

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ОНКОЛОГИИ

САРКОМЫ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Рекомендовано Учебно-методическим объединением по высшему медицинскому, фармацевтическому образованию в качестве учебно-методического пособия для студентов учреждений высшего образования, обучающихся по специальности 1-79 01 01 «Лечебное дело»



Минск БГМУ 2017

УДК 618.1-006.3.04(075.8)

ББК 55.6я73

C20

Авторы: Т. М. Литвинова, И. А. Косенко, П. С. Русакевич, С. Е. Шелкович, М. В. Хорошун

Рецензенты: д-р мед. наук, проф., чл.-кор. Национальной академии наук Беларуси, зав. каф. онкологии Белорусской медицинской академии последипломного образования Ю. Е. Демидчик; каф. акушерства и гинекологии Витебского государственного ордена Дружбы народов медицинского университета

Саркомы женских половых органов : учебно-методическое пособие / Т. М. Литвинова [и др.]. – Минск : БГМУ, 2017. – 50 с.

C20

ISBN 978-985-567-854-1.

Изложены основные вопросы этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и методов профилактики сарком тела и шейки матки, яичников, труб, параметральной клетчатки, влагалища и вульвы.

Предназначено для студентов 6-го курса лечебного факультета, врачей-интернов, а также врачей, проходящих обучение в ординатуре по онкологии, акушерству и гинекологии, и практических специалистов в области онкогинекологии, акушерства и гинекологии, а также патологической анатомии.

УДК 618.1-006.3.04(075.8)

ББК 55.6я73

ISBN 978-985-567-854-1

© УО «Белорусский государственный медицинский университет», 2017

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Общее время занятия: 6 ч.

Саркомы половых органов могут встречаться у женщин любого возраста в теле и шейке матки, яичниках, трубах, параметральной клетчатке, влагалище и вульве. Это редкие злокачественные опухоли неэпителиального генеза, которые чаще всего локализуются в теле матки. В остальных органах они развиваются эпизодически и проявляются клинически, только достигнув больших размеров. Это создает определенные трудности для их выявления. Усложняет своевременную диагностику сарком гениталий также отсутствие у врачей знаний по клиническим проявлениям данных злокачественных опухолей, что приводит к задержке целенаправленного обследования пациентки и своевременного начала радикального лечения заболевания. В результате эта группа злокачественных новообразований в 30 % случаев диагностируется в запущенных стадиях, что создает ложное представление о высокой агрессивности сарком и резко снижает эффективность специальной терапии из-за наличия местно-распространенной опухоли и существования большого числа метастазов. Своевременное выявление сарком женских половых органов позволяет онкологу вовремя правильно пролечить пациентку и дает женщине шанс на продолжение жизни.

В предлагаемом пособии будущий врач сможет познакомиться более детально с клиникой и диагностикой сарком женских половых органов, что поможет ему в дальнейшем, благодаря полученным теоретическим и клиническим знаниям, своевременно обнаруживать эти злокачественные опухоли, с трудом выявляемые акушерами-гинекологами в настоящее время в нашей стране.

Цель занятия: приобретение студентами 6-го курса и врачами-интернами, специализирующимися в области онкологии, современных научных знаний по эпидемиологии, этиологии, патогенезу, клинике, диагностике, дифференциальной диагностике, основным методам лечения и профилактике сарком женских половых органов.

Задачи занятия:

- повторить информацию по анатомическому строению матки с придатками, параметриев, влагалища и наружных половых органов;
- познакомиться с имеющимися в литературе эпидемиологическими данными по саркомам тела и шейки матки, яичников, маточных труб, влагалища и вульвы;
- изучить этиологию и патогенез сарком женских половых органов;
- познакомиться с заболеваниями, на фоне которых наиболее часто развиваются саркомы, и признаками их малигнизации;
- изучить методы современной диагностики и дифференциальной диагностики сарком тела и шейки матки, яичников и фаллопиевых труб, влагалища и вульвы;

- приобрести знания по основным принципам и методам существующих видов специальной противоопухолевой терапии;
- познакомиться с профилактическими мероприятиями, способными предотвратить развитие сарком женских половых органов.

Требования к исходному уровню знаний. Для полного усвоения темы студент должен повторить:

- из *нормальной анатомии*: анатомическое строение женских половых органов;
- *топографической анатомии*: взаимоотношения между маткой, придатками, влагалищем, органами таза, забрюшинным пространством, а также кровоснабжение и иннервацию женских гениталий;
- *оперативной хирургии*: современные технологии, используемые для оперативного лечения миом и некоторых других гинекологических заболеваний;
- *акушерства и гинекологии*: клинику, диагностику, дифференциальную диагностику, основные методы лечения доброкачественных заболеваний матки, яичников, труб, влагалища и наружных половых органов.

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Эпидемиология сарком женских половых органов.
2. Этиология и патогенез изучаемых злокачественных опухолей.
3. Фоновые и предопухолевые заболевания.
4. Клиника сарком женских гениталий, ее особенности.
5. Лабораторные и инструментальные методы исследования женщин, имеющих изучаемые опухоли.
6. Современные методы лечения (хирургический, комплексный, химиотерапевтический) заболеваний, представленных в пособии.
7. Особенности и объем хирургического вмешательства при различных гистотипах сарком тела матки (СТМ).
8. Прогноз для пациенток, пролеченных по поводу злокачественных новообразований женских половых органов.
9. Рецидивы и метастазы, возникшие после специального лечения опухолей. Их клиника и диагностика, сроки появления.
10. Профилактика сарком матки, яичников, фаллопиевых труб, влагалища и наружных половых органов.
11. Диспансеризация пациенток, пролеченных по поводу злокачественных опухолей.

Вопросы для самоконтроля:

1. Перечислите половые органы, в которых возникают саркомы.
2. Какова заболеваемость и смертность от сарком женских половых органов различных локализаций в Беларуси?
3. Предполагаемые причины развития сарком.
4. Какие заболевания гениталий могут привести к развитию саркомы?

5. Дайте характеристику наиболее часто встречающимся гистотипам СТМ.
6. Клиника СТМ.
7. Пути метастазирования СТМ.
8. Методы диагностики СТМ и их краткая характеристика.
9. Эхоскопия при СТМ, ее возможности.
10. Классификация СТМ, определение стадий.
11. Дифференциальная диагностика всех сарком гениталий.
12. Характеристика сарком шейки матки, методы их диагностики.
13. Саркомы яичников и фаллопиевых труб, клиника, диагностика.
14. Саркомы влагалища и вульвы, клиника, диагностика.
15. Комплексное лечение сарком женских половых органов.
16. Особенности специальной терапии лейомиосаркомы, карциносаркомы.
17. Объем хирургического вмешательства при различных гистотипах сарком.
18. Полихимиотерапия сарком женских половых органов.
19. Лучевое лечение сарком гениталий.
20. Результаты специальной терапии сарком гениталий.
21. Рецидивы и метастазы, методы их диагностики и лечения.
22. Особенности профилактики сарком.
23. Виды скрининга, используемые в мире и в Беларуси при саркомах.
24. Диспансерное наблюдение.

Задания для самостоятельной работы. Для успешного изучения темы студенту следует внимательно ознакомиться с содержанием учебно-методического пособия. В процессе его чтения необходимо вести записи вопросов и замечаний, которые впоследствии можно выяснить в ходе дальнейшей работы с дополнительной литературой или на консультации у преподавателя. Решая ситуационные задачи, предложенные в качестве самоконтроля, студент, с одной стороны, может адекватно оценить собственные знания, полученные ранее, а с другой — продемонстрировать преподавателю их уровень, достигнутый в результате работы над учебным материалом.

САРКОМЫ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ О САРКОМАХ

Термин «саркома» произошел от греческого слова *sarcos*, что означает «рыба, мясо». В глубокой древности под этим заболеванием понимали неестественное разрастание мяса в любом органе или участке ткани человеческого организма.

Впервые о злокачественных опухолях тела матки, не указывая, что это рак или саркома, упоминает выдающийся византийский врач Павел Эгин-

ский в 657 г. н. э., утверждая, что именно они наиболее часто встречаются у женщин в половых органах и не поддаются хирургическому лечению.

Саркомы гениталий — это редкие злокачественные опухоли, возникающие из мышечной и/или соединительной ткани, а также из элементов кровеносных сосудов, клеток мезенхимы, гетеротопических эмбриональных участков и других незрелых клеточных элементов. В половых органах женщин они наиболее часто встречаются в теле матки, реже в шейке, яичниках, фаллопиевых трубах, параметриях, влагалище и вульве. Именно поэтому СТМ изучены более детально и большинство литературных данных посвящено этой локализации (рис. 1).

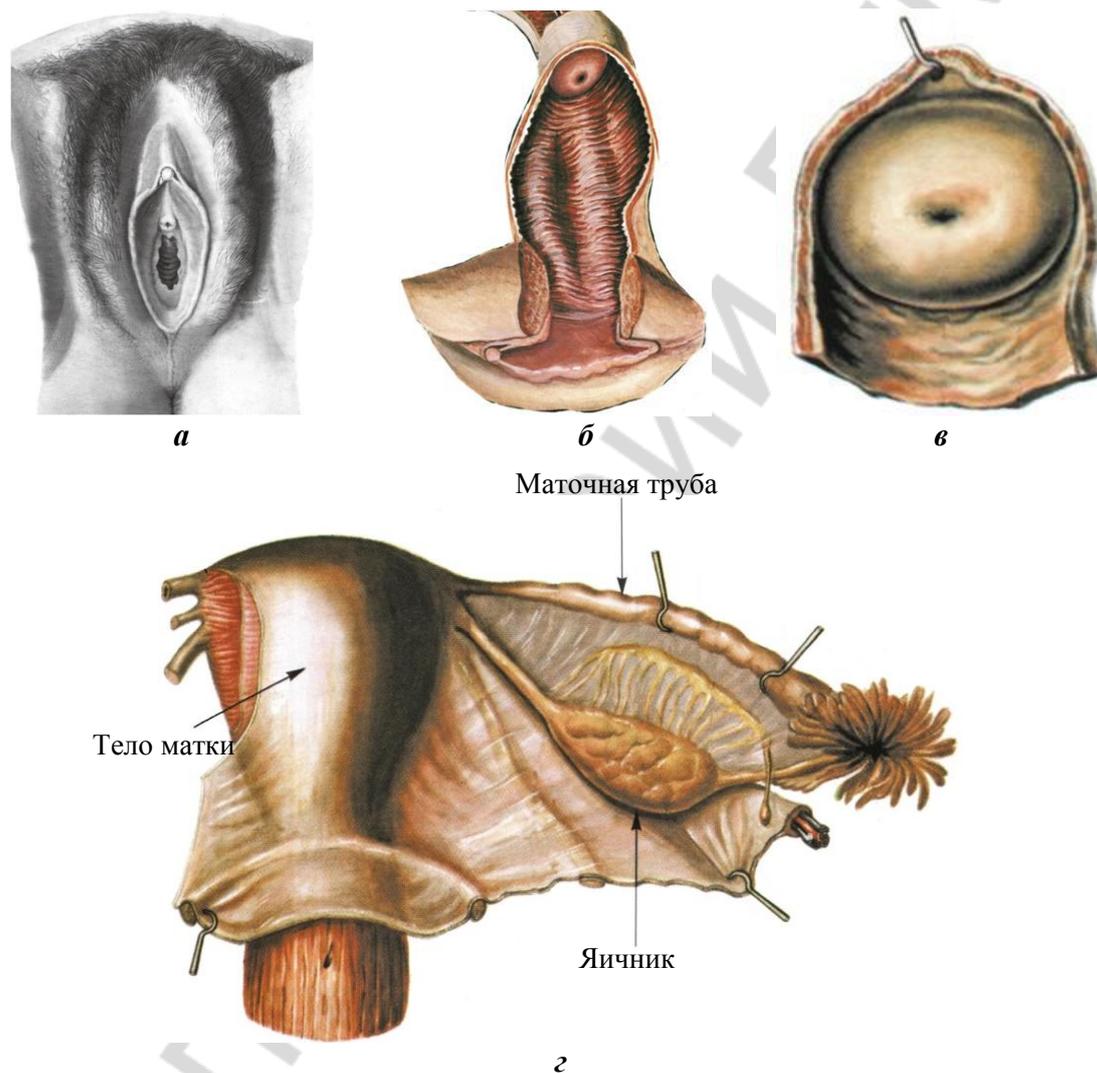


Рис. 1. Половые органы, в которых встречается саркома:
а — наружные половые органы; *б* — влагалище; *в* — шейка матки; *г* — яичник, тело матки и маточная труба

В матке в зависимости от локализации злокачественного процесса различают саркомы шейки и тела. СТМ впервые была описана в 1845 г. французским физиологом Г. Лебертом. В этом же столетии о ней сообщили Р. К. Вирхов и М. Горвиц. Последний в 1864 г. впервые представил ее по-

дробную патологоанатомическую картину и предположил, что она, возможно, происходит из эндометрия и фиброматозных узлов.

СТМ составляют 90 % от всех саркоматозных новообразований, диагностируемых в женских половых органах. Они входят в группу злокачественных неэпителиальных опухолей тела матки и, в отличие от рака, встречаются довольно редко. Эти злокачественные опухоли могут возникать у женщин любого возраста (от 2 до 95 лет), но чаще их обнаруживают в 40–60 лет и относят к заболеваниям пери- и постменопаузального периодов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Данные о заболеваемости и смертности известны в основном о СТМ и только в отдельных странах, поскольку эти новообразования во всех канцер-регистрах входят в группу злокачественных опухолей тела матки (вместе с аденокарциномой эндометрия). Эпидемиологических показателей для сарком остальных женских половых органов, встречающихся эпизодически, в литературе практически нет.

В структуре онкологических заболеваний СТМ составляет менее 1 %, а в структуре злокачественных опухолей матки — 4–6 %. Известно, что стандартизованный показатель заболеваемости СТМ в мире равен 0,6 ‰. В США он составляет 1,7, в Израиле — 1, в г. Санкт-Петербурге — 0,7 на 100 000 женщин (рис. 2).

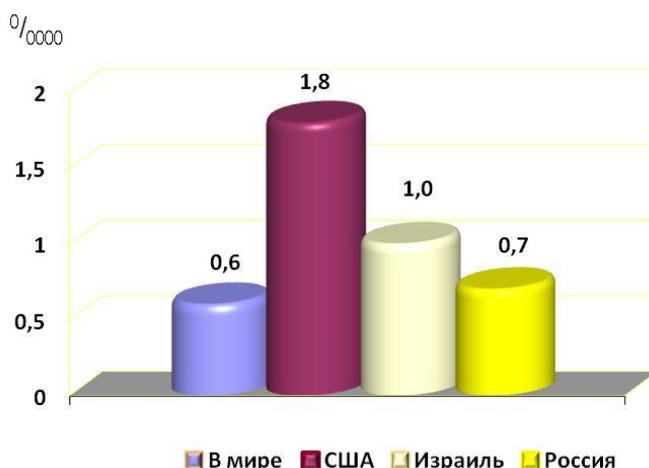


Рис. 2. Заболеваемость саркомаами тела матки в мире

В структуре онкологической заболеваемости Беларуси СТМ до 2010 г. составляла 0,6 %. Грубый интенсивный показатель заболеваемости за период 2001–2010 гг. был в среднем равен 2,2 ‰, стандартизированный — 1,5 ‰. При этом опухоль ежегодно встречалась у 70–100 женщин, а у 36,7 % из них была представлена III–IV стадиями. Грубый интенсивный показатель смертности составлял 0,65 ‰, годовичная летальность — 12 %. Возраст женщин варьировал от 40 до 74 лет и был равен в среднем 56 годам.

