

Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена

ПРОБЛЕМЫ МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ И ДИАГНОСТИКИ ОПУХОЛЕЙ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

Г.А. Франк

Основой лечебной тактики ОМТ сегодня служит точная информация о топике опухоли, ее точных размерах, взаимоотношении с нервами и сосудами и, естественно, гистологическом варианте с обязательной оценкой степени злокачественности и уровня дифференцировки, кодируемого индексом G.

Опухоли мягких тканей (ОМТ) остаются одним из труднейших разделов онко-морфологии. Это связано с большим числом нозологических форм и их вариантов, обусловленных многообразием гисто- и морфогенеза, сложностями дифференциального диагноза при наличии весьма близкой структурной и клеточной характеристики опухоли, разнообразием клинического течения и прогноза. Именно среди опухолей мягких тканей, помимо групп злокачественных и доброкачественных новообразований, впервые появилась группа местно-деструктирующих опухолей («полузлокачественных» или промежуточной степени злокачественности). Эти опухоли, как правило, не метастазируют, но обладают выраженным агрессивным ростом, мультицентричностью зачатков и склонностью к рецидивированию даже после массивных радикальных оперативных вмешательств и комбинированного лечения.

Первая гистологическая классификация ВОЗ ОМТ появилась более 30 лет тому назад. Последнее издание классификации ВОЗ по патологии и генетике опухолей мягких тканей издано в 2002 г. под редакцией D.M. Fletcher, K.K. Unni и F. Mertens.

Классификация

ОПУХОЛИ ЖИРОВОЙ ТКАНИ

Доброкачественные

Липома	8850/0*
Липоматоз	8850/0
Липоматоз нерва	8850/0
Липобластома/липобластоматоз	8851/0
Ангиолипома	8861/0
Миолипома	8890/0
Хондронидная липома	8862/0
Внепочечная ангиомиолипома	8860/0
Вненадпочечниковая миелолипома	8870/0
Веретенчатая/	8857/0
Плеоморфная липома	8854/0
Гибернома	8880/0

Промежуточные (местно агрессивные)

Атипичная липоматозная опухоль/высокодифференцированная липосаркома	8851/3
---	--------

Злокачественные

Дедифференцированная липосаркома	8858/3
Миксоидная липосаркома	8852/3
Круглоклеточная липосаркома	8853/3
Плеоморфная липосаркома	8854/3
Липосаркома смешанного типа	8855/3
Липосаркома без признаков дифференцировки	8850/3

ФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ/МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные
Узловатый фасциит

Пролиферирующий фасциит	
Пролиферирующий миозит	
Осифицирующий миозит	
Фиброзно-костная псевдоопухоль пальца	
Ишемический фасциит	
Эластофиброма	8820/0
Фиброзная гамартома младенцев	
Миофиброма/миофиброматоз	8824/0
Фиброматоз толстой кишки	
Ювенильный гиалиновый фиброматоз	
Фиброзные включения тела	
Фиброма сухожильных влагалищ	8810/0
Десмопластическая фибробластома	8810/0
Миофибробластома маммарный тип	8825/0
Кальцифицирующаяся	
апоневротическая фиброма	8810/0
Ангиомиофибробластома	8826/0
Клеточная ангиофиброма	9160/0
Фиброма носоглоточного типа	8810/0
Фиброма Гарднера	8810/0
Кальцифицирующая фиброзная опухоль	8810/0
Гигантоклеточная ангиофиброма	9160/0

Промежуточные (местно агрессивные)

Поверхностный фиброматоз (подошвенный/ладонный)	
Фиброматоз десмоидного типа	8821/1
Липофиброматоз	

Промежуточные (редко метастазирующие)

Солитарная фиброзная опухоль	8815/1
и гемангиоперицитомы (включая липоматозную гемангиоперицитому)	9150/1
Воспалительная миофибробластическая опухоль	8825/1
Миофибробластическая саркома низкой степени злокачественности	8825/3
Миксоидная воспалительная фибробластическая саркома	8811/3
Инфантильная фибросаркома	8814/3

Злокачественные

Фибросаркома взрослых	8810/3
Миксофибросаркома	8811/3
Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности гиалинизирующая веретенноклеточная опухоль	8811/3
Склерозирующая эпителиоидная фибросаркома	8810/3

**ТАК НАЗЫВАЕМЫЕ
ФИБРОГИСТИОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ****Доброкачественные**

Гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ	9252/0
Гигантоклеточная опухоль диффузного типа	9251/0

Глубокая доброкачественная фиброзная гистиоцитома	8830/0
--	--------

Промежуточные (редко метастазирующие)

Плексиформная фиброгистиоцитарная опухоль	8835/1
Гигантоклеточная опухоль мягких тканей	9251/1

Злокачественные

Плеоморфная «MFH»/недифференцированная плеоморфная саркома	8830/3
Гигантоклеточная «MFH»/недифференцированная плеоморфная саркома с гигантскими клетками	8830/3
Воспалительная «MFH»/недифференцированная плеоморфная саркома с преобладанием воспаления	8830/3

ГЛАДКОМЫШЕЧНЫЕ ОПУХОЛИ

Ангилейомиома	8894/0
Глубокая лейомиома	8890/0
Генитальная лейомиома	8890/0
Лейомиосаркома (исключая кожную)	8890/3

ПЕРИЦИТАРНЫЕ (ПЕРИВАСКУЛЯРНЫЕ) ОПУХОЛИ

Гломусная опухоль (ее варианты)	8711/0
Злокачественная гломусная опухоль	8711/3
Миоперицитомы	8713/1

