

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я
УКРАЇНИ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
ім. О.О.БОГОМОЛЬЦЯ**

**КАФЕДРА ОНКОЛОГІЇ
ЯРЕМЧУК О.Я., ЧЕШУК В.Є., КРАВЧЕНКО О.В.**

ПУХЛИНИ М'ЯКИХ ТКАНИН

**МЕТОДИЧНИЙ ПОСІБНИК
ДЛЯ СТУДЕНТІВ МЕДИЧНИХ ВУЗІВ
ТА ІНТЕРНІВ**



КИЇВ-2000

Пухлини м'яких тканин. Методичний посібник для студентів медичних вузів та інтернів / О.Я.Яремчук, В.Є.Чешук, О.В.Кравченко. - К.: 2000. - 28 с.

В посібнику приведені дані про захворюваність на пухлини м'яких тканин з урахуванням географічного фактора, статі та віку хворих. Змістовно викладена сучасна класифікація пухлин з урахуванням гістогенезу. В достатньому обсязі викладена клініка, лікування та реабілітація хворих.

Рецензенти: керівник відділення пухлин кісток та м'яких тканин УНДІОР, заслужений діяч науки України, д.м.н., професор *Б.А.Толстомятов*, зав.кафедрою онкології Дніпропетровської ДМА д.м.н., професор *В.А.Коссе*; зав. кафедрою онкології Полтавської УМСА д.м.н., професор *В.П.Баштан*.

Затверджено
Центральним методичним кабінетом з вищої медичної освіти МОЗ України як
навчально-методичний посібник для студентів медичних вузів та інтернів

© О.Я.Яремчук, В.Є.Чешук, О.В.Кравченко, 2000

ВСТУП

Пухлинами м'яких тканин прийнято називати новоутворення, які розвиваються з не-епітеліальних та несkeletalних тканин за виключенням ЦНС, внутрішніх органів та ендокринної системи. Інакше кажучи це пухлини мезодермального походження, які виникають в різних ділянках тіла на місці материнської тканини. На Україні захворюваність саркомами м'яких тканин становить 4,6 на 100 000 населення, а в структурі онкопатології близько 0,8 % серед всіх пухлин. Найбільш часто ця патологія зустрічається в країнах Північної Америки. Захворюваність серед чоловіків за середньосвітовими даними вища в 1,3 рази, і майже однаково часто зустрічаються саркоми у жінок та чоловіків в віці 19—50 років. Приблизно 35 % хворих складають особи молодші 30 років. Зовсім інша картина спостерігається при характеристиці захворюваності у дітей та підлітків до 15 років. В них саркоми складають 3—8 % від всіх випадків злоякісних захворювань. Другий пік захворюваності характерний у віці 40—60 років. В 75 % випадків пухлини локалізуються на кінцівках та тулубі, 25 % — припадає на м'які тканини голови та шиї.

Відповідно до сучасної міжнародної класифікації, прийнятої ВООЗ в 1998 р., нараховують більше 30 клініко-морфологічних форм новоутворень м'яких тканин. Кожна із котрих характеризується не тільки специфічними гістологічними ознаками, але і специфічним клінічним перебігом та визначає тканину із якої розвивається пухлина. За цією класифікацією виділяють 15 груп пухлин м'яких тканин. Проте на практиці часто буває складно встановити форму пухлини та прогнозувати її клінічний перебіг.

МОРФОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ

I. Пухлини та пухлиноподібні ураження фіброзної тканини.

A. Фіброми:

- 1) фіброма тверда;
- 2) фіброма м'яка (фіброміома);
- 3) дерматофіброма (гістіоцитома, склерозуюча гемангіома);
- 4) еластофіброма спини.

B. Фіброматоз:

- 1) фіброматоз рубцьовий;
- 2) келоїд;
- 3) нодулярний фасціїт (псевдосаркоматозний фіброматоз);
- 4) променевиий фіброматоз;
- 5) підліткова апоневротична фіброма;
- 6) абдомінальний фіброматоз (абдомінальний десмоїд);
- 7) фіброматоз або агресивний фіброматоз (позабдомінальний десмоїд);
- 8) вроджений генералізований фіброматоз.

B. Злоякісні: фібросаркома.

II. Пухлини жирової тканини.

A. Доброякісні:

- 1) ліпома (включаючи фіброліпому, ангиоліпому та ін.);
- 2) внутрішньом'язева ліпома (інфільтруюча ліпома);
- 3) гібернома;
- 4) ангиоміоліпома;
- 5) ліпобластоматоз (фетальна ліпома);
- 6) дифузний ліпоматоз.

B. Злоякісні: ліпосаркома.

III. Пухлини м'язевої тканини.

A. Пухлини із непосмугованих м'язів.

1) доброякісні: а) лейоміома; б) ангиоміома; в) епітеліоїдна лейоміома (лейоміобластома);

2) злоякісні: а) лейоміосаркома.

B. Пухлини з посмугованих м'язів.

1) доброякісні: а) рабдоміома;

2) злоякісні: а) рабдоміосаркома.

IV. Пухлини кровеносних судин.

А. Доброякісні.

1) гемангіома: а) доброякісна гемангіоендотеліома; б) капілярна гемангіома; в) кавернозна; г) венозна.

2) внутрішньом'язева гемангіома капілярна, кавернозна, артеріовенозна);

3) системний гемангіоматоз;

4) гемангіоматоз з (або без) вродженою артеріо-венозною норницею;

5) доброякісна гемангіоперіцитома,

6) гломусна пухлина (гломангіома),

7) ангиоліпома (судинна лейоміома).

Б. Злоякісні.

1) злоякісна гемангіоендотеліома (ангіосаркома);

2) злоякісна гемангіоперіцитома.

V. Пухлини лімфатичних судин.

А. Доброякісні.

1) лімфангіома: а) капілярна; б) кавернозна; в) кістозна;

2) лімфангіоміома;

3) системний лімфангіоматоз.

Б. Злоякісні.

1) злоякісна лімфангіоендотеліома (лімфангіосаркома).

VI. Пухлини синовіальної тканини.

А. Доброякісні. 1) доброякісна синовіома.

Б. Злоякісні. 1) синовіальна саркома.

VII. Пухлини мезотеліальної тканини.

А. Доброякісна мезотеліома.

Б. Злоякісна мезотеліома.

VIII. Пухлини периферійних нервів.

А. Доброякісні.

1) травматична неврома;

2) неврофіброма;

3) неврілемома (шванома);

4) неврофіброматоз (хвороба Реклінгаузена).

Б. Злоякісні.

1) злоякісна шванома (неврогена саркома, неврофібросаркома);

2) периферійні пухлини примітивної нейроектодерми.

IX. Пухлини симпатичних гангліїв.

А. Доброякісні. 1) гангліоневрома.

Б. Злоякісні. 1) нейробластома, гангліонейробластома.

X. Пухлини парагангліонарних структур.

А. Феохромцитома: 1) доброякісна; 2) злоякісна.

Б. Хемодектома: 1) доброякісна; 2) злоякісна.

В. Парагангліома некласифікована.

XI. Пухлини плюрипотентної мезенхіми

А. Доброякісні — мезенхімома.

Б. Злоякісні — злоякісна мезенхімома.

XII. Пухлини можливого екстраганадного походження.

А. Доброякісні. 1) тератома (дермоїдна кіста).