За 2011–2015 гг. по данным Белорусского канцер-регистра удалось изучить эпидемиологические показатели для всех сарком женских половых органов: тела и шейки матки, яичников, маточных труб, влагалища и вульвы. Все они, кроме опухолей тела матки, объединены в общую группу, поскольку встречаются крайне редко. Так, если СТМ в Беларуси за изучаемый период диагностирована у 618 женщин (84,9 %), то остальные локализации выявлены только у 110 человек (15,1 %). В структуре онкологической заболеваемости Беларуси саркомы женских половых органов составляют в последние годы 0,63 % (СТМ — 0,54 %, других локализаций — 0,09 %). Ежегодно СТМ диагностируется у 142–150 женщин, саркомы в остальных женских половых органах — у 17–26 человек. Среди первых наиболее часто встречаются лейомиосаркома (31,9 %), эндометриальная стромальная саркома (26,9 %) и карциносаркома (24,3 %). Рабдомиосаркома и аденосаркома диагностируются довольно редко и составляют 2,1 % (рис. 3).



Рис. 3. Гистотипы сарком тела матки, встречающиеся в Беларуси

В шейке, яичниках, влагалище и вульве наиболее часто бывают лейомиосаркома (31,8 %), карциносаркома (20,9 %), фибросаркома (9,1 %), эндометриальная стромальная саркома (6,4 %) и аденосаркома (3,6 %).

Диагностируются злокачественные опухоли гениталий в Беларуси в большинстве случаев в I–II стадиях, но, несмотря на это, процент выявления III–IV стадий в стране остается довольно высоким. Так, в теле матки саркомы I стадии врачи обнаруживают в 50 % случаев, II — в 15 %, III — в 17 %, IV — в 11,2 %, т. е. запущенный злокачественный процесс диагностируется в последние 5 лет в 28,2 % случаев, практически у каждой 3-й пациентки. Аналогичная картина наблюдается и при саркомах других женских половых органов. Здесь опухолевый процесс в III (22,7 %) и IV (8,2 %) стадиях врач суммарно определяет в 30,9 % случаев. Грубый интенсивный показатель заболеваемости в стране при СТМ в 4–7 раз выше, чем при всех остальных аналогичных опухолях гениталий (рис. 4).



Рис. 4. Заболеваемость саркомаами женских половых органов в Беларуси

За последние 5 лет в стране не отмечено повышения смертности от сарком. Показатель составил для СТМ 0,5–0,6 ‰, для остальных сарком — 0,1 ‰. Средний возраст заболевших в первом и втором случаях одинаков и составляет 59 лет. Одногодичная летальность при СТМ равна 19,3 %, а при саркомах, локализованных в других женских половых органах, — 25,6 %. Показатель 5-летней скорректированной выживаемости за изучаемый период при СТМ I стадии составил 81,3 %, II — 56,4 %, III — 32,4 %, IV — 28,8 % (в целом по группе — 60,2 %), для сарком других локализаций при I стадии составил 83,7 %, II — 70,9 %, III — 45,9 %. На диспансерном учете на конец 2015 г. состоит 1088 пациенток, пролеченных по поводу СТМ, и только 250 человек с саркомами остальных локализаций. В течение 5 лет наблюдаются 704 и 182 женщины, имеющих саркомы женских половых органов, соответственно.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причина возникновения СТМ, как и сарком, развивающихся в других органах женской половой сферы, до настоящего времени не установлена. Отсутствуют также и концептуальные подходы к патогенезу. Как и все злокачественные опухоли саркомы гениталий до настоящего времени считаются полиэтиологическими заболеваниями, для развития которых значимы генетические нарушения, бесплодие, хронический эндометрит, вирусы и целый ряд других факторов.

В XX в. в результате экспериментальных и клинических исследований были выделены 3 основные причины, способствующие развитию СТМ. Первая — вирусы герпеса 2-го типа, которые в эксперименте способны привести к развитию этой опухоли у кроликов, вторая — нейроэндокринные заболевания и нарушения, встречающиеся у большинства пациенток с саркомами. К ним относятся бесплодие, ожирение, сахарный диабет, артериальная гипертензия, ановуляторные маточные кровотечения, миомы матки. Все эти изменения в организме женщин происходят за счет хронической гиперэстрогении.

То, что повышение уровня эстрогенов в крови может привести к развитию сарком женских половых органов, было доказано в эксперименте на крысах. Третьей причиной считается ионизирующее излучение. У пациенток, пролеченных только лучевым методом по поводу рака шейки и тела матки, мочевого пузыря, прямой кишки и некоторых других злокачественных опухолей, риск развития СТМ варьирует от 0,3 до 0,8 %. Радиоиндуцированные саркомы возникают через 1,5–30 лет у 5–30 % женщин после специального лечения. Установлено также, что саркомы могут появиться после длительного воздействия химических канцерогенов, таких как винилхлорид, мышьяк и асбест.

САРКОМА ТЕЛА МАТКИ

Одним из наиболее значимых факторов риска для развития СТМ, кроме указанных ранее, служит рост миомы в постменопаузе. Установлено, что в 57,7 % случаев быстрое увеличение фиброматозноизмененной матки или отдельных ее узлов в размерах свидетельствует о перерождении доброкачественного процесса в злокачественный. При увеличении размеров миом в репродуктивном периоде процесс малигнизации происходит только в 6–7 случаях из 1000, но в постменопаузе — намного чаще, хотя конкретные данные в литературе отсутствуют. Наиболее опасны в плане перерождения быстрорастущие миоматозные узлы, при которых матка увеличивается в размерах в течение 12 месяцев на срок беременности, соответствующий 4 неделям, однако развитие СТМ в миоматозном узле возможно и без его роста.

ФАКТОРЫ РИСКА, ФОНОВЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И «ПРЕДСАРКОМЫ»

К факторам риска, при наличии которых можно предполагать появление СТМ, относятся возраст старше 50 лет, бесплодие, отсутствие родов, хроническая гиперэстрогения, а также наличие таких заболеваний, как ожирение, сахарный диабет, артериальная гипертензия, миома матки и ановуляторные маточные кровотечения (табл. 1).

Таблица 1

Частота сочетания некоторых сопутствующих заболеваний и сарком тела матки

| Саркомы тела матки | Средний возраст, лет | Сопутствующие заболевания, % | | | | |
|-------------------------------------|----------------------|------------------------------|-----------------|--------------------------|-----------------------|-------------|
| | | Ожирение | Сахарный диабет | Артериальная гипертензия | Маточные кровотечения | Миома матки |
| Лейомиосаркома | 48 | 46,7 | 4,3 | 32,6 | 41 | 59 |
| Эндометриальная стромальная саркома | 48,6 | 53,9 | 23,3 | 57,7 | 50 | 23 |
| Смешанная мезодермальная саркома | 54,9 | 58,6 | – | 48,3 | 65,5 | 31 |
| Карциносаркома | 56,7 | 50 | 12,5 | 50 | 43,8 | 6,2 |
| Итого | 52,1 | 52,3 | 13,3 | 47,2 | 50,1 | 29,8 |

Саркомы, аналогично раковым процессам, в своем развитии проходят определенные этапы, проявляющиеся клинически как фоновые заболевания и пролиферирующие процессы, приводящие непосредственно к развитию злокачественной опухоли.

Последние иногда называют «предсаркомами». Они развиваются либо в центре миоматозного узла, либо в результате его роста и называются в этих случаях пролиферирующими миомами. Для них характерен довольно быстрый рост и маточные кровотечения. «Предсаркомы» могут встречаться у женщин в репродуктивном периоде, но чаще они бывают в пери- и постменопаузе. Однако, по литературным данным, истинный рост миом имеет место только в 61 % случаев. Увеличение размеров миом может наблюдаться за счет некроза и отека фиброматозных узлов (18 %), а в 21 % случаев размеры опухоли не увеличиваются, а за ее рост врачи ошибочно принимают появляющиеся рядом с маткой опухоли, исходящие из других органов. В настоящее время к фоновым заболеваниям относятся миомы матки, а к «предсаркомам» тела матки — пролиферирующие миомы (рис. 5).



Рис. 5. Лейомиома тела матки

Миомы матки входят в группу доброкачественных опухолей, происходящих из гладкомышечной ткани этого органа. Они диагностируются у 30–35 % женщин репродуктивного возраста и характеризуются наличием у каждой 3-й женщины таких симптомов, как кровотечение из половых путей, боль, нарушение функции смежных органов, бесплодие и невынашивание беременностей. Миомы делятся на интрамуральные, субмукозные, субсерозные и межсвязочные.

Согласно классификации ВОЗ 2014 г. среди доброкачественных неэпителиальных опухолей встречаются: клеточная лейомиома, причудливая лейомиома, митотически активная лейомиома, гидropическая лейомиома, липолейомиома, эпителиоидная, миксоидная и расслаивающая лейомиомы, диффузный лейомиоматоз, а также внутривенная лейомиоматозная метастазирующая лейомиома. Из указанных лейомиом к пролиферирующим опухолям или «предсаркомам» относятся: причудливая, митотически активная, эпителиоидная и метастазирующая.

Причудливая лейомиома диагностируется только после гистологического исследования при наличии атипичии клеток в опухоли. При размерах узла выше 5 см он способен переходить в лейомиосаркому. На разрезе такая опухоль имеет желтоватый оттенок, участки кровозлияний и миксоидной дегенерации, а также отек и некроз.

Эпителиоидную лейомиому иногда называют лейомиобластомой, а также светлоклеточной или плексиформной лейомиомой. Она имеет на разрезе желтоватый цвет и мягкую консистенцию, а при микроскопическом исследовании — округлые эпителиоподобные клетки (рис. 6).

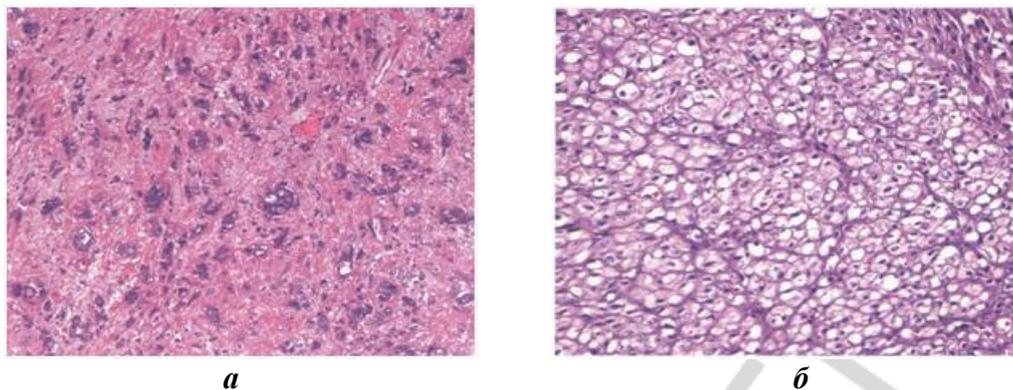


Рис. 6. Гистологическое строение лейомиом:
а — причудливой (атипической); б — эпителиоидной

Митотически активная лейомиома — опухоль с большим числом митозов, имеющая диаметр 2–3 см. При больших размерах ($d > 8$ см), выявлении очагов некроза, клеточной атипии, высокой пролиферативной активности в обязательном порядке следует исключить лейомиосаркому, используя для этого иммуногистохимию. При наличии очагов некроза, 2–4 митозов в 10 полях зрения, клеточной атипии, размеров узла более 6 см следует считать, что опухоль имеет небольшой потенциал злокачественности. При повышении митотической активности ее необходимо расценивать как эпителиоидную лейомиосаркому.

Метастазирующая лейомиома (МЛ) — опухоль тела матки, для которой характерно множество аналогичных по гистотипу новообразований в других органах и тканях. Чаще всего очаги МЛ локализуются в легких, реже — в забрюшинном пространстве, полости таза, сердце, нижней полой вене, лимфатических узлах, большом сальнике, мышцах конечностей, черепе и молочной железе. Для МЛ характерна низкая митотическая активность, отсутствие ядерного полиморфизма и признаков инвазии, но имеется много метастазов, характеризующихся активным ростом и длительным течением. МЛ протекает бессимптомно и в большинстве случаев является случайной находкой. Иногда пациентка жалуется на дискомфорт в брюшной полости, кровянистые выделения из половых путей. При осмотре обнаруживают опухолевые образования в матке и других органах. Метастазы могут возникать после диагностического выскабливания слизистой полости матки, миомэктомии или гистерэктомии. МЛ способна рецидивировать. Появление рецидива в течение первого года наблюдения свидетельствует о малигнизации опухоли. В этих случаях ее надо дифференцировать с лейомиосаркомой. Основными показателями служат наличие высокой митотической активности (более 6 митозов в 10 полях зрения), очагов некроза, клеточной атипии.

Окончательно поставить правильный диагноз помогают иммуногистохимия и молекулярно-генетическое исследование.

Лейоматоз матки представлен большим числом лейомиом матки, которые также встречаются в коже. Опухоли, расположенные в теле матки, имеют клеточную атипию. В них встречается много ядер с красными или оранжевыми ядрышками, окруженными светлым венчиком. Это заболевание — наследственное, связанное с герминальной мутацией гена фумаратгидратазы (FH), который локализуется в хромосоме 1q42.3-q43. Миомы кожи и матки сочетаются с папиллярным раком II типа G3–G4 почек. Очень часто опухоли, расположенные в теле матки, переходят в лейомиосаркому.

В настоящее время разработана тест-система для дифференциальной диагностики пролиферирующих лейомиом («предсарком») и сарком, которая широко используется в клинической практике. Она состоит из высокополиморфных микросателлитных маркеров: D10S1146, D10S1213, D10S218, D10S24, D9S942, D3S1295, локализованных в хромосомных участках 10q22.1; 10q26.13; 10q22.1; 10p13; 9p21.3 и 3p14.3 соответственно. Этот молекулярно-генетический метод относится к наиболее прецизионным и позволяет отличить пролиферирующую миому от саркомы.

При наблюдении за миомами надо знать, что в постменопаузе она обязательно должна уменьшиться в размерах. К признакам нерегрессирующей миомы относятся:

- запоздалая менопауза (после 50 лет);
- несвоевременное прекращение гормональной активности яичников;
- высокая ароматизация андростендиола в жировой клетчатке, что проявляется ожирением и заболеваниями печени;
- гиперплазия и полипы эндометрия;
- нарушение жирового и углеводного обменов;
- кровянистые выделения из половых путей;
- снижение показателей иммунологического статуса;
- хроническая анемия (при отсутствии других заболеваний);
- наличие атипической гиперплазии эндометрия;
- отсутствие регрессии миоматозных узлов в первые 1–2 года после последних месячных.

В постменопаузе онкологическую настороженность у акушеров-гинекологов должно вызывать наличие миомы в сочетании:

- с синдромом пальпируемых яичников;
- большими миоматозными узлами и их ростом;
- подслизистой локализацией миом;
- рецидивирующей гиперплазией эндометрия;
- наличием аденомиоза II–III степени;
- нейроэндокринным синдромом;
- отсутствием регрессии миомы на фоне инволюции матки или без нее.

