

НИИ онкологии
им. проф. Н.Н. Петрова,
Санкт-Петербург

КЛИНИКА, ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА И СТАДИРОВАНИЕ САРКОМ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

В.А. Кочнев

Опухоли различной морфологической структуры имеют характерные особенности роста и распространения, которые необходимо учитывать в процессе диагностики и лечения.

Мягкие ткани конечностей и туловища включают: подкожную жировую клетчатку, фасции, сухожильные растяжения, рыхлую жировую межмышечную клетчатку, внутримышечные и периневральные соединительнотканые прослойки, синовиальную ткань, сосуды, а также поперечнополосатые мышцы и оболочки периферических нервов.

Несмотря на то, что мягкие ткани составляют 50% массы тела, занимая значительный объем, удельный вес возникающих из них опухолей весьма невелик.

Опухоли различной морфологической структуры имеют характерные особенности роста и распространения, которые необходимо учитывать в процессе диагностики и лечения.

Значительное число опухолей, первично возникая в толще мускулатуры, распространяются, главным образом, вдоль пораженных мышц. Окружающая мышцу собственная фасция служит временным сдерживающим барьером, после прорыва которого начинается рост не только в продольном, но и в поперечном направлении с захватом соседних мышц. Такой тип роста характерен для рабдомиобластом, недифференцированных фибросарком, фиброгистиоцитом и других внутримышечно возникающих опухолей, обладающих высокой злокачественностью.

Плотные массивные опухолевые узлы, залегающие в толще мускулатуры, при пальпации иногда создают ложное впечатление отсутствия ощутимой инфильтрации окружающих тканей. Однако следует помнить, что всегда имеется, хотя и не широкий, но отчетливый пояс инфильтрации, как это бывает, например, в случае дифференцированных фибросарком. Опухоли, возникающие из межмышечных образований, например, оболочек нервов, вначале растут равномерно, сохраняя округлую форму и образуя подобие капсулы, но затем прорывают тканевые барьеры и приобретают типичный инфильтративный характер роста. Опухоли жировой ткани, сохраняя ее функциональные особенности, растут в виде бесформенной сплошной массы с многочисленными отростками, залегающими в межмышечных и межфасциальных пространствах, расслаивающими ткани и распространяющимися на значительное расстояние от основного узла.

Важно подчеркнуть, что во всех случаях злокачественных новообразований мягких тканей отсутствует какая бы то ни было капсула, а имеющиеся рыхлые соединительнотканые образования или фиброзные прослойки создают ложное впечатление инкапсулированности.

Массивные опухоли на конечностях обычно вызывают явления местного венозного застоя. Рост опухоли приводит к смещению и сдавлению крупных сосудистых и нервных стволов. Однако, как правило, это не вызывает серьезных сосудистых нарушений; артериальная пульсация на периферии конечностей, равно как и нервная проводимость, сохраняются. Интересно отметить, что крупные артериальные и нервные стволы обычно непосредственно не вовлекаются в опухолевый процесс, а отодвигаются в сторону развивающимся в толще мускулатуры новообразованием и могут быть сохранены при операции. Лишь в тех немногих случаях, когда опухоль развивается из межмышечных тканевых образований – сосудистой стенки или оболочек нервов в проксимальных отделах конечности, – она может «замуровывать» крупные артериальные и нервные стволы, что вынуждает прибегать к их пересечению.

При возникновении опухоли вблизи кости, что чаще всего имеет место в дистальных отделах конечностей, периост и костная ткань поражаются вторично, причем, дело не всегда ограничивается периостальными утолщениями; иногда

происходит активное прорастание опухоли в глубину кости.

Более обычным является поражение кожи, свойственное мягким, разрушительно растущим новообразованиям миогенной или нейрогенной природы, быстро достигающим поверхности и прорывающим кожный покров. В таких случаях опухоль приобретает фунгозный характер и выступает наружу в виде сочных кровотокающих разрастаний, развертывающихся в бугристую розетку. Реже можно наблюдать истончение и изменение окраски кожи над подрастающей к ней из глубины опухолью или изъязвление в области рубца при развитии рецидивных узлов после экцизии.