Б. Злоякісні. 1) тератоканцінома; 2) ембріональна карцинома.

XIII. Пухлини невиясненого гістогенезу.

А. Доброякісні. 1) зернистоклітинна пухлина;

2) хондрома м'яких тканин;

3) остеома м'яких тканин;

4) міксома.

Б. Злоякісні.

1) альвеолярна міжклітинна саркома;

2) злоякісна зернистоклітинна пухлина;

3) хондросаркома;

4) остеосаркома м'яких тканин;

- 5) злоякісна гігантоклітинна пухлина м'яких тканин;
- 6) злоякісна фіброксантома;
- 7) саркома Капоши;
- 8) світлоклітинна саркома сухожилків та апоневрозів.

XIV. Непухлинні чи сумнівнопухлинні ураження м'яких тканин, представляють інтерес через їх схожість на справжні пухлини.

- А. Група ксантом.*
- Б. Ганглії.*
- В. Осифікуючий міозит.*
- Г. Проліферативний міозит.*

XV. Некласифіковані м'якотканинні пухлини.

МІЖНАРОДНА КЛАСИФІКАЦІЯ ЗА СИСТЕМОЮ Т N M.(5 видання, 1997р.)

Для призначення лікування сарком обов'язкова гістологічна верифікація діагнозу з визначенням ступеня диференціації пухлини, виділення гістологічних типів та поділу процесу на стадії.

T — первинна пухлина.

TX — недостатньо даних для оцінки первинної пухлини

T0 — первинна пухлина не визначається

T1 — пухлина до 5 см в найбільшому вимірі

T1a — поверхнева пухлина*

T1b — глибока пухлина*

T2 — пухлина понад 5 см в найбільшому вимірі

T2a — поверхнева пухлина*

T2b — глибока пухлина*

Примітка: * — Поверхнева пухлина розташована виключно над поверхневою фасцією без інвазії фасцій; Глибока пухлина розташована виключно під поверхневою фасцією або поверхнево на фасції з інвазією та проникненням через неї.

N — Регіонарні лімфатичні вузли

NX — недостатньо даних для оцінки стану лімфатичних вузлів N0 — немає ознак метастатичного ураження регіонарних лімфовузлів

N1 — регіонарні лімфатичні вузли уражені метастазами.

M — Віддалені метастази

MX — недостатньо даних для визначення віддалених метастазів

M0 — немає ознак віддалених метастазів

M1 — є віддалені метастази.

G — ступінь диференціації пухлини.

G1 — високий ступінь диференціації.

G2 — середній ступінь диференціації.

G3 — низький ступінь диференціації.

G4 — недиференційовані пухлини.

Примітка: саркома Юінга та первинна лімфома кістки оцінюються як G4.

Клітинні елементи саркоми за ходом м'язових волокон, фасцій, судинно-нервових пучків здатні поширюватися далеко від головного вогнища та утворювати нові осередки. Таким чином, в багатьох випадках саркоми діагностуються на стадії мультицентричного та мультифокального росту. Цим і пояснюється висока частота рецидивів захворювання після широких висічень та видалення пухлин. Метастазування сарком м'яких тканин настає в першу чергу гематогенним шляхом - до 80 % (частіше в легені) та в 20 % лімфогенним в регіонарні лімфатичні вузли.

ПОСТХІРУРГІЧНА ПАТОПСТОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ "pTNM"

pT — первинна пухлина.

pT1, pT2, pT3 — відображений ступінь поширення первинної пухлини, встановленої під час хірургічного втручання та гістологічного дослідження видаленого препарата пухлини.

Символ " r " — застосовують при класифікації рецидивів пухлини за системою "TNM" чи "pTNM" і розміщують перед значенням TNM.

ГРУПУВАННЯ ЗА СТАДІЯМИ

Стадія IA	G 1,2	T1a	N0	M0
Стадія IB	G 1,2	T2b	N0	M0
Стадія IIA	G 3, 4	T1a	N0	M0
Стадія IIB	G 3, 4	T1b	N0	M0
Стадія IIC	G 3, 4	T2a	N0	M0
Стадія III	G 3, 4	T2b	N0	M0
Стадія IVA	будь-яке G	будь-яке T	N1	M0
Стадія IVB	будь-яке G	будь-яке T	будь-яке N	M1

В даній класифікації при локалізованих пухлинах головним критерієм визначення стадії являється ступінь диференціації пухлини (чим вона нижче, тим гірше прогноз внаслідок більш агресивного перебігу захворювання). Це дає можливість об'єднання великої кількості гістологічних форм сарком м'яких тканин для призначення плану лікування, оцінки його результатів та визначення прогнозу захворювання.

ОСОБЛИВОСТІ РІЗНИХ ГІСТОЛОГІЧНИХ ФОРМ САРКОМ М'ЯКИХ ТКАНИН

* **Фібросаркома** — злоякісна пухлина із волокнистої сполучної тканини, частіше виникає на кінцівках, у жінок в віці 25—30 років. Пухлина має вигляд вузла із інфільтрацією оточуючих тканин, щільної консистенції. При пальпації безболісна, більш чи менш чітко відмежована від оточуючих тканин. На розрізі біло-рожевого або жовтуватого кольору, інколи з вогнищами некрозів та крововиливів. Мікроскопічне складається з фібробластоподібних клітин та колагенових волокон. Диференційована форма фібросаркоми має клітинно-волокнисту будову, при чому волокнистий компонент переважає над клітинним компонентом. Низькодиференційована форма фібросаркоми складається з поліморфних клітин із великою кількістю мітозів та характеризується високим відсотком злоякісності. У 5—8 % хворих метастазує в регіонарні лімфовузли, у 15—25 % — в легені. Прогноз — більш краший, ніж при інших формах сарком. 5-річне виживання досягає 50—70 %.

* **Синовіальна саркома** — пухлина, яка розвивається з синовіальної оболонки суглобів, синовіальних сумок, муфт сухожилків, та фасціальних-апоневротичних структур. За частотою займає перше місце серед сарком м'яких тканин (25—37 %). Зустрічається в будь-якому віці, переважно у жінок. Може розвиватися в будь-якій частині тіла, але частіше біля великих суглобів кінцівок. На розрізі сірувато-рожевого кольору, нерідко із щілинами та кістами, наповненими слизеподібною чи кров'янистою рідиною. Має поліморфну структуру, та в залежності від гістологічної будови, розрізняють 6 типів: аденоматозний, альвеолярний, гістіоїдний, фіброзний, гігантоклітинний та змішаний. Основними морфологічними критеріями пухлини являються: наявність в пухлині псевдоепітеліальних клітин — аналогів клітин синовіальної оболонки, наявність порожнин з ворсиноподібними виростами на стінках, які нагадують синовіальні порожнини, та наявність структур, подібних до сухожилків. Прогноз поганий. В основному хворі помирають в перші 3 роки від метастазування. 5-річне виживання складає 15-30 %.

