

ГУ РОНЦ
им. Н.Н. Блохина РАМН,
Москва

РЕДКИЕ ОПУХОЛИ ВУЛЬВЫ (болезнь Педжета, меланома вульвы, саркома вульвы у взрослых, метастатические опухоли)

Е.В. Коржевская, В.В. Кузнецов

Болезнь Педжета вульвы

Болезнь Педжета обычно развивается в области соска и ареолы молочной железы, но описана также в ано-генитальной области в связи с имеющимися здесь скоплениями апокриновых желез. Частота болезни Педжета вульвы составляет около 2% от большинства злокачественных опухолей вульвы [3]. Возникает в основном у белокожих женщин постменопаузального возраста (см. табл. 1), внешне нередко имеет экзематозный вид. Микроскопически картина сходна с соответствующими изменениями в области молочных желез. Наиболее характерным признаком является наличие клеток Педжета (крупных клеток с оптически «пустой» цитоплазмой в эпидермисе) [4].

Таблица 1

Больные, прошедшие лечение в Европейском институте по онкологии за 1993–1995 гг. (распределение больных по возрасту и стадиям заболевания) [6]

	Средний возраст	0 стадия	Ia стадия	Ib стадия	II стадия	III стадия	IVa стадия	IVb стадия
Болезнь Педжета вульвы	55,5	72,2	76,8	75,5	60,3	-	-	57,0

Болезнь Педжета вульвы расценивается как форма интраэпителиальной неоплазии, которая может становиться инвазивной. Около 10–20% женщин с установленным диагнозом болезни Педжета вульвы уже имеют опухоль с инвазивным компонентом или сочетание с аденокарциномой подлежащих придатков кожи [8]. В большинстве случаев заболевание является результатом первичной опухоли эпидермиса. Иногда оно является результатом отсева в эпидермис раковых клеток из расположенной рядом первичной аденокарциномы, например, аденокарциномы бартолиновых желез, прямой кишки или уретры [3]. Болезнь Педжета может одновременно поражать вульву и молочные железы. В случае перианального распространения педжетоидных изменений эпидермиса отмечается высокая вероятность одновременного развития рака прямой кишки [4].

Таблица 2

Больные, прошедшие лечение в Европейском институте по онкологии за 1993–1995 гг. (распределение больных по стадиям заболевания) [6]

	Всего	Без стадии	0 стадия	Ia стадия	Ib стадия	II стадия	III стадия	IVa стадия	IVb стадия
Болезнь Педжета вульвы	20	4	5	5	2	3	0	0	1

Обычно это медленно прогрессирующий безболезненный поверхностный процесс, гистологическая граница которого гораздо шире внешних очертаний. Проявляется красного цвета мокнущим поражением экзематозного типа, часто с мелкими очагами гиперкератоза, что клинически может быть расценено как дерматоз. Местом основной локализации являются большие половые губы, но при обширном поражении могут вовлекаться другие области, в том числе кожа живота и бедер. Возможны дополнительные мультицентрические фокусы во внешне неизменной коже.

Проводится широкое локальное иссечение, правда проведение его в пределах здоровой ткани может быть затруднено именно из-за микроскопического распространения опухоли, которое клинически не диагностируется. С этим обстоятельством связаны нередкие рецидивы после хирургического иссечения видимого очага поражения. Рецидивные опухоли подлежат повторному иссечению.

До тех пор, пока опухоль ограничена эпидермисом, прогноз остается хорошим. При возникновении инвазии прогноз ухудшается, а при поражении лимфатических узлов он становится крайне неблагоприятным [3].

В качестве примера редкой опухоли вульвы приводим единственное наблюдение за все время существования ГУ РОНЦ им. Н.Н.Блохина РАМН.

Больная Г., 56 лет. Находилась в гинекологическом отделении РОНЦ с диагнозом: **рак вульвы из эктопической ткани молочной железы**. Мультицентрический рост опухоли. При поступлении жалобы на наличие уплотнения в левой большой половой губе в течение последнего года.

Из анамнеза: 7 лет назад в другом лечебном учреждении произведена операция в объеме надвлагалищной ампутации матки по поводу миомы матки. Через 4 года произведена экстирпация культи шейки матки и иссечение опухоли вульвы в н/3 левой малой половой губы. Согласно выписке из этого учреждения по данным гистологического и иммуногистохимического исследований диагностировалась злокачественная меланома вульвы. Через год в другой больнице производится иссечение опухоли вульвы в с/3 левой большой половой губы. При пересмотре гистологических препаратов и проведении иммуногистохимического исследования в РОНЦ диагностируется рак вульвы из эктопической ткани молочной железы. Пациентка направляется в РОНЦ.

