков.

Рак вульвы в Беларуси

В течение последних 10 лет в Республике Беларусь ежегодно регистрируется 145–160 случаев заболевания раком вульвы. В 2010 г. в республике зарегистрировано 147 новых случаев заболевания раком данной локализации. У 38 больных (25,9%) установлена I стадия заболевания, у 70 (47,6%) – II, у 27 (18,4%) – III, у 10 (6,8%) – IV. Заболеваемость женщин раком вульвы (грубый интенсивный показатель) составила 2,90/0000, стандартизованный – 1,20/0000. На конец года в онкологических учреждениях республики состояло на учете 792 женщины, показатель болезненности – 15,4 на 100 тыс. женского населения. В 2010 г. умерло 75 больных, грубый интенсивный показатель смертности – 1,50/0000, стандартизованный – 0,60/0000. Одногодичная летальность – 25,5%, соотношение смертности и заболеваемости – 0,51.

Эпидемиология рака вульвы изучена недостаточно. В развитых странах заболеваемость находится на уровне 3–5%. Средний возраст больных раком вульвы составляет 65–68 лет. Пик заболеваемости приходится на 75 лет. При этом группа женщин, у которых обнаружили рак вульвы в возрасте до 50 лет, составила всего 3,7% от общего числа заболевших. В отличие от этого, средний возраст пациенток с вульварной интраэпителиальной неоплазией (VIN) – 45-50 лет. Исследования не показали увеличения заболеваемости раком вульвы за последние 40 лет, но отмечено увеличение заболеваемости VIN в 2 раза с начала 70-х годов прошлого века. Этот рост особенно заметен у женщин моложе 55 лет. Относительная стабильность случаев рака вульвы при увеличении заболеваемости VIN позволяет предположить, что существует два этиологических и патогенетических механизма развития рака вульвы, улучшилась диагностика предопухолевых заболеваний вульвы, а также эффективное лечение VIN помешало увеличению числа случаев рака.

По данным исследований, большая часть больных - это женщины в возрасте 70 лет и старше (55%). Тот факт, что чаще всего рак вульвы диагностируется после 70 лет, косвенно указывает, что причиной его возникновения являются возрастные (старческие) изменения слизистой наружных половых орга-

нов. Повышение частоты рака по мере старения - универсальная биологическая закономерность, в случае рака вульвы это проявляется особенно явно.

У женщин репродуктивного возраста злокачественные новообразования вульвы диагностируют крайне редко. В возрастной группе 25-44 года заболеваемость менее 1 случая на 100 тыс. женского населения, в возрастной группе 45-64 года заболеваемость составляет 3 случая рака на 100 тыс. женского населения. Пик заболеваемости приходится на возрастную группу старше 65 лет и составляет 13 случаев на 100 тыс. женского населения.

Тем не менее, в последние годы возрастает частота рака вульвы у женщин молодого возраста, что обусловлено усилением роли вирусов в возникновении опухоли указанной локализации. Доказательство того, что вирус папилломы человека (ВПЧ) является причиной рака шейки матки, привело исследователей к поиску ВПЧ-инфекции у пациенток с новообразованиями вульвы. В 80-90% случаев VIN обнаруживают ВПЧ 16 или других серотипов. Но только 30-50% случаев рака вульвы связано с поражением папилломовирусной инфекцией. На основании статистических расчетов было установлено, что вакцинация от ВПЧ у молодых женщин поможет предотвратить около половины случаев рака вульвы и более 2/3 случаев VIN.

Хотя рак наружных половых органов можно заметить визуально, большинство больных поступают в стационар с поздними стадиями заболевания. Несмотря на то, что рак вульвы можно обнаружить при осмотре, более 60% пациенток поступают на лечение уже с III–IV стадиями заболевания.

Не только сами женщины должны следить за своим здоровьем. Часто пожилые люди просто не в состоянии самостоятельно добраться до поликлиники, а просить о помощи, отрывать родных от их дел и забот они не хотят. Особенно пока проявления болезни еще неопределенны и не мешают обычному течению жизни. А уж профилактические осмотры вообще не считаются необходимыми. Поэтому заботу о здоровье женщин должны взять на себя их дети, родные и настаивать на обращении к врачу даже тогда, когда они жалоб не предъявляют. У большинства больных злокачественная опухоль развивается на фоне предшествующих заболеваний и состояний (атрофический и склеротический

лишай, атрофия вульвы), которые имеют выраженную симптоматику, что должно было бы создавать условия для своевременной диагностики и профилактики рака. Это свидетельствует о недостаточном внимании, уделяемом гинекологами общей лечебной сети лечению фоновых и предраковых заболеваний вульвы, низкой онкологической насторожённости и низком уровне санитарно-просветительской работы среди населения.

2. ЭТИОЛОГИЯ, ПАТОГЕНЕЗ И ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ РАКА ВУЛЬВЫ

К факторам риска развития инвазивного рака вульвы относятся:

- возраст: более 3/4 пациенток старше 50 лет и 2/3 пациенток старше 70 лет;
- остроконечные кондиломы;
- хроническое инфицирование папилломавирусом человека (HPV);
- плоскоклеточная гиперплазия (гиперпластическая дистрофия) и склерозирующий лишай (склеротический атрофический лишай)
- интраэпителиальная неоплазия вульвы (VIN);
- ожирение;
- артериальная гипертензия;
- сахарный диабет;
- частая смена половых партнеров;
- низкий социально–экономический статус;
- меланома или атипичные невусы на коже вне вульвы;
- рак гениталий другой локализации;
- курение. У курящих женщин риск развития рака вульвы в 3 раза выше по сравнению с некурящими и сохраняется на протяжении более 5 лет после прекращения курения.

Основные причины развития рака вульвы у пожилых женщин — нейроэндокринные нарушения, возникающие в постменопаузе. Определённое значение

имеет снижение уровня рецепторов к эстрогену в тканях вульвы. У подавляющего числа пациенток злокачественная опухоль возникает на фоне возрастных инволютивных изменений. Этот процесс проходит несколько этапов: возрастная инволюция кожи и слизистой оболочки, дистрофические изменения, на фоне которых формируются участки пролиферации, развитие дисплазии и трансформация в преинвазивный и инвазивный рак. Данная опухоль часто развивается и сосуществует с дистрофией вульвы у пожилых женщин, при этом у 50% пациенток дистрофические изменения отмечаются в прилегающей к опухоли коже. Тем не менее, неизвестно, являются ли склеротический атрофический лишай или плоскоклеточная гиперплазия истинными предшественниками рака вульвы.