* **Ліпосаркома** - злоякісна пухлина із жирової тканини. Складає 5—15 % всіх сарком м'яких тканин, зустрічається в віці 50—70 років, трохи частіше у чоловіків, локалізується в основному на стегні, сідницях, в позаочеревинному просторі. Відносно швидко росте і часто досягає великих розмірів. Макроскопічно це м'який, багатодольчатий вузол овальної

форми, з чіткими межами. На розрізі сірувато-білого чи жовтуватого кольору. Мікроскопічно характеризується наявністю атипівних ліпобластів, які знаходяться на різних ступенях диференціації. Виявлення міксоїдного компоненту вказує на ембріональне походження пухлини. На відміну від інших форм сарком може бути множинною. Метастазує гематогенно та лімфогенно. Прогноз — відносно благоприємний. У 50 % хворих виникають рецидиви, 5-річне виживання досягає 70 %.

* **Рабдоміосаркома.** Надзвичайно злоякісна пухлина із рабдоміобластів. Зустрічається в будь-якому віці, але частіше у чоловіків в віці 30—60 років. Локалізація: кінцівки, голова, шия, таз. Макроскопічно відрізняється великою різноманітністю. Зустрічаються одинокі, багатодольчаті, мультицентричні пухлини. На розрізі сіро-рожевого, інколи бурого кольору, нерідко з вогнищами некрозів та крововиливів. Мікроскопічно виділяють 3 типи: ембріональний, альвеолярний, поліморфний. Характеризується клітинним поліморфізмом з наявністю веретено-ракеткоподібних гігантських клітин та внутрішньоклітинних фібрил з посмугованістю чи без неї. Метастазує гематогенно, переважно в легені. Прогноз — незадовільний, 5-річне виживання досягає 30—50 %.

* **Ангіосаркома** — злоякісна пухлина, яка розвивається з елементів стінки кровоносної судини. Пухлина відрізняється агресивним перебігом через швидке метастазування. Локалізація сама різноманітна. На розрізі білувато-сірого, жовто-рожевого забарвлення, нерідко з численними кістами, із кров'янистим вмістом, вогнищами некрозів та крововиливів. Мікроскопічно виділяють 2 форми: злоякісну гемангіоендотеліому та гемангіоперицитому. Гемангіоендотеліома характеризується утворенням неправильних анастомозуючих судинних каналів, вистелених одним чи більше шарами атипівних та часто незрілих ендотеліальних клітин. Гемангіоперицитома — характеризується проліферацією досить однакових круглих, овальних чи веретеноподібних клітин білясудинних просторів різних розмірів, вистелених одним шаром ендотеліальних клітин. Прогноз — неблагоприємний. Більшість хворих помирає в перші 2—3 роки в основному від метастазів в легені.

* **Нейрогена саркома** (злоякісна неврилемома, шваннома) — пухлина нейроектодермального походження, яка розвивається з елементів шванівської оболонки периферійних нервів. Зустрічається рідко (3—7 %), в віці 30—50 років частіше у чоловіків, та в основному на кінцівках. На розрізі сірого, жовтувато-білого кольору, та нагадують мозкову тканину. Мікроскопічно складаються з щільно розташованих веретеноподібних чи овоїдних клітин шванівського походження, з явним поліморфізмом. Ядра розташовані у вигляді посмугованості, клітини групуються по типу гнізд або спіралей. Прогноз відносно благоприємний: 5-річне виживання у 60—80 % хворих, проте рецидиви зустрічаються у 75 %.

Загальними ознаками, які характерні для всіх сарком м'яких тканин являються — високий відсоток рецидивування та раннє метастазування (частіше гематогенно). В залежності від особливостей клінічного перебігу м'якотканинні пухлини умовно поділяють на три групи:

- 1) місцево-деструктивні пухлини з вираженим інфільтративним ростом та схильністю до постійного рецидивування;
- 2) пухлини схильні до раннього метастазування;
- 3) пухлини, які займають проміжне місце та мають риси новоутворень обох груп.

КЛІНІКА САРКОМ М'ЯКИХ ТКАНИН

М'якотканинні саркоми не мають патогномонічних ознак, їх клінічні проявлення можуть спостерігатися при доброякісних пухлинах, та й непухлинних процесах. Це і є причиною досить частих помилок лікарів при діагностиці, та відповідно в лікуванні пухлин м'яких тканин. Така тактика приводить, крім втрати часу, до прогресування захворювання внаслідок неадекватного лікування та стимуляції росту клітин. Нерідко ці хворі, особливо на ранніх стадіях захворювання, отримують помилково теплові та різні електрофізіотерапевтичні процедури, що сприяє поширенню пухлини. За даними онкологів Англії, Швеції, Німеччини та й у вітчизняних показниках близько 30—50 % хворих з саркомами м'яких тканин кінцівок та тулуба звертаються в спеціалізовані протипухлинні центри з рецидивами після невдалого хірургічного лікування в загальній лікарській мережі. Тому актуальною є організація своєчасної діагностики та спеціального лікування в онкологічних відділеннях та центрах. Складною є не тільки клінічна діагностика, а й морфологічна. В зв'язку з цим для діагнос-

тики сарком потрібно застосовувати крім загальногістологічних методик — електронну мікроскопію, імуногістохімічні, цитогенетичні та імуногенетичні методи та в окремих випадках консультацію декількох незалежних морфологів.

У всіх м'якотканиних сарком незалежно, від гістологічної будови, можна відмітити загальні особливості:

1) Вони не мають справжньої капсули, але в результаті тривалого тиску пухлини на оточуючі структури утворюють псевдокапсулу;

2) клітини пухлини здатні поширюватися далеко за межі видимого та такого, яке відчувається при пальпації, новоутворення (за ходом м'язових волокон, фасціальних пластин, судин, оболонок нервів та периневральних щілин), що приводить до виникнення рецидивів та "вторинного" метастазування після так званого "економного видалення пухлини";

3) саркоми м'яких тканин можуть мати множинні початки (мультицентричність та мультифокальність), що є причиною недооцінки поширеності процесу та проведення неадекватного об'єму хірургічного втручання;

4) м'якотканинні саркоми характеризуються переважною схильністю до гематогенного метастазування (до 80 % — в легені) та в меншій мірі до лімфогенного (3—20 %). Провідним клінічним симптомом являється наявність пухлини, при чому у 2/3 хворих це може бути першим та єдиним симптомом захворювання. Пухлина може тривалий час бути непомітною, особливо при локалізації її глибоко в масі м'язів (стегно, сіднична ділянка). В таких випадках першими симптомами можуть бути біль різного ступеня інтенсивності та набряк кінцівки, що залежить від зв'язку пухлини з навколишніми судинами та нервами.

Темп росту пухлини може бути різний. В одних випадках це може бути тривалий період росту новоутворення, без значних турбот для хворого. В других спостерігається швидкий ріст пухлини, коли протягом декількох тижнів пухлина досягає великих розмірів, що супроводжується больовим синдромом, часто порушенням функції кінцівки та явищами інтоксикації. Інколи темп росту міняється, здебільшого в сторону його збільшення. За консистенцією пухлина може бути щільної структури чи м'якої, та помірно болісної. Поверхня та консистенція пухлини може бути різною: однаково часто зустрічаються пухлини з горбкуватою або гладкою поверхнею. Консистенція сарком м'яких тканин коливається від кам'янисто-хрящової до м'якоеластичної та тугоеластичної, і буває нерівномірною. Такі зміни шкіри над пухлиною, як багряно-ціанотичне забарвлення, інфільтрація, підвищення локальної температури, розширення підшкірних вен, виразкування шкіри, ерозія та кровоточивість поверхні пухлини являються відносно пізніми симптомами, характерними для бурхливопрогресуючих пухлин. Проростання шкіри пухлиною спостерігається частіше всього при поверхневому її розташуванні, близько до шкіри та при рецидивах.