Проводится тщательное обследование. При маммографии на фоне фиброзно-жировой инволюции в верхне-наружном квадранте левой молочной железы имеются очаги фиброза. Узловые образования в ткани молочной железы не определяются. При гинекологическом осмотре пальпируется плотное опухолевое образование в н/3 левой большой половой губы до 2 см в диаметре. Пахово-бедренные лимфатические узлы без признаков метастатического поражения.

Произведено оперативное вмешательство в объеме вульвэктомии и двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомии. В результате гистологического и иммуногистохимического исследований в удаленных тканях обнаружена опухоль вульвы, имеющая гистологическое строение и иммунотип гормонозависимого инфильтративного протокового рака молочной железы. Учитывая клинические и анамнестические данные (отсутствие опухолевых узлов в молочных железах, неоднократное местное рецидивирование опухоли, впервые выявленной 3 года назад), новообразование вульвы следует расценивать как аденокарциному с морфологией рака молочной железы в вульве (по классификации опухолей WHO, Lyon, 2003). Отмечено также прорастание опухолью всей

толщи дермы с врастанием в клетчатку, по периферии опухоли определяются единичные раковые эмболы. В послеоперационном периоде больной проведена лучевая терапия на вульву (СОД 40 Гр). С учетом положительного рецепторного статуса по эстрогенам рекомендован прием тамоксифена по 20 мг ежедневно, длительно. Больная наблюдается.

Меланома вульвы

Злокачественная меланома вульвы составляет от 2 до 10% по разным литературным источникам от всех первичных злокачественных новообразований вульвы. Возникает в позднем возрасте, обычно в постменопаузе, чаще у белых женщин.

Симптомокомплекс включает в себя патологические кровотечения из наружных половых органов, зуд в области вульвы и дизурические расстройства. Возможны пигментные и беспигментные формы. Хотя злокачественная меланома обычно представляет собой пигментированное новообразование, 27%, то есть почти треть вульварных меланом, не пигментированы. Сателлитные кожные узелки встречаются в 20% наблюдений [8]. Злокачественная меланома вульвы может развиваться из эпидермальных меланоцитов как нормальной кожи, так и пигментных невусов. По другим литературным данным следует, что злокачественная меланома вульвы в крайне редких случаях развивается из невуса [3].

Внешне меланома вульвы чаще всего выглядит как узловое новообразование, более чем в одной трети случаев имеет полипообразную форму, около 5% – это язвенная поверхность. Приблизительно с равной частотой злокачественная меланома встречается в области больших половых губ, малых половых губ или клитора. По другим литературным данным в большинстве случаев поражение распространяется на малые половые губы и клитор.

Гистологически идентифицируются три формы злокачественной меланомы вульвы: **поверхностная, узловая** и **слизистая/акральная лентигозная**. Приблизительно 25% наблюдаемых злокачественных меланом вульвы не классифицируются ни по одному из гистологических типов. По клеточному составу меланома может содержать в себе эпителиоидные, веретенообразные клетки, похожие на клетки невуса, или полиморфные клетки.

Как слизистая лентигозная, так и поверхностная меланома могут находиться только интраэпителиально. Когда происходит инвазия, оба гистологических типа злокачественной меланомы вульвы имеют как вертикальную, так и горизонтальную фазы роста. При этом вертикальный компонент роста имеет превалирующее значение в инвазии опухоли.

Узловой же тип меланомы вульвы проявляется преимущественно вертикальным компонентом роста. Атипичические характеристики меланомы «in situ» связаны с эпителиальными изменениями, похожими на изменения, происходящие в слизистой и поверхностной меланомах.

При наличии интраэпителиального компонента в поверхностной меланоме можно думать о горизонтальной фазе роста опухоли.

В узловой форме злокачественной меланомы вульвы могут определяться небольшие интраэпителиальные изменения, которые вообще не принимаются во внимание как показатель поверхностной фазы роста опухоли. Клеточный состав узловой формы меланомы вульвы определяется эпителиоидными клетками или веретенноклеточными. Для таких опухолей типична глубокая инвазия тканей.

Слизистая лентигиозная меланомы чаще всего поражает преддверие влагалища, включая клитор.

Это наиболее часто описываемые гистологические формы злокачественной меланомы вульвы. Однако в большом международном исследовании, включающем в себя 198 наблюдений, слизистая лентигиозная меланомы вульвы составила 52%, узловая меланомы – 20%, поверхностная меланомы – 4%, и оставшиеся случаи неклассифицируемых меланом [8].

Клиническая картина

Своевременная диагностика особенно трудна при меланоме, возникшей при малигнизации врожденного или приобретенного пигментного невуса. В таких случаях имеет большое значение распознавание фазы перехода пигментного невуса в меланому (фазы активации невуса).