Наиболее важным потенциальным экзогенным фактором патогенеза рака вульвы у молодых пациенток является папилломавирусная и герпетическая инфекции (HPV 16, 18, 31, 33 типов и HSV-2), которые имеют чётко обозначенную тропность к плоскому эпителию.

Основываясь на эпидемиологических, гистопатологических и вирусологических данных установлено, что пациенток с плоскоклеточным раком вульвы можно разделить на две группы, в которых опухоли имеют различную этиологию: одна из них связана с ВПЧ-инфекцией, другая – нет. ВПЧ-положительные опухоли, как правило, базалоидные или бородавчатые карциномы, содержащие небольшое количество кератина, связаны с VIN, часто мультифокальные, и обнаруживаются у женщин молодого возраста от 35 до 55 лет. У пациенток с ВПЧ-позитивными опухолями часто обнаруживают CIN и факторы риска, приводящие к раку шейки матки.

ВПЧ-негативные опухоли характерны для женщин старшего возраста от 55 до 85 лет. В этой группе опухоли ассоциированы с воспалительными изменениями и склерозирующим лишаем вульвы. Для них характерно монофокальное поражение, опухоли имеют много кератина. Как правило, при этом типе VIN не

встречается. Ряд исследователей заявили о мутации p53 в ВПЧ-отрицательных опухолях.

Одно из главнейших объяснений поздней обращаемости больных раком вульвы к врачу - стыдливость, что особенно проявляется у женщин в возрасте, оставленных близкими без внимания, а также у женщин одиноких, нерожавших. Основными причинами потери времени при распознавании опухолей являются: неосведомленность пациентки о характере заболевания, надежда на самоизлечение, ссылка на занятость либо семейные обстоятельства. Из-за недооценки тяжести заболевания и пренебрежения рекомендациями медицинских работников, значительная часть больных раком вульвы поступает на лечение с опозданием на много месяцев (а иногда и лет), когда большая опухоль из-за близости мочевого пузыря и прямой кишки нагнаивается, вызывает сильную боль, затрудняет передвижение больной, лишает ее сна и покоя и исключает возможность оптимального лечения.

Остроконечные кондиломы

Представляют собой остроконечные бородавчатые выступы, нередко сливающиеся в большие бляшки. Наблюдаются преимущественно у молодых женщин.

Дистрофия вульвы

Пациенты с любой степенью клеточной атипии, ассоциированной с дистрофией вульвы, имеют риск развития инвазивного злокачественного процесса данной локализации. Так, пациенты с клеточной атипией составляют 10% от пациентов с дистрофией вульвы, при этом рак вульвы разовьется у менее 5% данной группы больных.

Международное общество по изучению болезней вульвы (ISSVD) разработало классификацию поражения вульвы на основании гистологического подтвержденной дистрофии и атипии (таблица 1). Данное общество не советует использовать термин "дистрофия", а рекомендует употреблять соответствующую терминологию (например, красный плоский лишай, хронический простой

лишай, псориаз), хотя эти посылки носят рекомендательный характер и не являются общепринятыми.

Таблица -1 Классификация поражений эпителия вульвы

Неопухоловые эпителиальные поражения кожи и слизистой	
Склерозирующий лишай (склеротический атрофический лишай)	
Плоскоклеточная гиперплазия (гиперпластическая дистрофия)	
Другие дерматозы	
Классификация интраэпителиальной неоплазии вульвы (VIN)	
VIN I	Легкая степень
VIN II	Средняя степень
VIN III	Тяжелая степень
CIS	Рак in situ

Дистрофические процессы вульвы объединены практикующими врачами диагнозами крауроз и лейкоплакия вульвы. **Крауроз** - хроническое старческо-склеротическое состояние вульвы. Проявляется старением (атрофией) тканей вульвы, что можно уточнить микроскопически. Визуально выражается в сморщивании больших и малых половых губ, клитора, в сужении входа во влагалище и наружного отверстия уретры. Кожно-слизистые покровы истончены, блестящи, сухи, напоминают пергамент. Проявляется крауроз зудом, наиболее выраженным в области клитора и промежности, усиливающимся в ночное время. **Лейкоплакия вульвы** часто сочетается с краурозом, но может быть и самостоятельным заболеванием. Симптомы лейкоплакии и крауроза сходны. При лейкоплакических бляшках морфологически нередко выявляется предраковое заболевание - дисплазия. Установлено, что у 10% больных краурозом и у 20% - лейкоплакией, не получавших лечения по поводу этих заболеваний, возникает дисплазия или рак. Лейкоплакия характеризуется белыми пятнами, ограниченными кожей или слизистой оболочкой вульвы. При углубленном медицинском обследовании этих пятен нередко обнаруживаются изменения, характерные для предрака или рака. Длительное наблюдение и симптоматическое лечение больных при краурозе и особенно при лейкоплакии без применения специальных медицинских исследований, позволяющих исключить начальные формы рака, -

главная причина ошибок, обуславливающих распространенность опухолевого процесса к моменту распознавания заболевания.

Болезнь Педжета

Впервые болезнь Педжета вульвы описана в 1901 году Dubreuilh. Чаше заболевание поражает женщин в постменопаузе и сопровождается общими симптомами поражения вульвы: зудом, болезненностью, кровоточащими контактными выделениями. Макроскопически болезнь Педжета по внешнему виду напоминает экзему. С ростом опухоль может приподниматься над поверхностью кожи и быть бархатистой. При световой микроскопии выявляются патогномоничные для этого заболевания клетки Педжета, которые богаты мукополисахаридами, кислотно-Шифф (PAS)-положительные, но при этом диастаза устойчивые (Рисунок 1).

