МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
КАФЕДРА ОНКОЛОГИИ

Л.Б. Пархоменко

**КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
САРКОМ МЯГКИХ ТКАНЕЙ**

Методические рекомендации

Минск БелМАПО
2013

УДК 616.74-006.6.3.04-036.1-07-08(075.9)

ББК 55.6+54.18_я73

П 18

Рекомендовано в качестве методических рекомендаций
УМС Белорусской медицинской академии последипломного образования
протокол №7 от 11.12. 2013 г.

Автор:

канд. мед. наук, доцент кафедры онкологии *Л.Б. Пархоменко*

Рецензенты:

кафедра онкологии БГМУ
зав. отделом реконструктивно-восстановительной хирургии с группой онкопатологии головы и шеи РНПЦ им. Н.Н. Александрова к.м.н. Жуковец А.Г.

Пархоменко Л.Б.

П 18

Клиника, диагностика и лечение сарком мягких тканей: метод. рекомендации /Л.Б. Пархоменко.-Минск: БелМАПО, 2013.-36с.

ISBN 978-985-499-701-8

В издании описаны эпидемиология, этиология, клиническая картина и особенности биологического роста новообразований мягких тканей. Излагаются классификация и методы диагностики сарком мягких тканей, принципы и виды лечения, прогноз для пациента.

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

Предназначено для курсантов кафедры онкологии, травматологии и ортопедии БелМАПО.

УДК 616.74-006.6.3.04-036.1-07-08(075.9)

ББК 55.6+54.18_я73

ISBN 978-985-499-701-8

© Пархоменко Л.Б., 2013

© Оформление БелМАПО, 2013

Общее время занятия: 4 часа.

Мотивационная характеристика темы.

Саркомы мягких тканей занимают определенную нишу в онкологической практике. Это связано с уникальными клиническими и прогностическими особенностями этих опухолей, а также индивидуальными подходами к лечению. Несмотря на многообразие морфологических форм сарком всех их объединяет чрезвычайно агрессивное биологическое поведение и трудности в установлении правильного диагноза.

Цель занятия:

- Ознакомить слушателей с эпидемиологией, этиологией, классификацией, клиникой, диагностикой и методами лечения пациентов со злокачественными новообразованиями мягких тканей.
- Обучить методикам клинического обследования больных саркомы мягких тканей, интерпретации данных клинических, рентгенологических и инструментальных методов исследования.

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

- эпидемиологию опухолей мягких тканей;
- факторы риска развития сарком мягких тканей;
- доброкачественные опухоли и предопухолевые заболевания мягких тканей;
- международную классификацию сарком мягких тканей по TNM;
- гистологическую классификацию сарком мягких тканей;
- методы и принципы диагностики доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей, объем и последовательность обследования больных;

- дифференциальную диагностику;
- клиническую картину и рентгенологическую семиотику опухолей мягких тканей;
- особенности клинического течения высокозлокачественных и низкоквалифицированных сарком мягких тканей.

К концу практического занятия слушатель должен **уметь**:

- изучить анамнез болезни;
- провести осмотр больного;
- осуществлять пальпацию первичной опухоли и регионарных лимфатических узлов;
- определить объем и последовательность диагностических мероприятий;
- провести дифференциальную диагностику;
- правильно формулировать диагноз;
- определить показания к комплексному, комбинированному, хирургическому, лучевому и многокомпонентному лечению больных саркома мягких тканей.

Требования к исходному уровню знаний.

Для полноценного усвоения темы курсанту необходимо повторить:

- общие принципы и методики обследования больных;
- лучевые и инструментальные методы диагностики больных;
- анатомию человека с органами и тканями, происходящими из мезенхимальной ткани (мышцы, жировая ткань, волокнистая соединительная ткань, фасции, сухожилия, синовиальные оболочки, сосуды и нервы).

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Эпидемиология опухолей мягких тканей.
2. Факторы риска развития сарком мягких тканей.
3. Доброкачественные опухоли мягких тканей.

4. Особенности сбора анамнеза и объективного осмотра у больных саркома ми мягких тканей.
5. Принципы диагностики опухолей мягких тканей.
6. Основные рентгенологические симптомы злокачественных опухолей мягких тканей.
7. Клинические симптомы сарком мягких тканей.
8. Особенности клинического течения высокозлокачественных и низкокзлоча- ственных сарком мягких тканей.
9. Классификация сарком мягких тканей по TNM и группирование по стадиям.
10. Гистологическая классификация (ВОЗ) сарком мягких тканей.
11. Принципы и методы лечения пациентов с опухолями мягких тканей.
12. Показания и противопоказания для органосохраняющих операций.
13. Показания и противопоказания для химиотерапии.
14. Показания и противопоказания для лучевой терапии.
15. Факторы, влияющие на прогноз заболевания.

Содержание занятия

Теоретическая часть будет проходить в лекционном зале, и включать рас- смотрение следующих вопросов:

1. Эпидемиология.
2. Этиология и патогенез.
3. Международная клиническая классификация TNM, 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 с новообразованиями мягких тканей, находящихся на стационарном лечении.
3. Разбор наиболее сложных случаев заболевания и причин поздней диагностики.

Часть учебного времени будет отведена для работы в хирургическом 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

Ежегодно в мире на 1 миллион населения выявляется до 3 тысяч новых случаев доброкачественных опухолей мягких тканей и около 30 злокачественных новообразований мягких тканей, т.е. отношение злокачественных опухолей к саркомам составляет 100 к 1. В структуре онкологической заболеваемости на долю сарком мягких тканей приходится около 1 % от всех злокачественных опухолей. Существенных различий в уровне заболеваемости в разных странах мира не обнаружено. Саркомы могут встречаться в любом возрасте, но чаще появляются в возрасте 40-70 лет: 50 % пациентов старше 60 лет и 15% больных моложе 16 лет. Новообразования мягких тканей с одинаковой частотой встречаются у лиц обоего пола. Приблизительно

60% сарком мягких тканей локализуются на конечностях, причем нижние конечности поражаются в 3 раза чаще. На туловище саркомы возникают в 30% случаев, из них 40% – в забрюшинном пространстве. Остальные 10% приходятся на область головы и шеи.

Определение «мягких тканей» было принято ВОЗ в 1969 году. Тогда к мягким тканям были отнесены «все неэпителиальные, внескелетные ткани тела, за исключением ретикулоэндотелиальной системы и опорных тканей внутренних органов».

Саркомы мягких тканей - гетерогенная группа редких опухолей, происходящих из мезенхимальной ткани (мышц, жировой ткани, волокнистой соединительной ткани, фасций, сухожилий, синовиальных оболочек, сосудов и нервов). Описание этих опухолей было найдено в древнеегипетских папирусах. Но впервые термин «саркома», что в переводе означает «плоть рыбы», стал употребляться позже врачами Древней Греции. Считают, что Гиппократ предложил называть саркомы «мясистыми опухолями», заметив их сходство с рыбьим мясом. С тех пор идет накопление и развитие знаний об этих опухолях, о механизмах их развития, гистологических и клинических особенностях, диагностике и лечении.