Основным методом лечения заболеваний этой группы служит хирургический. Объем оперативного вмешательства зависит от возраста пациентки. В репродуктивном возрасте производят миомэктомию, в постменопаузе — гистерэктомию I типа с придатками. В постменопаузе возможно выполнение эмболизации маточных артерий. С онкологической точки зрения ампутацию тела матки при миомах у женщин любого возраста производить не следует.

Показаниями к хирургическому лечению служат:

- обильные месячные, приводящие к анемии;
- межменструальные кровотечения, не поддающиеся медикаментозной коррекции;
- быстрый рост миоматозного узла (более 4 недель беременности в течение 12 месяцев);
- размеры опухоли, превышающие срок беременной матки в 12 недель;
- рост миомы в постменопаузе;
- наличие субмукозных узлов;
- межсвязочная, шейечная и перешеечная локализации миом;
- нарушение функций мочевого пузыря, прямой кишки и мочеточников;
- длительная хроническая тазовая боль;
- ухудшающееся качество жизни пациентки.

Экстренную операцию следует выполнять при спонтанной экспульсии субмукозной миомы и/или наличии симптомов острого живота, что бывает связано с нарушением кровообращения в опухоли, ее распадом, присоединением инфекции и развитием пельвиоперитонита.

ОСНОВНЫЕ ВИДЫ САРКОМ ТЕЛА МАТКИ

До настоящего времени СТМ делятся на чистые, состоящие из клеток одного типа, и смешанные, представленные несколькими типами тканей, чаще двумя. Опухоли могут развиваться из тканей, которые имеются в норме в матке. В этом случае они входят в группу *гомологических* опухолей. Если они возникают в матке из тканей, которые в этом органе в норме не присутствуют (поперечно-полосатая мышца, кости, хрящи и жир), то новообразования относятся в группу так называемых *гетерологических* сарком (табл. 2).

Таблица 2

Классификация сарком матки по Р. Кемпсону и В. Баси (1970)

| СТМ | Гомологические | Гетерологические |
|-----------|---|---|
| Чистые | Лейомиосаркома, стромальная саркома, эндолимфатический стромальный миоз, ангиосаркома, аденосаркома | Рабдомиосаркома, остеосаркома, липосаркома, хондросаркома |
| Смешанные | Злокачественная мюллеровская смешанная опухоль с гомологическим компонентом | Злокачественная мюллеровская смешанная опухоль с гетерологическим компонентом |

В 2014 г. ВОЗ усовершенствовала предложенную в 2003 г. морфологическую классификацию, согласно которой все саркомы матки делятся на 2 большие группы:

1) I группа — мезенхимальные опухоли:

- 1-я подгруппа — гладкомышечные опухоли (лейомиосаркома и др.);
- 2-я подгруппа — эндометриальные стромальные и родственные опухоли (эндометриальная стромальная саркома и др.);
- 3-я подгруппа — другие мезенхимальные опухоли (рабдомиосаркома и др.);

2) II группа — смешанные эпителиальные и мезенхимальные опухоли (карциносаркомы и др.).

Во II группе наиболее часто встречаются карциносаркомы, которые американские ученые в последние годы с учетом их клинических свойств стали относить к раку тела матки, но в морфологической классификации 2014 г. эта опухоль входит в группу сарком, поэтому указанные новообразования описаны в данном пособии.

Перечисленные ранее гистотипы опухолей диагностируются у женщин в различном проценте случаев: лейомиосаркомы — в 41,4 %, карциносаркомы — в 38,6 %, эндометриальные стромальные саркомы — в 15 %. Реже всех встречаются рабдомиосаркомы тела матки (5 %).

Гистогенез лейомиосарком и эндометриальных сарком матки в настоящее время установлен. Первая опухоль развивается из гладкой мускулатуры, вторая — из стромы эндометрия (рис. 7).

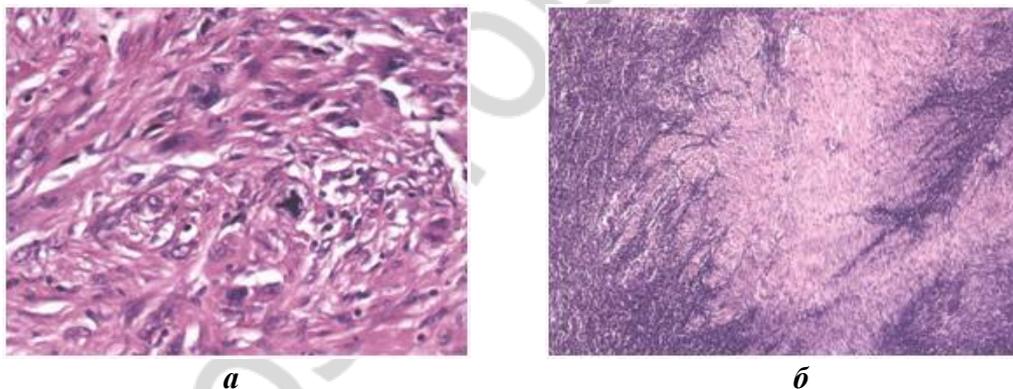


Рис. 7. Гистологическое строение:

a — лейомиосаркомы; *б* — эндометриальной стромальной саркомы

Происхождение остальных сарком в литературе еще обсуждается, хотя большинство морфологов приходят к мнению, что они возникают из стволовых клеток, обладающих мультипотентностью и способностью превращаться в саркоматозные. Следует отметить, что пик заболеваемости СТМ связан с периодами гормональной перестройки женского организма. Рабдомиосаркома чаще встречается в пубертатном возрасте, лейомиосаркома и карциносаркома — в постменопаузе, эндометриальная стромальная саркома — в перименопаузе. Все перечисленные опухоли имеют определенные различия не

только в гистологической структуре, но и в клиническом течении, что требует выбора персонифицированных методов диагностики и специальной терапии.

Самая частая разновидность СТМ — лейомиосаркома. Она возникает из гладких мышц миометрия в возрасте 45–55 лет и встречается в 0,3–0,4 % случаев. Опухоль может развиваться в лейомиоме из фибробластов миометрия и из гладкомышечных клеток, расположенных в сосудах. В последнее время лейомиосаркома стала возникать у женщин, длительно принимающих тамоксифен после лечения рака молочной железы. Опухоль имеет вид нечетко ограниченных узлов мягкоэластичной консистенции либо представлена разрастанием ткани по типу «рыбьего мяса» серовато-розового или желтого цвета с некрозами и кровоизлияниями. Консистенция ее дряблая, в 95 % случаев размеры достигают 10 см в диаметре, в остальных 5 % размеры саркомы не превышают 5 см. В дальнейшем по мере роста опухоль приобретает диффузный характер, становится бугристой, имеет неровные контуры, прорастает миометрий, заполняет всю полость матки и переходит на цервикальный канал. На разрезе внешний вид лейомиосаркомы отличается от лейомиомы (рис. 8).



Рис. 8. Лейомиосаркома тела матки

Кроме классической лейомиосаркомы встречаются еще ее 2 варианта: эпителиоидная и миксоидная.

Клиническая картина лейомиосаркомы характеризуется как быстрым, так и медленным ростом матки, кровянистыми выделениями из половых путей, болями внизу живота, запорами, нарушением мочеиспускания, увеличением живота в объеме и наличием пальпируемого образования в брюшной полости. Кровянистые выделения в 90 % случаев связаны с нарушением функции яичников, но иногда они возникают в связи с распадом опухоли в матке или из-за рождающегося субмукозного узла. В отдельных случаях лейомиосаркома даже в течение 5 лет своего развития может не давать симптомов. Иногда болезнь начинается с клиники, характерной для метастазов, и только потом врач замечает симптомы, связанные с первичным очагом. Опухоль метастазирует в основном гематогенным путем в легкие, печень, селезенку, надпочечники, реже — лимфогенным. Встречается также и диссеминация по брюшине.

Эндометриальные стромальные опухоли, составляющие 15–22 % от всех СТМ, представлены тремя разновидностями, имеющими различные гистотипы и степень злокачественности: эндометриальной стромальной саркомой низкой степени злокачественности (ЭССНЗ), эндометриальной стромальной саркомой высокой степени злокачественности (ЭССВЗ) и недифференцированной саркомой матки (НСМ). Агрессивность сарком зависит от клеточной атипии, наличия инвазии в подлежащие ткани и общего числа митозов, встречающихся в поле зрения. Клинически эти опухоли характеризуются нерегулярными кровянистыми выделениями из половых путей, бессимптомным увеличением матки, иногда только одной из ее стенок, наличием объемного образования в тазу и болями в нижних отделах живота (табл. 3). Саркомы, расположенные в полости матки, имеют вид небольшого гладкого узла мягкой консистенции на широком основании и напоминают экзофитную форму рака эндометрия. Маточные кровотечения встречаются у 83 % пациенток и свидетельствуют о прогрессировании злокачественного процесса (рис. 9).

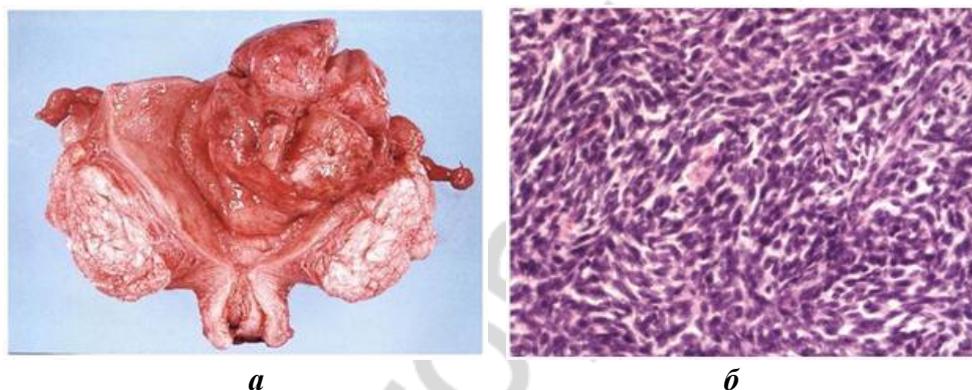


Рис. 9. Эндометриальная стромальная саркома:
а — общий вид опухоли; б — микроскопическое строение

Таблица 3

Характеристика эндометриальных стромальных сарком

| Наименование | Степень злокачественности | Клеточная атипия, инвазия тканей | Число митозов в 10 полях зрения |
|--------------|---------------------------|--|---------------------------------|
| ЭССНЗ | Низкая | Слабо или умеренно выраженная атипия, инвазия есть | Менее 10 (1–3) |
| ЭССВЗ | Высокая | Выраженная атипия, инвазия есть | Более 10 |
| НСМ | Очень высокая | Значительная атипия, инвазия высокая | Более или равно 50 |

ЭССНЗ составляет менее 1 % от всех злокачественных опухолей тела матки, а в группе мезенхимальных сарком по частоте встречаемости стоит на 2-м месте после лейомиосаркомы. В молодом возрасте она возникает редко. В основном диагностируется у женщин в 45–52 года и старше. Клетки этой саркомы соответствуют строю эндометрия первой фазы менструального цик-

ла. Число митозов — менее 10 в 10 полях зрения. Иногда видны эндометриальные железы, которые в отдельных случаях встречаются в метастазах, расположенных в легком или других органах. Саркома может заполнять всю полость матки и глубоко инфильтрировать миометрий, образуя обширные очаги некроза и кистозного перерождения. Она располагается интрамурально или субсерозно, растет медленно. У 50 % пациенток саркома диагностируется в I–II стадиях, поскольку имеет классическую триаду симптомов: боль, рост матки и кровянистые выделения из половых путей. Но встречаются и случаи бессимптомного ее течения. По мнению некоторых авторов, ЭССНЗ относится к гормонозависимым опухолям, так как содержит много рецепторов стероидных гормонов. Прогноз благоприятный. Показатель 5-летней выживаемости после лечения ЭССНЗ I стадии составляет 98 %. Обнаружение метастазов и рецидивов свидетельствует о высоком риске мутации гена M1B1 в опухоли.

ЭССВЗ встречается в возрасте 50 лет и старше. Средний размер опухоли составляет 7,5 см, на разрезе представлена узлом желтого цвета с очагами некроза и кровоизлияний. Для этой саркомы характерна высокая митотическая активность (более 10 митозов в 10 полях зрения) и лимфоваскулярная инвазия. Морфологически опухоль представлена чаще всего низкодифференцированными округлыми клетками в сочетании с небольшим числом высокодифференцированных. На момент установления диагноза саркома может локализоваться не только в матке, но и вне ее.

НСМ — одна из самых агрессивных опухолей, возникающих в теле матки. Она состоит из веретенообразных клеток, содержит очаги некроза и кровоизлияний и не имеет сосудов. НСМ чаще всего имеет форму полипа. Ее размеры обычно больше 10 см в диаметре. Опухоль глубоко прорастает в стенки матки и имеет высокую митотическую активность — более 50 митозов в 10 полях зрения. Болеют чаще женщины, находящиеся в постменопаузе, средний их возраст составляет 61 год. НСМ растет быстро. Через 2 года после ее выявления и специального лечения большинство пациенток умирает. Химиотерапия, как правило, не оказывает лечебного эффекта.



Рис. 10. Рабдомиосаркома тела матки

Третья подгруппа (другие мезенхимальные новообразования) представлена рабдомиосаркомой и злокачественной периваскулярной эпителиоидноклеточной опухолью (рис. 10).

Последняя (другие названия — эпителиоидная ангиомиома матки, светлоклеточная «сахарная» опухоль) диагностируется у женщин в пери- и постменопаузе (возраст — 51 год и

старше). Размеры новообразования колеблются от 1 до 13 см. Микроскопическое ее изображение представлено на рис. 11.

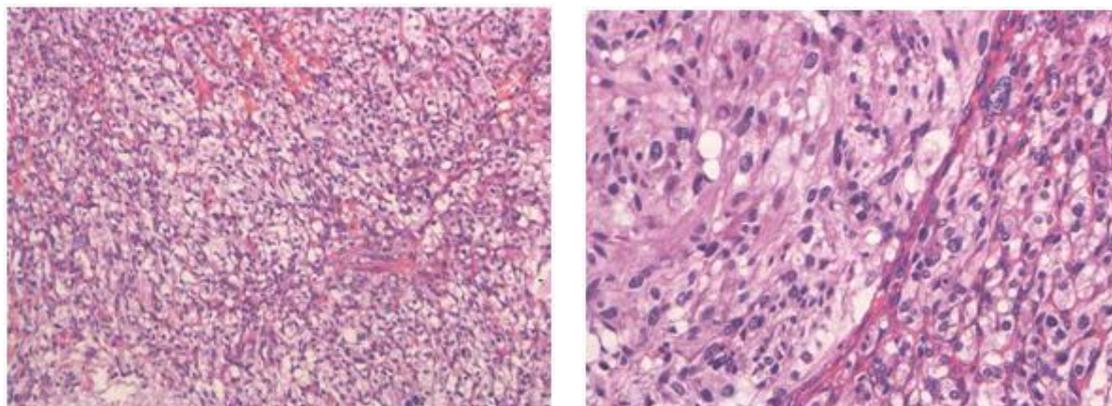


Рис. 11. Гистологическое строение периваскулярной эпителиоидноклеточной опухоли тела матки

Рабдомиосаркома относится к чистым гетерологическим саркомам, которые возникают из поперечно-полосатой мышечной ткани. Она бывает в любом возрасте, но наиболее часто возникает у женщин 35–45 лет. Клинически проявляется кровянистыми выделениями из половых путей, которые в отдельных случаях отсутствуют, но при этом видна опухоль, находящаяся в цервикальном канале в виде одного или множественных полипов бледно-розового или серо-красного цвета. Различают 5 морфологических вариантов рабдомиосаркомы: эмбриональный, ботриоидный, альвеолярный, плеоморфный и веретенновидный. Эмбриональная саркома встречается у детей младшего возраста, плеоморфная поражает пожилых женщин, а остальные 3 разновидности злокачественного процесса чаще бывают у подростков и молодых женщин. К неблагоприятным прогностическим факторам относятся: размер опухоли больше 5 см, выраженная ядерная атипия, высокие клеточность и митотический индекс, а также некроз и сосудистая инвазия. В эту же подгруппу злокачественных мезенхимальных опухолей относятся ангиосаркома, миосаркома, остеосаркома, хондросаркома, альвеолярная саркома мягких тканей, саркома Юинга. Крайне редко диагностируются фиброзная гистиоцитома (опухоль, состоящая из оболочек периферических нервов), пигментированная и периферическая примитивная нейроэктодермальные опухоли, а также злокачественная рабдоидная опухоль. Эти новообразования определяются врачами, как правило, на поздних стадиях, а окончательный диагноз устанавливается только с помощью иммуногистохимии.