Із збільшенням розмірів пухлини спостерігається її поширення на судини, нервові стовбури, суглобні капсули, кістки, що в цілому являється головним в причині виникнення певної клінічної картини. Проростання нервових структур приводить до розвитку стійкого інтенсивного больового синдрому, лікування якого потребує призначення сильних анальгетиків, а інколи наркотичних засобів. Біль турбує здебільшого вночі, а також посилюється під час фізичного навантаження. Пухлини, які поширюються на кровonosні судини маніфестують проявленням тромбофлебиту, лімфостазу та пастозності, збільшенні об'єму кінцівок. В разі компресії артеріальної магістралі з'являється ослаблення пульсації на периферійних судинах, однак поступовий механізм компресії на судини викликає розвиток колатеральних судин, що виключає гостре порушення кровопостачання в тканинах. При проростанні окістя та кортикального шару кістки з являються осалгії, характерні для кісткової патології. При втягненні в процес капсули суглоба порушується його функція та розвивається артралгія.

Тим не менше лікар не повинна заспокоювати безболісність пухлини, її м'яка консистенція, незначна чіткість контурів, рухомість, "незаінтересованість" шкіри. Навіть дуже м'яка підшкірна пухлина, яку розцінюють як ліпому, може виявитись саркомою. Тому любу м'яко-тканинну пухлину слід розглядати, як потенційну саркому. В такому разі є очевидним обов'язкова біопсія перед запланованим лікуванням.

Через видиму простоту пухлини, часто припускають серйозні діагностичні помилки лікарями загальної лікарської мережі. Досить часто при м'якотканинних саркомах встановлюють такі помилкові діагнози: кіста, атерома, ліпома, гідрома, "холодний абсцес", осумкована гематома, артрит, бурсит і т.ін. А неповне обстеження хворого обумовлює непра-

вильну хірургічну тактику у вигляді розтину пухлин, які помилково сприймають за абсцес чи гематому. В середньому правильний діагноз встановлюють через 6—12 місяців після появи перших ознак захворювання.

Ті обставини, що дана патологія найбільш часто зустрічається в дитячому та юнацькому віці, являються основною причиною помилок в діагностиці сарком. Наступною причиною являється особливий клінічний перебіг сарком м'яких тканин, особливо на перших порах розвитку захворювання, який за симптоматикою дуже складно відрізнити від доброякісних пухлин та непухлинних захворювань. Із вище названих причин походить і третя — відсутність онкологічної настороженості у лікарів різних спеціальностей (хірургів, ортопедів-травматологів, невропатологів, терапевтів), що веде за собою проведення неадекватного лікування. Врешті решт помилкова тактика неминуче приведе до прогресування захворювання та фатальних наслідків.

В діагностиці сарком м'яких тканин, перш за все, необхідно керуватись наступним правилом: люба пухлина м'яких тканин повинна розцінюватися як можливий злоякісний новотвір. В даній ситуації необхідно доказати доброякісний характер захворювання, і виключити злоякісний характер шляхом застосування цілого ряду методів діагностики. Якінебудь лікувальні міри поза онкологічною установою можуть бути прийняті тільки за умов абсолютної впевненості в непухлинному характері захворювання. Найбільш характерною ознакою відмінності сарком від доброякісних пухлин та непухлинних захворювань, являється обмеження рухомості новотвору. В залежності від проростання оточуючих тканин ступінь виражено коливається від ледь помітної фіксації до повного вrostання в підлеглих тканини. Такий симптом, обумовлений інфільтративним характером росту пухлини, і, як правило, нерухомість пухлини свідчить про її тривале існування. В названих випадках діагностична помилка найменш ймовірна. Як відображає рутинний досвід, більшість хворих потрапляють для лікування в спеціалізовані онкологічні клініки на другій та третій стадії, тобто з місцево-поширеним процесом. Тоді, як лікування початкових стадій проводять не в онкологічних установах, а стаціонарах загальної медичної мережі.

ДІАГНОСТИКА САРКОМ

Відсутність симптомів, характерних для сарком м'яких тканин, не сприяє на основі огляду, пальпації та анамнестичних даних підтвердити або зняти діагноз. Потрібні додаткові дослідження, направлені на морфологічну верифікацію діагнозу.

Дослідження пунктату із пухлини, яке дозволяє у 80 % випадків визначити злоякісну природу її, становить значний інтерес для диференціальної діагностики. Для встановлення діагнозу необхідно отримати достатній об'єм матеріалу за допомогою трепанобіопсії або відкритої ножової біопсії. Не бажано виконувати висічення в межах здорових тканин первинної пухлини з метою діагностики для виключення поширення злоякісних клітин на оточуючі тканини.

Біопсію виконують за допомогою голки (із внутрішнім діаметром 2—3мм, яка містить мандрен) для трепан-біопсії. За допомогою вакуумного механізму в рукоятці голки мандрен захоплює стовпчик тканини пухлини. При відсутності мандрену голку проводять в декількох напрямках, виконуючи аспірацію за допомогою шприца. В тих випадках коли цитологічне дослідження малоінформативне (мало матеріалу, не отримані елементи пухлини, пунктована некротизована ділянка пухлини й т.п.), пункцію бажано повторити. Вже при невдалих повторних пункціях слід проводити відкриті ножові біопсії з подальшим гістологічним дослідженням.

Для діагностики м'якотканинних сарком застосовують також рентгенологічні методи (оглядові знімки, прицільні "м'які" рентгенограми, томограми, пневморентгенографію, ЯМР — та комп'ютерну томографію, контрастні методики). На звичайній оглядовій рентгенограмі можна виявити тінь пухлини та наявність в ній кальцинатів, визначити зміни в кістках, деформацію підлеглих до пухлини фасціальних пластин. Спеціальні "м'які" знімки та томограми дають можливість визначити інтенсивність тіні пухлини, її гомогенність та характер контурів.

Отримати параметри пухлини, її локалізацію та синтопію можна за допомогою ультразвукової сонографії.

Ангіографія (артеріографія та флебографія) за ознаками васкуляризації пухлини дозволяє з певною часткою вірогідності визначити злоякісну природу пухлини, її зв'язок із магістральними судинами, а також дозволяє в подальшому проводити внутрішньоартеріальну регіонарну хіміотерапію. Найбільш характерними та постійними ознаками м'якотканинних сарком являються: надмірно розвинута патологічна мережа судин, симптом "ампутації" судини, покрученість та деформація судин, вогнищеві депо контрасту. Ангіографія, УЗД, комп'ютерна томографія інформативні дослідження при діагностиці рецидивів та резидуальних пухлин. Для визначення регіонарного поширення метастазів пухлини, що зустрічається не часто, використовують інфрачервону термографію. При цьому аналізують термографічну картину в порівнянні з нормальними тканинами по різниці значення Т в проєкції пухлини та її метастазів. Про стан лімфовузлів також можна говорити на основі даних лімфографії. Для цього використовують контрастні лімфотропні препарати (йодліпол, верографін), та вводять їх підшкірно — непряма лімфографія та безпосередньо в лімфатичну судину — пряма лімфографія.