В настоящий момент существует более 50 гистологических вариантов сарком мягких тканей, что зачастую связано с уникальными клиническими и прогностическими особенностями этих опухолей, а также индивидуальными подходами к лечению таких пациентов. Несмотря на большое многообразие морфологических форм сарком всех их объединяет чрезвычайно агрессивное биологическое поведение. Существуют трудности в установлении правильного диагноза, особенно на ранних этапах развития сарком мягких тканей. Но надо иметь в виду, что при диагностировании в ранней стадии опухолевого процесса и своевременном лечении у пациента имеется хороший прогноз. При более распространенных и метастатических формах заболевания пациент излечивается редко.

2. ЭТИОЛОГИЯ И ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ САРКОМ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

Этиология и патогенез большинства опухолей мягких тканей изучены недостаточно. Известно, что саркомы мягких тканей крайне редко возникают на фоне доброкачественных опухолей. Травма, скорее всего, является фактором выявления уже существующей опухоли, которая до травмы клинически себя не проявляла. Однако травма, как и многие физиотерапевтические процедуры, ускоряют рост имеющейся у пациента саркомы. В редких случаях эти опухоли развиваются в рубцовой ткани после оперативных вмешательств, ожога, воспалительных процессах или в месте имплантации инородного тела. Развитие лимфангиосаркомы может наблюдаться при лимфэдеме верхних конечностей после лучевой терапии рака молочной железы (синдром Stewart-Treves). Существует мнение, что предрасполагающими факторами развития являются хронически протекающие воспалительные процессы и контакт с химическими канцерогенами (диоксин в гербицидах, мышьяк, поливинилхлорид, торотраст, хлорфенол, андрогены).

Развитие сарком мягких тканей после радиационного облучения пациентов с туберкулезом костей было известно еще в 1922 году. Чаще всего радиоиндуцируемые злокачественные опухоли встречаются у онкологических больных после лучевой терапии с хорошим прогнозом и длительным периодом жизни (лимфома, рак молочной железы, рак тела и шейки матки, детский возраст). Саркомы, вызванные лучевой терапией возникали в крае лечебного радиационного поля. Это можно объяснить тем, что сублетальные повреждения в нормальных тканях этой зоны приводят к генным мутациям и дезорганизованной репаративной пролиферации, вызывая индукцию опухолевого роста. Интервал между облучением и развитием саркомы колеблется от 3 до 25 лет. Частота появления радиоиндуцируемой опухоли увеличивается при увеличении дозы облучения и при более длительном периоде наблюдения. Самая частая радиоиндуцируемые опухоли мягких тканей - плеоморфная не-

дифференцированная саркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома, фибросаркома и злокачественная опухоль из оболочек нервов.

Наследственная предрасположенность к возникновению злокачественных опухолей мягких тканей прослеживается при генных мутациях, например, мутация гена-супрессора опухолевого роста TP53 при синдроме Li-Fraumeni. Нейрофиброматоз I типа, обусловленный изменениями 17-й хромосомы (ген NF-1) и описанный F. Recklinghausen в 1882 году, проявляется пятнами на коже цвета «кофе с молоком», пигментными гамартомами радужки (узелками Леща) и множественными нейрофибромами, способными к злокачественному перерождению. Семейный аденоматозный полипоз, описанный американским врачом Gardner в 1951 году – симптомокомплекс с аутосомно-доминантным типом наследования с различной степенью экспрессивности гена APC, локализованного в 5-й хромосоме, включающий сочетание аденоматозных полипов в кишке с остеомами черепа и опухолями мягких тканей и кожи. Первые признаки синдрома Gardner появляются в возрасте 4-10 лет – это эпидермальные кисты, десмоидные опухоли, фибромы, липомы, лейомиомы. У таких пациентов часто развиваются интраабдоминальные десмоиды, которые ведут себя как низкоклеточные фибросаркомы, местнодеструктурирующие и упорно рецидивирующие. У детей с синдромом семейной ретинобластомы и мутацией гена-супрессора опухоли Rb-1(13 хромосома) во взрослом периоде жизни часто развиваются саркомы мягких тканей и костей. Реже встречаются, но также часто сопровождаются развитием солидных злокачественных опухолей мягких тканей такие наследственные патологии как синдром Werner или прогерия взрослых, синдром Gorlin, болезнь Bourneville или туберозный склероз и триада Carney.

3. МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ TNM

Для определения распространенности опухолевого процесса применяется международная клиническая классификация TNM. Она предусматривает оцен-

ку распространение первичной опухоли (Т), отсутствие или наличие метастазов в регионарных лимфатических узлах (N), отсутствие или наличие отдаленных метастазов (M) и приведена ниже. На данном этапе используется 7 издание международной классификации злокачественных опухолей по TNM, принятое в 2009 году:

Т – первичная опухоль

Tx	Первичная опухоль не может быть оценена
T0	Нет доказательства первичной опухоли
T1	Опухоль 5см или менее в наибольшем измерении
T1a	Поверхностная опухоль (расположена выше поверхностной фасции без инвазии в фасцию)
T1b	Глубокая опухоль (расположена либо под поверхностной фасцией, либо поверх фасции с инвазией в нее, а также все забрюшинные, средостенные и тазовые саркомы)
T2	Опухоль более 5см в наибольшем измерении
T2a	Поверхностная опухоль
T2b	Глубокая опухоль

N – регионарные лимфатические узлы

NX	Регионарные лимфатические узлы не могут быть оценены
N0	Без метастазов в регионарных лимфатических узлах
N1	Метастазы в регионарных лимфатических узлах

M – отдаленные метастазы

M0	Нет отдаленных метастазов
M1	Имеются отдаленные метастазы

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

сти опухолевой ткани. По степени дифференцировки опухоли делятся на четыре градации:

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

Саркомы мягких тканей также классифицируются с использованием степени злокачественности (grade), которая предполагает прогнозирование течения опухолевого процесса на основании оценки таких морфологических признаков как клеточность, клеточная анаплазия, количество митозов, наличие и распространённость некроза:

- Высокая степень злокачественности – low-grade.
- Низкая степень злокачественности – high-grade.

Для трансляции трех- и четырех-степенных систем дифференцировки опухоли в двухстепенную систему злокачественности (низкая степень и высокая степень) используется специальная таблица (таблица 1) приведенная ниже.