Из СТМ II группы (смешанные эпителиальные и мезенхимальные опухоли) наиболее часто встречаются карциносаркома, аденосаркома и карцинофиброма (рис. 12).

Особенностью злокачественных опухолей этой группы является одновременное присутствие в них эпителиального и мезенхимального компонентов. Первый представлен аденокарциномой эндометриального типа при аденосаркоме и неэндометриоидного типа (серозный и светлоклеточный рак) —

при карциносаркоме. Единого мнения о гистогенезе данной группы злокачественных опухолей не существует.

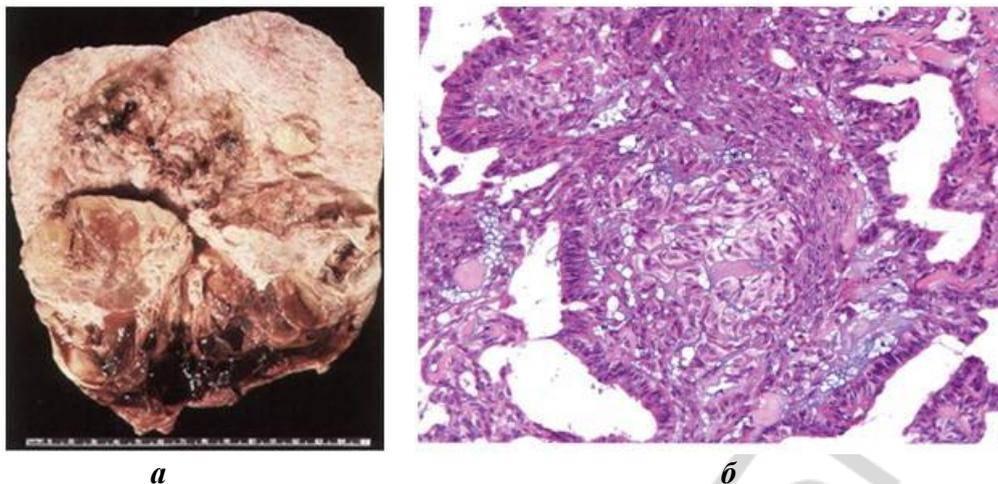
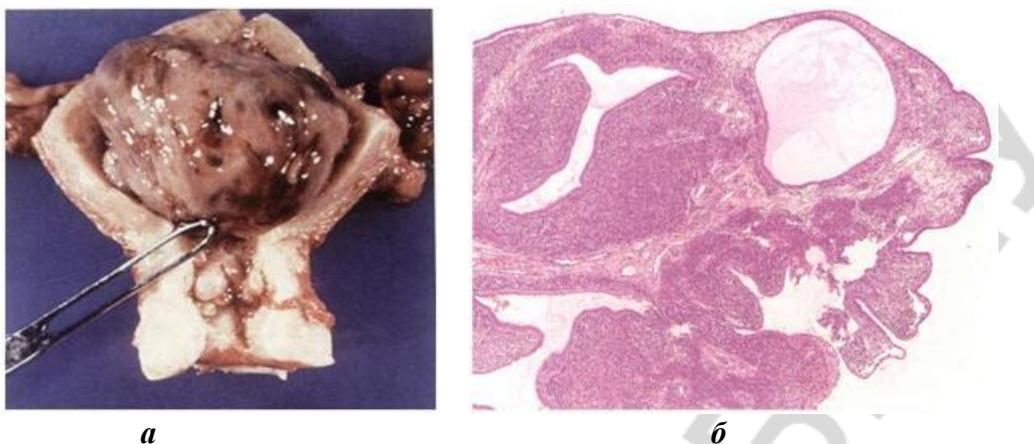


Рис. 12. Карциносаркома тела матки:
а — удаленная опухоль; б — ее микроскопическое строение

Большинство ученых отдают предпочтение концепции о мультипотентности стволовых клеток стромы эндометрия, которые служат источником для одновременного развития как саркомы, так и карциномы тела матки. Карцинофиброма встречается крайне редко, описаны лишь ее единичные случаи. Она состоит из эпителиального и мезенхимального компонентов. Наиболее агрессивной и встречающейся чаще других саркомой в этой группе является карциносаркома. Среди злокачественных опухолей тела матки ее процент варьирует от 0,6 до 8 %. Карциносаркома имеет вид одиночного или множественных мягких полипов на широком основании, различного цвета (серовато-белый, желтый, темно-красный) с бугристой поверхностью, прорастающих в миометрий и заполняющих всю полость матки. Эпителиальный компонент представлен светлоклеточным, серозным или плоскоклеточным раками, саркоматозный — лейомиосаркомой, фибросаркомой, эндометриальной стромальной саркомой, рабдомиосаркомой, остеосаркомой, хондросаркомой и миосаркомой. Возраст пациенток варьирует от 55 до 65 лет, т. е. опухоль возникает в постменопаузе у женщин, страдающих ожирением, сахарным диабетом, артериальной гипертензией, что приближает карциносаркому по своей клинике к раку тела матки. Кровотечение из половых путей в большинстве случаев связано с распадом опухоли, которая в 50 % случаев бывает уже видна при ее первичной диагностике из цервикального канала. Метастазирование связано с эпителиальным компонентом саркомы и наступает в срок от 1 до 13 месяцев. Для большинства пациенток уже на начальных стадиях злокачественного процесса характерно наличие канцероматоза брюшины и асцита. Опухоль кроме гематогенного пути метастазирует еще и лимфогенным. Карциносаркома чувствительна к облучению.

К этой же группе относится аденосаркома — редкая опухоль с низкой степенью злокачественности. Макроскопически она выглядит как большой

полип, занимающий всю полость матки. Опухоль редко переходит на шейку матки и на миометрий. Гистологически аденосаркома представлена доброкачественными или атипическими железами эндометрия и саркоматозной стромой (рис. 13).



*Рис. 13. Аденосаркома тела матки:
а — удаленная опухоль; б — микроскопическое строение*

В 78 % случаев она относится к гомологическим саркомам. Основной клинический симптом заболевания — кровянистые выделения из половых путей. Страдают пациентки в возрасте от 14 до 85 лет (средний возраст — 58 лет).

Клиника

СТМ, как и любые другие злокачественные опухоли, на ранних стадиях развития не имеют характерных клинических проявлений, протекая в большинстве случаев бессимптомно. На микросимптоматику (дискомфорт в брюшной полости, водянистые выделения из половых путей, редкие ноющие боли внизу живота) женщина и врач внимания не обращают. Для большинства сарком характерен исключительно быстрый рост первичной опухоли и ее распространение на смежные органы, что в дальнейшем и приводит к появлению более значимых жалоб у пациентки. Специфические симптомы СТМ связаны с локализацией ее в органе, с морфологической структурой опухоли, со скоростью роста и процессами метастазирования.

По мере роста сарком появляются местные и общие симптомы. К локальным проявлениям относятся: лимфорея, кровянистые выделения из половых путей (в основном из полости матки), увеличение размеров матки и боли. Последние могут быть постоянными и ноющими, реже — схваткообразными. Локализуются они, как правило, внизу живота, эпигастральной области или в пояснице. Боли связаны с быстрым ростом опухолевоизмененной матки и зависят от локализации злокачественного процесса в органе. Схваткообразные боли встречаются при субмукозном расположении опухолевого образования. При интерстициальном и субсерозном саркоматозных узлах боли носят ноющий характер. Наиболее опасна субсерозная локализа-

ция СТМ, так как в этом случае кровянистых выделений из половых путей может не быть, но имеет место прорастание серозного покрова матки с последующим распространением злокачественного процесса по брюшине, что приводит к появлению асцита. Частота симптомов, характерных для СТМ, представлена на рис. 14.

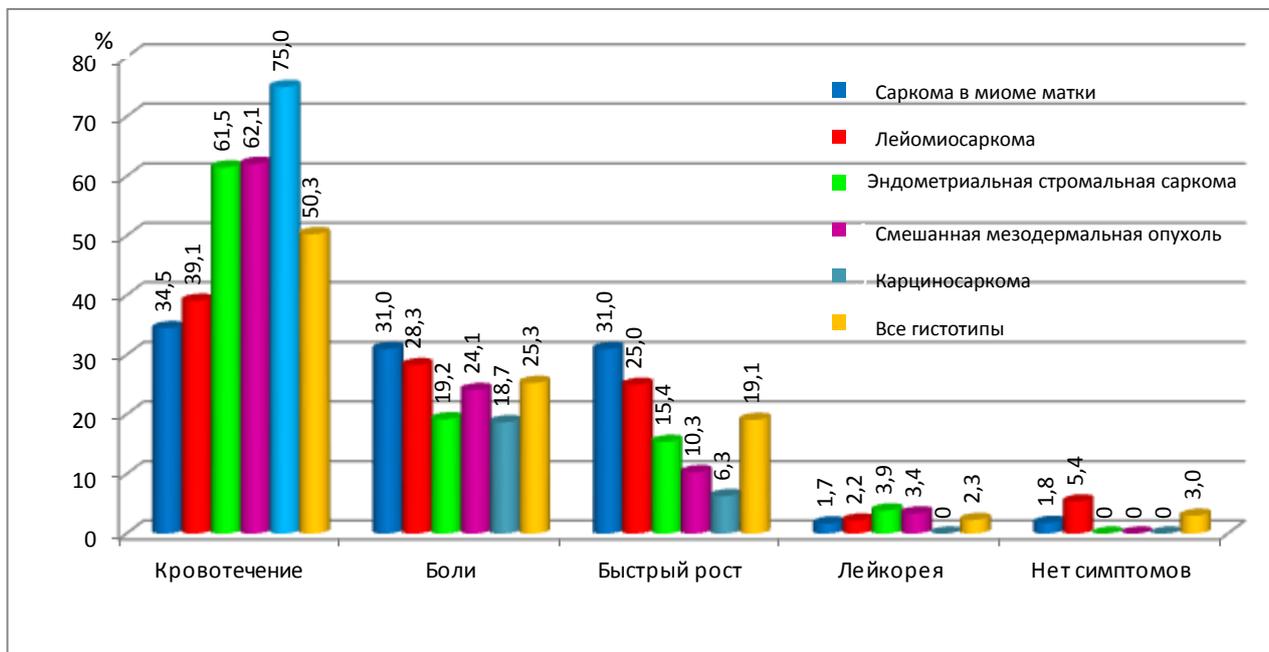


Рис.14. Клинические симптомы, характерные для сарком тела матки

При вовлечении в опухолевый процесс крупных кровеносных сосудов возникает внутрибрюшинное кровотечение. Это приводит к снижению артериального давления, а также к развитию пельвиоперитонита или перитонита. Кровянистые выделения из половых путей бывают в виде мено- и метроррагий, а также в виде ациклических или контактных кровотечений. В крови, вытекающей из матки, иногда содержится примесь гноя, участки опухолевой ткани и сгустки крови. Маточное кровотечение встречается у 86 % пациенток и различно по своей интенсивности. В одних случаях они бывают в виде небольших кровомазаний, в других — носят характер профузных кровотечений, требующих оказания urgentной помощи пациентке вплоть до экстренного хирургического вмешательства либо эмболизации маточных артерий. В случае закрытия опухолью цервикального канала возникают серозометра, гематометра или пиометра, для которых характерны сильные схваткообразные боли внизу живота, а иногда — высокая температура. В зависимости от локализации саркоматозного узла в матке возможно появление таких симптомов, как запор (субсерозный узел расположен сзади и давит на петли кишечника) и затруднение или учащение мочеиспускания (локализация саркоматозного узла, оказывающего давление на мочевой пузырь, на передней стенке матки). В случае расположения опухоли в широкой связке матки возникают симптомы, аналогичные симптомам при новообразованиях яичника. И только в 3 % случаев клинические проявления злокачественных опухолей

отсутствуют. Одним из основных, наиболее значимых симптомов является анемия, которая встречается и без кровотечения. Ее причинами служат интоксикация и иммунодепрессия. В этих случаях отмечается неблагоприятное течение заболевания (рис. 15).



Рис. 15. Локализация сарком в теле матки

К общим симптомам, характерным для СТМ, относятся слабость, потеря аппетита, анемия, уменьшение веса, приводящая в отдельных случаях к кахексии, отеки на ногах, одышка, повышение температуры тела, кашель, желтуха. Появление подобных изменений в организме пациентки свидетельствует уже о наличии отдаленных метастазов.

Особенно сложна для диагностики лейомиосаркома, возникающая в миоме, о чем свидетельствуют случайные находки этого онкологического заболевания в большинстве случаев только после хирургического вмешательства, поскольку симптомы саркомы и миомы бывают похожи. Саркомы, возникающие в миомах, относятся ко вторичным, а развивающиеся непосредственно из здоровой мышечной ткани считаются первичными. Вторичные саркомы располагаются в центре миоматозного узла.

Интрамуральные саркомы встречаются в 6–7 раз чаще, чем происходящие из стромы эндометрия (субмукозные). До 97 % этих сарком имеют форму узла, и только 3 % представлены в виде диффузных разрастаний. Опухоль шарообразной формы обычно располагается на дне или на задней стенке матки.

Субмукозные саркомы имеют широкую ножку и заполняют полость матки. При росте и появлении во влагалище они приобретают полиповидную или грушевидную форму. Обычно располагаются в строме слизистой оболочки и делятся на две группы: диффузную и ограниченную. Последняя разновидность встречается чаще. Ограниченная саркома выглядит как полип, экзофитный рост которого направлен в полость матки. В результате быстрого роста опухоль становится бугристой, растягивает полость матки и спускается через цервикальный канал во влагалище. Она мягкая, бледно-серого цвета с участками темно-красного за счет кровоизлияний. Бывает саркома и с эндофитным ростом, инфильтрирующая миометрий. Характерной чертой сарком эндометрия считается их склонность к отеку и быстрому распаду, что приводит к кровотечениям и гнойным выделениям из половых путей.

Субсерозные саркомы представлены гладкими или бугристыми опухолевыми образованиями на ножке, имеющими плотную консистенцию с очагами размягчения. Опухоль в отдельных случаях срастается с близлежащими

органами. СТМ занимают обычно всю полость матки (74,2 %), иногда только верхнюю треть органа (12,9 %) и переходят на эндоцервикс (12,9 %).