Обов'язково потрібно виконувати рентгенографію легенів, враховуючи високу частоту гематогенного метастазування саме в легені. Досвід показує, що при швидкому перебігу процесу рентгенографія грудної клітки виконана перед операцією вже через місяць може виявити метастази, які не були виявлені при первинному обстеженні хворого.

КОМПЛЕКСНЕ ЛІКУВАННЯ

Сучасні уявлення про патогенез м'якотканинних сарком не викликає сумнівів, щодо проведення саме комплексного лікування. Комплексним лікуванням пухлин називається — поєднання декількох спеціальних протипухлинних методів різних за фізичною природою, одні із яких діють локально-регіонарно, а другі надають системну дію (наприклад: хіміотерапія + променева терапія + хірургічне лікування).

1. ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ

Розрізняють три основних види хірургічних втручань при м'якотканинних саркомах:

1. Так зване "широке висічення", яке насправді представляє ексцизійну біопсію, не забезпечує радикального видалення пухлини. Пухлину видаляють в межах до 3 см від видимого краю пухлини в межах одного анатомічного регіону. При такому підході в рані залишаються ті тканини, які можуть містити в собі мікроскопічні комплекси пухлинних клітин при мультицентричному рості та в наслідок здатності поширюватись сарком вздовж фасцій та м'язових волокон, судинних та нервових гілок. Як різновид широкого висічення — видалення пухлини, операція яку застосовують при лікуванні сарком голови та шиї, позаочеревинного простору. Застосування цих операцій обумовлене, як правило неможливістю досить радикального відступу від пухлини через інтимну близькість крупних магістральних судин, нервів та життєво важливих органів.

2. Радикальна зберігаюча операція. Видаляють пухлину та оточуючі її тканини єдиним блоком з врахуванням фасціально-футлярної анатомічної зональності. Наприклад, втягнені в процес м'язи видаляють повністю, пересікаючи їх біля місць прикріплення. В разі виходу пухлини за межі анатомічного футляру, видаляють, при необхідності, фрагменти судин, кісток, сухожилків. Назване оперативне втручання за радикальністю наближається до ампутації кінцівок (при локалізації пухлини на кінцівках). Проте кінцівку можна зберегти, вдаючись в разі необхідності до пластичних операцій на судинах та нервах, кістках та суглобах (ангіопластика судин, пластика нервових стовбурів, краєва та сегментарна резекція кісток; видалення чи резекція однієї із пари кісток: променевої, ліктевої та ін., ендопротезування суглобів).

3. Ампутація, екзартикуляція. При розміщенні пухлини в дистальних відділах кінцівок, наприклад на гоміліці, передпліччі, ступні, кисті, де обсяг м'яких тканин незначний, і радикально видалити пухлину неможливо при зберігаючій операції, виконують ампутацію, а при можливості — екзартикуляцію. При саркомах тазового та плечового поясу вдаються до таких розширених травматичних втручань, як міжздухвинно-черевна та міжлопатково-грудна ампутація, резекція половини тазу та плечового поясу. Типи названих оперативних втручань застосовують в разі неефективності в перспективі просто видалення пухлини.

Не залежно від вибору варіанту оперативного втручання, рекомендують дотримуватися ряду правил при лікуванні сарком:

1. Разом з пухлиною потрібно видалити місце попередньої біопсії.

2. Видалення саркоми слід виконувати без оголення пухлини під час оперативного втручання, інакше це може сприяти розсіюванню пухлинних клітин та підвищенню частоти місцевих рецидивів.

3. Не рекомендують видаляти регіонарні лімфатичні вузли, коли тільки клінічно не запідозрили їх метастатичне ураження.

Рецидиви після простого висічення пухлини розвиваються в — 80—100 %, після "широкого висічення" - 60 %, після радикальної зберігаючої операції — 15—20 %, після ампутації та екзартикуляції — наближається до нуля.

Таким чином, операція в обсязі простого висічення пухлини є нерадикальною у абсолютній більшості хворих, тому її не рекомендують до застосування. В тих випадках, коли просте висічення проводять під час помилкового діагнозу доброякісної пухлини, необхідна повторна операція з перевисіченням тканин в більш широкі межі. Однак навіть виконання ампутацій та екзартикуляцій не виключає можливості виникнення рецидиву.

Комбіноване лікування (передопераційне опромінення подальшою операцією) забезпечує більший радикалізм оперативного втручання, дозволяє виконати радикальну операцію в тих випадках, коли без передопераційного опромінення зберігаюча операція була б неможлива. Однак хірургічний етап при даному варіанті Комбінованого лікування має свої особливості і при його проведенні слід дотримуватись певних правил.

Перш за все не правильним є орієнтування на розміри пухлини після опромінення, які є значно менші при ефективній променевої терапії. Хірург повинен бачити хворого до початку променевої терапії та планувати висічення пухлини виходячи із форми та початкових розмірів.

При комбінованому лікуванні значно зростають післяопераційні ускладнення, пов'язані із некротизацією нормальних тканин які потрапили в зону опромінення. Безпосередньо в післяопераційному періоді під шкірою та в глибині тканин утворюються асептичні некрози, що є причиною нагноєння ран. Тому шви при комбінованому лікуванні залишають на 2—3 тижні, для профілактики розходження країв рани в наслідок ослабленого заживання тканин в зоні опромінення. При вторинному заживанні рани після опромінення, всі фази перебігу заживання гнійної рани тривають довше ніж при звичних умовах. В разі розходження швів при некрозі підлеглих м'язів необхідно виконувати хірургічну обробку рани, яка полягає в висіченні некротизованих тканин та накладенні вторинних швів або пересадки шкіри.

З метою попередження подібних ускладнень рекомендують видаляти пухлину разом з втягнутими в пухлинний конгломерат оточуючими тканинами в межах анатомічних зон. При цьому бажано м'язи, інфільтровані пухлиною, видалити повністю, від проксимального до дистального місця прикріплення. Виключенням з такого правила можуть бути м'язи, які втягнуті в процес в дистальному відділі, а більш масивний проксимальний відділ знаходиться на значній віддалі і кровопостачання його задовільне. В кожному конкретному випадку має значення адекватне кровопостачання оголених м'язів.

Вирішуючи питання про радикальне видалення саркоми м'яких тканин, яка інтимно зв'язана із магістральними судинами (стегнева артерія, вена, аорта, нижня порожниста вена та ін.) необхідно проводити ангіографічне дослідження судин, комп'ютерну томографію області чи доплерографію кровотоку по судинах. Отримані дані дозволять планувати оперативне втручання з залученням бригади судинних хірургів для пластики судин. В тому випадку, коли пухлина муфтоподібно охоплює судини пластичну операцію виконати складно. Тоді вирішують питання про формування обхідного судинного шунта (bypass), а пухлину можна буде видалити із судинами в одному блоці.

Найбільш частою та грубою помилкою є легковажне відношення лікарів загальної мережі до м'якотканинних пухлин і знехтування необхідним комплексом обстеження, поспішність виконання операції, здебільшого під місцевою анестезією у вигляді вилущення пухлини. Така тактика веде до прогресування захворювання.

Схильність сарком до інфільтративного росту добре відома. Тому відступати від видимих меж пухлини необхідно не менше 3—5см. Зменшення меж тканин які видаляються нерідко приводить до виникнення рецидиву.

