

Саркомы мягких тканей у детей

ПОДГОТОВИЛА: СТУДЕНКА 4 ГРУППЫ,
5 КУРСА,
ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА
ВЕРБИЦКАЯ А.М.

С а р к о м ы м я г к и х т к а н е й (С М Т)

СМТ называются все злокачественные опухоли неэпителиального (мезенхимального) и внескелетного происхождения, за исключением опухолей из ретикулоэндотелиальной ткани, глии и опорной соединительной ткани органов.

Злокачественные опухоли, происходящие из жировой, мышечной ткани, сухожилий или нервных волокон называются СМТ



Средний возраст больных СМТ 50 лет

▶ Заболеваемость среди мужчин и женщин одинакова.

У детей данная патология составляет 6,5%, и находится на 5 месте в структуре онкологической заболеваемости детского возраста.

Наиболее часто СМТ развиваются в мягких тканях:

- конечностей - 50%,
(из них 40% - в нижних и 10% в верхних)
- туловища - 28%,
(из них 15% - в забрюшинном пространстве и 13% - в туловища).
- головы и шеи - 10%.
- других – 20%

Гистологическая

▶ классификация СМТ 2002 года
Дальневосточная мягкотканая саркома

▶ Эпителиоидная саркома

▶ Внескелетная хондросаркома

▶ Внескелетная остеосаркома

▶ Внескелетная саркома Юинга

▶ Прimitивная
нейроэктодермальная опухоль
(PNET)

▶ Фибросаркома

▶ Лейомиосаркома

▶ Липосаркома

▶ Злокачественная фиброзная
гистиоцитома

▶ Злокачественная
гемангиоперицитома

▶ Злокачественная мезенхимома

▶ Злокачественная неврилемома
периферич. нервов

Выделяют следующие основные виды сарком мягких тканей данные РОНЦ РАМН):

- ▶ Злокачественная фиброзная гистиоцитома (ЗФГ) – 29%
- ▶ Липосаркома - 15%
- ▶ Лейомиосаркома - 11%
- ▶ Синовиальная саркома - 10%
- ▶ Нейрофибросаркома - 6%
- ▶ Рабдомиосаркома - 5%
- ▶ Ангиосаркома – 2,5%

Рабдомиосаркома является одной из самых распространенных опухолей у детей



Выделяют поверхностные и глубокие саркомы мягких тканей

- Поверхностные опухоли локализируются исключительно выше поверхностной фасции, без её инвазии.
- Глубокие опухоли локализируются ниже поверхностной фасции, или прорастают ее.
- Забрюшинные, средостенные саркомы и саркомы таза классифицируются как глубокие

Клиническая классификация TNM 2002 год.

Первичная опухоль (T)

- ▶ TX недостаточно информации для оценки опухоли
- ▶ T0 первичная опухоль не определяется
- ▶ T1 опухоль до 5 см в наибольшем измерении
- ▶ T1a поверхностная опухоль*
- ▶ T1b глубокая опухоль*
- ▶ T2 опухоль более 5 см в наибольшем измерении
- ▶ T2a поверхностная опухоль*
- ▶ T2b глубокая опухоль*
- ▶ Регионарные лимфатические узлы (N)
- ▶ NX данных для оценки недостаточно
- ▶ N0 нет признаков метастатического
- ▶ N1 поражение регионарных лимфатических узлов
- ▶ Отдаленные метастазы (M)
- ▶ MX недостаточно данных для оценки метастазов
- ▶ M0 нет признаков отдаленных метастазов
- ▶ M1 имеются отдаленные метастазов

G – гистопатологическая дифференцировка

- ▶ GX (G-grade) степень дифференцировки не может быть установлена
- ▶ G1 высокая степень дифференцировки
- ▶ G2 средняя степень дифференцировки
- ▶ G3 низкая степень дифференцировки
- ▶ G4 недифференцированные опухоли

Клиническая картина

- ▶ В 70% случаев первым симптомом является безболезненная припухлость мягких тканей, затем узел постепенно увеличивается в размерах.

Узел плотно-эластической консистенции в начале безболезненный, однако с ростом опухоли появляется боль, могут присоединяться симптомы сдавления нервных стволов и сосудов в виде парестезий и параличей.

Следует запомнить, что всякое внутримышечное образование с тенденцией к росту, следует читать СМТ, т.к. в 90% случаев такое образование является опухолью мягких тканей.

Изменения со стороны общего состояния регистрируются поздно, уже в генерализованной стадии процесса.

«Сигналами тревоги»

- наличие постепенно увеличивающегося опухолевого образования;
- ограничение подвижности имеющейся опухоли;
- появление опухоли, исходящей из глубоких слоев мягких тканей;
- возникновение припухлости по

Пациент Л., 14 лет:

9 лет – I операция

11 лет – II операция

13 лет - рецидив





Диагностика

Ошибки на этапе обследования наблюдаются в 40-60% случаев.