Решать вопрос об инвазии опухоли в миометрий у пациенток с СТМ сложно. Установлено, что глубокая инвазия характерна для эндометриальной саркомы в 23,1 % случаев, смешанных мезодермальных опухолей — в 31 % и карциносаркомы — в 31,2 %.

ПУТИ МЕТАСТАЗИРОВАНИЯ

СТМ имеют различную потенцию к метастазированию, что связано с наличием в большинстве случаев в одной и той же опухоли злокачественных клеток разной степени зрелости. Эти новообразования способны распространяться тремя путями: гематогенным, лимфогенным и переходить по протяжению с матки на близлежащие органы. Наиболее характерен гематогенный путь, поэтому чаще всего возникают метастазы в легких (17 %). В забрюшинных лимфатических узлах (8 %) и яичниках (7 %) метастазы сарком встречаются реже. Их появление в отдаленных органах и лимфатических узлах зависит от стадии злокачественного процесса. Так, при запущенных процессах отмечается обширное гематогенное и лимфогенное метастазирование: в легкие (в левом в 2 раза чаще, чем в правом), кости скелета, органы брюшной полости (чаще в печень), влагалище, парааортальные лимфатические узлы, по париетальной и висцеральной брюшине (о наличии метастазов свидетельствует появление асцита).

Для сарком, как и для рака эндометрия, характерны метастазы в яичники (8,6 %), процент которых зависит от гистотипа злокачественной опухоли. При лейомиосаркоме они встречаются у 10 % пациенток, эндометриальной саркоме — у 15,4 %, смешанной мезодермальной опухоли — у 13,8 %, при карциносаркоме — у 12,5 %. Только в случае развития злокачественной опухоли в миоме метастазов в яичнике не бывает. Метастазы во влагалище диагностируются у 10–12 % первичных пациенток с СТМ. Они в большинстве случаев свидетельствуют о существовании и микрометастазов в легких. Поражение региональных лимфатических узлов при СТМ сочетается в большинстве случаев с метастазами в яичники.

Различные гистотипы сарком метастазируют по-разному. Саркомы в миоме тела матки дают поздно метастазы, поскольку растут медленно. Лейомиосаркомы распространяются гематогенным путем. Для них характерна обширная диссеминация за счет незрелых злокачественных клеток, быстро прорастающих в близлежащие сосуды. Смешанные мезодермальные опухоли метастазируют лимфогенным путем, а карциносаркомы — как гематогенным, так и лимфогенным. Мезодермальный компонент этой опухоли распространяется гематогенно, а эпителиальный — лимфогенно, как рак тела матки. Об этой уникальной способности карциносаркомы следует помнить, выбирая объем хирургического вмешательства.

ДИАГНОСТИКА

Врачу в процессе обследования пациентки необходимо до назначения специальной терапии решить вопрос о гистотипе саркомы, о стадии злокачественного процесса, о наличии метастазов, об операбельности женщины и резектабельности злокачественного процесса. Все эти факторы значимы для выбора оптимального метода лечения СТМ. Как и большинство злокачественных опухолей, саркомы редко обнаруживаются в начальных стадиях, поскольку имеющиеся клинические симптомы более характерны для запущенного процесса, а на микросимптомы пациентка, как правило, внимания не обращает. Поэтому в 80 % случаев окончательный диагноз ставится уже после гистологического исследования удаленной матки по поводу быстрорастущей либо симптомной миомы. Раздельное диагностическое выскабливание слизистой полости матки и цервикального канала, а также прицельная биопсия опухоли под контролем гистероскопа не во всех случаях позволяют обнаружить опухоль из-за ее внутримышечной локализации. Однако имеется ряд симптомов, заставляющих акушера-гинеколога подумать о том, что существующая у пациентки миома матки малигнизировалась. К подобного рода симптомам относятся:

- быстрый рост образования;
- анемия без кровотечения;
- высокое СОЭ;
- ухудшение общего состояния женщины;
- отсутствие уменьшения размеров фиброматозного узла в постменопаузе;
- ациклические кровотечения и кровотечения в постменопаузе.

До назначения методов специального обследования необходимо выслушать жалобы пациентки, провести общий осмотр с пальпацией, перкуссией и аускультацией всех органов и систем с обязательным обследованием молочных желез, а затем внимательно осмотреть женские половые органы (в зеркалах, вагинально и ректовагинально).

Для верификации диагноза необходимо использовать следующие методы обследования:

1. Эхоскопию с цветным доплеровским картированием органов таза с целью обнаружения опухоли в матке, определения ее локализации и размеров, а также для уточнения метастазов в яичниках, по брюшине и наличия асцита. Следует обратить внимание на экзогенность различных отделов матки и на появление патологической васкуляризации осматриваемого органа и имеющихся миом. Существует ряд эхоскопических маркеров, позволяющих уточнить диагноз. К ним относятся быстрый рост узла, его нечеткие контуры и дольчатое строение, снижение размеров зоны экзогенности опухоли без признаков акустического усиления, наличие включений в миоматозном узле при отсутствии клиники, характерной для нарушенного питания, и присутствие участков повышенной экзогенности, особенно в его центре, а также от-

сутствие визуализации М-эха. Основным признаком, хорошо диагностируемым при эхоскопии, служит рост опухолевого узла в постменопаузе. Существуют различия и при доплерографическом исследовании сарком и миом матки. Для злокачественных опухолей характерна повышенная патологическая васкуляризация внутри нее с хаотично локализованными сосудами, при миомах — наличие внутриопухолевых сосудов по периферии узла. Необходимо внимательно изучить строение яичников, поскольку в них уже могут быть метастазы (рис. 16).

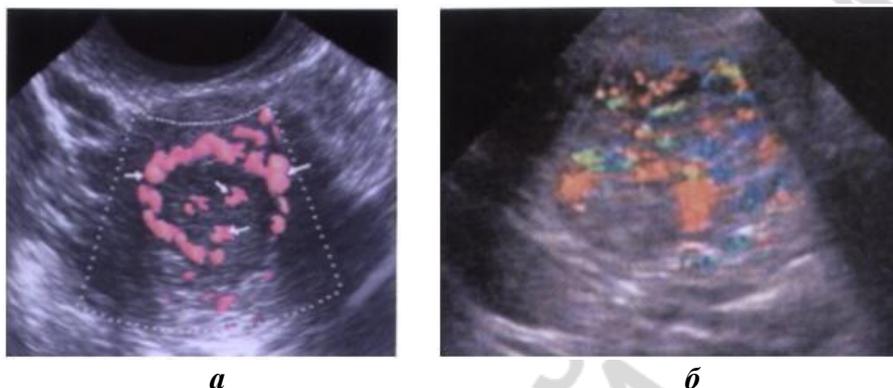


Рис. 16. Изображение сосудов опухоли при доплерографии: *а* — озлокачествленной миомы; *б* — саркомы

2. Эхоскопию органов брюшной полости и забрюшинного пространства для определения метастазов в печени, большом сальнике, париетальной и висцеральной брюшине, лимфатических узлах и других органах.

3. Аспирационную биопсию. Следует отметить, что в аспирате можно найти саркоматозные клетки только в случаях субмукозной локализации опухоли или при карциносаркоме.

4. Гистероскопию — для осмотра полости матки и цервикального канала, взятия прицельной биопсии и выполнения отдельного диагностического выскабливания слизистой цервикального канала и полости матки.

5. Рентгенографию легких — для диагностики метастазов, которые в отдельных случаях уже могут появиться в легких (чаще в левом) даже до клинических симптомов, характерных для СТМ.

6. ЭКГ — для выявления изменений, характерных для сердечно-сосудистых заболеваний, наличие которых поможет решить вопрос об операбельности пациентки.

7. Общий анализ крови. При саркомах в большинстве случаев отмечают повышение СОЭ и низкий уровень гемоглобина в крови, при этом в большинстве случаев кровянистые выделения из половых путей могут отсутствовать.

8. Биохимический анализ сыворотки крови и коагулограмму.

При наличии показаний (жалобы со стороны ЖКТ, мочевых путей, а также на боли в костях и низкой информативности данных эхоскопии) следует выполнить следующие методы обследования: экскреторную урогра-

фию; цистоскопию; колоноскопию; ирригоскопию; сцинтиграфию костей скелета; КТ органов брюшной полости; МРТ органов малого таза. Последний метод способен заменить большинство из перечисленных выше исследований.

Для более точного решения вопроса о гистотипе сарком используют иммуногистохимическое и молекулярно-генетическое исследование удаленной опухоли. При иммуногистохимии в удаленной опухоли определяется: в лейомиосаркоме — актин; эндометриальной стромальной саркоме — виментин; карциносаркоме — цитокератин и виментин; рабдомиосаркоме — десмин.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Саркомы женских половых органов надо различать с целым рядом заболеваний, клиника которых напоминает клинику неэпителиальных злокачественных опухолей.

Таблица 4

Заболевания, с которыми следует дифференцировать саркомы гениталий

| Заболевания | Саркома | | | | | |
|-----------------------------|------------|-------------|----------|-------------------|-----------|--------|
| | тела матки | шейки матки | яичников | фаллопиевой трубы | влагалища | вульвы |
| Рак в этом же органе | + | + | + | + | + | + |
| Миома | + | + | – | – | – | – |
| Полип | + | + | – | – | + | – |
| Аденомиоз | + | – | – | – | – | – |
| Колоректальный рак | + | + | + | + | + | – |
| Беспигментная меланома | – | – | – | – | + | + |
| Метастазы из других органов | +/- | +/- | + | + | + | + |

КЛАССИФИКАЦИЯ САРКОМ ТЕЛА МАТКИ

СТМ классифицируются по форме анатомического роста на экзофитную, эндофитную и смешанную; по стадиям (по TNM и FIGO), морфологическому строению опухоли и степени ее дифференцировки.

ВОЗ в 2009 г. впервые предложила схему стадирования для 4 сарком матки (лейомиосаркомы, эндометриальной стромальной саркомы, карциносаркомы и аденосаркомы) по классификациям TNM и FIGO (табл. 5). При этом определение стадии по FIGO основано на хирургических данных, а TNM — клинических (сTNM) и патологоанатомических (pTNM). Для лейомиосарком и эндометриальных стромальных сарком существует одна общая классификация по стадиям, а для аденосарком — отдельная. Карциносаркома стадируется по TNM и FIGO так же, как и рак тела матки.

**Стадирование лейомиосарком и эндометриальных стромальных сарком
по TNM и FIGO**

| Категории по TNM | Стадии по FIGO | Локализация опухоли |
|------------------|----------------|--|
| T | – | Первичная опухоль |
| T1 | I | Опухоль ограничена маткой |
| T1a | IA | Опухоль не более 5 см в наибольшем измерении |
| T1b | IB | Опухоль более 5 см в наибольшем измерении |
| T2 | II | Опухоль прорастает за пределы матки, но в пределах таза |
| T2a | IIA | Опухоль прорастает в придатки |
| T2b | IIB | Опухоль прорастает в другие ткани таза |
| T3 и/или N1 | III | Опухоль прорастает в ткани брюшной полости |
| T3a | IIIA | Одна локализация опухолевого очага |
| T3b | IIIB | Более одной локализации |
| N1 | IIIC | Метастазы в региональных лимфатических узлах |
| T4 | IVA | Опухоль прорастает в слизистую оболочку мочевого пузыря или прямой кишки |
| M1 | IVB | Отдаленные метастазы |

Аденосаркома отличается от указанных выше сарком своим менее злокачественным течением, что связано с ее гистологической структурой, поэтому стадировается несколько по-другому (табл. 6).

Таблица 6

Стадирование аденосарком по TNM и FIGO

| Категории по TNM | Стадии по FIGO | Локализация опухоли |
|------------------|----------------|--|
| T1 | I | Опухоль ограничена маткой |
| T1a | IA | Опухоль ограничена эндометрием |
| T1b | IB | Опухоль прорастает в миометрий менее половины его толщины |
| T1c | IC | Опухоль прорастает в миометрий на половину или более |
| T2 | II | Опухоль прорастает за пределы матки, но в пределах таза |
| T2a | IIA | Опухоль прорастает в придатки |
| T2b | IIB | Опухоль прорастает в другие ткани таза |
| T3 и/или N1 | III | Опухоль прорастает в ткани брюшной полости |
| T3a | IIIA | Одна локализация |
| T3b | IIIB | Более одной локализации |
| N1 | IIIC | Метастазы в региональных лимфатических узлах |
| T4 | IVA | Опухоль прорастает в слизистую оболочку мочевого пузыря или прямой кишки |
| M1 | IVB | Отдаленные метастазы |

Последняя морфологическая классификация неэпителиальных опухолей тела матки опубликована в 2014 г. Она представлена доброкачественными и злокачественными новообразованиями.

Морфологическая классификация злокачественных опухолей тела матки:

- 1) мезенхимальные опухоли:
 - лейомиосаркома;
 - эпителиоидная лейомиосаркома;
 - миксоидная лейомиосаркома;
- 2) эндометриальные стромальные и родственные опухоли:
 - ЭССНЗ;
 - ЭССВЗ;
 - НСМ;
- 3) другие мезенхимальные опухоли:
 - рабдомиосаркома;
 - периваскулярная эпителиоидноклеточная злокачественная опухоль;
- 4) смешанные эпителиальные и мезенхимальные опухоли:
 - аденосаркома;
 - карциносаркома.

В отдельных случаях патологоанатомы для сарком используют и классификацию по степени дифференцировки: высокая (G1), умеренная (G2), низкая (G3) и недифференцированная (G4).

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение большинства СТМ — комплексное и состоит из операции, химиотерапии, дистанционной лучевой терапии и в некоторых случаях дополняется гормонотерапией. Для решения вопроса о выборе метода специального лечения необходимо учитывать факторы, свидетельствующие о неблагоприятном прогнозе злокачественного заболевания, представленные в табл. 7. При их наличии следует использовать более агрессивный метод терапии.

Таблица 7

Неблагоприятные факторы прогноза для некоторых сарком матки

| Фактор | Виды сарком | | | |
|----------------|----------------|---|-------------------------------------|-----------------|
| | Лейомиосаркома | Карциносаркома | Эндометриальная стромальная саркома | Рабдомиосаркома |
| Возраст | > 40 лет | > 60 лет | ≥ 50 лет | > 10 лет |
| Периоды | Постменопауза | Постменопауза | Постменопауза | Репродуктивный |
| Размер опухоли | > 5 см | Маленькие размеры при светлоклеточном и серозном раке | Любые размеры, начиная с маленьких | > 5 см |

| Фактор | Виды сарком | | | |
|---|---|---|--|-----------------|
| | Лейомиосаркома | Карциносаркома | Эндометриальная стромальная саркома | Рабдомиосаркома |
| Число митозов | ≥ 15 в 10 полях зрения | Инвазия в миометрий > ½ | 1) Инвазия в мышцу > ½; 2) 10 митозов в 10 полях зрения | – |
| Некроз опухоли | + | + | + | + |
| Стадия | III–IV при низкой степени злокачественности | III–IV стадии. Гетерологический саркоматозный компонент | I стадия | IV стадия |
| Наличие остаточной опухоли после операции | + | + | + | + |

ХИРУРГИЧЕСКИЙ МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ

Основным методом терапии при резектабельной опухоли является хирургический. Он дополнительно служит не только для стадирования СТМ, но в большинстве случаев позволяет более точно определить гистотип опухоли и степень ее злокачественности, а также удалить основную массу новообразования с иссечением метастатических очагов.