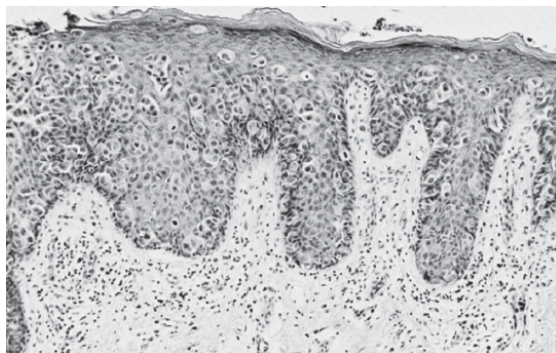


Рисунок – 1. Болезнь Педжета вульвы. Уилкинсон Е.Ю., Хассанейн А.М.: Рак вульвы и влагалища. Силверберг С.Г. [ред]: Принципы Сильверберга в практической хирургической патологии и цитопатологии, 4-е изд. Нью-Йорк, Черчилль Ливингстон, 2006).

Данные клетки окрашиваются иммуногистохимически на карциноэмбриональный антиген (СЕА), цитокератин 7 (СК-7) и маркеры апокриновой дифференцировки. Наблюдается редкая экспрессия на СА-125 и отсутствует реакция на рецепторы к эстрогенам. В большинстве случаев наблюдается окрашивание на с-erB2 (HER-2/neu), при этом отсутствуют данные о влиянии экспрессии данного белка на процесс метастазирования данной опухоли. Анеуплоидность опухолей способствует рецидивам заболевания. Клетки Педжета развиваются из росткового слоя эпидермиса.

Приблизительно в одной шестой случаев болезнь Педжета связана с аденокарциномой вульвы, развивающейся из апокриновых или Бартолиновых желез. У каждой четвертой пациентки данное заболевание является синхронным с инвазивным раком другой онкогинекологической локализации.

Лечением является широкое иссечение опухоли с контролем за краями резекции по замороженным срезам. Иногда требуется реиссечение краев для профилактики развития в них рецидива опухоли.

Интраэпителиальная неоплазия вульвы (VIN)

Термин VIN теперь заменяет такие термины, как болезнь Боуэна, эритроплазия Кейра, простая карцинома, Бовеноидный папулез, Бовеноидная дисплазия, гиперпластическая дистрофия с атипией и кондиломатозная дисплазия. ISSVD признает VIN как плоскоклеточный рак *in situ*. VIN появляется все чаще и чаще у женщин в возрасте 40 лет и связано это с высокой вирусной нагрузкой ВПЧ.

Гистопатологически, VIN характеризуется поражениями цитоплазмы и ядер различной степени, гигантскими клетками с аномальными ядрами и нарушением нормальной эпителиальной архитектуры. В редких случаях, гистологическая картина напоминает формирование «жемчуга» из ветвящихся эпителиальных тяжей, без существенных аномалий в вышележащих слоях эпителия. По данным различных авторов, у 4% пациентов с VIN возможно развитие инвазивного рака вульвы. В участках интраэпителиальной неоплазии при инфицировании ВПЧ наблюдаются анеуплоидные наборы ДНК.

В зависимости от степени их созревания различают VIN трех степеней. Рак вульвы ассоциирован с двумя типами VIN. В первом случае, наиболее распространенном, при VIN наблюдают ядерную атипию в клетках всех слоев эпителия, также обнаруживают ВПЧ. Эти поражения иногда подразделяют на базалоидный и бородавчатый типы. При втором типе VIN повреждения находятся преимущественно в базальном слое эпителия. Эти изменения наблюдают у пожилых женщин, и они не связаны с ВПЧ, возникают в очагах склерозирующего лишая.

Пациенток с VIN беспокоят зуд, раздражение в области поражения, но у 50% женщин VIN может протекать бессимптомно.

Биопсия должна быть выполнена с каждого участка, где подозревается VIN, так как данный процесс может одновременно обнаружен в разных участках вульвы и иметь различные проявления. Если по результатам гистологического исследования установлена VIN высокой степени риска (high-grade), необходимо тщательно исследовать оставшуюся часть вульвы, а также влагалище и шейку матки, поскольку поражение может носить мультифокальный и многоцентровой характер.

При постановке диагноза VIN, особенно VIN3, необходимо исключить инвазивный рак вульвы, для чего должны быть выполнены эксцизионные биопсии пораженных участков. Хирургическое лечение должно быть щадящим настолько, насколько это возможно. При наличии сливающихся очагов поражения выполняют эксцизию всех пораженных участков одним блоком. Такие операции хорошо переносятся пациентками и дают достаточное количество материала для гистологического исследования. При наличии распространенных поражений VIN3, альтернативным методом лечения может быть использование CO₂-лазера для лазерной вапоризации, но при этом не сохраняются патологические ткани для гистологического исследования.

Обширные очаги поражения, особенно с переходом на кожу перианальной области, требуют более широкого хирургического иссечения вплоть до поверхностной (подкожной) вульвэктомии. Как правило, такие операции не требуют применения методов пластической хирургии, но иногда возможно укрытие дефектов свободным расщепленным кожным лоскутом (СКЛ). Для VIN3 характерно частое рецидивирование в краях или около краев иссечения, что является отражением мультифокальной природы поражения. Есть данные, что рецидивы VIN встречаются в донорских СКЛ.

Термин Бовеноидный папулез исторически был использован в качестве синонима для термина мультифокальной интаэпителиальной неоплазии вульвы.

Это поражение также связано с ВПЧ-инфекцией. Инвазивный потенциал данного заболевания очень низкий.

Диагноз **рак бартолиновой железы** основывается на клинических данных, локализации опухоли в месте расположения бартолиновой железы, а также на данных гистологического исследования. В подавляющем большинстве случаев рак бартолиновой железы представлен аденокарциномой, но может также встречаться плоскоклеточный рак, переходноклеточный рак, а также аденоидный кистозный рак.

Злокачественная **меланома вульвы** составляет 2-4% первичных злокачественных поражений вульвы и 1-3% всех меланом, встречающихся у женщин. Меланому вульвы чаще наблюдают у женщин старше 60 лет, но в 10-20% случаев она поражает женщин моложе 40 лет. В 50% случаев опухоль локализуется на больших половых губах, также встречается на малых половых губах, клиторе и перианальной зоне.