Наиболее яркой клинической чертой бластом мягких тканей является их способность к рецидивированию. Многие авторы [1,4,6,8] склонны считать развитие рецидивов после экцизии опухоли скорее правилом, чем исключением. Число больных, обращающихся по поводу рецидива бластом мягких тканей, обычно больше числа первичных больных.

Высокая частота рецидивирования в значительной мере обусловлена тем, что хирурги, удаляя первичную опухоль, не всегда учитывают описанные выше особенности роста и распространения новообразований мягких тканей. В результате имеет место пересечение тяжелой опухолевой инфильтрации, теряющихся в окружающих тканях или имплантация опухолевых клеток в ране, приводящая к возникновению множественных рецидивных узлов. Таким образом, рецидивы обычно представляют собою не удаленные при экцизии остатки опухоли.

Наряду с этим, часть поздних рецидивов, по мнению Н.Н.Петрова [2], является «по существу не возвратом старого, а возникновением нового заболевания на той же почве, где когда-то возникла первичная злокачественная опухоль».

Большей частью рецидивные узлы не достигают значительной величины, так как больные, понимая опасность заболевания, не медлят с обращением к врачу.

Несомненно, что способность к образованию рецидивов тесно связана с гистологической структурой и характером роста опухолей. Так, твердые компактные фибросаркомы дают рецидивы значительно реже, чем рыхлые, диффузно растущие рабдомиобластомы или легко надрывающиеся отростчатые липосаркомы.

Бластомы мягких тканей обладают ярко выраженной способностью к образованию гематогенных метастазов с локализацией в легких. Некоторые авторы [4,6,8,9] объясняют это тем, что мягкотканые опухоли растут вдоль сосудистых влагалищ и рано инвазируют сосудистое русло, обеспечивая себе путь дальнейшего распространения. Проникновению опухолевых элементов в просвет кровеносных сосудов, по-видимому, способствует травма опухоли в процессе операции.

На рентгенограммах метастатические узлы в легких выглядят в виде округлых, одиночных или чаще множественных теней различной величины, разбросанных по легочным полям и напоминающих по внешним очерта-

ниям снежные комья. Клинические проявления отстают от рентгенологических данных и в состоянии определить только развитую картину поражения легких с наличием интенсивного притупления, быстро нарастающего выпота в полость плевры, заметного ухудшения общего состояния больного, кровохарканья.

Частота метастатического поражения легких делает обязательным систематический рентгенологический контроль во всех без исключения случаях заболевания.

Одно из наиболее распространенных заблуждений клинической медицины заключается в том, что бластомы мягких тканей не метастазируют по лимфатическим путям и не дают метастазов в регионарные лимфатические узлы. Углубленное изучение процессов метастазирования позволило установить ошибочность этого положения, прочно вошедшего в сознание врачей общей лечебной сети. Метастазы в регионарных лимфатических узлах встречаются в 3–19% случаев [3, 6, 7]. Регионарные метастазы возникают чаще, когда опухоль непосредственно подрастает к лимфатическим узлам, а также при изъязвлении опухолевых узлов, т.е. тогда, когда создаются анатомические условия для вовлечения в процесс покровных тканей с их богатой лимфатической сетью.

В далеко зашедших случаях множественные отдаленные метастазы обнаруживаются в лимфатических узлах средостения, лимфатических узлах забрюшинного пространства, в паренхиматозных органах. Существенная роль в распознавании метастазов принадлежит УЗИ, КТ, изотопным методам диагностики.

Возникая в виде безболезненного, округлой или овальной формы узла в толще мускулатуры, особенно в проксимальных отделах конечностей, злокачественные новообразования мягких тканей в ранних стадиях клинически не проявляются. Большей частью опухоли обнаруживаются случайно больным или врачом тогда, когда достигают значительных размеров, вызывая деформацию пораженного участка или чувство неловкости при движениях. Значительно реже, при расположении в дистальных отделах конечностей, опухоль может быть замечена раньше вследствие нарушения контуров или благодаря появлению болевого синдрома. Таким образом, локализация опухоли существенно влияет на характер течения процесса и возможности диагностики.