На 1-м этапе лечения всем пациенткам с саркомой I–II стадий выполняется операция гистерэктомия I типа с придатками. Вопрос о тазовой, парааортальной лимфодиссекции и оментэктомии решается в зависимости от гистотипа опухоли, наличия раковых клеток в перитонеальных смывах, метастазов в яичниках, большом сальнике и лимфатических узлах. Адьювантная химиотерапия, лучевая терапия и гормонотерапия проводятся в зависимости от гистотипа и стадии саркомы.

При установлении диагноза лейомиосаркомы матки после ампутации матки с придатками, выполненной в гинекологических стационарах, по мнению многих ученых, необходима релапаротомия только в двух случаях: при наличии в культе шейки матки опухолевого узла и при присутствии саркомы в краях резекции удаленного органа. Особенностью оперативного лечения лейомиосарком матки женщин репродуктивного возраста с отсутствием неблагоприятных факторов является возможность выполнения консервативной миомэктомии и сохранения яичников. Удаление последних повышает в 1,5 раза появление опухолевой диссеминации по брюшине и в 2 раза уменьшает выживаемость пациенток. Однако согласно национальным стандартам РБ (2012) во всех случаях в обязательном порядке необходимо выполнять удаление культи шейки матки, а первичную операцию проводить в полном объеме, т. е. с удалением яичников.

Органосохраняющие операции при карциносаркоме и эндометриальных стромальных опухолях не рекомендуются ни зарубежными, ни отечественными авторами. При наличии прогностически неблагоприятных факторов у пациенток с лейомиосаркомами производится экстирпация матки с придатками и двусторонняя тазовая лимфодиссекция. При недифференцированной саркоме матки и карциносаркоме I–II стадий следует выполнять гистерэктомию II типа с придатками и удаление большого сальника. При III–IV стадиях злокачественного процесса делается циторедуктивная операция, объем которой может быть различным, поскольку зависит от размеров опухоли, наличия метастазов и резектабельности злокачественного процесса.

ЛУЧЕВОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Послеоперационное облучение органов малого таза в дозах 44–50 Гр используется как этап комбинированной терапии при эндометриальной стромальной саркоме и карциносаркоме. Брахитерапия в виде эндовагинального облучения может быть применена при этих же видах сарком в случае наличия опухоли в крае отсечения влагалища (суммарная опухолевая доза — 25–30 Гр, разовая доза — 5 Гр 2 раза в неделю).

В самостоятельном варианте сочетанная лучевая терапия назначается при неоперабельности пациентки в связи с наличием абсолютных противопоказаний к хирургическому вмешательству. В этом случае доза от дистанционной лучевой терапии составляет 40–46 Гр, от брахитерапии — 45–50 Гр.

По мнению многих авторов, послеоперационное облучение лейомиосарком тела матки из-за их низкой радиочувствительности малоэффективно. Эти данные подтверждены рандомизированными исследованиями, в которых не обнаружено различия между хирургическим и комбинированным методами лечения, но в отечественных стандартах за 2012 г. этот вид терапии при II–IV стадиях злокачественной опухоли рекомендуется к применению.

ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ

Химиотерапия в качестве самостоятельного метода лечения сарком гениталий не используется, так как ее эффективность при всех гистологических структурах опухоли невысока, что подтверждается числом полных и частичных ремиссий, составляющем не более 15–30 %. Она применяется в составе комплексного лечения при лейомиосаркоме матки в случае наличия неблагоприятных прогностических факторов, а также при недифференцированной саркоме и при карциносаркоме. Число курсов адьювантной химиотерапии — 4–6, интервал между ними — 3–4 недели.

Используются следующие цитостатики (в виде моно- и полихимиотерапии): ифосфамид; липосомальный доксорубин; гемцитабин; гемцитабин + доцетаксел; цисплатин; паклитаксел; паклитаксел + доксорубин; ифосфамид + паклитаксел; топотекан.

Для лечения лейомиосарком рекомендуют применять следующие схемы химиопрепаратов:

- ифосфамид ($1,5 \text{ г/м}^2$ 1–5-й дни каждые 3 недели);
- липосомальный доксорубин (50 мг/м^2 каждые 4 недели);
- гемцитабин (1000 мг/м^2 1, 8, 15-й дни каждые 4 недели);
- гемцитабин (900 мг/м^2 1-й и 8-й дни) + доцетаксел (100 мг/м^2 8-й день) + филграстим (150 мг/м^2 9–15-й день каждые 3 недели).

Схемы цитостатиков, рекомендуемые для лечения карциносарком:

- цисплатин (50 мг/м^2 каждые 3 недели);
- паклитаксел ($135–170 \text{ мг/м}^2$ каждые 3 недели);
- ифосфамид ($1,6 \text{ г/м}^2$ ежедневно 3 дня) + паклитаксел (135 мг/м^2 1-й день каждые 3 недели);
- топотекан ($1,5 \text{ мг/м}^2$ ежедневно 5 дней каждые 3 недели).

Наиболее часто применяются при прогрессировании сарком прогестагены, ингибиторы ароматазы, аналоги гонадолиберина. В остальных случаях гормоны используются редко и лишь в качестве адъювантной терапии при специальном паллиативном лечении.

СХЕМЫ ЛЕЧЕНИЯ САРКОМ МАТКИ

В табл. 8 представлены схемы лечения сарком матки, используемые наиболее часто в клинической практике.

Таблица 8

Схемы специального лечения сарком тела матки

| Гистотип | Хирургическое лечение | Адъювантная лучевая терапия | Адъювантная терапия |
|-------------------------------------|---|---|---|
| Лейомиосаркома | Гистерэктомия I типа с сальпингоофорэктомией + тазовая лимфодиссекция (при наличии неблагоприятных признаков прогноза) | Нет | При наличии 2 и более неблагоприятных прогностических признаков 3 цикла ифосфамида ($1,2 \text{ г/м}^2$ 1–3-й дни) + доксорубина (20 мг/м^2 1–3-й дни)/эпирубина (25 мг/м^2 1–3-й дни) каждые 3 недели |
| Карциносаркома | Гистерэктомия I типа с сальпингоофорэктомией + тазовая и/или парааортальная лимфодиссекция + удаление большого сальника | Облучение малого таза | 3 цикла цисплатина (20 мг/м^2 1–3-й дни) + ифосфамида ($1,2 \text{ г/м}^2$ 1–3-й дни) ± доксорубина (20 мг/м^2 1–3-й дни)/эпирубина (25 мг/м^2 1–3-й дни) каждые 3 недели |
| Эндометриальная стромальная саркома | | | |
| Низкой степени злокачественности | Гистерэктомия I типа с сальпингоофорэктомией | Облучение малого таза при остаточной опухоли в малом тазу | Прогестинотерапия мегестрол ацетатом (160 мг ежедневно в течение 24 месяцев) |

| Гистотип | Хирургическое лечение | Адьювантная лучевая терапия | Адьювантная терапия |
|----------------------|--|-----------------------------|---|
| Недифференцированная | Гистерэктомия I типа с сальпингоофорэктомией + тазовая лимфодиссекция + удаление большого сальника | Облучение малого таза | 3 цикла ифосфамида (1,2 г/м ² 1–3-й дни) + доксорубицина (20 мг/м ² 1–3-й дни)/эпирубицина (25 мг/м ² 1–3-й дни) каждые 3 недели |

Методы терапии отдельных видов СТМ, рекомендуемые к использованию в Беларуси, описаны в национальных стандартах Беларуси за 2012 г. и представлены на сайте РНПЦ ОМР им. Н. Н. Александрова.

Пятилетняя выживаемость пациенток, страдающих саркомами матки, зависит в первую очередь от гистотипа опухоли и колеблется: при карциносаркоме — от 15 до 30 %, при лейомиосаркоме — 18–65 %, при НСМ — 20–45 %. При ЭСНЗ этот показатель самый высокий и равен 75–86 %.

РЕЦИДИВЫ И МЕТАСТАЗЫ

Прогрессирование СТМ наступает в течение первых 2 лет после специальной терапии. Рецидивы после пролеченного заболевания появляются раньше метастазов, через 6–12 месяцев. К особенностям сарком относится более ранняя диагностика в отдельных случаях метастазов по сравнению с выявлением первичной опухоли. Локализация их зависит от гистотипа злокачественного процесса, но чаще всего они встречаются в легких.

Четких схем радикальной и паллиативной терапии в случае прогрессирования опухолевого процесса (метастазы, рецидивы) после специального лечения сарком нет. С паллиативной целью используются в основном индивидуальные схемы полихимиотерапии и облучения. Наличие солитарных или единичных метастазов лейомиосаркомы без признаков диссеминации по брюшине служит показанием к их хирургическому удалению.

ВИДЫ ПРОФИЛАКТИКИ

Для сарком женских половых органов, как и для всех других злокачественных опухолей, имеется 3 вида профилактики: первичная, вторичная и третичная. Вакцинации при первичной профилактике нет. При вторичной профилактике существует оппортунистический и селективный виды скрининга. Селективный скрининг, включающий в основном регулярное обследование женщин в женских консультациях, имеющих миому матки, проводится по программам, разработанным акушерами-гинекологами Беларуси. Популяционный скрининг для этих заболеваний отсутствует.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Первые 2 года пациентка (согласно приказу МЗ РБ) должна наблюдаться в том онкологическом учреждении, где она лечилась, а затем пожизненно у акушера-гинеколога по месту жительства. Первый и второй год — 1 раз в 3 месяца, третий — 1 раз в 6 месяцев, а затем пожизненно 1 раз в год. Перед каждым посещением женской консультации женщина должна пройти клиническое и лабораторное обследование и гинекологический осмотр. Ей необходимо в обязательном порядке выполнить эхоскопию таза и органов брюшной полости (1 раз в год), произвести осмотр молочных желез (1 раз в год) и сделать маммографию (1 раз в год). У пациентки должны быть взяты мазки из культы влагалища для цитологического исследования. По показаниям следует выполнить: скинтиграфию костей скелета, колоноскопию и внутривенную урографию. При наличии аппаратуры для МРТ два последних метода лучше заменить на МРТ органов малого таза.

САРКОМЫ, ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ В ДРУГИХ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНАХ

В шейке матки, яичнике, маточной трубе, влагалище и вульве саркомы развиваются намного реже, чем в теле матки. Однако акушер-гинеколог должен иметь представление о клинике этих злокачественных опухолей, чтобы своевременно их диагностировать.

САРКОМЫ ШЕЙКИ МАТКИ

К саркомам шейки матки, которые составляют менее 1 % от всех злокачественных опухолей экзоцервикса и эндоцервикса, относятся лейомиосаркомы, ЭССНЗ, недифференцированная эндоцервикальная саркома, рабдомиосаркома, альвеолярная саркома, ангиосаркома, аденосаркома и карциносаркома. Намного реже в шейке матки встречаются липосаркомы, остеосаркомы и некоторые другие гистотипы.

Факторы риска развития сарком шейки матки включают: возраст, позднее начало месячных, многочисленные самопроизвольные или медицинские аборты, поздние первые роды и менопаузу, курение, применение оральных контрацептивов, избыточную массу тела, а также наличие в анамнезе злокачественных опухолей таза, пролеченных ранее лучевым методом. В последнем случае может возникнуть радиоиндуцированная саркома шейки матки.

Лейомиосаркома — самая распространенная злокачественная опухоль шейки матки. Она встречается в пери- и постменопаузе и крайне редко в репродуктивном возрасте. Опухоль имеет вид полипа больших размеров, мягкой консистенции с нечеткими краями и очагами кровоизлияний и некроза.

Для уточнения диагноза используют иммуногистохимию: определяют экспрессию десмина, L-актина и кальдесмона.

ЭССНЗ относится к редко встречающимся в шейке матки злокачественным опухолям. Часто развивается из очагов эндометриоза. Имеет такой же внешний вид и гистологическое строение, как и аналогичная СТМ. При иммуногистохимии обнаруживают CD10, ингибин, кальретинин, но нет десмина.

Рабдомиосаркома (другие названия — эмбриональная рабдомиосаркома, ботриоидная саркома) встречается у детей и женщин более старшего возраста. Имеет вид красноватого полипа с гладкой поверхностью, мягкой консистенции, похожего на «гроздь винограда». Опухоль следует дифференцировать с аденосаркомой. Ботриоидная саркома шейки матки протекает менее агрессивно, чем аналогичная опухоль влагалища, где она встречается чаще (рис. 17).

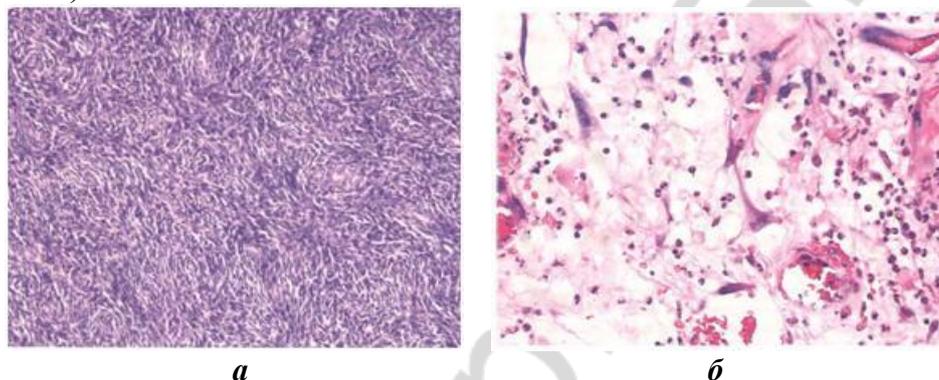


Рис. 17. Гистологическое строение:

а — эндометриальной стромальной саркомы шейки матки; *б* — рабдомиосаркомы

Недифференцированная эндоцервикальная саркома встречается крайне редко, описано всего 12 наблюдений. Возраст пациенток варьирует от 29 до 72 лет. Основной клинической характеристикой служат кровянистые выделения из половых путей, иногда кровотечение. Макроскопически выглядит как полиповидное образование с изъязвлениями и кровоизлияниями. Опухоль инфильтрирует цервикальный канал и выходит из наружного зева.

Ангиосаркома — злокачественная опухоль из эндотелиальных клеток. Выглядит как плоское или приподнятое над шейкой образование синюшного цвета с изъязвленными участками, кровоточащими при пальпации. Опухоль агрессивна, характеризуется ранним и быстрым метастазированием, а также высокой смертностью. Для нее характерна экспрессия таких онкомаркеров, как CD34; CD31; Fli-1; ERG и FvIII.

Аденосаркома состоит из доброкачественного эпителиального и злокачественного мезенхимального компонентов. Она встречается у женщин в возрасте от 16 до 37 лет и выглядит как большое экзофитное образование на широком основании, которое деформирует шейку и тело матки. Иногда представлена сразу несколькими образованиями.

Карциносаркома (другие названия — метапластическая карцинома, злокачественная смешанная мезодермальная или мюллерова опухоль) в шейке встречается редко, чаще в теле матки. Средний возраст пациенток — 62 года. Опухоль имеет вид полиповидного образования с участками некроза. Эпителиальный компонент в шейке матки представлен плоскоклеточным раком (в опухолях тела матки — серозным или светлоклеточным), а саркоматозная часть — эндометриальной стромальной саркомой.

Лечение сарком шейки матки такое же, как и СТМ, комплексное.