Загалом важливо відмітити, що лікування сарком м'яких тканин носить комплексний характер. Що обумовлено специфікою захворювання, і чисто хірургічний метод застосовується все рідше. Але тим не менше хірургічне лікування залишається провідним в схемі комплексної терапії, і від нього більше всього залежить результат лікування.

2. АД'ЮВАНТНА ТА НЕОАД'ЮВАНТНА ХІМІОТЕРАПІЯ

В основі хіміотерапії, за Л.Ф.Ларіоновим (1962) лежать такі закономірності:

1. Чутливість пухлин різних органів та тканин до певного препарату відрізняється в надзвичайно широких межах. Навіть самий сильний із сучасних протипухлинних препаратів, при вживанні якого виліковуються хворі від деяких пухлин, слабо діють на другі форми і не впливають на треті.

2. Чутливість одної і тої ж пухлини до різних препаратів також відрізняється. Це положення розповсюджується не тільки на препарати різних хімічних груп та, які мають різні механізми дії, але і на препарати які відносяться до одної групи.

3. Ефект дії певного препарату на одну і ту саму пухлину зворотно пропорційний її масі: чим більша пухлина, тим менше ефект, і навпаки.

4. Метастази пухлин, як правило, більше чутливі до хіміопрепаратів, чим первинні новоутворення.

Традиційно хіміотерапію застосовують:

- 1) з метою пригнічення та знищення доклінічних метастазів;
- 2) з метою регресії первинної пухлини;
- 3) для лікування віддалених метастазів;

Хіміотерапія, яку проводять з метою знищення доклінічних метастазів, множинних пухлинних комплексів в зоні оперативного втручання та судинному руслі, наявність яких можна передбачити, називається ад'ювантною, профілактичною, індукційною чи допоміжною. Хіміотерапія, яку застосовують в якості самостійного лікування первинної чи рецидивної пухлини та віддалених метастазів, носить лікувальний характер. Неоад'ювантна (передопераційна, індукційна) хіміотерапія використовується для розвитку регресії пухлини, підвищення абластики та радикальності подальшої операції, її застосування може бути системного та регіонарного (внутрішньоартеріальна, внутрішньопухлинна) характеру. Виділяють наступні види внутрішньоартеріальної хіміотерапії:

1. Внутрішньоартеріальне введення з використанням турникету;
2. Ізольована перфузія з гіпертермією або без неї.
3. Хіміоемболізація.

Для підсилення дії хіміопроменевої терапії застосовують модифікуючий вплив гіпертермії, як правило локальної. Лікування в такому вигляді називають термохіміотерапією, терморадіотерапією, термо-хіміорадіотерапією. Роль локальної гіпертермії виконує високочастотне магнітне поле УВЧ діапазону з глибоко подавленою електричною компонентою, що викликає особливі термічні ефекти в пухлині та оточуючій тканині. При цьому гіпертермія (чи магнітотермія) сприяє не тільки деструктивним змінам в пухлині, але й покращує транспорт та поступлення цитостатиків в пухлину. Для досягнення гіпертермії ми використовуємо апарати "Магнітерм", "Ундатерм", обладнані оригінальними високочастотними індуктивними випромінювачами, встановленими в проекції пухлини. Найбільш ефективний шлях введення цитостатиків при термохіміотерапії — це внутрішньотуморальний (безпосередньо в пухлину голкою чи безголковим ін'єктором). Відомо, більшість сарком резистентні до дії цитостатиків. Для подолання її застосовують не тільки згадані вище фізичні методи, але й медикаментозні препарати (індометацин, преднізолон, контрикал, диклофенак, мефенамінова кислота, пірогенал, актовегін). Проведення передопераційної хіміотерапії сприяє широкому застосуванню органозберігаючого хірургічного лікування сарком, не погіршуючи при цьому радикальності операції.

Академіком М.М. Трапезниковим (ВОНЦ СРСР, 1986) була показана ефективність комбінованої хіміотерапії дисемінованих форм ангіогенних сарком. Хіміотерапія в лікуванні сарком м'яких тканин може бути рекомендована з врахуванням ступеня диференціації пухлини і тільки при низько та недиференційованих формах. Таким чином, призначення хіміотерапії не може бути признаним доцільним при 1 та 2а стадіях процесу. Враховуючи вищесказане доцільно сполучувати променево та хіміотерапію в післяопераційному пері-

оді, але з врахуванням особливостей захворювання в кожному конкретному випадку. При наявності віддалених метастазів, бажано віддавати перевагу менш агресивним комбінаціям препаратів та збільшувати інтервали між ними.

NN	Назва схеми	Тип ХТ	Стадії
1	P1+DOX+VC+CF	A	3,4
2	CF+DOX+P1	H, A	2-4
3	CF+VC+DOX+DTIC	A	3, 4
4	CF+Vc+Dox+ACD	A	3,4
5	Vc+Dox+CF	A	3,4
6	P1+Vc+Mtx+Dox+CF+Ver	H, C	2-4
7	CF+Dox+DTIC	H, A, C	
8	Carm+Mtx+CF	A	3, 4
9	Epi+P1	A	3, 4
10	Dox+DTIC	A, C	2

СХЕМА 1	Доза	Шлях введення	Дні
Cisplatin	100 мг/кв.м.	в/в, кап.	1
Doxorubicin	50 мг/кв.м.	в/в	2, 3, 4
Vincristine	1,5 мг/кв.м.	в/в	5
Cyclophosphamide	600 мг/кв.м.	в/в	6

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 3—4 тижні.

СХЕМА 2	Доза	Шлях введення	Дні
Cyclophosphamide	750 мг/кв.м.	в/в	1
Doxorubicin	50 мг/кв.м.	в/в	1
Cisplatin	20 мг/кв.м.	в/в	1-5

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 3 тижні.

СХЕМА 3	Доза	Шлях введення	Дні
Cyclophosphamide	500 мг/кв.м.	в/в	1
Vincristine	1,5 мг/кв.м.	в/в	1, 5
Doxorubicin	50 мг/кв.м.	в/в	1
Dacarbazine	250 мг/кв.м.	в/в	1, 5

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 4 тижні.

СХЕМА 4	Доза	Шлях введення	Дні
Cyclophosphamide	500 мг/кв.м.	в/в	2
Vincristine	1,5 мг/кв.м.	в/в	1
Doxorubicin	50 мг/кв.м.	в/в	2
Dactinomycin	0,3 мг/кв.м.	в/в	3,5

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 4 тижні.

СХЕМА 5	Доза	Шлях введення	Дні
Vincristine	1,5 мг/кв.м.	в/в	1, 8
Doxorubicin	60 мг/кв.м.	в/в	1
Cyclophosphamide	400 мг/кв.м.	в/м	1-14 три рази в тиж- день

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 3—4 тижні.

СХЕМА 6	Доза	Шлях введення	Дні
Cisplatin	40 мг/кв.м.	в/в	1, 13, 15 тижні
Vincristine	2 мг/кв.м.	в/в	2, 4, 6, 8, 10, 12, 14, 16 тижні
Methotrexate	400 мг/кв.м.	в/в	2, 6, 10, 14 тижні
Doxorubicin	50 мг/кв.м.	в/в	1, 3, 5, 7, 9, 11 тижні
Cyclophosphamide	350 мг/кв.м.	в/в	1, 3, 5, 7, 9, 11 тижні
Etoposide	80 мг/кв.м.	в/в	7, 13, 15 тижні

Порядок застосування: Всі препарати вводять 1 раз в тиждень в один і той же день.
Особливості введення: Mtx - інфузія протягом 4-х годин з Leuc.