Кожа над опухолью во многих случаях не изменена. Однако при массивных, быстро растущих и достигающих поверхности кожи опухолях почти всегда в зоне поражения имеется сеть расширенных подкожных вен.

Нередко после ножевой биопсии, за которой не последовало радикальной операции, или при рецидивах отмечается синюшно-багровый оттенок кожи, ее истончение, а затем образование язв с появлением опухолевых масс на поверхности.

Изъязвление наблюдается также при быстро растущих, поверхностно расположенных опухолях в области туловища, кисти и стопы, что свойственно рабдомиобластомам и злокачественным невринам.

Как правило, при сравнении с симметричным участком здоровой стороны имеется местное повышение температуры над опухолью.

При ощупывании определяется большей частью значительных размеров одиночный узел округлой формы, не всегда правильных очертаний, неравномерно плотной, то твердой, «хрящевой» (при фибросаркомах), то упругоэластической консистенции (при рабдомиобластомах, злокачественных невриномах), порой дающий феномен ложной флюктуации.

Границы опухолевого узла могут казаться четкими, создавая ложное впечатление инкапсулированности. Однако большей частью, вследствие обширной инфильтрации окружающих тканей, границы опухоли ступеваются и поддаются лишь приблизительному определению. При ощупывании двумя руками опухоль на конечности удается сместить в обе стороны только в поперечном, но не в продольном направлении. Глубоко расположенные узлы, врастающие в подлежащую кость, остаются совершенно неподвижными при пальпации. Заинтересованность тех или иных мышц определяется разницей в степени смещаемости опухоли в покое и при сокращении отдельных мышечных групп в различных положениях конечности. При сокращении пораженной мышцы или мышц опухоль становится полностью несмещаемой. Новообразования, развивающиеся в межмышечных пространствах, хорошо ощутимые и ясно контурируемые при расслаблении мускулатуры, теряют свои очертания и становятся несмещаемыми при сокращении окружающих их мышц.

Как указывалось выше, злокачественные новообразования мягких тканей обычно совершенно безболезненны. Лишь в немногих случаях, когда опухоль прилежит к крупным нервным стволам либо исходит из оболочек чувствительного нерва, отмечается некоторая болезненность при ощупывании. В последнем случае могут возникать иррадиирующие боли. Вращение опухоли в кость, обычно в дистальных отделах конечностей, ведет к возникновению стойкой местной болезненности и ограничению движений в близлежащем суставе.

Кроме перечисленных местных симптомов, в развитых стадиях болезни могут наблюдаться общие явления – анемия, лихорадка, потеря масса тела, интоксикация, нарастающая слабость.

Такова небогатая семиотика злокачественных новообразований мягких тканей, в которой на первое место выдвигаются местные признаки заболевания, обусловленные развитием возникшего в глубине мускулатуры опухолевого очага.

Диагностика злокачественных новообразований мягких тканей может представлять значительные трудности, особенно в распознавании отдельных разновидностей.

Большое значение для диагноза имеют анамнестические сведения. Упоминание о предшествующей травме или инъекции лекарственного вещества, наличие болезни Реклингаузена или длительно существовавшей медленно растущей опухоли или, наконец, неожиданное обна-

ружение деформирующей участок тела припухлости должно быть принято во внимание при определении характера патологического процесса.

Обычно перед врачом стоят две последовательные задачи – сначала распознать опухолевую природу заболевания, а затем уточнить доброкачественный или злокачественный характер опухоли. В ряде случаев специалисту удается на основании клинических признаков «предгадать» и гистологическую разновидность бластомы.

В мягких тканях конечностей возникает не так много патологических изменений, способных дать повод к смешению их с истинными опухолями. Воспалительные процессы (абсцессы, инфекционные гранулемы и т.п.) сравнительно легко могут быть исключены на основании острого начала, выраженной болезненности, местного повышения температуры тела, красноты или отека кожи, тестоватой консистенции и быстрого нарастания размеров припухлости; обычно бывают известны входные ворота инфекции, что также облегчает установление правильного диагноза.