САРКОМА ПАРАМЕТРИЯ

Саркомы параметрия встречаются крайне редко и диагностируются случайно, в основном во время операции. Их источником служат связки матки и различные тканевые элементы (фиброзные, сосудистые, жировые), расположенные в параметральной клетчатке. Описаны саркомы круглой и широкой маточных связок, но чаще источник возникшего злокачественного процесса обнаружить не удастся. В этих случаях и ставится диагноз саркома параметрия.

Возраст пациенток варьирует от 45 до 60 лет. Изменений со стороны менструальной функции, как правило, не наблюдается, но иногда бывают ациклические маточные кровотечения. Основная жалоба женщин — боли в нижних отделах живота. В стационар они поступают с диагнозом «межсвязочно расположенная опухоль яичника». При осмотре пациентки в подвздошной области пальпируется опухоль различной величины (8–35 см), с четкой конфигурацией, малоподвижная, безболезненная. Новообразование в большинстве случаев располагается межсвязочно. Его верхний полюс в отдельных случаях может достигать нижнего края почки. Диагноз до операции поставить практически невозможно. На разрезе удаленной опухоли видны очаги некроза и кровоизлияний. Цвет ее белесоватый, пестрый или серо-розовый по типу «рыбьего мяса». Поверхность гладкая, само новообразование плотное, с очагами размягчения. В параметральной клетчатке встречаются следующие гистотипы сарком: фибросаркома, веретенкоклеточная саркома и саркоматозная опухоль неясного генеза.

На первом этапе лечения выполняется операция в объеме экстирпации матки с придатками и удаления окружающей параметральной клетчатки, а затем в зависимости от гистотипа саркомы проводится полихимиотерапия и/или дистанционная лучевая терапия.

Прогноз в большинстве случаев неблагоприятный.

САРКОМА ЯИЧНИКОВ

Саркома яичников — злокачественная опухоль, которая среди всех новообразований этого органа встречается всего лишь в 0,27–2,8 % случаев. Возраст пациенток варьирует от 21 до 70 лет, но большинство женщин

старше 50 лет и страдает бесплодием. Саркомы могут развиваться в зрелой кистозной тератоме (дермоидные кисты) или происходить из сети яичника — рудиментарных структур, представляющих тестикулярный аналог, который локализуется в области ворот яичника. Для опухоли характерен быстрый рост, поэтому пациентку беспокоят ноющие боли внизу живота, эпигастральной области и увеличение живота в объеме. При осмотре диагностируется одностороннее образование в яичнике неравномерной консистенции, малоподвижное, округлой или неправильной формы, бугристое. На разрезе опухоль имеет пеструю окраску, представлена очагами некроза, кровоизлияний, белесоватыми плотными участками. В отдельных местах саркома имеет вид «рыбьего мяса» или «мозговидного вещества». Цвет ее бывает разный, от серого до розового. Метастазы диагностируются чаще всего в большом сальнике и легких, так как она распространяется лимфогенным и гематогенным путем. Быстро дает рецидивы.

Саркомы в дермоидных кистах встречаются в 8 % случаев. По гистотипу они делятся на ангиосаркомы, остеосаркомы, хондросаркомы, фибросаркомы и рабдомиосаркомы. Опухолевый очаг в дермоидной кисте обычно имеет небольшие размеры, но иногда их бывает много. Поэтому дермоидные кисты должны быть тщательно исследованы с изучением большого числа гистологических срезов.

Лечение — гистерэктомия I типа с двухсторонней сальпингоофорэктомией. При поражении окружающих тканей выполняют циторедуктивную операцию. Опухоль к химиотерапии не чувствительна. Прогноз неблагоприятный. Пятилетняя выживаемость не превышает 30 %. Через 9 месяцев после выявления саркомы наступает смерть большинства пациенток от генерализации процесса.

Саркома сети яичника — редкая злокачественная опухоль. Она возникает в возрасте от 23 до 80 лет, средний возраст — 59 лет, т. е. появляется чаще в постменопаузе. Пациентка жалуется на неприятные ощущения в брюшной полости, кровотечение из половых путей в постменопаузе, некоторые проявления вирилизации (гирсутизм). В тазу пальпируется образование различных размеров в виде солидного узла или кисты.

Недифференцированная саркома — злокачественная мезенхимальная опухоль без дифференцировки, имеет агрессивное течение, быстро дает множественные гематогенные метастазы в печень, легкие, головной мозг и кости. Прогноз неблагоприятный. В ближайшие сроки после операции (гистерэктомия I типа с придатками) дает рецидивы и метастазы.

Лейомиосаркома возникает в постменопаузе и быстро растет. На разрезе — солидное образование мягкоэластичной консистенции серо-желтого цвета с очагами некроза и кровоизлияниями. Диагноз ставится, когда присутствуют 2 из 3 микроскопических признака: выраженная ядерная атипия, митотический индекс более 10 митозов в 10 полях зрения и очаги коагуляционных некрозов опухолевых клеток. Опухоль имеет высокую степень зло-

качественности и рано метастазирует гематогенным путем. Прогноз неблагоприятный. Лечение комплексное: операция (гистерэктомия I типа с придатками), полихимиотерапия и лучевая терапия.

Остеогенная саркома возникает в возрасте 24–76 лет. Микроскопическое строение идентично строению остеогенной саркомы в костях скелета. Прогноз неблагоприятный. Способна метастазировать 2 путями: лимфогенным и гематогенным. Лечение комплексное: операция в объеме гистерэктомии II типа с придатками, курсы полихимиотерапии и дистанционная лучевая терапия.

Для ангиосаркомы характерен быстрый рост, что приводит к жалобам на тяжесть и боли в животе. Имеет большие размеры, синевато-коричневый цвет, мягкую консистенцию, множественные кровоизлияния. Прогноз неблагоприятный за счет интенсивного метастазирования гематогенным путем. Не чувствительна к химиотерапии.

Лечение комбинированное: операция в объеме гистерэктомии I типа с придатками и лучевая терапия.

САРКОМА МАТОЧНОЙ ТРУБЫ

Наиболее редкой локализацией сарком женских половых органов являются опухоли фаллопиевых труб (рис. 18). Они диагностируются обычно в постменопаузе. В трубах встречаются карциносаркомы и смешанные мезодермальные опухоли, реже лейомиосаркома. Клиника может напоминать как клинику опухоли яичника, так и клинику острого живота. Пельвиоперитонит развивается при разрыве маточной трубы и возникновении кровотечения. В последнем случае опухоль принимают за трубную беременность, забывая о возрасте пациентки, и производят только сальпингэктомию без срочного гистологического исследования.

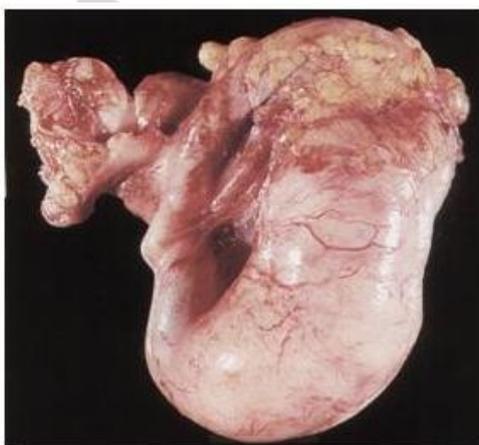


Рис.18. Саркома маточной трубы

Лечение комплексное. Состоит из операции (экстирпация матки с придатками и оментэктомия), полихимиотерапии и дистанционной лучевой терапии.

САРКОМА ВЛАГАЛИЩА

Опухоль встречается достаточно редко. Заболеваемость составляет 0,1–0,2 ‰. Эта патология в основном характерна для девочек первых 5 лет жизни и женщин в возрасте 50–60 лет, т. е. находящихся в постменопаузе.

Основным гистотипом злокачественной опухоли, встречающимся у детей, является ботриоидная саркома (эмбриональная рабдомиосаркома), у взрослых — лейомиосаркома, ангиосаркома, ретиноклеточная и недифференцированная саркомы (рис. 19).



Рис. 19. Саркома влагалища

У детей первым симптомом заболевания служит кровотечение (редко кровянистые выделения) из половых путей при наличии полиповидного образования, выходящего из влагалища. При больших размерах опухоли, достигающей 12 см в диаметре и пальпируемой через переднюю брюшную стенку, отмечается острая задержка мочи. Лишь у 70 % детей возможно выполнение операции в полном объеме (экстирпация матки без придатков, влагалища и лимфодиссекция). У женщин клинически опухоль проявляется ациклическими маточными кровотечениями или кровянистыми выделениями в постменопаузе и дискомфортом во влагалище. Саркома представлена экзофитным образованием в виде полипа или узла, расположенного подслизисто с инфильтрацией ректовагинальной перегородки.

Прогноз у детей с эмбриональной рабдомиосаркомой в большинстве случаев неблагоприятный, 5-летняя выживаемость не превышает 10 %. У взрослых отмечено более благоприятное течение заболевания, 5-летняя излеченность злокачественного процесса у них составляет 58 %.

Лечение чаще проводится по индивидуальному плану. Можно использовать несколько методов: хирургический, комбинированный, комплексный и сочетанный лучевой.

САРКОМА НАРУЖНЫХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

От общего числа злокачественных опухолей вульвы саркома составляет не более 1–2 %. В отличие от взрослых, у которых в области наружных половых органов чаще встречается рак, у детей преобладают злокачественные новообразования неэпителиального генеза, т. е. саркомы.

Клиническое проявление сарком, расположенных на вульве, характеризуется многообразием и зависит от их гистологического строения. По литературным данным в области наружных половых органов встречаются следующие гистотипы: ботриоидная или эмбриональная рабдомиосаркома, лейомиосаркома, эпителиоидная саркома, альвеолярная саркома мягких тканей, лимфосаркома, фибросаркома, нейрогенная саркома, недифференцированная саркома, карциносаркома и саркома Капоши. Характерной чертой всех перечисленных злокачественных опухолей является отсутствие мультицентричного роста, что наблюдается при раке вульвы, и более неблагоприятное течение сарком у девочек (рис. 20). Новообразования могут возникать у женщин любого возраста, как в репродуктивном, так и постменопаузальном периодах. У детей они чаще диагностируются до 10 лет. Длительность установления диагноза врачами варьирует от 3 месяцев до нескольких лет.



Рис. 20. Саркома вульвы

К основным жалобам, характерным для всех сарком наружных половых органов, относятся наличие образования в области вульвы, появление кровянистых выделений из половых путей и боли различной локализации.

Ботриоидная саркома — быстрорастущая гроздевидная опухоль, расположенная в области одной из больших половых губ, имеющей отек. Кожа над ней может быть втянута и фиксирована, а размеры новообразования не превышают 5–7 см в диаметре. Цвет опухоли — сине-багровый, в отдельных ее местах встречаются очаги некроза. Иногда она имеет тонкую ножку.

Фибросаркома чаще появляется в области одной из больших половых губ в виде мягких или плотных, слегка болезненных узелков красно-синего цвета. Увеличиваясь, узелки объединяются в плотные образования, глубоко инфильтрирующие подлежащие ткани. В отдельных случаях опухоль имеет широкое основание. По внешнему виду не отличается от фибросаркомы кожи.

Ангиосаркома наиболее часто локализуется в области клитора и состоит из большого числа узелков мягкой консистенции багрово-красного цвета. Она возникает из тканей кровеносных сосудов, характеризуется злокачественным течением и метастазирует гематогенным путем.

Лимфосаркома образуется из ретикулярной и лимфоидной тканей, имеет вид мелких узелков, которые быстро увеличиваются в размерах и изъязвляются. Метастазирует опухоль в паховые и бедренные лимфатические узлы.

Лейомиосаркома располагается подкожно на вульве, имеет вид болезненного при пальпации узла, инфильтрирующего окружающие ткани. Может встречаться в любом возрасте. Наиболее агрессивно протекает при размерах более 5 см и при наличии более 5 митозов в 10 полях зрения при микроскопическом исследовании.

Эпителиоидная саркома напоминает аналогичную опухоль мягких тканей, встречающуюся на конечностях, но имеет более злокачественное течение. Ее часто ошибочно принимают за кисту большой железы преддверья влагалища.

Выбухающая дерматофибросаркома — редкая опухоль. Имеет вид экзофитного образования, локализованного в области вульвы.

Саркома Капоши представлена множественными узелками и бляшками различного цвета (синего, красного или темно-коричневого), которые в процессе роста изъязвляются. Пациентку беспокоит сильный зуд и резкая болезненность в области вульвы. Сливаясь в результате быстрого роста, опухолевые образования приобретают вид язвы с отеком, расположенной на больших и малых половых губах.

Лечение сарком вульвы комплексное, включающее оперативное вмешательство, полихимиотерапию и дистанционную лучевую терапию.

Прогноз большинства сарком вульвы неблагоприятный.

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача 1

У женщины 52 лет, имеющей в матке несколько субсерозных миома-тозных узлов размерами от 3 до 5 см в диаметре, в постменопаузе, длившейся 2 года, отмечен рост одной из миом и начались кровянистые выделения из половых путей. В аспирате из полости матки патологии не выявлено.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите обследование. Назначьте лечение. Определите прогноз.

Задача 2

Женщина 38 лет жалуется на обильные месячные в течение последнего года, слабость, бледность кожных покровов. В общем анализе крови сниже-

ние гемоглобина до 82 г/л. Осмотрена гинекологом. Обнаружена увеличенная плотная матка до 15–16 недель беременности. По данным эхоскопии — множественные интрамуральные миоматозные узлы. Последний раз была у гинеколога 2 года назад, данных о наличии миомы не было.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите обследование. Назначьте лечение. Определите прогноз.

Задача 3

Пациентка 63 лет обратилась к терапевту по поводу одышки, кашля, слабости, увеличения живота в объеме. У гинеколога не была 3 года. На рентгенограмме легких диагностированы множественные метастазы. Осмотрена гинекологом. Обнаружен в матке фиброматозный узел размерами 6 × 7 см. В соскобе из полости матки, выполненном на фоне гистероскопии, — НСМ.

Поставьте диагноз. Проведите обследование. Назначьте лечение. Определите прогноз.

Задача 4

Пациентка 70 лет доставлена в гинекологическую клинику с кровотечением из половых путей. В анамнезе имеется миома матки, по поводу которой женщина наблюдается, но нерегулярно. По cito выполнено раздельное выскабливание слизистой полости матки и цервикального канала. Получен обильный соскоб с участками опухолевой ткани, отправлен на исследование. Кровотечение возобновилось через 2 ч, несмотря на проводимое медикаментозное лечение. По экстренным показаниям взята на операцию. Удалена матка с придатками. Миоматозный узел размером 4 × 3 см на разрезе напоминает «рыбье мясо».

Поставьте предварительный диагноз. Проведите дополнительное обследование. Назначьте лечение. Определите прогноз.

Задача 5

Пациентка 55 лет, находящаяся 5 лет в постменопаузе, обратилась к гинекологу в связи с увеличением живота в объеме, наличием в нем образования, достигающего до пупка, и скудных кровянистых выделений из половых путей. Обследована. Обнаружена опухоль, исходящая из матки, мягковатой консистенции, соответствующая 20-недельной беременности.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите дополнительное обследование. Назначьте лечение. Определите прогноз.

Задача 6

Женщина 61 года обратилась к гинекологу с жалобами на схваткообразные боли внизу живота в течение 2 дней. До этого были скудные кровянистые выделения из половых путей и ноющие боли внизу живота около 3 месяцев. При осмотре в зеркалах обнаружено большое образование в виде полипа багрового цвета, мягкое, исходящее из цервикального канала и кровоточащее при дотрагивании. Тело матки плотное, болезненное при пальпации, но не увеличено в размерах. С диагнозом «рождающаяся миома» госпи-

тализирована в гинекологическое отделение. После назначения спазмолитиков боли исчезли.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите дополнительное обследование. Назначьте лечение. Определите прогноз.