СХЕМА 7	Доза	Шлях введення	Дні
Cyclophosphamide	500 мг/кв.м.	в/в	1
Doxorubicin	50 мг/кв.м.	в/в	1
Dacarbazine	250-400 мг/кв.м	в/в	1, 2

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 4 тижні.

СХЕМА 8	Доза	Шлях введення	Дні
Carubicin	10 мг	в/в	1, 8, 15
Methotrexate	30 мг	в/в	1, 6, 11
Cyclophosphamide	400 мг	в/м	1,3,5, 8, 10, 12

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 3—4 тижні.

СХЕМА 9	Доза	Шлях введення	Дні
Epirubicin	60 мг/кв.м.	в/в	1-3
Cisplatin	30 мг/кв.м.	в/в	2-5

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 4 тижні.

СХЕМА 10	Доза	Шлях введення	Дні
Doxorubicin	60-75 мг/кв.м.	в/в	1
Dacarbazine	250 мг/кв.м.	в/в	1-5

Порядок застосування: Цикли повторюють 1 раз / 3—4 тижні.

Ми вважаємо недоцільним всім хворим з м'якотканинними саркомами призначати ад'ювантну поліхіміотерапію. Тим більш неправильним є проведення хіміотерапії такими поширеними та доступними протипухлинними препаратами, як тиофосфамід, 5-фторурацил, фторафур, так як всі, без виключення, саркоми м'яких тканин не чутливі до цих препаратів, а для організму застосування їх може приводити до поганих наслідків.

3. ПРОМЕНЕВА ТЕРАПІЯ

Помилковим є твердження про "нечутливість" м'якотканинних сарком до променевої терапії, що не відповідає сучасним уявленням радіобіології та радіології. В такому аспекті існує велика кількість методик, апробованих в клініці, застосування променевої терапії для лікування сарком, особливо високо резистентних до іонізуючого опромінення. Для пригнічення резистентності пропонують широкий спектр радіосенсибілізуючих засобів та методів (попереднє введення електронакцепторних сполук по типу метронідазолу, ксантинолоподібних препаратів — курантилу, цитостатиків типу метотрексату та циклофосфану, лідокаїну, гіпероксигенації, гіпертермії, магнітотермії та гіперглікемії). Локальна гіпертермія пухлини значно підсилює ефективність променевої терапії, при застосуванні оптимальних часових та температурних режимів.

Виходячи з біологічної моделі впливу променевої терапії на пухлину, саме теоретично обґрунтованою є променева терапія, яку проводять перед операцією. Опромінення

знижує біологічну активність пухлини, сприяє її девіталізації, що значно зменшує ризик виникнення метастазів та рецидивів, створює непогані умови для хірургічного втручання за рахунок збільшення абластичності операції та резектабельності пухлини (зменшення загальної маси пухлини, формування "псевдокапсули", більш чітке відмежування від здорових тканин, підвищення рухомості пухлини). В силу перерахованих фактів з такою ж метою проводять і передопераційну (так звану індукційну або неoad'ювантну) хіміотерапію цитостатичними препаратами. З цією метою найбільш ефективно застосування хіміопроменевої терапії.

Опроміненню передують складний період підготовки, коли отримують морфологічне підтвердження діагнозу, уточнюють поширеність процесу, розміри та локалізацію пухлини.

Потім на основі побудови ізодозних кривих складають променеву карту, так щоб межі полів перевищували розміри пухлини на 3—4 см. Однак при опроміненні пухлин з інфільтративним ростом, без чітких меж, об'єм опромінення збільшують вирішуючи в кожному конкретному випадку строго індивідуально розміри поля. Для зменшення ймовірності розвитку наслідків опромінення, план променевої терапії складають при умові чіткого уявлення співвідношення лози в пухлинному вогнищі та критичних органах.

Передопераційну променеву терапію з використанням класичного режиму фракціонування дози проводять досягаючи сумарної вогнищевої дози (СВД) 30-60 Гр. В останні роки для лікування м'якотканинних сарком використовують інтенсивно-концентраційну терапію з використанням методу опромінення великими фракціями доз протягом 4-5 сеансів (разова доза 5 Гр, яка еквівалентна 32—35 Гр пролонгованого опромінення).

Більшість радіологів вважають не бажаним перевищувати СВД 60 Гр. При цьому не відбувається серйозних променевих реакцій в зоні полів опромінення і не погіршується процес заживання післяопераційної рани. У пацієнтів, які отримали передопераційну променеву терапію, після повного заживання рани локально підводять ще 20 гр по 2 Гр за сеанс. Опромінення ложа пухлини, післяопераційного рубця проводять з метою попередження розвитку рецидиву, за методикою концентрично зменшуваних полів. Розміри цих полів розраховують індивідуально. Відповідно до особливостей операції та розмірів пухлини.

Досягнення радіохірургії в онкології дозволяють використовувати інтраопераційне опромінення електронами, яке надає можливість без втрати часу опромінувати в самій рані клітини пухлини та залишки її. Для використання цього методу потрібні спеціальні умови, з розташуванням операційного блоку та спеціальних приміщень в яких знаходиться джерело радіоактивного опромінення.

Коли передопераційну дистанційну гаматерапію не проводили, то зона опромінення включає весь післяопераційний рубець. Разова вогнищева доза 4,5 Гр, двічі в тиждень, або по 2 Гр щоденно до СВД 40,5 Гр. Інтервал між операцією та початком опромінення не повинен перевищувати 4 тижнів, інакше зростає ризик відновлення росту пухлини.

Сполучення післяопераційної променевої терапії з передопераційною показано в тих випадках коли пухлина видалена нерадикально або розміри її викликають сумніви, щодо радикального її видалення. Особливо доцільно використовувати післяопераційне опромінення після зберігаючих резекцій для підсилення локального контролю.

ЛІКУВАННЯ РЕЦИДИВІВ ТА МЕТАСТАЗІВ

Слід розрізняти рецидиви, які розвиваються в рубці після операції від пухлин, які розвиваються при первинно множинному процесі. Якщо рецидиви в першому разі розвиваються внаслідок проведення неадекватного лікування, то при первинно множинному процесі майже не залежать від лікування.

Коли основним методом лікування м'якотканинних сарком є комбінований та комплексний методи, то тим більше застосування такого підходу необхідно при лікуванні рецидивів захворювання.

Однак, лікування рецидивів має суттєві труднощі та особливості. По-перше, оперативне лікування ускладнене рубцево-спайковим процесом, та змінами топографоанатомічних характеристик регіону враженого рецидивом. По-друге, індуративний променевий фіброз обмежує застосування повторної променевої терапії, через можливі ускладнення. По-третє, можлива резистентність рецидиву до спеціальних методів лікування. В-четвертих, встановлення діагнозу рецидиву саркоми при незначних його розмірах значно складніше,

ніж, визначити первинну пухлину. Навіть під час оперативної ревізії встановити поширення рецидиву складно на основі клінічних критеріїв — консистенція пухлини, її контури, розміри. Тяжі рецидиву поширюються вздовж рубцевих тканин на значну віддаль без утворення пухлинних вогнищ нодулярного типу. Під час операції саме з цієї причини слід застосовувати термінові цитологічні та гістологічні методи дослідження підозрілих ділянок тканин, країв видаленого препарату.