Саркомы вульвы составляют 1-2% от злокачественных поражений вульвы. К ним относятся лейомиосаркомы, рабдомиосаркомы, ангиосаркомы, нейрофибросаркомы, эпителиоидные саркомы. Прогноз при саркомах определяется тремя факторами: размером опухоли, нечеткостью границ опухоли и митотической активностью. Размеры опухоли более 5 см с инвазивным ростом без четких границ, обширные некрозы, более чем пять митотических фигур на 10 обширных полей зрения – признаки вероятного рецидива опухоли после операции.

Лечением VIN является хирургическое иссечение образования. В качестве альтернативы может быть использована лазерная вапоризация, когда требуется иссечение большой площади или анатомическая область функционально важна, однако существует риск не обнаружить область истинной инвазии. Риск скрытой истинной инвазии опухоли может превышать 20% у пациентов с VIN 3. Кавитационная ультразвуковая хирургическая аспирация (CUSA) является другим альтернативным хирургическим методом лечения VIN с минимальной потерей

функционально важных тканей. Кроме того, она дает возможность забора материала для гистологического исследования. При лазерном удалении ткани неоплазмы с дальнейшим гистологическим исследованием возможность пропустить скрытую истинную инвазию опухоли значительно снижается.

3. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

В 90% случаев злокачественного поражения вульвы гистологически опухоль представлена плоскоклеточным раком.

Течение рака вульвы сравнительно медленное. В **начальных стадиях при раке вульвы** больные отмечают зуд и жжение в области наружных половых органов, которое может усиливаться при попадании мочи на опухоль и пораженные ткани. Первичная опухоль может быть в виде плотного узелка или очагового уплотнения тканей. По мере роста неоплазмы образуется твердая, легко кровоточащая язва с неровными плотными краями и некротическим дном. Встречаются случаи рака с поверхностными язвами ярко-красной отечной ткани, что чаще наблюдается у больных сахарным диабетом. Боли присоединяются **на более поздних стадиях** - при передвижении, и в особенности, если опухоль прорастает в подлежащие ткани или локализуется в области клитора. Подавляющее большинство женщин сами обнаруживают новообразование в области наружных половых органов. Однако треть из них впервые обращаются за медицинской помощью через 10 - 12 месяцев с момента обнаружения узелка или язвочки. Это недопустимое промедление!

В 60-70% происходит поражение больших половых губ, в то время как поражения малых половых губ (7-17%) и клитора (12-27%) встречаются реже.

Более агрессивным клиническим течением отличаются опухоли, локализованные в области клитора и больших половых губ. Обильное кровоснабжение и особенности лимфооттока обуславливают быстрое прогрессирование, раннее метастазирование в паховобедренные и подвздошные лимфатические узлы при раке данной локализации.

Макроскопически рак вульвы встречается в виде экзофитной и инфильтративно-отечной формы, при чем экзофитная встречается в 2 раза чаще. Наиболее неблагоприятное течение имеет инфильтративно-отёчная форма.

Опухоли, возникающие в области желез преддверия (Бартолиновых), клинически проявляются отеком или наличием образования. Как правило, данные опухоли по морфологической структуре являются аденокарциномами.

В 10% случаев поражения вульвы носят обширный характер, при котором не представляется возможным определить первоначальную локализацию опухоли. Мультифокальное поражение отмечается в 5% случаев.

Пути распространения опухоли

Прямое распространение происходит в прилежащие органы и ткани: влагалище, промежность, клитор и анус. Ткани вульвы имеют богатую лимфатическую систему, поэтому имеется значительный риск распространения опухоли по регионарным лимфатическим сосудам для карцином вульвы с глубиной инвазии более 1 мм. Густая лимфатическая сеть охватывает малые половые губы, уздечку половых губ, крайнюю плоть клитора и дистальную часть влагалища ниже девственной плевы. Данные лимфатические протоки сливаются впереди, образуя более крупные стволы, которые идут в поперечном направлении латерально от клитора к холму Венеры. К ним присоединяются лимфатические протоки от больших половых губ, которые проходят параллельно впереди от сухожильного центра промежности. Через влагалищную манжетку (а именно влагалищные лимфатические сосуды) возможно непосредственное распространение опухоли в тазовые узлы. На уровне холма Венеры вульварные лимфатические сосуды латерально расходятся к регионарным лимфатическим узлам, ипси - или контрлатеральным паховым узлам.

При изучении локализации регионарных лимфатических узлов синькой или радиоизотопной меткой посредством локальной инъекции дискретных участков в области наружных половых органов и на промежности, выявлено, что лимфодренаж промежности, клитора и передней поверхности малых половых губ осуществляется в паховые лимфоузлы с обеих сторон, в то время как лимфот-

ток из латеральных участков вульвы осуществляется, преимущественно, в ипсилатеральные паховые лимфоузлы.

Опухоли ≤ 2 см в диаметре, которые располагаются латерально в тканях вульвы и не приближаются к срединным структурам, при отсутствии поражения ипсилатеральных паховых лимфоузлов редко метастазируют в контрлатеральные. Лимфоотток от поверхностных паховых лимфоузлов осуществляется через fascia cribriformis в бедренные (Рисунок 2) с последующим оттоком под паховой связкой в наружные подвздошные узлы.

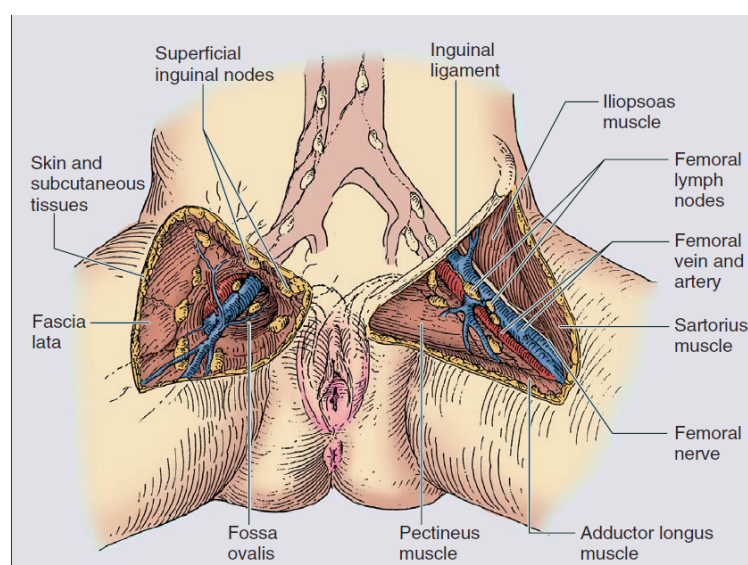


Рисунок – 1. Регионарные лимфатические узлы при раке вульвы: паховые и бедренные.
Berek JS, Hacker NF: Практическая гинекологическая онкология,
2-ое изд. Балтимор, Williams & Wilkins, 2004.