Таблица 1 –Перевод трех- и четырех-степенной системы дифференцировки опухоли в двухстепенную систему злокачественности

Двухстепенная система TNM	Трехстепенные системы	Четырехстепенные системы
Низкая степень	G 1	G 1 G 2
Высокая степень	G 2 G 3	G 3 G 4

Экстраскелетная саркома Юинга и примитивная нейроэктодермальная опухоль всегда классифицируются как высокая степень злокачественности.

После определения TNM и степени злокачественности происходит группирование по стадиям (таблица 2).

Таблица 2 – Группирование по стадиям

Стадия IA	T1a	N0	M0	Низкая степень
	T1b	N0	M0	Низкая степень
Стадия IB	T2a	N0	M0	Низкая степень
	T2b	N0	M0	Низкая степень
Стадия IIA	T1a	N0	M0	Высокая степень
	T1b	N0	M0	Высокая степень
Стадия IIB	T2a	N0	M0	Высокая степень
Стадия III	T2b	N0	M0	Высокая степень
	Любая T	N1	M0	Любая степень
Стадия IV	Любая T	Любой N	M1	Любая степень

По системе TNM не классифицируются следующие типы опухолей:

- 1) Саркома Капоши.
- 2) Дерматофибросаркома.
- 3) Агрессивный фиброматоз (десмоидная опухоль).
- 4) Саркома, развивающаяся из твердой мозговой оболочки, головного мозга, полых внутренних или паренхиматозных органов (за исключением саркомы молочной железы).
- 5) Ангиосаркома.

4. ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ВОЗ (WHO)

Каждая из сарком мягких тканей имеет свою уникальную морфологию, биологическое поведение и прогноз. Патоморфологическая оценка является до-

статочно трудной. Точный гистогенез опухоли может не определяться, хотя степень злокачественности будет установлена. Увеличение плеоморфизма, атипии, митозов и некроза коррелирует со степенью злокачественности. Исключением являются синовиальные саркомы, которые ведут себя как высокозлокачественные, даже при отсутствии гистопатологических признаков высокозлокачественных опухолей.

Современные лечебные подходы требуют достоверного морфологического заключения для выбора оптимального плана лечения. Поэтому в последние годы классические способы обработки тканей дополняются иммуногистохимическими методами исследования.

В зависимости от источника возникновения в мягких тканях и доброкачественного или злокачественного характера опухоли применяют гистологическую классификацию ВОЗ (2002 г.):

1. ОПУХОЛИ ИЗ ЖИРОВОЙ ТКАНИ

Доброкачественные – липома, липоматоз

Злокачественные – липосаркома

2. ФИБРОБЛАСТНЫЕ / МИОФИБРОБЛАСТНЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные – фиброма, миофибробластома

Промежуточные (локально агрессивные) – десмоидного типа фиброматоз

Злокачественные – фибросаркома

3. ФИБРОГИСТИОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные – доброкачественная фиброзная гистиоцитома

Промежуточные (редко метастазирующие) – гигантоклеточная опухоль мягких тканей

Злокачественные – злокачественная фиброзная гистиоцитома, недифференцированная плеоморфная саркома,

4. ГЛАДКОМЫШЕЧНЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные – лейомиома

Злокачественные – лейомиосаркома

5. ПЕРИЦИТАРНЫЕ (ПЕРИВАСКУЛЯРНЫЕ) ОПУХОЛИ

Доброкачественные – гломусная опухоль

Злокачественные – злокачественная гломусная опухоль

6. СКЕЛЕТНОМЫШЕЧНЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные – рабдомиома

Злокачественные – рабдомиосаркома

7. СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные – гемангиома, лимфангиома

Промежуточные (редко метастазирующие) – саркома Капоши

Злокачественные – ангиосаркома, эпителиоидная гемангиоэндотелиома, злокачественная гемангиоперицитома

8. КОСТНОХРЯЩЕВЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные – хондрома мягких тканей

Злокачественные – мезенхимальная хондросаркома, экстраскелетная остеогенная саркома

9. ОПУХОЛИ НЕОПРЕДЕЛЕННОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ

Злокачественные – синовиальная саркома, эпителиоидная саркома, альвеолярная мягкотканная саркома, светлоклеточная саркома мягких тканей, PNET (примитивная нейроэктодермальная опухоль), экстраскелетная саркома Юинга, злокачественная мезенхимома

10. ОПУХОЛИ ИЗ ОБОЛОЧЕК ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Доброкачественные – неврилеммома, шваннома

Злокачественные – злокачественная неврилеммома, злокачественная шваннома.

5. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Для установления степени распространения опухолевого процесса в комплекс первичного обследования пациентов с саркомами мягких тканей вклю-

чаются методы лучевой диагностики первичного очага, органов грудной клетки, органов брюшной полости.

Обязательным является рентгенография (или компьютерная томография) органов грудной клетки и ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Остеосцинтиграфия выполняется при подозрении на наличие метастатического поражения костей.

Для визуализации первичной опухоли выполняют компьютерную томографию анатомической области поражения (выполняется при местнораспространенных или глубокозалегающих опухолях).

При отсутствии возможности выполнить КТ выполняется обзорная рентгенография области первичного очага, что позволяет выявить тень в мягких тканях (иногда на фоне ее кальцификаты) и определить вовлеченность подлежащей кости. Также может использоваться ультразвуковое исследование зоны локализации опухоли. УЗИ дает представление о строении опухоли, гомогенности ее структуры, локализации, степени распространения на окружающие ткани.

Ангиографию используют для определения вовлеченности крупных и магистральных сосудов, что может повлиять на характер операции (калечащий или органосохраняющий). В последнее время этот инвазивный метод исследования сосудов можно заменить современной КТ-ангиографией.

Магнитно-резонансную томографию применяют при локализации опухоли в непосредственной близости к костям осевого скелета. МРТ является лучшим методом для определения границ мягкотканой опухоли и инвазии ее в окружающие ткани и органы. Для сарком мягких тканей, локализующихся в области грудной клетки и брюшной полости оптимальным методом визуализации является компьютерная томография с отсутствием артефактов от воздушной среды и физиологических движений.

Важным для определения стадии заболевания, тактики лечения и прогноза для пациента является морфологический метод диагностики.

Для установления гистологического типа и степени дифференцировки опухоли выполняют трепанобиопсию или открытую биопсию. При небольших или глубокозалегающих опухолях трепанобиопсию выполняют под УЗИ-, КТ- или МРТ-контролем. Место трепано- или ножевой биопсии должно располагаться в области предполагаемой линии кожного разреза последующей операции, чтобы инфицированный опухолевыми клетками «биопсийный канал» можно было удалить одновременно с опухолью. Цитологическая верификация опухоли не исключает гистологической верификации. Для цитологического исследования при изъязвленной опухоли берут мазки-отпечатки, при неизъязвленной опухоли – мазки-отпечатки биопсийного материала.