В разі проростання рецидивною пухлиною на кінцівці магістральних судин, великих нервових стовбурів, кісток (що найбільш часто зустрічається) виконати радикальну зберігаючу операцію можна лише при моноблочній резекції кістки, судини та нервів з одночасною пластикою їх.

Променеву терапію рецидивів сарком м'яких тканин, як етап комбінованого лікування проводять тільки в тих випадках коли перший раз не проводили опромінення, або дози дозволяють ще провести курс опромінення без ризику розвитку ускладнень (опіки, виразки). Загальна, сумарна доза не повинна перевищувати 60—70Гр.

При лікуванні рецидиву враховують наступні положення:

1. Рецидив, який виник після хірургічного лікування, слід лікувати комбінованим методом — обов'язкове передопераційне опромінення з та хірургічне видалення рецидиву, за умови повного висічення рубцевих тканин. Нерідко поряд з рецидивним вузлом виявляють пухлинні вогнища в рубцевих тканинах. При рецидивах анаплазованих форм (G3-G4) сарком м'яких тканин проводять комплексне лікування з включенням в схему ад'ювантної поліхіміотерапії.

2. Рецидив, який розвинувся після комбінованого лікування, значно важче лікувати. Як правило повторне опромінення застосовують головним чином після врахування раніше проведених доз і частіше можливе ще застосування передопераційного опромінення.

3. Враховуючи підвищений ризик дисемінації процесу після розвитку рецидиву, а за окремими даними поява рецидиву є ознакою дисемінації, важливо оцінити можливість застосування хіміотерапії. Особливо вона показана при недиференційованих та анаплазованих формах.

РЕАБІЛІТАЦІЯ ХВОРИХ З САРКОМАМИ М'ЯКИХ ТКАНИН

Реабілітація представляє складний процес, який починається до застосування лікування і продовжується на протязі всього подальшого лікування хворого. Сумісні зусилля онкологів та спеціалістів з лікувальної фізкультури, медичної реабілітації. У хворих після зберігаючих операцій з комбінованим та комплексним лікуванням реабілітація спрямована на збереження обсягу рухів, профілактику лімфостазу, зменшення больового синдрому, підтримку та відновлення фізичних сил. Хворих інформують про безпечні межі рухів та дають рекомендації відносно допоміжних пристосувань, які забезпечують максимальну незалежність від посторонньої допомоги. Для попередження контрактур суглобів внаслідок післяопераційної іммобілізації, а також післяопераційних та променевих набряків тканин проводять лікувальну фізкультуру, масаж, електростимуляцію м'язів та нервів.

Коли хворому планують резекцію грудної чи черевної стінки з приводу злоякісної пухлини то для одномоментної реконструкції дефекту тканин використовують м'язево-фасціальні та шкірно-м'язеві клапти, або нерідко синтетичні протезні матеріали. При операціях на голові та шиї для пластики дефектів тканин використовують шкірно-м'язеві клапти: із грудинно-ключично-сосцевидного м'язу, великого грудного м'язу, трапецієвидного м'язу. В окремих випадках виникає необхідність в застосуванні зовнішніх косметичних протезів із пластичних матеріалів та адаптаційних пристроїв, які застосовують, для відновлення втраченого об'єму тканин.

Хворим, які перенесли ампутацію, після обстеження підбирають відповідну модель функціонального протезу. Такі хворі отримують поради відносно допоміжних механізмів, для функціонування протезу.

Таким чином при виборі лікувальної стратегії слід враховувати наступні моменти: обсяг оперативного втручання та можливий перебіг післяопераційного періоду, вік та досвід хворого, а також життєві плани, доступність реабілітаційних послуг.

ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

Хворі, які перенесли радикальне комбіноване та комплексне лікування з приводу сарком м'яких тканин, підлягають регулярному спостереженню, особливо на протязі перших 5 років. В перші 2 роки хворих оглядають кожні 3 місяці, а потім кожні 6 місяців. При кожному відвідуванні проводять клінічне обстеження, вивчення аналізів крові, рентгенографія легень, та ехографія післяопераційного рубця.

ЛІТЕРАТУРА

1. *Шугабейкер П.Х., Малауэр М.М.* Хирургия сарком мягких тканей и костей. — Москва. Медицина, пер с англ. — 1996. — 440 с.
2. *В.И.Чиссов.* Комбинированное и комплексное лечение больных со злокачественными опухолями // Руководство для врачей. — М.: Медицина. — 1989. — 560 с.
3. Химиотерапия злокачественных опухолей /под ред *Н.Н.Блохина.* — М. Медицина. 1977. — 320 с.
4. *Фрадкин С.З., Вальштейн М.М., Жаврид Э.А.* Применение гипертермии и гипергликемии в лечении злокачественных новообразований. - Минск. 1983. — С. 168-177.
5. TNM Classification of Malignant Tumours. VICE: International Union Against Cancer. Edited by *L.H. Sobin and Ch. Wittekind.* Fifth Edition. New York. etc. Wiley-Liss.Inc., 1997. — 227 p.
6. *Singer S, Corson JM, Gonin R, Lbow B, Eberlein T.J.* Prognostic factors predictive of survival and local recurrence for extremity soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 1994; 219: 165—173

ЗМІСТ

ВСТУП.....	3
МОРФОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ	3
МІЖНАРОДНА КЛАСИФІКАЦІЯ ЗА СИСТЕМОЮ Т N M.(5 видання, 1997р.).....	5
ПОСТХІРУРГІЧНА ПАТОПСТОЛОГІЧНА КЛАСИФІКАЦІЯ "pTNM"	6
ГРУПУВАННЯ ЗА СТАДІЯМИ	6
ОСОБЛИВОСТІ РІЗНИХ ГІСТОЛОГІЧНИХ ФОРМ САРКОМ М'ЯКИХ ТКАНИН.....	6
КЛІНІКА САРКОМ М'ЯКИХ ТКАНИН	7
ДІАГНОСТИКА САРКОМ.....	9
КОМПЛЕКСНЕ ЛІКУВАННЯ.....	10
1. ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ.....	10
2. АД'ЮВАНТНА ТА НЕОАД'ЮВАНТНА ХІМІОТЕРАПІЯ	12
3. ПРОМЕНЕВА ТЕРАПІЯ.....	14
ЛІКУВАННЯ РЕЦИДИВІВ ТА МЕТАСТАЗІВ	15
РЕАБІЛІТАЦІЯ ХВОРИХ З САРКОМАМИ М'ЯКИХ ТКАНИН.....	16
ПІСЛЯОПЕРАЦІЙНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ	17
ЛІТЕРАТУРА.....	17

Підп. до друку 15.03.2000 р. Формат 60x84 ¹/₁₆. Друк офсетний.
Папір друк. № 1. Умовн.- друк. арк. 1,63. Умовн, фарбо-відб. 1,63.
Облік.-вид. арк. 1,27 .Тираж 300. Зам. № 1910.

АТ «ВІПОЛ»

03151, Київ-151,вул. Волинська. 60