Однако метастазы в бедренных лимфоузлах возможны и без поражения поверхностных паховых лимфоузлов. Особенно это характерно для карциномы клитора и Бартолиновых желез. В ходе некоторых исследований, проведенных Гинекологической онкологической группой (GOG), были получены неожиданные результаты об увеличении количества вторичных метастазов в ипсилатеральных паховых лимфоузлах, что предполагает вовлечение лимфоузлов ниже fascia cribriformis, однако при этом отсутствовало поражение поверхностных паховых лимфоузлов.

Частота лимфогенных метастазов в пахово-бедренные узлы связана размером первичной опухоли и глубиной стромальной инвазии. Для опухоли меньше 1 см частота поражения данных лимфоузлов составляет 5 %, при размерах новообразования более 4 см – 30-50%. Общая частота поражения тазовых узлов составляет 5%, при этом в отсутствии поражения 3-х или более метастатически измененных пахово-бедренных узлов дальнейшее метастазирование наблюдается еще реже. Также редко наблюдается и гематогенное метастазирование опухоли при отсутствии поражения пахово-бедренных узлов. Данный тип метастазирования отмечается в более поздних стадиях заболевания. Однако у пациентов с поражением трех и более лимфатических узлов риск гематогенного метастазирования составляет 66%, при поражении менее 3 узлов - только 4%. Наиболее часто вторичные гематогенные метастазы встречаются в костях и легких.

4. СТАДИРОВАНИЕ, МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ TNM, FIGO, 2009

Установление диагноза рака вульвы основано на клинико-патологических данных и оценке анатомической степени первичного поражения: наличие образования, локализация, расположение по отношению к срединной линии, наличие регионарных метастазов в лимфатических узлах, наличие или отсутствие отдаленных метастазов, включая лимфатические узлы таза. Исторически оценка паховых лимфатических узлов основывалась на пальпации и клинических данных. Учитывая факт наличия ложноотрицательных и ложноположительных данных при клинической оценке до 20% (по данным различных авторов), международной ассоциацией онкологов-гинекологов была предложена система хирургического стадирования. Первая такая система была разработана в 1983 году, затем неоднократно пересматривалась. В настоящее время онкогинекологи пользуются международной клинической классификацией TNM и FIGO (7 издание, принятое в 2009 году). Международная клиническая классификация TNM предусматривает оценку распространения первичной опухоли

(T), отсутствие или наличие метастазов в регионарных лимфатических узлах (N), отсутствие или наличие отдаленных метастазов (M) и приведена ниже. Для оценки стадии FIGO применяются данные хирургического вмешательства. У пациенток, не подвергнутых оперативному лечению, используется клиническое стадирование.

Классификация применяется только для первичного рака вульвы. Обязательно должно быть гистологическое подтверждение диагноза. Рак вульвы, распространяющийся на влагалище, должен классифицироваться как рак вульвы.

T – первичная опухоль:

TX – первичная опухоль не может быть оценена;

T0 – первичная опухоль не определяется;

Tis – рак in situ (преинвазивный рак), интраэпителиальная неоплазия III степени (VIN III);

T1 – опухоль ограничена вульвой или вульвой и промежностью;

T1a – опухоль до 2 см в наибольшем измерении с инвазией стромы не более 1 мм¹;

T1b – опухоль больше 2 см или с инвазией стромы более 1 мм¹;

T2 – опухоль любого размера с распространением на прилегающие структуры промежности (нижнюю треть мочеиспускательного канала, нижнюю треть влагалища и задний проход);

T3² – опухоль любого размера с распространением на следующие структуры: верхние 2/3 уретры, верхние 2/3 влагалища, слизистую мочевого пузыря, слизистую прямой кишки, фиксация опухоли к лобковой кости.

Примечания:

¹ Глубину инвазии определяют как расстояние от эпителиально-стромального соединения наиболее поверхностного дермального выроста до самой глубокой точки инвазии.

² FIGO не использует T3, обозначает эту опухоль как T4.

Регионарными лимфатическими узлами для вульвы являются бедренные и паховые лимфатические узлы.

N – регионарные лимфатические узлы:

NX – регионарные лимфоузлы не могут быть оценены;

N0 – метастазы в регионарных лимфоузлах не определяются;

N1a – метастазы в 1–2 лимфоузлах (каждый менее 5 мм);

N1b – метастазы размером 5 мм или более в 1 лимфоузле;

N2a – метастазы в 3 и более лимфоузлах (каждый менее 5 мм);

N2b – метастазы в 2 и более лимфоузлах размером 5 мм или более;

N2c – метастазы в лимфоузлах с прорастанием капсулы;

N3 – фиксированный или изъязвленный метастаз в регионарном лимфоузле.

M – отдаленные метастазы:

M0 – нет признаков отдаленных метастазов;

M1 – имеются отдаленные метастазы, включая метастазы в тазовых лимфоузлах.

pTNM – патогистологическая классификация.

Требования к определению категорий pT, pN и pM соответствуют требованиям к определению категорий T, N и M.

pN0 – гистологическое исследование паховых лимфатических узлов обычно включает 6 и более узлов. Если лимфатические узлы не поражены, но число лимфатических узлов менее чем необходимо, следует классифицировать как pN0. FIGO относит такие случаи к pNX.

Обязательным является определение гистопатологической степени дифференцировки опухоли, которая показывает, насколько строение ткани и клеток новообразования близко структуре исходной ткани и обозначает степень зрелости опухолевой ткани.

По степени дифференцировки опухоли делятся на четыре градации:

1. Высоко дифференцированная опухоль - морфологически зрелая, напоминающая строение ткани, из которой возникла, G1.