ОПУХОЛИ СКЕЛЕТНОЙ МУСКУЛАТУРЫ**Доброкачественные**

Рабдомиома	8900/0
Взрослый тип	8904/0
Фетальный тип	8903/0
Генитальный тип	8905/0

Злокачественные

Эмбриональная рабдомиосаркома	8910
(включая веретенноклеточную, ботриоидную ... и анапластическую)	38912
Альвеолярная рабдомиосаркома (включая солидную, анапластическую)	8920/3
Плеоморфная рабдомиосаркома	8901/3

СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ**Доброкачественные**

Гемангиома	
подкожная/глубоких мягких тканей	9120/0
капиллярная	9131/0
кавернозная	9121/0
артериовенозная	9123/0
внутримышечная	9132/0
синовиальная	9120/0

Эпителиоидная гемангиома	9125/0
Ангиоматоз	
Лимфангиома	9170/0

Промежуточные (местно агрессивные)

Гемангиоэндотелиома типа Капоши	9130/1
---------------------------------------	--------

Промежуточные (редко метастазирующие)

Ретиформная гемангиоэндотелиома	9135/1
Папиллярная внутриллимфатическая ангиоэндотелиома	9135/1
Смешанная гемангиоэндотелиома	9130/1
Саркома Капоши	9140/3

Злокачественные

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома	9133/3
Ангиосаркома мягких тканей	9120/3

КОСТНО-ХРЯЩЕВЫЕ ОПУХОЛИ

Хондрома мягких тканей	9220/0
Мезенхимальная хондросаркома	9220/3
Внескелетная остеосаркома	9180/3

ОПУХОЛИ НЕОПРЕДЕЛЕННОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ

Доброкачественные

Внутримышечная миксома (включая клеточный вариант)	8840/0
Юкста-артикулярная миксома	8840/0
Глубокая (агрессивная) ангиомиксома	8841/0
Плеоморфная гиалинизирующая ангиоэктатическая опухоль	
Эктопическая гамартоматозная тимома	8587/0

Промежуточные (редко метастазирующие)

Ангиоматидная фиброзная гистиоцитома	8836/1
Оссифицирующая фибромиксоидная опухоль (в том числе атипическая/злокачественная)	8842/0
Смешанная опухоль	8940/1
миоэпителиома	8982/1
парахордома	9373/1

Злокачественные

Синовиальная саркома	9040/3
Эпителиоидная саркома	8804/3
Альвеолярная мягкотканная саркома	9581/3
Светлоклеточная саркома мягких тканей	9044/3
Внескелетная миксоидная хондросаркома (хордоидный тип)	9231/3
Примитивная нейроэктодермальная опухоль (PNET)/внескелетная опухоль Юинга	9364/3
Внескелетная опухоль Юинга	9260/3
Десмопластическая мелко-круглоклеточная опухоль	8806/3
Внепочечная рабдоидная опухоль	8963/3

Злокачественная мезенхимома	8990/3
Новообразования с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой (PESoma)	

светлоклеточная миомеланоцитарная опухоль

Интимальная саркома	8800/3
---------------------------	--------

Авторы классификации отметили, что несмотря на значительные проблемы, за последние 10 лет удалось достичь существенно большего понимания как в области формальной морфологии ОМТ, так и в плане их молекулярно-биологических особенностей, клинического поведения. Взаимодействие патологоанатомов, хирургов и онкологов привело к улучшению результатов лечения, в частности – увеличению безрецидивного периода, в том числе и для опухолей, ранее считавшихся фатальными для пациентов, до 75% которых погибали, не пережив 5-летний рубеж.

Основой лечебной тактики ОМТ сегодня служит точная информация о топике опухоли, ее точных размерах, взаимоотношении с нервами и сосудами и, естественно, гистологическом варианте с обязательной оценкой степени злокачественности и уровня дифференцировки, кодируемого индексом G.

В связи с различными биологическими и клиническими особенностями предложено разделять ОМТ на 4 группы:

1. Доброкачественные опухоли, которые местно не рецидивируют, а лишь в редких случаях возникающие местные рецидивы могут быть излечены радикальным иссечением. Ядра клеток этих опухолей, как правило, монорморфные, хотя могут быть и увеличены в размерах, хроматин в них нежно-зернистый, митозы если и встречаются, то они нормальные. Доброкачественные опухоли обычно отличаются поверхностной локализацией и небольшими размерами. Все же в исключительно редких случаях доброкачественные ОМТ дают метастазы (менее, чем 1 на 50 000 случаев). Причина такого метастазирования не всегда ясна, но, возможно, в некоторых наблюдениях это может быть связано с недостаточно детальным и тщательным исследованием первичной опухоли, следствием чего является некорректная верификация морфологического диагноза.

2. Промежуточные (местно агрессивные) ОМТ характеризуются местными рецидивами, обусловленными инфильтративным местно-деструктивным ростом без признаков метастазирования. Они требуют широкого иссечения с обязательным контролем краев резекции, которые не ближе, чем на 2 см от опухоли должны быть представлены интактными нормальными тканями. Типичным примером этой группы опухолей являются фиброматозы.

3. Промежуточные (редко метастазирующие) ОМТ. Эти опухоли своим местным агрессивным ростом напоминают предыдущую группу, но в части случаев (до 2%) дают отдаленные метастазы в лимфатические узлы и легкие, предсказать которые по характеру первичной опухоли обычно крайне затруднительно. В качестве примера может служить ангиоматоидная фиброзная гистиоцитома.