В случаях вялого течения воспалительных процессов некоторые симптомы отсутствуют, другие могут оказаться стертыми, что затрудняет диагностику. Однако непродолжительное наблюдение позволяет установить истинную природу заболевания, так как при злокачественных опухолях всегда наблюдается прогрессивный рост!

Сложнее всего дело обстоит при распознавании опухолевого образования в проксимальном отделе конечности, особенно нижней. При этом следует дифференцировать опухоль с натечными абсцессами, проникающими на переднюю поверхность бедра, воспалительными и опухолевыми инфильтратами, выступающими из полости малого таза в области паховой складки, а также с различными поражениями подмышечных, паховых и подвздошных лимфатических узлов. Требуется тщательное и всестороннее обследование больного, включая биодигитальное исследование органов малого таза у женщин, рентгенографию таза и позвоночника; иногда характер процесса раскрывает диагностическая пункция патологического очага.

При наличии ограниченной припухлости на конечности, особенно если ее появлению предшествовала травма, весьма часто ставится диагноз осумкованной гематомы. Между тем подобные процессы на практике имеют место отнюдь не часто и отличаются от опухолей поверхностным расположением, небольшими размерами, уплощенной формой, четкими границами, отсутствием роста.

Порой приходится дифференцировать бластому мягких тканей от мышечной грыжи, возникающей вследствие надрыва фасциального влагалища мышцы. Отчетливая связь с травмой, почти полное исчезновение видимой и ощутимой припухлости при расслаблении мускулатуры, четкие границы при напряжении соответствующей мышцы позволяют отличить мышечную грыжу от истинной опухоли.

При оссифицирующем миозите рост «опухоли» продолжается короткое время, процесс локализуется боль-

шей частью по средней линии, консистенция припухлости плотная, имеется болезненность. В первые 2–3 нед диагноз может быть установлен только морфологически, позднее помогает рентгенологическое исследование. Если сопоставить все характерные признаки оссифицирующего миозита – типичную локализацию, короткий анамнез, связь с травмой, молодой возраст, мужской пол пациентов, равномерную плотность образования и характерную рентгенологическую картину – диагноз становится достаточно очевидным.

Основные трудности в дифференциальной диагностике злокачественных опухолей мягких тканей возникают при отличии их от доброкачественных новообразований. К сожалению, указать определенные клинико-диагностические ориентиры, позволяющие надежно дифференцировать злокачественные и доброкачественные опухоли мягких тканей, в настоящее время не представляется возможным.

Окончательное распознавание характера патологического процесса остается за морфологическим исследованием. Получение материала для морфологической диагностики осуществляется путем пункционной биопсии (аспирационной или трепанобиопсии), а также путем изготовления мазков-отпечатков с изъязвленной поверхности опухоли. При трепанобиопсии в отличие от аспирационной можно получить материал, как для цитологического, так и для гистологического исследования. Точность цитологической диагностики при саркомах мягких тканей достигает 83–85% [3, 4, 6–9]. Аспирационная биопсия способна обеспечить информативность, сравнимую с результатами трепанобиопсии. К преимуществам метода аспирационной биопсии следует отнести малую травматичность и простоту получения материала, а также отсутствие необходимости в сложных инструментах. Это позволяет применять аспирационную биопсию на этапе амбулаторного обследования больных различными заболеваниями мягких тканей. Однако следует помнить, что отрицательные данные цитологической диагностики не исключают наличия новообразования.

Лечение больных опухолями мягких тканей планируется, исходя из морфологической структуры новообразования и клинической стадии. Поэтому приводим рекомендуемые Международным Противораковым Союзом клиническую (TNM) и патологоанатомическую (pTNM) классификации сарком мягких тканей, принципы стадирования в зависимости от уровня гистоморфологической дифференцировки, а также группировку по стадиям и резюме (в соответствии с текстом шестого издания TNM классификации злокачественных опухолей 2002 г. в переводе и под редакцией проф. Н.Н. Блинова) [5].

МЯГКИЕ ТКАНИ (ICD-O C38.1,2 C47-49)

Правила классификации

Должно быть гистологическое подтверждение диагноза, позволяющее выделить морфологические подвиды опухолей.