2. Низко дифференцированная опухоль - признаки исходной ткани представлены незначительно, искажены или извращены в результате злокачественной прогрессии, а клеточный состав крайне атипичен и анаплазирован, G3.
3. Умеренно дифференцированная опухоль – промежуточная степень между высоко- и низкодифференцированной, опухоль содержит элементы разного уровня зрелости, G2.
4. Недифференцированная опухоль - опухоль, в названии которой не может содержаться указания на гистогенез, поскольку отсутствуют какие-либо признаки специфичности, G3.

Сопоставление классификаций по TNM и FIGO представлено в таблице 2,3.

Таблица -2. Классификация рака вульвы по TNM и FIGO

TNM		FIGO
T1	Ограничена вульвой / промежностью	I
T1a	≤ 2 см со стромальной инвазией $\leq 1,0$ мм	IA
T1b	> 2 см или стромальная инвазия $> 1,0$ мм	IB
T2	Нижняя часть уретры / влагалища / анус	II
T3	Верхняя часть уретры / влагалища / слизистой мочевого пузыря / прямой кишки или фиксирована к лобковой кости	IVA
N1a	1–2 узла < 5 мм	IIIA
N1b	1 узел ≥ 5 мм	IIIA
N2a	3 и более узлов < 5 мм	IIIB
N2b	2 и более узлов ≥ 5 мм	IIIB
N2c	С прорастанием капсулы	IIIC
N3	Неподвижный	IVA
M1	Отдаленные метастазы	IVB

Таблица -3. Группировка по стадиям по системе TNM и FIGO

Стадия 0 ¹	Tis	N0	M0
Стадия I	T1	N0	M0
Стадия IA	T1a	N0	M0
Стадия IB	T1b	N0	M0
Стадия II	T2	N0	M0
Стадия IIIA	T1, T2	N1a, N1b	M0
Стадия IIIB	T1, T2	N2a, N2b	M0
Стадия IIIC	T1, T2	N2c	M0
Стадия IVA	T1, T2	N3	M0
	T3	Любая N	M0
Стадия IVB	Любая T	Любая N	M1

Примечание:

¹ FIGO более не включает стадию 0 (Tis).

5. ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ВОЗ (WHO, 2003)

1. Плоскоклеточный рак, неспецифический:

ороговевающий;
неороговевающий;
базалоидный;
веррукозный (бородавчатый);
сосочковый.

2. Железистые злокачественные новообразования:

болезнь Педжета;
карцинома бартолиновых желез;
аденокарцинома;
плоскоклеточный рак;
аденоидно-кистозный рак;
железисто-плоскоклеточный рак;
аденокарцинома *in situ*;
переходноклеточный рак;
мелкоклеточный рак;
аденокарцинома аногенитальных маммарно-подобных желез;
злокачественные опухоли потовых желез.

3. Интраэпителиальная неоплазия (VIN):

слабовыраженная дисплазия (VINI);
умеренно выраженная дисплазия (VINII);
тяжелая дисплазия (VINIII);
рак *in situ* (VIN III).

К плоскоклеточному раку вульвы относят собственно плоскоклеточный рак, а также базально-клеточную и бородавчатую карциномы. Последние две формы имеют относительно доброкачественное течение. Карциномы бартолиновых желез встречаются редко, составляя менее 3% злокачественных опухолей вульвы. Для этого заболевания характерна высокая частота поражения па-

ховых лимфатических узлов. Аденогенные гистологические типы карцином, равно как и рак Педжета, наблюдаются крайне редко.

6. ДИАГНОСТИКА РАКА ВУЛЬВЫ

Общепринятым и доступным методом **диагностики рака вульвы** является гинекологическое исследование, которое следует начинать с осмотра наружных половых органов. Опухоль может быть в виде бугристого разрастания, кровоточащего при прикосновении, в виде плотного узла, плоской язвы с неровным дном и валикообразными краями или разрастаний типа кондилом. Путем пальпации определяют консистенцию опухоли, ее отношение к подлежащим тканям, распространенность процесса. **Осмотр при помощи зеркал** позволяет оценить состояние слизистой оболочки влагалища и шейки матки, ректовагинальное исследование - выяснить состояние параметральной клетчатки. Большое значение для диагностики рака вульвы имеет цитологическое исследование мазков-отпечатков с поверхности изъязвлений и мазков, приготовленных из соскобов с подозрительных участков слизистой оболочки. Для уточнения диагноза и определения морфологической структуры опухоли рекомендуется инцизионная клиновидная биопсия опухоли на всю глубину с захватом участка здоровой ткани с последующим гистологическим исследованием. Биопсия выполняется под местной анестезией. При опухолях менее 1 см в наибольшем измерении необходимо выполнять эксцизионную биопсию. Для правильного выбора места биопсии применяют кольпоскопию, вульвоскопию. При выполнении последней слизистая оболочка и кожа вульвы обрабатываются 3%-ой уксусной кислотой и проводится исследование тканей с помощью бинокулярного эндоскопа под 15-25-кратным увеличением. Данный метод позволяет выявить участки слизистой вульвы с предраковой и злокачественной трансформацией. При этом в удаленные при биопсии ткани вульвы должны входить подлежащие и окружающие структуры. Для выявления состояния окружающих органов используют цистоскопию, экскреторную урографию,

ректороманоскопию, рентгенографию грудной клетки, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и таза, паховых, бедренных и подвздошных лимфатических узлов. Последний метод позволяет также произвести пункцию лимфоузлов для верификации метастатического поражения.

Степень распространения опухолевого процесса определяют на основании совокупности данных клинического, лабораторно-инструментального обследования, а также результатов цитологического и гистологического исследования.

Правильное определение стадии рака вульвы и адекватная оценка общего соматического статуса пациентки позволяют выработать оптимальную тактику лечения и достичь наилучшего результата. Все больные с подозрением на рак вульвы должны быть направлены на консультацию к онкологу (онкогинекологу) для проведения углублённого обследования.

Дифференциальная диагностика рака вульвы осуществляется с такими заболеваниями как воспалительные процессы вульвы различного характера, венерическими болезнями, дерматомикозами, дерматозами, пигментными и вирусными заболеваниями, доброкачественными опухолями.

7. ЛЕЧЕНИЕ

Ведущим методом лечения рака вульвы является хирургический и комбинированный.