Задача 7

Пациентка 25 лет поступила в гинекологическое отделение с клиникой острого живота. При осмотре гинекологом и выполнении УЗИ органов малого таза обнаружено образование в яичнике с перекрутом ножки размером 5 × 6 см. Выполнена по cito операция. При срочном гистологическом исследовании подтвержден диагноз «тератома». В окончательном гистологическом ответе — рабдомиосаркома. Дополнительно выполнена иммуногистохимия. Диагноз тот же.

Поставьте окончательный диагноз. Назначьте лечение во время операции. Проведите дополнительное обследование. Назовите прогноз.

Задача 8

Женщина 71 года обратилась к гинекологу в связи с ростом экзофитного образования в области правой большой половой губы, которое обнаружила 3 года назад. При осмотре на правой большой половой губе — экзофитная опухоль размером 2 × 1,5 см, мягкая, кровоточащая при дотрагивании, инфильтрирует подлежащие ткани.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите дополнительное обследование. Назначьте лечение. Назовите прогноз.

Задача 9

Пациентке 68 лет. Обратилась к урологу в связи с нарушением акта мочеиспускания. При осмотре обнаружена опухоль бордового цвета, исходящая из влагалища. Направлена к гинекологу. Обследована. Установлено, что образование исходит из полости матки, занимает все влагалище и параметральную клетчатку с обеих сторон.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите дополнительное обследование. Назначьте лечение. Назовите прогноз.

Задача 10

У женщины 22 лет после задержки месячных появились сильные боли в левой половине живота. Доставлена в гинекологическую клинику с подозрением на трубную беременность и разрыв левой маточной трубы. Быстро обследована в стационаре. Диагноз подтвержден. Удалена левая маточная труба. После операции труба осмотрена, в ней обнаружена ткань, которая вместе с органом отправлена на плановое гистологическое исследование. Ответ патологоанатома — саркома трубы.

Проведите дополнительное обследование. Поставьте диагноз. Назначьте лечение. Назовите прогноз.

Задача 11

У пациентки 49 лет, наблюдающейся в консультации по поводу бессимптомной фибромиомы, отмечен быстрый рост опухоли (8 недель беременности за 10 месяцев).

Поставьте предварительный диагноз. Проведите обследование. Назначьте лечение. Назовите прогноз.

Задача 12

У женщины в постменопаузе появились кровянистые выделения из половых путей. При влагалищном обследовании матка увеличена до 9–10 недель беременности. Область придатков свободна. При исследовании соскоба из полости матки обнаружена карциносаркома.

Перечислите виды СТМ и пути их метастазирования. Как обследовать пациентку для выявления отдаленных метастазов? Назначьте лечение. Назовите прогноз.

Задача 13

У пациентки 53 лет в течение 3 лет была фибромиома матки размерами до 9–10 недель беременности. В течение года — кровянистые выделения из половых путей и рост опухоли до 18 недель беременности. Дважды производилось диагностическое выскабливание. В соскобах из полости матки патологии нет, в аспиратах тоже.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите обследование. Назначьте лечение. Назовите прогноз.

Задача 14

Пациентка 52 лет имеет миому матки до 7 недель беременности с 40 лет. Регулярно обследовалась до 50 лет. После менопаузы перестала посещать врача. Через год появились неприятные ощущения внизу живота с учащением мочеиспускания. Обратилась к гинекологу. Обнаружено увеличение матки до 9 недель беременности с фиброматозными узлами.

Проведите обследование. Поставьте предварительный диагноз. Назначьте лечение. Назовите прогноз.

Задача 15

Женщина 70 лет обратилась к гинекологу с жалобой на наличие образования в области вульвы, боли и кровянистые выделения из половых путей. При осмотре обнаружено экзофитное образование бледно-розового цвета размером 4 × 3 см, кровоточащее при дотрагивании. Взят мазок-отпечаток — получены клетки злокачественной опухоли.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите обследование. Назначьте лечение при наличии злокачественной опухоли. Назовите прогноз.

Задача 16

У девочки 3 лет мама обнаружила эластичное образование, выходящее через вход во влагалище размером 2 × 1,5 см. Обратилась к гинекологу. Взя-

ты мазки-отпечатки из опухоли. Получены клетки, подозрительные в отношении ботриоидной саркомы.

Поставьте предварительный диагноз. Проведите обследование. Назначьте лечение. Назовите прогноз.

ОТВЕТЫ НА ЗАДАЧИ

Задача 1

У женщины в растущем узле на фоне постменопаузы надо исключить саркому. Обследование по национальным стандартам 2012 г. Показано удаление матки с придатками со срочным гистологическим исследованием растущей миомы. При наличии карциносаркомы удаляется дополнительно большой сальник и региональные лимфоузлы, а затем проводят курсы полихимиотерапии и дистанционную лучевую терапию. Прогноз сомнительный или неблагоприятный.

Задача 2

У пациентки необходимо исключить СТМ. Следует провести обследование по национальным стандартам 2012 г. с обязательным отдельным выскабливанием слизистой полости матки и цервикального канала. Даже при отсутствии в анализе данных, указывающих на злокачественный процесс, пациентке необходимо на I этапе выполнить хирургическое вмешательство в объеме экстирпации матки со срочным гистологическим исследованием, т. к. имеется рост матки и анемия. При наличии в ответе саркомы удаляются придатки, а по показаниям выполняются оментэктомия и лимфодиссекция подвздошных лимфатических узлов. Прогноз зависит от гистотипа опухоли и ее стадии.

Задача 3

У пациентки имеется НСМ IV стадии с метастазами в легкие. Диагноз уже подтвержден гистологическим методом. Следует провести дообследование: выполнить УЗИ таза и брюшной полости. При наличии метастазов в большом сальнике и лимфатических узлах для уменьшения объема опухолевых масс удаляется матка с придатками, большой сальник и региональные лимфатические узлы, а затем проводятся 6–8 курсов полихимиотерапии и курс дистанционной лучевой терапии. Прогноз неблагоприятный.

Задача 4

Удаленную матку следует направить на срочное гистологическое исследование, поскольку миома на разрезе похожа на лейомиосаркому. Следует провести ревизию органов брюшной полости и малого таза. При подтверждении диагноза и наличии метастазов в большом сальнике и в подвздошных лимфатических узлах следует их удалить. После операции необходимо провести 6 курсов полихимиотерапии. Вопрос об облучении решается индивидуально. Прогноз неблагоприятный.

Задача 5

Для уточнения диагноза СТМ необходимо дополнительно обследовать пациентку согласно стандартам 2012 г. В соскобе из полости матки после отдельного диагностического выскабливания обнаружена недифференцированная опухоль. Диагноз — СТМ. Лечение комплексное: операция в объеме гистерэктомии с придатками, 6 курсов полихимиотерапии и дистанционной лучевой терапии в дозе 46 Гр на малый таз. Прогноз неблагоприятный.

Задача 6

Полное обследование по национальным стандартам 2012 г. На I этапе следует выполнить эхоскопию органов малого таза и брюшной полости и взять биопсию из образования. Гистероскопия и отдельное диагностическое выскабливание невыполнимы, т. к. опухоль закрывает просвет цервикального канала. У пациентки имеется саркома шейки матки. После гистологической верификации диагноза — комплексное лечение. На I этапе — гистерэктомия II типа с придатками. На II этапе курсы полихимиотерапии и дистанционная лучевая терапия. Прогноз сомнительный.

Задача 7

У пациентки имеется саркома яичника, которая возникла на фоне терапии. После операции необходимо выполнить эхоскопию органов малого таза, брюшной полости, забрюшинного пространства и рентгенографию легких. При отсутствии множественных метастазов в легких делают релaparотомию с тщательной ревизией органов таза и брюшной полости, а также подвздошных и поясничных лимфатических узлов. Объем операции — гистерэктомия I типа с придатками. При наличии метастазов — циторедукция. Прогноз неблагоприятный.

Задача 8

Обследование по национальным стандартам при злокачественных заболеваниях вульвы. Необходимо также выполнить эхоскопию паховых и бедренных лимфатических узлов, взять мазок-отпечаток и биопсию с опухоли в условиях стационара. У женщины имеется саркома вульвы. Лечение на I этапе хирургическое, т. к. опухоль резектабельна. Операция — расширенная вульвоэктомия. На II этапе — курс дистанционной лучевой терапии. Прогноз сомнительный.

Задача 9

Обследование пациентки по национальным стандартам при злокачественных опухолях влагалища, тела и шейки матки. Взять мазок-отпечаток с образования и выполнить биопсию. При УЗИ таза установлено, что опухоль исходит из тела матки, переходит на шейку, влагалище и параметральную клетчатку. У пациентки имеется нерезектабельная СТМ. После полученного гистологического ответа в связи с нарушением мочеиспускания (опухоль перекрывает уретру) провести паллиативное лечение: курс дистанционной лучевой терапии и полихимиотерапии. Прогноз неблагоприятный.

Задача 10

У пациентки имеется саркома левой маточной трубы. Необходимо дополнительное обследование: эхоскопия органов таза, брюшной полости, подвздошных и парааортальных лимфатических узлов, рентгенография легких. При отсутствии метастазов в легких — релапаротомия с тщательной ревизией органов брюшной полости и таза и выполнение операции в объеме гистерэктомии I типа с придатками и оставленным левым яичником. При наличии метастазов в лимфатических узлах — их удаление. Затем проводятся курсы полихимиотерапии. Вопрос об облучении решается индивидуально. При наличии метастазов в легких лечение следует начинать с полихимиотерапии. Прогноз сомнительный.

Задача 11

Предварительный диагноз — СТМ, т. к. имеет место быстрый рост опухоли. Обследование по национальным стандартам РБ 2012 г. для злокачественных новообразований тела матки. Лечение комплексное: хирургическое, химиотерапия и облучение. Прогноз зависит от стадии и гистотипа саркомы и может быть благоприятным, сомнительным и неблагоприятным.

Задача 12

У пациентки имеется карциносаркома. Обследование и лечение по национальным стандартам РБ 2012 г. рака тела матки. Прогноз сомнительный или неблагоприятный.

Задача 13

Предварительный диагноз — СТМ. Обследование по национальным стандартам РБ 2012 г. План лечения саркомы зависит от стадии и ее гистотипа и выбирается на основе национальных стандартов. Начинается с хирургического вмешательства. Прогноз сомнительный или неблагоприятный.

Задача 14

Предварительный диагноз — СТМ. Обследование по национальным стандартам РБ 2012 г. Лечение комплексное: хирургическое, химиотерапия и дистанционная лучевая терапия. Объем операции в зависимости от гистотипа опухоли и стадии заболевания. Прогноз сомнительный или неблагоприятный.

Задача 15

Предварительный диагноз — саркома вульвы. Обследование по национальным стандартам РБ 2012 г. Лечение комплексное: операция, химиотерапия и облучение. Операция только при резектабельности опухоли. Прогноз сомнительный или неблагоприятный.

Задача 16

Предварительный диагноз — саркома влагалища. Обследование по национальным стандартам РБ 2012 г. Лечение комплексное: операция (при резектабельности опухоли), химиотерапия и облучение. Прогноз неблагоприятный или сомнительный.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Основная

1. *Руководство по онкологии* : в 2 т. / под общ. ред. О. Г. Суконко. Минск : Белорусская Энциклопедия імя П. Броўкі, 2016. Т. II в 2 кн. Кн.1. С. 520–625.
2. *Лекции по онкогинекологии* : учеб. для студентов / В. В. Кузнецов [и др.] ; под общ. ред. М. И. Давыдова. Москва : Медпресс-информ, 2009. С. 348–364.

Дополнительная

3. *Алгоритмы диагностики и лечения злокачественных новообразований* : сб. науч. ст. Выпуск 2. Минск : Профессиональное издание, 2012. С. 289–295.
4. *Клиническая онкогинекология* / под ред. Ф. Дж. Дисаи, У. Т. Крисмана. Москва : Практическая медицина, 2012. Т. 2. С. 87–105.
5. *Бохман, Я. В.* Руководство по онкогинекологии / Я. В. Бохман. Санкт-Петербург : Фолиант, 2002. С. 382–406.
6. *Бохман, Я. В.* Саркомы женских гениталий / Я. В. Бохман, И. А. Яковлева, П. А. Зарецкий. Тбилиси, 1982. 202 с.
7. *Саркомы шейки матки (обзор литературы)* / А. Н. Грицай [и др.] // Опухоли женской репродуктивной системы. 2013. № 1–2. С. 67–71.
8. *Опухоли тела и шейки матки. Морфологическая диагностика и генетика: руководство для врачей* / Н. В. Данилова [и др.] ; под ред. Ю. Ю. Андреевой, Г. А. Франка. Москва : Практическая медицина, 2015. С. 128–134, 207–255.
9. *Миома матки : диагностика, лечение и реабилитация. Клинические рекомендации : протокол лечения.* Москва, 2015. С. 2–69.
10. *Нейштадт, Э. Л.* Опухоли яичника / Э. Л. Нейштадт, И. Н. Ожиганова. Санкт-Петербург : Фолиант, 2014. С. 241–252.
11. *Океанов, А. Е.* Статистика онкологических заболеваний. Белорусский канцер-регистр / А. Е. Океанов, П. И. Моисеев, Л. Ф. Левин ; под ред. О. Г. Суконко. Минск, 2015. 204 с.

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|--|----|
| Мотивационная характеристика темы..... | 3 |
| Саркомы женских половых органов | 5 |
| Общие сведения о саркомах..... | 5 |
| Эпидемиология..... | 7 |
| Этиология и патогенез..... | 9 |
| Саркома тела матки | 10 |
| Факторы риска, фоновые заболевания и «предсаркомы» | 10 |
| Основные виды сарком тела матки | 14 |
| Клиника | 21 |
| Пути метастазирования..... | 24 |
| Диагностика | 25 |
| Дифференциальная диагностика..... | 27 |
| Классификация сарком тела матки..... | 27 |
| Лечение..... | 29 |
| Хирургический метод лечения | 30 |
| Лучевое лечение | 31 |
| Лекарственная терапия..... | 31 |
| Схемы лечения сарком матки..... | 32 |
| Рецидивы и метастазы | 33 |
| Виды профилактики | 33 |
| Диспансерное наблюдение..... | 34 |
| Саркомы, встречающиеся в других женских половых органах..... | 34 |
| Саркомы шейки матки..... | 34 |
| Саркома параметрия | 36 |
| Саркома яичников..... | 36 |
| Саркома маточной трубы..... | 38 |
| Саркома влагалища | 39 |
| Саркома наружных половых органов..... | 40 |
| Самоконтроль усвоения темы..... | 41 |
| Ситуационные задачи | 41 |
| Ответы на задачи..... | 45 |
| Список использованной литературы | 48 |

Учебное издание

Литвинова Татьяна Михайловна
Косенко Ирина Александровна
Русакевич Петр Сергеевич и др.

САРКОМЫ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск А. В. Прохоров
Старший корректор А. В. Царь
Компьютерная верстка А. В. Янушкевич

Подписано в печать 18.10.17. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Снегурочка».
Ризография. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. 3,02. Уч.-изд. л. 2,7. Тираж 50 экз. Заказ 715.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования
«Белорусский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/187 от 18.02.2014.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.