При оценке категорий T, N и M используются следующие методы:

T категории	Физикальный осмотр и методы визуализации
N категории	Физикальный осмотр и методы визуализации
M категории	Физикальный осмотр и методы визуализации

Анатомические области и части

1. Соединительная ткань, подкожная и другие мягкие ткани (C49), периферические нервы (C47)
2. Забрюшинное пространство (C48)
3. Средостение: переднее (C38.1); заднее (C38.2); четко не определено NOS (C38.3)

Гистологические типы опухолей

В этот раздел, согласно ICD-O морфологической рубрификации, включены следующие гистологические типы злокачественных опухолей:

Альвеолярная мягкотканная саркома	9581/3
Эпителиоидная саркома	8804/3
Внескелетная хондросаркома	9220/3
Внескелетная остеосаркома	9180/3
Внескелетная саркома Юинга	9260/3
Примитивная нейроэктодермальная опухоль (PNET)	9473/3
Фибросаркома	8810/3
Лейомиосаркома	8890/3
Липосаркома	8850/3
Злокачественная фиброзная гистиоцитома	8830/3
Злокачественная гемангиоперицитома	9150/3
Злокачественная мезенхимомма	8990/3
Злокачественная неврилемма периферических нервов	9540/3
Рабдомиосаркома	8900/3
Синовиальная саркома	9040/3
Саркома без дополнительной характеристики (БДХ)	8800/3

Не включены следующие гистологические типы опухолей: саркома Капоши, дерматофибросаркома (протуберанс), фиброматоз (десмоидные опухоли) и саркомы, развивающиеся из твердой мозговой оболочки, головного мозга, паренхиматозных или полых внутренних органов (за исключением саркомы молочной железы). Ангиосаркома – агрессивная саркома не включена, так как ее природа не совпадает с классификацией.

Регионарные лимфатические узлы

Регионарными лимфатическими узлами являются узлы, соответствующие локализации первичной опухоли, поражаются редко, в случае, когда статус узлов нельзя оценить клинически и морфологически, классифицируются N0, а не NX или pNX.

TNM КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

T – первичная опухоль

TX Недостаточно данных для оценки первичной 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 диаметре

T2a Поверхностная опухоль*

T2b Глубокая опухоль*

Примечание. * Поверхностные опухоли локализируются исключительно выше поверхностной фасции без инвазии фасции; глубокие опухоли локализируются ниже поверхностной фасции или прорастают фасцию. Забрюшинные, средостенные саркомы и саркомы таза классифицируются как глубокие.

N – Регионарные лимфатические узлы

NX Недостаточно данных для оценки регионарных лимфатических узлов

N0 Нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов

N1 Регионарные лимфатические узлы поражены метастазами

M – Отдаленные метастазы

MX Недостаточно данных для определения отдаленных метастазов

M0 Нет признаков отдаленных метастазов

M1 Имеются отдаленные метастазы

рTNM ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

рТ, рN и рM категории соответствуют N, N и M категориям

Категории M1 и рM1 могут быть дополнены следующим символам:

Легкие	PUL
Кости	OSS
Печень	HEP
Головной мозг	BRA
Лимфатические узлы	LYM
Костный мозг	MAR
Плевра	PLE
Брюшина	PER

Надпочечники

ADR

Кожа

SKI

Другие

OTH

R классификация

Включает:

RX Недостаточно данных для определения резидуальной опухоли

R0 Резидуальная опухоль отсутствует

R1 Резидуальная опухоль определяется микроскопически

R2 Резидуальная опухоль определяется макроскопически

G ГИСТОПАТОЛОГИЧЕСКАЯ ДИФФЕРЕНЦИРОВКА

Стадирование сарком костной и мягких тканей базируется на двух уровнях классификации морфологической дифференцировки («низкодифференцированные» по сравнению с «высокодифференцированными»). При оценке степени дифференцировки необходимо учитывать критерии клеточного полиморфизма, митотической активности, частоты некрозов, т.е. grade (гистологический grade – качественная оценка дифференцировки опухоли, выраженная как степень схожести опухоли с нормальной тканью данного органа). Количество межклеточного вещества, коллагена, слизи расценивается как благоприятный фактор при определении степени дифференцировки – 3 и 4 уровней. Чаще используется 3-уровневая система классификации, реже 4-уровневая (от низкодифференцированных до высококодифференцированных опухолей). Комитет TNM предлагает два уровня: высококодифференцированные и низкодифференцированные.