Гистологический диагноз основывается на данных морфологического и иммуногистохимического (ИГХ) исследований с установлением гистологического типа и степени дифференцировки опухоли (цитологическая верификация не исключает гистологической верификации).

Для иммуногистохимического исследования злокачественных опухолей мягких тканей (на срезах из парафиновых блоков) рекомендуется следующий набор антител: EMA, Pan-cytokeratin, Vim, CD68, ALK, CD45, CD30, NSE, CD99, S-100, HMB45 (LCA), CD 57, SMA, Desmin, MyoD1, myogenin, bcl-2, CD34, CD31, CD117, b-catenin, WT1. Назначение проведения ИГХ исследования и количество используемых маркеров в каждой конкретной ситуации определяет морфолог и только на основании данных световой микроскопии микропрепаратов, окрашенных гематоксилином и эозином, с учетом результатов клинико-рентгенологических исследований.

В сложных диагностических случаях, а также при нехарактерном клиническом течении обосновано дополнительное проведение молекулярно-цитогенетического анализа (таблица 3).

Таблица 3 – Цитогенетические изменения, характерные для различных сарком мягких тканей

Перечень злокачественных опухолей с известными цитогенетическими аномалиями	Цитогенетические изменения	Химерный ген
Примитивная нейроэктодермальная опухоль/саркома Юинга	t(11;22)(q24;q12) t(21;22)(q22;q12) t(7;22)(p22;q12) t(17;22)(q12;q12) t(2;22)(q33;q12)	EWS-FLI1 EWS-ERG EWS-ETV1 EWS-E1AF EWS-FEV
Десмопластическая мелко-круглоклеточная опухоль	t(11;22)(p13;q12)	EWS-WT1
Альвеолярная рабдомиосаркома	t(2;13)(q35;q14) fusion t(1;13)(p36;q14), t(2;2)(q35;p23)	PAX3-FOXO1A PAX7-FOXO1A PAX3-NCOA1 PAX3-AFX
Рабдомиосаркома эмбриональная	трисомия 2q, 8, 20;	потеря гетерозиготности 11p15
Альвеолярная мягкотканная саркома	t(X;17)(p11;q25)	ASPL-TFE3
Дерматофибросаркома	t(17;22)(q22;q13)	COL1A1-PDGFB
Синовиальная саркома	Бифазная (X;18)(p11;q11)	SS18-SSX1
	Монофазная t(X;18)(p11;q11)	SS18-SSX1, SS18-SSX2 SS18-SSX4
Светлоклеточная саркома	t(12;22)(q13;q12)	EWS-ATF1
Врожденная фибросаркома	t(12;15)(p13;q25)	ETV6-NTRK3
Воспалительная миофибробластическая опухоль	t(1;2)(q25;p23) t(2;19)(p23;p13) t(2;17)(p23;23) 12q15	TPM3-ALK TPM4-ALK CLTC-ALK HMGIA2
Экстраскелетная миксоидная хондросаркома	t(9;22)(q22;q12) t(9;17)(q22;q11) t(9;15)(q22;q21)	EWS-CHN TAF2N-CHN TCS12-CHN
Миксоидная/ круглоклеточная липосаркома	t(12;16)(q13;p11) t(12;22)(q13;q12)	TLS- DDIT3 EWS- DDIT3
Высоко дифференцированная липосаркома	12q13–15, Ring chromosome 12	HMGIC MDM2, SAS, CDK4
Эндометриальная стромальная саркома	t(7;17) (p15;q21)	JAZF1-JJAZ1

Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности	t(7;16)(q33;p11) t(11;16)(q11;p11)	FUS-CREB3L2 FUS-CREB3L1
Экстраренальная рабдоидная опухоль	del 22q11.2 реаранжировка 22q11.2	del INI1
Ангиоматозная фиброзная ги-стиоцитома	t(12;16)(q13;p11)	TLS-ATF1
Агрессивная ангиомиксома	реаранжировка 12q13–15	HMGIC

6. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Для правильного установления диагноза важно произвести тщательный сбор анамнеза и физикальное обследование с осмотром и пальпацией пораженной области.

Темпы роста сарком мягких тканей зависят от их степени злокачественности и варьируют от 10-20 лет до нескольких месяцев.

Клиническая картина зависит от локализации и размеров опухоли, поражения окружающих органов и тканей. Первым и ведущим клиническим симптомом саркомы является наличие опухоли, причем у большей части больных – это единственное проявление заболевания.

Глубоко расположенные опухоли могут длительное время себя не проявлять и на ранних стадиях заболевания не пальпироваться. Когда опухоль достигает больших размеров, сдавливает или врастает в рядом расположенные органы, она вызывает нарушения их функции и появление болей.

При поверхностном расположении опухоли за счет выпячивания подлежащих тканей появляется асимметрия, припухлость или деформация. По мере роста опухоли появляется болевой синдром. Со временем боль усиливается и становится продолжительной, не купируется анальгетиками, может иррадиировать по ходу нервных стволов. Если саркома расположена близко к суставу, то нарушается функция сустава вплоть до резкого ограничения подвижности в суставе. При поражении большого количества мышечной массы конечности происходит ограничение ее подвижности, что приводит к вынужденному положению пациента.

На ранних стадиях при небольших размерах новообразования кожа над опухолью не изменена. Возможно местное повышение температуры тканей над опухолью за счет параканкрозного воспаления. По мере роста саркомы кожа над ней растягивается, становится напряженной и блестящей, блестящая с цианотичным оттенком и выраженным венозным рисунком. При далеко зашедших формах опухоль прорастает кожу и изъязвляется, что сопровождается зловонным запахом. На дне опухолевой язвы видны сочные красные или багровые опухолевые разрастания, внешне похожие на «рыбье мясо».

Саркомы мягких тканей, в отличие от доброкачественных опухолей, не имеют истинной капсулы. Так называемая псевдокапсула представляет собой слой сдавленных, уплотненных опухолевых клеток с фиброваскулярной зоной реактивных изменений и воспалительным компонентом, которые отграничивают опухоль от нормальных тканей. Толщина псевдокапсулы может варьировать в зависимости от гистологического типа опухоли и степени злокачественности. Высокозлокачественные опухоли с быстрым инвазивным ростом имеют слабо выраженную псевдокапсулу, и как следствие они могут иметь локорегионарные микрометастазы за пределами ложной капсулы но в пределах пораженной анатомической зоны.

Саркомы мягких тканей характеризует склонность к локализации в пределах одной анатомической структуры. Анатомическая область влияет на направление роста опухоли. Некоторые структуры, такие как фасции, соединительнотканые перегородки, кости создают естественные анатомические барьеры на пути ее распространения. Сначала саркома растет в пределах анатомического компартмента, выбирая путь наименьшего сопротивления, например, вдоль сосудисто-нервного пучка. В более поздних стадиях саркома выходит за пределы анатомических границ и инвазирует рядом лежащие структуры и органы.