Стандартный традиционный хирургический метод заключается в выполнении радикальной вульвэктомии и бедренно-паховой лимфодиссекции. При небольших размерах опухоли лимфаденэктомия может осуществляться через отдельные разрезы. В случаях большого местного распространения опухоли эффективно моноблочное удаление комплекса тканей, включающих ткани лобка, вульвы, промежности и бедренно-паховой клетчатки с обеих сторон с использованием методов пластической хирургии при укрытии дефектов вульвы.

При местно-распространённом раке вульвы выполняется радикальная вульвэктомия с резекцией (экстирпацией) поражённых органов в сочетании с

двусторонней бедренно-паховой лимфаденэктомией. При наличии метастазов в регионарных лимфоузлах необходимо дополнительное выполнение подвздошной лимфодиссекции на стороне поражения. При больших размерах опухоли возможно выполнение вульвэктомии с резекцией (экстирпацией) прямой кишки или задней экзентерации (экстирпации матки, влагалища и прямой кишки), резекцией (экстирпацией) мочевого пузыря или передней экзентерации в сочетании с пахово-бедренной и тазовой лимфодиссекцией, реконструктивно-пластическими операциями для укрытия образовавшихся дефектов.

Для оценки радикальности выполненной операции необходимо гистологическое исследование краев отсечения с применением стандартной методики: край отсечения кожи на 12, 3, 6 и 9 часах, а также край отсечения от слизистой влагалища и любого другого резецированного органа.

При распространении рака на область ануса или нижние отделы прямой кишки, или на кости таза, и/или при наличии нерезектабельных метастатических образований в пахово-бедренных лимфатических узлах (рак вульвы III–IV стадий) может проводиться предоперационная лучевая терапия в РОД 1,8–2 Гр, СОД 45–50 Гр с целью уменьшения размеров опухоли и создания условий для последующей операции. В случаях распространения опухоли на влагалище или уретру дистанционное облучение дополняется внутриволостной гамма-терапией (эндовагинально и/или эндоуретрально до 70–80 Гр). Операция выполняется через 3–4 недели.

Показания для послеоперационной лучевой терапии следующие: на первичный очаг – расстояние от края отсечения до границ опухоли менее 5 мм; нерадикальная операция (R1,2); на зоны регионарных и тазовых лимфоузлов – метастазы в удаленных лимфатических узлах.

Облучение зоны ложа первичной опухоли, равно как и бедренно-пахово-подвздошной области, осуществляется 5 раз в неделю РОД 1,8–2 Гр до суммарной дозы 45–50 Гр (при отсутствии предоперационной лучевой терапии).

При множественных отдаленных метастазах лечение носит паллиативный характер. При переносимости назначается химиотерапия. Хирургическое лечение или лучевая терапия проводятся с санитарной или симптоматической целью.

Как самостоятельный метод лечения лучевая терапия предпринимается у неоперабельных больных по общесоматическому состоянию (V–VI классы риска летальных осложнений на ASA). В случае наличия общих противопоказаний к хирургическому лечению при небольшой поверхностной опухоли в области больших или малых половых губ (при инвазии подлежащих тканей до 5 мм) показано проведение внутритканевой гамма-терапии в суммарной дозе 60 Гр. В остальных случаях облучение первичного очага начинается с дистанционного воздействия по 2 Гр за фракцию ежедневно (до 45–50 Гр). С учетом клинической ситуации присоединяется boost (внутритканевая, внутриместная (эндовагинальная или эндоуретральная) гамма-терапия до суммарной дозы, эквивалентной 70–80 Гр). Область регионарных пахово-бедренных лимфоузлов облучается одновременно с первичным очагом. При отсутствии метастазов СОД доводится до 45–50 Гр. При наличии увеличенных метастатически пораженных лимфоузлов после подведения дозы в 45–50 Гр возможно использование boost и локальное облучение метастатического узла до СОД порядка 60 Гр. Во время предоперационной или радикальной лучевой терапии рекомендуется использование химиопрепаратов (флуороурацил 250 мг в вену и/или цисплатин 10 мг в вену за 1 час до сеанса облучения).

Рецидив рака вульвы.

Программа лечения рецидивов рака вульвы определяется распространенностью опухоли. При резектабельных рецидивах возможно выполнение повторного хирургического вмешательства с реконструктивно-пластическими операциями, которое может быть дополнено облучением и химиотерапией. При нерезектабельных рецидивах используется лучевая терапия в комбинации с химиотерапией.

Химиотерапия применяется у больных с запущенным или рецидивным раком вульвы. Используются такие схемы химиопрепаратов как цисплатин + винорельбин, цисплатин + флуороурацил.

8. ФАКТОРЫ ПРОГНОЗА

Диаметр опухоли считается сильным предиктором, влияющим на прогноз, в связи с чем этот параметр был включен в систему стадирования FIGO. Другие факторы, которые коррелируют с выживаемостью, это глубина инвазии опухоли, толщина опухоли и лимфососудистая инвазия (LVSI). Более чем у 75% пациенток с наличием опухолевой LVSI определяют метастазы в паховых лимфоузлах. Четко не установлена связь между прогнозом и степенью дифференцировки опухоли. Анеуплоидные опухоли имеют худший прогноз, чем диплоидные, но и плоидность, как правило, коррелирует с другими факторами и не может быть независимым предиктором. В ряде исследований было показано, что ВПЧ-положительные опухоли имеют худший прогноз, чем ВПЧ-отрицательные. В части исследований было сообщено о худшем прогнозе для пациенток старше 70 лет, однако другие исследования не подтвердили этой информации.

Наличие метастазов в паховых и тазовых лимфоузлах является неблагоприятным прогностическим фактором.

Так, 3-летняя выживаемость при метастазах в тазовых лимфоузлах составила 23%, а при поражении только паховых лимфоузлов – 73%. При краях отсечения при вульвэктомии менее 4,8 мм от края опухоли частота рецидивов составила 62%, при расстоянии от края опухоли от 4,8 до 8 мм частота локальных рецидивов составила 43%, при краях отсечения более 8 мм о рецидивах не сообщалось.

Прогноз при раке вульвы зависит также от того, насколько своевременно было начато лечение и насколько правильно оно проводилось. По данным 26-го ежегодного отчета результатов лечения гинекологического рака FIGO 5-летняя

выживаемость - стадия I - 79%, стадия II - 59%, стадия III - 43%, стадия IV - 13%.