Обнаруженное с помощью пальпации опухолевое образование требует дальнейшего диагностического поиска в специализированном онкологическом учреждении, занимающемся лечением СМТ

Методы диагностики

- ▶ Ультразвуковая компьютерная томография
- ▶ Рентгеновская компьютерная томография
- ▶ Ангиография
- ▶ Магнитно-резонансная томография
- ▶ Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)
- ▶ Сцинтиграфия костей скелета
- ▶ Биопсия (аспирационная или пункционная биопсия не имеет диагностической ценности) стандартом является множественная core - биопсия с гистологическим исследованием, обязательным определением степени злокачественности.

Лечение

Лечение СМТ требует комплексного подхода

Лечение необходимо проходить только в крупных онкологических центрах, занимающихся лечением СМТ

(Ранее неадекватное лечение проводилось в 50% случаев)

В ноябре 2009 года создана Восточно-Европейская группа по изучению сарком, лидирующее место в которой занимает
Россия

В зависимости от гистологического типа саркомы, степени злокачественности, размера и места расположения, стадии, могут быть предложены следующие варианты лечения:

- ▶ операция ;
- ▶ лучевая терапия
- ▶ системное лекарственное лечение;
- ▶ комбинация вышеперечисленных методов.



▶ Саркомы мягких тканей подлежат комплексному лечению, которое заключается в широком иссечении опухоли, лучевой терапии и химиотерапии.

▶ Основным методом лечения сарком мягких тканей является хирургический.

▶ Стандартным объёмом операции является удаление опухоли в пределах мышечно-фасциального футляра,

Показаниями к ампутации является:

- ▶ Опухолевая масса не может быть удалена технически при широком иссечении.
- ▶ Широкое иссечение опухоли влечёт за собой неадекватное кровоснабжение или иннервацию.
- ▶ Опухоль является рецидивом ранее удалённого образования.
- ▶ Явно паллиативная ампутация при угрозе кровотечения или хронических болях. Med-edu.ru

- ▶ Лучевая терапия проводится как правило до или после операции на опухоль или ложе удалённой опухоли.
- ▶ Если облучение проводится после операции, то РОД 2 Гр, СОД (суммарная очаговая доза) 50-66 Гр.
- ▶ В случае предоперационного облучения СОД 50 Гр.
- ▶ При неоперабельных опухолях применяется химиотерапия и/или лучевая терапия.
- ▶ Лучевая терапия может проводится одновременно с локальной гипертермией

Химиотерапия применяется в зависимости от гистологического типа опухоли.

Предпочтение отдаётся схемам, содержащих антрациклины.

В качестве стандартной схемы химиотерапии, применяющейся при СМТ, можно привести схему: доксорубицин, ифосфамид

В дополнении к системной химиотерапии применяется регионарная гипертермия.

Схемы химиотерапии при различных гистологических типах СМТ

Морфологический вариант опухоли	Схема химиотерапии
ЗФГ, Синовиальная саркома и Нейрогенная саркома	Ифосфамид+антрациклины
Липосаркома и Лейомиосаркома	Йонделис (трабектедин)
Лейомиосаркома	Гемзар+Таксотер
Ангиосаркома	Паклитаксел+Доцетаксел
Рабдомиосаркома	Иринотекан, Топотекан

В а р и а н т ы л е ч е н и я

В настоящее время лечение проводится по комплексной программе

- ▶ предоперационная химиотерапия + хирургическое удаление первичного очага + лучевая терапия
- ▶ удаление первичного очага + лучевая терапия на ложе первичного очага
- ▶ хирургическое удаление первичного очага + лимфаденэктомия + лучевая терапия на ложе первичного очага + неоадьювантная химиотерапия

Прогноз

- ▶ Комплексный подход с использованием лучевого лечения и адъювантной химиотерапии привел к улучшению отдаленных результатов лечения.
- ▶ 5-летнего выздоровления удается достичь у 70–80% больных саркома ми мягких тканей

▶ Наиболее часто СМТ метастазируют в легкие, реже в лимфатические узлы и кости.

▶ СМТ часто рецидивируют.

При локализации опухоли на конечности рецидивы возникают у 25% больных

При локализации опухоли на голове шее, туловище рецидивы возникают у 40-50% больных

При локализации опухоли в забрюшинном пространстве рецидивы возникают у 75% больных

- ▶ ЗФГ–рецидивы в пределах 8-70% (после обычного иссечения — 70%, после широкого 8-12%). Метастазы в регионарные лимфатические узлы наблюдаются в 4-6%, в легкие 55% случаев. 5-ти летняя выживаемость при высокодифференцированных опухолях составляет 60-70%, низкодифференцированных менее 50%
- ▶ Липосаркома -рецидивы возникают в 36,4% случаев, метастазы 31,8%, общая 5-летняя выживаемость составляет 59% после комплексного лечения. Результаты лечения низкодифференцированной липосаркомы значительно хуже
- ▶ Лейомиосаркома – рецидивирует в среднем в 35% случаев, метастазы возникают у 50% больных, 5-летняя выживаемость составляет 61% после комплексного лечения.
- ▶ Синовиальная саркома –рецидивы возникают в 26% случаев, при неоадьювантном подходе к лечению — 9%, метастазы 36% и 25% соответственно, общая 5-летняя выживаемость составляет 65% после комплексного лечения