Обычно опухоль растет в виде одиночного узла, но для некоторых видов сарком характерно мультицентрическое поражение с множественными опухолевыми очагами, иногда даже на большом расстоянии друг от друга.

Для сарком мягких тканей характерно преимущественно гематогенное метастазирование. Излюбленной локализацией являются легкие, реже – кости. Саркомы брюшной полости и малого таза могут метастазировать в печень. Липосаркомы могут иметь метастазы в забрюшинном пространстве. Метастазы в регионарных лимфатических узлах встречаются примерно в 10-17% случаев. Чаще всего они возникают при рабдомиосаркоме, синовиальной, эпителиоидной и альвеолярной саркоме.

Местнодеструктирующие опухоли обладают инфильтративным ростом, но, как правило не метастазируют и часто рецидивируют после хирургического лечения. К таким опухолям относятся абдоминальный и экстраабдоминальный десмоид, эмбриональная фиброма, эмбриональная липома, миксома, дифференцированная фибросаркома, миксоидная липосаркома.

Пальпация области первичной опухоли и регионарных лимфатических узлов помогает нам определить плотность опухоли, характер ее поверхности (бугристость), подвижность, болезненность, размеры и форму, а также поражение регионарного лимфатического коллектора. При пальпации обычно определяется опухоль плотно-эластической консистенции, хотя ее консистенция зависит от гистологического варианта саркомы. Так, липосаркомы или некоторые ангиосаркомы более мягкие при ощупывании, фибросаркомы и опухоли из синовиальной ткани – более плотные и даже деревянистые, миксомы – желеобразные. При ранних стадиях опухоли довольно хорошо смещаются в поперечном направлении, при прорастании в надкостницу или кость опухоль становится несмещаемой. Границы опухоли более четкие при пальпации поверхностных опухолей и при наличии выраженной псевдокапсулы. При глубокорасположенных опухолях с инфильтративным ростом пальпация опухоли и определение ее границ крайне затруднительны.

Систематичность и последовательность изучения симптомов болезни, активное и тщательное соби́рание анамнеза больного дают возможность врачу, обладающему онкологической грамотностью, снизить до минимума число диагностических ошибок.

7. ЛЕЧЕНИЕ

За последние полвека стратегия лечения злокачественных опухолей мягких тканей существенно изменилась. На смену хирургическому лечению пришло комплексное и многокомпонентное лечение, включающее кроме хирургического компонента лучевую терапию и химиотерапию. Кроме того, при лечении высокозлокачественных сарком применяются методы модифицирующего воздействия, повышающие чувствительность опухолевых клеток к химиотерапии и лучевому лечению, такие как гипертермия, гипергликемия, острая гипоксия (химиоэмболизация питающих артерий).

Хирургический метод в качестве самостоятельного вида используется только при лечении первичных высокодифференцированных поверхностных опухолей до 5 см (T1a) при возможности выполнения радикального хирургического вмешательства. В остальных случаях лечение комбинированное или комплексное.

Операция остается ведущим этапом радикального лечения. Объем операции зависит от степени распространения опухоли и ее расположения. Радикальной органосохраняющей операцией является широкое иссечение опухоли в мышечно-фасциальном футляре в пределах анатомической зоны прикрепления пораженной мышцы. Опухоли межмышечного пространства удаляют с участками прилежащих мышц. Вместе с опухолью удаляется место предшествующей биопсии. Во время операции нельзя производить обнажения опухоли из-за возможного рассеивания опухолевых элементов, что сопровождается значительным увеличением частоты местных рецидивов. Границы резекции тканей отмечают металлическими скобками для планирования послеопера-

ционной лучевой терапии. В случае нерадикального удаления опухоли (опухолевые клетки в крае отсечения или частично удаленная опухоль) выполняется реоперация при возможных условиях радикального хирургического иссечения. Нельзя вылущивать саркомы, т.к. у 80% таких пациентов в скором времени возникает рецидив. При невозможности выполнить органосохраняющую операцию (прорастании в сосудисто-нервный пучок, при обширном поражении мышц, инфицировании тканей в зоне оперативного вмешательства, при неправильном выборе места биопсии, при безуспешном проведении многократных сохранных операций или по санитарным показаниям при запущенной форме саркомы с распадом и кровотечением) производят ампутацию конечности. Лимфаденэктомию выполняют при пораженных лимфатических узлах.

Лучевую терапию применяют для местного контроля опухоли в предоперационном или послеоперационном периоде.

Послеоперационная дистанционная лучевая терапия остается наиболее широко используемым методом локального воздействия на микроскопические опухолевые очаги, позволяющая не откладывать на долгое время хирургическое воздействие.

Послеоперационная лучевая терапия проводится через 4 недели после операции при получении гистологического заключения о высокой степени злокачественности и мультицентрическом росте опухоли, а также при наличии остаточной опухоли (R1, R2) и при невозможности выполнить радикальное ее удаление. Если предоперационная лучевая терапия не проводилась, то на объем, включающий ложе удаленной опухоли с отступом от краев отсечения 2 см и послеоперационным рубцом, подводят суммарную общую дозу (СОД) 60 Гр в режиме классического фракционирования. При наличии остаточной опухоли, ее дополнительно локально облучают до СОД 70 Гр. Доза должна быть достаточно большой, чтобы скомпенсировать пониженную радиочувствительность тканей, обусловленную гипоксией после операции. Контактное облучение так же эффективно и проводится курсом, более коротким по времени. Для

этого во время операции на ложе удаленной опухоли или непосредственно в остаточную опухоль устанавливают интростаты, а после операции в интростаты вводят источник ионизирующего излучения. Контактную лучевую терапию используют как в самостоятельном виде, так и в сочетании с дистанционной терапией.

В предоперационном периоде лучевая терапия проводится для уменьшения размеров опухоли и перевода нерезектабельных опухолей в резектабельные. Предоперационная лучевая терапия проводится на видимую опухоль, поэтому имеет четкий объем облучения. Опухоль имеет лучшее кровоснабжение и соответственно большую чувствительность к радиотерапии, чем в послеоперационном периоде. Поэтому можно использовать меньшие поля облучения и более низкие дозы, чем при послеоперационной радиотерапии. Однако при этом ухудшается заживление операционных ран.

При невозможности выполнения операции проводится лучевая терапия по радикальной программе в СОД 70 Гр в режиме классического фракционирования.

Химиотерапия применяется для лечения пациентов с саркомами мягких тканей высокой степени злокачественности. При лечении сарком мягких тканей, чувствительных к химиотерапии, используются доксорубицин, дакарбазин, вифлутин, ифосфамид, карбоплатин. У этой группы опухолей применяется предоперационная или неoadъювантная химиотерапия, в результате чего размеры опухоли значительно уменьшаются и появляется возможность радикальной операции без большого повреждения окружающих тканей.