9. ПРОФИЛАКТИКА РАКА ВУЛЬВЫ

Несмотря на то, что рак вульвы относится к визуально выявляемым заболеваниям, значительное число больных поступает на лечение при наличии распространенного процесса. С одной стороны, это связано с анатомическими особенностями наружных половых органов, имеющих обильно развитую кровеносную и лимфатическую сети и характеризующихся выраженной пролиферативной активностью плоскоклеточного рака и ранним метастазированием в регионарные зоны, с другой стороны - с отсутствием патогенетически обусловленной профилактики и эффективного лечения нейродистрофических процессов. Ведь данная категория больных - женщины пожилого и старческого возраста, которые длительное время не обращались к врачу и занимались самолечением. Другая причина связана с врачебными ошибками - больным длительно и необоснованно не выполняется биопсия опухоли и проводится противовоспалительное лечение. С этих позиций правильная оценка анамнеза, клинической симптоматики и рациональное построение диагностического процесса могут способствовать своевременному распознаванию рака этой локализации. По сводным данным FIGO, 5-летняя выживаемость больных раком вульвы I–III стадий составляет всего 47,3 %. По данным Novak, адекватно проведенное лечение и хирургическое стадирование позволяют излечить 72 % больных раком вульвы I–III стадий. До настоящего времени для большинства специализированных клиник мира приведенные результаты лечения рака вульвы труднодостижимы. На сегодняшний день существуют 3 основных пути улучшения результатов лечения: 1. Первичная и вторичная профилактика. 2. Ранняя диагностика. 3. Адекватное лечение. Согласно патогенетическим механизмам развития рака вульвы, **первичная профилактика** должна быть направлена на предупреждение заболеваний, передающихся половым путем, нормализацию об-

менно-эндокринных нарушений и т. д. Самым главным методом первичной профилактики является **вакцинация** против 16 и 18 типов ВПЧ, предотвращающая развитие VIN и рака вульвы. К мерам **вторичной профилактики** можно отнести своевременное и адекватное лечение фоновых нейродистрофических процессов и особенно внутриэпителиальной неоплазии вульвы.

Направления профилактики рака вульвы

- лечение нейродистрофических процессов (плоскоклеточной гиперплазии и склерозирующего лишая) не должно начинаться без гистологического уточнения диагноза
- при плоскоклеточной гиперплазии, возвышающейся над поверхностью кожи (гипертрофические и бородавчатые формы), предпочтение следует отдавать хирургическому лечению, криодеструкции или применению CO₂-лазера
- консервативное медикаментозное лечение нейродистрофических заболеваний при отсутствии эффекта не должно продолжаться более полугода. В этих случаях следует обсудить вопрос о хирургическом лечении
- у больных нейродистрофическими заболеваниями при гистологическом исследовании с высокой частотой выявляются дисплазия и преинвазивный рак вульвы. Хирургическое лечение дисплазии и рака *in situ* - наиболее эффективный путь предупреждения инвазивного рака вульвы
- расширение показаний для хирургического лечения при дисплазиях вульвы
- разработка методик щадящих органосохраняющих операций и крио- или лазерной деструкции у больных молодого возраста с дисплазией или преинвазивным раком вульвы, что будет способствовать сексуальной реабилитации женщин

10. СКРИНИНГ

Специфических методов скрининга рака вульвы не существует. К группе риска относят пациенток с дистрофическими процессами (склеротический ли-

шай) и дисплазией вульвы (GIII). Они нуждаются в ежегодных профилактических осмотрах, включающих исследование цитологических мазков-отпечатков, вульвоскопию, биопсию при наличии подозрительных к инвазивным процессам участков тканей или при эскалации клинических симптомов.

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

Вопросы для самоконтроля:

1. Какова частота встречаемости рака вульвы в структуре онкологической гинекологической заболеваемости?
2. В каком возрасте чаще всего встречается рак вульвы?
3. Какие существуют варианты патогенеза рака вульвы?
4. Назовите наиболее часто встречающиеся гистологические варианты опухоли при раке вульвы.
5. Какие факторы риска развития злокачественных опухолей вульвы вы знаете?
6. Какие методы исследования необходимо применить при диагностике рака вульвы?
7. Какие заболевания предшествуют развитию рака вульвы?
8. Перечислите основные клинические симптомы предопухолевых поражений вульвы.
9. Укажите наиболее частую локализацию злокачественных опухолей вульвы.
10. Назовите путь метастазирования, наиболее характерный для рака вульвы.
11. Перечислите клинические симптомы рака вульвы.
12. Назовите основные принципы лечения рака вульвы.
13. От каких факторов зависит прогноз и выживаемость пациенток, страдающих от рака вульвы?
14. В чем заключается профилактика рака вульвы?

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Онкология: учеб. пособие / под ред. И.В. Залуцкого. – Минск: Выш. шк., 2007. – 703 с.
2. Клиническая онкология. Справочное пособие под ред. Фрадкина С.З., Залуцкого И.В. Мн.: Беларусь, 2003. - 783 с.
3. TNM Classification of Malignant Tumours, 7th edition. New York - Wiley-Liss, 2002.
4. Приказ Минздрава РБ № 258 от 11.03.2012 г. «Алгоритмы диагностики и лечения злокачественных новообразований». Минск: Профессиональные издания, 2012. – 508 с.
5. Океанов А.Е., Моисеев П.И., Левин Л.Ф. / под ред. Суконко О.Г. Статистика онкологических заболеваний в Республике Беларусь (2002-2011). Минск, 2012. 334 с.
6. Textbook of gynaecological oncology. Ali Ayhan, Nicholas Reed. European society of gynaecological oncology. Ostim/Ankara/Turkey, 2011. – 1138p.
7. Devita, Hellman & Rosenberg's Cancer: Principles & Practice of Oncology, 8th Edition, Copyright B©2008 Lippincott Williams & Wilkins.
8. Abeloff`s et al. Clinical Oncology 2011. p. 1766-1778.

Учебное издание

Трухан Анна Владимировна

**КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
РАКА ВУЛЬВЫ**

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск А.В. Трухан

Подписано в печать 27. 03. 2014. Формат 60х84/16. Бумага «Double A».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 2,19. Уч.- изд. л. 1,62. Тираж 100 экз. Заказ 97.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусская медицинская академия последипломного образования.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3.