Переводная таблица для 3- и 4-grade систем в 2-grade систему TNM

TNM 2-grade система	3- grade система	4- grade система
Высокодифференцированные (низкий grade)	Grade 1	Grade 1 Grade 2
Низкодифференцированные (высокий grade)	Grade 2 Grade 3	Grade 3 Grade 4

Примечание. Внескелетная саркома Юинга и примитивные нейроэктодермальные опухоли классифицируются как низкодифференцированные.

Группировка по стадиям

Стадия IA	T1a	N0, NX	M0	Низкий grade
	T1b	N0, NX	M0	Низкий grade
Стадия IB	T2a	N0, NX	M0	Низкий grade
	T2b	N0, NX	M0	Низкий grade
Стадия IIa	T1a	N0, NX	M0	Высокий grade
	T1b	N0, NX	M0	Высокий grade
Стадия IIb	T2a	N0, NX	M0	Высокий grade
	T2b	N0, NX	M0	Высокий grade
Стадия III	Любая T	N1	M0	Любой grade
Стадия IV	Любая T	Любая N	M1	Любой grade

Резюме

Саркома мягких тканей

T1		<= 5 см
	T1a	Поверхностная
	T1b	Глубокая
T2		> 5 см
	T2a	Поверхностная
	T2b	Глубокая
N1		Регионарные
		Высокодифференцированные (низкий grade)
		Низкодифференцированные (высокий grade)

Заключение

Среди ведущих причин запоздалого лечения злокачественных опухолей мягких тканей основными являются поздняя обращаемость больных и недостаточная онкологическая настороженность врачей общей лечебной сети, что приводит к значительному числу диагностических ошибок (около 45%).

При саркомах мягких тканей нет патогномоничных клинических симптомов заболевания. Среди диагностических методов ведущее место при первичном обследо-

вании больных мягкотканными опухолями отводится аспирационной биопсии, информативность которой достигает 80%.

Для уточнения степени распространения злокачественных опухолей мягких тканей важную роль играют методы лучевой диагностики (УЗИ, КТ, МРТ).

Для своевременного выявления рецидива целесообразно динамическое наблюдение (диспансеризация), включающее систематический осмотр больного и ультразвуковое исследование.

Литература

1. Диагностика злокачественных опухолей при диспансеризации населения / Под ред. Н.Н. Блинова, А.Г. Веснина, Ю.Г. Пучкова. – СПб.: Гиппократ, 1994. – 224 с.
2. Петров Н.Н. Руководство по общей онкологии. – М.: Медицина, 1958. – 286 с.
3. Раков А.И., Зыбина М.А., Дорфман М.В. Биопсия в диагностике и лечении злокачественных опухолей. – Киев: Здоров'я, 1974. – 216 с.
4. Раков А.И., Чихарина Е.А. Злокачественные опухоли мягких тканей конечностей и туловища. – Л.: Медицина, 1968. – 216 с.
5. TNM: Классификация злокачественных опухолей. 6-е изд. / Под ред. Н.Н. Блинова. – СПб.: Эскулап, 2003. – С. 107-117.
6. Тришкин В.А. Пути улучшения результатов лечения больных саркомами мягких тканей: Автореф. дис... д-ра. мед. наук. – СПб., 1993. – 48 с.
7. Шиллер-Волкова Н.Н. О развитии и достижениях цитологических исследований в области клинической онкологии за годы советской власти // Вопр. онкол. – 1967. – № 6. – С. 17-27.
8. Abelloff M.D., Armitage J.O., Niderhuber J.E. et al. Sarcomas of the soft tissues. – N.Y.: Clinical Oncology, 2003. – 3-ed. – 1686 p.
9. O'Sullivan B., Bell R.S., Bramwell H.C. Sarcomas of the soft tissues. – N.Y., 2003. – P. 2495-2523.

Поступила в редакцию 12.11.2004 г.