Адъювантная химиотерапия используется в лечении экстраскелетной саркомы Юинга и рабдомиосаркомы. После хирургического лечения морфолог изучает особенности гистологического строения опухоли, а также оценивает степень посттерапевтических изменений в удаленной опухоли по наличию некрозов и жизнеспособных клеток. Если посттерапевтические изменения соответствуют III или IV степени, что говорит о чувствительности опухоли к

противоопухолевым препаратам, то химиотерапию продолжают после операции. При I-II степени ПТИ опухоль является химиорезистентной. Поэтому химиотерапию прекращают, избегая тем самым неоправданного токсического действия цитостатиков. Применение адъювантной химиотерапии продлевает безрецидивный период, но на выживаемость почти не влияет. Анализ литературных данных показывает, что при саркомах мягких тканей высокой степени злокачественности с локализацией на конечностях она дает статистически значимое снижение рецидивов и метастазов, а также улучшает прогноз. Поэтому для больных из группы высокого риска адъювантная химиотерапия оправдана. Необходимость химиотерапии остается и при метастатических или нерезектабельных опухолях. При остальных саркомах роль химиотерапии спорна.

При наличии метастазов прогноз в целом неблагоприятный, но почти 20% больных, у которых удается достичь ремиссии, живут пять и более лет. Поэтому цель лечения в этом случае состоит в достижении полной ремиссии с помощью химиотерапии и хирургического вмешательства. Если метастазы поддаются иссечению, то их необходимо удалять. У некоторых больных хорошие результаты дает повторное иссечение метастазов.

8. ПРОГНОЗ

Прогноз при лечении пациентов с незапущенными формами сарком мягких тканей относительно благоприятный и зависит от нескольких факторов, включающих степень дифференцировки, размеры и глубину расположения опухоли, стадию процесса и возраст пациента. Пациенты с высокозлокачественными и глубокорасположенными саркомами имеют плохой прогноз для жизни. Опухоли размерами более 5 см обычно более злокачественны и чаще имеют метастазы в лимфатических узлах или отдаленные метастазы.

Прогноз у пациентов с саркомами забрюшинного пространства хуже за счет трудностей, возникающих при хирургическом удалении забрюшинных

опухолей и невозможности подведения высоких доз лучевой терапии из-за такого местоположения сарком.

Выживаемость зависит от стадии заболевания, от морфологической структуры и дифференцировки опухоли, ее размера и локализации. Пятилетняя выживаемость при I стадии составляет 75-80%, при II стадии – 50-55%, при III стадии – 29-35%. Пятилетняя выживаемость при IV стадии не достигает 20%, но небольшая часть этих больных излечима. Большинство больных с IV стадией умирают в течение 6-12 месяцев после установления диагноза, но у некоторых пациентов болезнь прогрессирует медленно, и они могут прожить много лет.

9. РЕАБИЛИТАЦИЯ.

Пациенты с саркомами мягких тканей подвергаются тяжелому, часто калечащему лечению, что приводит к необходимости реабилитации этого контингента больных. Такие психические травмы как угроза жизни и возможность потери конечности требуют проведения корригирующей психотерапии и медикаментозного лечения нервно - психических нарушений. Важно еще в стационаре начинать специализированную терапию возникающих депрессивных состояний и вырабатывать у пациентов установки на активное и настойчивое участие в реабилитационных мероприятиях. Реабилитационные мероприятия включают в себя:

1. Выбор рационального способа оперативного пособия. При планировании сберегательного хирургического лечения важно до операции представлять объем и функциональную значимость удаляемых тканей, возможности одномоментной реконструкции с использованием микрохирургической техники, трансплантации костных ауто - и аллотрансплантатов, пластики магистральных сосудов. При ампутациях конечностей необходимо учитывать наиболее благоприятные для протезирования уровни, проводить пред - и по-

слеоперационную лечебную физкультуру для поддержания тонуса мышц, использовать массаж, раннее протезирование конечности.

2. Профилактику лучевых повреждений тканей.
3. Предупреждение и лечение побочных эффектов цитостатической терапии.
4. На амбулаторном этапе важно проводить восстановительное лечение между курсами полихимиотерапии (гепато - и кардиотропные средства, дезинтоксикационная терапия). За больными, перенесшими специальное лечение по поводу сарком мягких тканей, необходимо тщательное диспансерное наблюдение с целью своевременного выявления рецидива болезни, отбора больных для реконструктивных оперативных вмешательств, улучшающих функцию конечностей, проведение курсов консервативного восстановительного лечения (ЛФК, массаж, физиотерапевтические процедуры).

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

Вопросы для самоконтроля:

1. Какова доля сарком мягких тканей в структуре онкологической заболеваемости?
2. Назовите наиболее часто встречающиеся гистологические варианты сарком мягких тканей.
3. Какие факторы риска развития злокачественных опухолей мягких тканей вы знаете?
4. Какие методы исследования необходимо применить при диагностике опухолей мягких тканей?
5. В каком возрасте чаще всего встречаются мягкотканые саркомы?
6. Перечислите основные клинические симптомы злокачественных новообразований мягких тканей.
7. Укажите излюбленную локализацию сарком мягких тканей.
8. Назовите путь метастазирования, наиболее характерный для сарком мягких тканей.
9. Назовите основные принципы лечения злокачественных новообразований мягких тканей.
10. От каких факторов зависит прогноз и выживаемость пациентов со злокачественными опухолями мягких тканей?

Тестовый контроль

1. Доля сарком мягких тканей в структуре онкологической заболеваемости составляет
 - 1) 0,1-0,5%
 - 2) 1-2,5%
 - 3) 20 -30%
2. Саркомой мягких тканей чаще болеют
 - 1) мужчины
 - 2) женщины
 - 3) мужчины и женщины почти с одинаковой частотой
3. Наиболее высокий уровень заболеваемости саркомой мягких тканей отмечается у взрослого населения в возрасте
 - 1) до 20 лет
 - 2) 20-50 лет
 - 3) старше 50 лет

4. Саркомы мягких тканей возникают преимущественно
 - 1) на туловище
 - 2) на конечностях и ягодичной области
 - 3) на голове и шее
 - 4) в забрюшинном пространстве

5. Злокачественные опухоли мягких тканей развиваются преимущественно
 - 1) из доброкачественных опухолей мягких тканей
 - 2) de novo

6. Частота ретроперитонеальной и интраабдоминальной локализации злокачественных опухолей мягких тканей составляет
 - 1) 3-5%
 - 2) 15-23%
 - 3) 30-40%

7. Саркомы мягких тканей чаще поражают
 - 1) верхнюю конечность
 - 2) нижнюю конечность

8. Наиболее частыми морфологическими формами сарком мягких тканей являются
 - 1) злокачественная фиброзная гистиоцитома
 - 2) липосаркома
 - 3) рабдомиосаркома
 - 4) фибросаркома
 - 5) злокачественная гемангиоперицитома
 - 6) PNET
 - 7) правильные ответы 1), 2), 3), 4)
 - 8) все ответы правильные

9. Для сарком мягких тканей более характерным путем метастазирования является
 - 1) гематогенный
 - 2) лимфогенный
 - 3) гематогенный и лимфогенный в равной степени

10. Отдаленными метастазами у больных саркомами мягких тканей наиболее часто ($\approx 70-80\%$) поражается
 - 1) головной мозг
 - 2) подкожную клетчатку
 - 3) печень
 - 4) кости
 - 5) легкие

11. Наибольшей склонностью к метастазированию в регионарные лимфатические узлы обладает
- 1) низкодифференцированная липосаркома
 - 2) фибросаркома
 - 3) рабдомиосаркома
 - 4) правильный ответ 1), 3)
 - 5) все ответы правильные
12. Частота метастазирования в регионарные лимфатические узлы при саркомах мягких тканей в среднем составляет
- 1) 2-3%
 - 2) 10-15%
 - 3) 50%
13. Первым симптомом саркомы мягких тканей конечностей в 2/3 случаев является
- 1) боль
 - 2) нарушение функции конечности
 - 3) сосудистые расстройства
 - 4) наличие безболезненной опухоли в мягких тканях
14. Частота гематогенного метастазирования в отдаленные органы и ткани при саркомах мягких тканей в среднем составляет
- 1) 5-10%
 - 2) 20-50%
 - 3) 60-80%
15. К злокачественным опухолям мягких тканей, характеризующихся поздним развитием метастазов относятся
- 1) фибросаркома
 - 2) рабдомиосаркома
 - 3) высокодифференцированная липосаркома
 - 4) ангиосаркома
 - 5) правильные ответы 1) и 3)
 - 6) правильные ответы 1) и 4)
16. Редко метастазируют в регионарные лимфатические узлы
- 1) фибросаркома
 - 2) рабдомиосаркома
17. Местное распространение сарком мягких тканей происходит преимущественно
- 1) межфасциально
 - 2) периневрально

- 3) перивазально
- 4) все ответы правильные

18. Для сарком мягких тканей характерно

- 1) мультицентричность опухолевых зачатков
- 2) наличие истинной капсулы
- 3) наличие псевдокапсулы
- 4) наличие одного опухолевого зачатка
- 5) правильные ответы 1) и 3)
- 6) правильные ответы 1) и 2)

19. К гистологическим типам, не включаемым в TNM классификацию относятся

- 1) саркома Капоши
- 2) дерматофибросаркома
- 3) десмоидная опухоль
- 4) фибросаркома
- 5) правильные ответы 1), 2), 3)
- 6) все ответы правильные

20. Причины способствующие возникновению рецидивов сарком мягких тканей объясняют

- 1) отсутствием истинной капсулы
- 2) мультицентричностью зачатков
- 3) низкой степенью дифференцировки опухоли
- 4) склонностью к инфильтративному росту
- 5) невозможностью соблюдения правил абластики при выполнении радикальной операции
- 6) правильные ответы 1), 2), 4)
- 7) все ответы правильные

21. Экстраскелетная саркома Юинга и примитивная нейроэктодермальная опухоль всегда классифицируются как

- 1) высокозлокачественные опухоли
- 2) низкозлокачественные опухоли
- 3) умереннозлокачественные опухоли

22. В классификации TNM к глубоким саркомам мягких тканей (T1b, T2b) относятся опухоли располагающиеся

- 1) под поверхностной фасцией
- 2) над поверхностной фасцией
- 3) над поверхностной фасцией с прорастанием в нее
- 4) правильные ответы 1), 3)

23. Забрюшинные, медиастинальные и тазовые саркомы мягких тканей классифицируются как
- 1) поверхностные
 - 2) глубокие
 - 3) не классифицируются
24. Клиническое течение сарком мягких тканей характеризуется
- 1) частыми и упорными местным рецидивированием
 - 2) склонностью к гематогенному и в меньшей степени лимфогенному метастазированию
 - 3) трудностью определения гистогенеза ее местной распространенности
 - 4) все ответы правильные
25. При саркомах мягких тканей регионарная лимфодиссекция выполняется
- 1) во всех случаях
 - 2) при больших изъязвленных саркомах
 - 3) при низкодифференцированных саркомах
 - 4) с профилактической целью при саркомах, склонных к лимфогенному метастазированию
 - 5) при наличии увеличенного лимфатического узла (ов)
 - 6) исключительно после верификации метастазов в лимфатических узлах
26. Лечение больных высокодифференцированными (G1) саркомами мягких тканей до 5 см в наибольшем измерении
- 1) комбинированное
 - 2) хирургическое
 - 3) лучевое
 - 4) комплексное (операция + лучевая терапия + химиотерапия)
27. Основными типами операций при саркомах мягких тканей являются
- 1) простое иссечение
 - 2) широкое иссечение
 - 3) радикальная сохраняющая операция
 - 4) ампутация и экзартикуляция конечности
 - 5) правильные ответы 2), 3), 4)
 - 6) все ответы правильные
28. При широком иссечении (радикальная местная резекция) саркомы мягких тканей необходимо отступить от видимого края опухоли на расстояние
- 1) 2-4 см
 - 2) 4-6 см
 - 3) 6-10 см

29. Лечение сарком I стадии (низкозлокачественные опухоли), локализуемых в забрюшинном пространстве
- 1) лучевое
 - 2) хирургическое
 - 3) комбинированное(операция + лучевая терапия)
 - 4) комплексное (операция+лучевая терапия+химиотерапия)
30. Радикальное лечение сарком II стадии (высокозлокачественные опухоли), локализуемых в забрюшинном пространстве
- 1) лучевое
 - 2) хирургическое
 - 3) комбинированное (операция + лучевая терапия)
 - 4) комплексное (операция+лучевая терапия+химиотерапия)
31. Лучевая терапия в лечении больных сарком мягких тканей как самостоятельный метод используется в следующих случаях
- 1) лечение неудалимых рецидивов
 - 2) лечение небольших поверхностных сарком низкой степени дифференцировки
 - 3) лечение неудалимых метастазов
 - 4) паллиативное лечение при нерезектабельных опухолях
 - 5) лечение удалимых метастазов в регионарных лимфатических узлах
 - 6) е) правильные ответы 1), 3), 4)
 - 7) все ответы правильные
32. Оптимальные сроки для начала послеоперационной лучевой терапии после хирургического удаления саркомы мягких тканей
- 1) 1-2 нед.
 - 2) 2-3 нед.
 - 3) 4-6 нед.
33. При необходимости проведения курса лучевой терапии после хирургического удаления сарком мягких тканей СОД должна составлять
- 1) до 40 Гр
 - 2) 40-55 Гр
 - 3) 60-70 Гр
34. Частота прорастания сарком мягких тканей в кожу
- 1) до 20%
 - 2) 40%
 - 3) 50% и более

35. Наиболее характерным клиническими признаками отличающим саркомы мягких тканей от доброкачественных опухолей являются
- 1) ограничение подвижности
 - 2) четкие контуры
 - 3) нечеткие контуры
 - 4) плотная консистенция
 - 5) мягкая консистенция
 - 6) правильные ответы 1), 3), 4)
 - 7) правильные ответы 1), 3), 5)
36. К опухолям для которых характерна болезненность при надавливании относятся
- 1) липомы
 - 2) гломусной опухоли (опухоль Барре-Массона)
 - 3) фибромы
 - 4) невриномы
 - 5) миомы
 - 6) нейрофибромы
 - 7) правильные ответы 2), 4), 6)
 - 8) все ответы правильные
37. Наиболее эффективным методом лечения десмоидной опухоли является
- 1) химиотерапия
 - 2) гормонотерапия
 - 3) хирургическое удаление
 - 4) лучевая терапия
 - 5) комбинированное лечение (операция +лучевая терапия)
38. Простое иссечение может использоваться при удалении
- 1) небольших по размеру высокодифференцированных поверхностных сарком мягких тканей
 - 2) исключительно в качестве этапа морфологической диагностики
39. При комбинированном лечении сарком мягких тканей предоперационное облучение проводят
- 1) во всех случаях
 - 2) при изначально нерезектабельных опухолях
 - 3) не проводят никогда
 - 4) при опухолях больших размеров с целью создания условий для органосохраняющего лечения
 - 5) правильные ответы 2), 4)

40. Если в результате курса предоперационной лучевой терапии размеры опухоли значительно уменьшились, при ее хирургическом удалении следует ориентироваться
- 1) на старые размеры опухоли
 - 2) на новые, меньшие размеры опухоли
41. После ампутации или экзартикуляции конечности по поводу саркомы мягких тканей частота развития рецидивов составляет
- 1) 0%
 - 2) 10-15%
 - 3) 20-30%
 - 4) 40-50%
42. Подавляющее число рецидивов сарком мягких тканей развивается в течение
- 1) первого года после операции
 - 2) второго года после операции
 - 3) третьего года после операции
43. Развитие рецидива саркомы мягких тканей в рубце или у его края обусловлено
- 1) множественностью зачатков саркомы мягких тканей (мультицентрический рост)
 - 2) радикально выполненным хирургическим вмешательством
44. Рецидивы сарком мягких тканей могут локализоваться
- 1) в рубце
 - 2) непосредственно в области удаленной опухоли
 - 3) на расстоянии до 10-12 см от ранее удаленной опухоли
 - 4) все ответы правильные
 - 5) правильные ответы 1), 2)
45. Уровень ампутации конечности у больного саркомой мягких тканей
- 1) вышележащий сегмент конечности (за сустав)
 - 2) не менее 7 см проксимальнее верхнего полюса опухоли
46. Наиболее адекватным и благоприятным способом удаления саркомы в забрюшинном пространстве является
- 1) удаление всей массы опухоли в едином блоке
 - 2) подкапсульное выделение опухоли с последующим иссечением капсулы
 - 3) «кускование» опухоли

47. При лечении больных с высокодифференцированными саркомами фибросаркомой и липосаркомой послеоперационная лучевая терапия
- 1) проводится во всех случаях
 - 2) проводится после условно-радикальных и нерадикальных операций
 - 3) никогда не проводится
48. Для контроля радикальности удаления саркомы мягких тканей следует использовать
- 1) пальпацию краев отсечения
 - 2) визуальный контроль
 - 3) срочное интраоперационное гистологическое исследование краев отсечения
 - 4) если опухоль удаляется широко радикальность удаления можно не контролировать
49. Низкая степень дифференцировки наиболее характерна для следующих сарком мягких тканей
- 1) рабдомиосаркома
 - 2) фибросаркома
 - 3) липосаркома
50. Высокая степень дифференцировки наиболее характерна для следующих сарком мягких тканей
- 1) фибросаркома
 - 2) рабдомиосаркома
 - 3) ангиосаркома

Ответы к тестовому контролю:

1 – 2	11 – 4	21 – 1	31 – 6	41 – 2
2 – 3	12 – 2	22 – 4	32 – 2	42 – 1
3 – 2	13 – 4	23 – 2	33 – 3	43 – 2
4 – 2	14 – 2	24 – 4	34 – 1	44 – 4
5 – 2	15 – 5	25 – 6	35 – 6	45 – 2
6 – 2	16 – 1	26 – 2	36 – 7	46 – 1
7 – 2	17 – 4	27 – 5	37 – 5	47 – 2
8 – 7	18 – 5	28 – 2	38 – 2	48 – 3
9 – 1	19 – 5	29 – 2	39 – 5	49 – 1
10 – 5	20 – 6	30 – 4	40 – 1	50 – 1

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Столяров В.И., Колосов А.Е., Кастельянос Х.Э. Сберегательные операции и прогноз при саркомах мягких тканей и костей. – Л.: Медицина, 1991. – 160 с.
2. Онкология: учеб. пособие / под ред. И.В. Залуцкого. – Минск: Выш. шк., 2007. – 703 с.
3. Клиническая онкология. Справочное пособие под ред. Фрадкина С.З., Залуцкого И.В. Мн.: Беларусь, 2003. - 783 с.
4. Трапезников Н.Н. Злокачественные опухоли мягких тканей туловища и конечностей . – Киев: Здоровье. – 1981.
5. Шугабейкер П.Х., Малауэр М.М. Хирургия сарком мягких тканей и костей. Принципы и оперативная техника. – М.: Медицина, 1996. – 440 с.
6. C. D.M. Fletcher at al. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone – IARS Press: Lyon. – 2002.
7. TNM Classification of Malignant Tumours, 7th edition. New York - Wiley-Liss, 2002.
8. Приказ Минздрава РБ № 258 от 11.03.2012 г. «Алгоритмы диагностики и лечения злокачественных новообразований». Минск: Профессиональные издания, 2012. – 508 с.

Учебное издание

Пархоменко Лариса Борисовна

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
САРКОМ МЯГКИХ ТКАНЕЙ
Методические рекомендации

Ответственная за выпуск Л.В. Пархоменко

Подписано в печать 11. 12. 2013. Формат 60x84/16. Бумага потребительская.

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 2,31. Уч.- изд. л. 1,76. Тираж 100 экз. Заказ 301.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусская медицинская академия последипломного образования.

ЛВ № 23 от 27.01.2004. 220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3.