О меланоме следует думать в следующих случаях, т.е. **симптомами тревоги** являются:

- быстрый рост невуса и увеличение его плотности;
- изменение пигментации;
- появление гиперемии вокруг невуса;
- изъязвление невуса с образованием корочки и легкая кровоточивость;
- появление папилломатозных выростов, трещин;
- появление новых узелков (сателлитов);
- увеличение лимфатических узлов.

Меланомы могут метастазировать гематогенно, минуя фазу регионарных метастазов. В далеко зашедших случаях чаще отмечаются и лимфогенные, и гематогенные метастазы.

Локализация гематогенных метастазов разнообразна. Чаще поражаются легкие и печень, реже головной мозг, почки, надпочечники и кости.

С прогностических позиций по-прежнему важны уровень инвазии по Кларку и толщина опухоли по Бреслоу. Выделяют 5 уровней роста по W.H.Clark (1959 г.): 1. эпидермальный уровень – неинвазивная опухоль (меланомы «in situ»). Не существует документированных случаев метастазирования меланомы этого уровня; 2. инвазия меланомных клеток через базальную мембрану в сосочковый слой дермы (до 1 мм). При этом уровне инвазии метастазы развиваются в 5% наблюдений; 3. сосочково-ретикулярный уровень инвазии дермы характеризуется прорастанием опухоли в сосочковый слой (1,1–2 мм). Метастазы развиваются на этом уровне в 50% наблюдений; 4. прорастание опухоли в ретикулярный слой дермы (более

2 мм); 5. опухоль распространяется в подкожную жировую клетчатку. По мере роста опухоли и ее инвазии в глубокие слои эпителия (2–5-й уровни) показатели выживаемости неуклонно падают, частота рецидивов в случае поражения подкожной клетчатки (5-й уровень) составляет 78%. В то же время метастазы в регионарные лимфатические узлы отмечены только у больных с 4-м и 5-м уровнями инвазии. A. Breslow предложил измерять толщину опухоли до сотых долей миллиметра, при этом 3 уровень по Кларку оказался разнородным по прогнозу, при толщине менее 0,76 мм он оказался идентичным 1 и 2 уровням, при 0,76 мм и более ближе к 4 уровню инвазии. Прогноз резко ухудшается при толщине опухоли более 1,5 мм.



Классификация (UICC; 6-е издание, 2002 г.)

Данная классификация применима только при локализации опухоли на коже больших половых губ.

- T – первичная опухоль.
- pTx – недостаточно данных для оценки первичной опухоли.
- pT0 – первичная опухоль не определяется.
- pT1 – толщина опухоли не более 1 мм:
 - pT1a – II–III уровни инвазии по Кларку, без изъязвления;
 - pT1b – IV–V уровни инвазии по Кларку или с изъязвлением.
- pT2 – толщина опухоли более 1 мм, но не более 2 мм:
 - pT2a – без изъязвления;
 - pT2b – с изъязвлением.
- pT3 – толщина опухоли более 2 мм, но не более 4 мм:
 - pT3a – без изъязвления;
 - pT3b – с изъязвлением.
- pT4 – толщина опухоли более 4 мм:
 - pT4a – без изъязвления;
 - pT4b – с изъязвлением.
- N – регионарные лимфатические узлы.
 - Nx – недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов.
 - N0 – метастазов в регионарных лимфатических узлах нет.

– N1 – метастаз в одном регионарном лимфатическом узле:

- N1a – микрометастаз*;
- N1b – макрометастаз**.

– N2 – метастазы в 2–3 регионарных лимфатических узлах или опухолевые эмболы в регионарных лимфатических сосудах:

- N2a – микрометастазы*;
- N2b – макрометастазы**;

– N2c – сателлитные опухоли или транзиторные метастазы в отсутствие поражения регионарных лимфатических узлов.

– N3 – метастазы в 4 и более регионарных лимфатических узлах, или конгломерат пораженных лимфатических узлов, или сателлитные опухоли либо транзитные метастазы в сочетании с поражением регионарных лимфатических узлов.

M – отдаленные метастазы

– Mx – недостаточно данных для выявления отдаленных метастазов.

– M0 – отдаленных метастазов нет.

– M1 – отдаленные метастазы:

– M1a – поражение кожи, подкожной жировой клетчатки или лимфатических узлов, не являющихся регионарными;

– M1b – поражение легких;

– M1c – поражение других органов или любые отдаленные метастазы в сочетании с повышением активности лактатдегидрогеназы (ЛДГ).

Принципиальными изменениями, включенными в новую редакцию можно назвать следующие [1]:

Таблица 3
Группировка по стадиям

Стадия IA	pT1a	N0	M0
Стадия IB	pT1b pT2a	N0 N0	M0 M0
Стадия IIA	pT2b pT3a	N0 N0	M0 M0
Стадия IIIB	pT3b pT4a	N0 N0	M0 M0
Стадия IIC	pT4b	N0	M0
Стадия IIIA	pT1a–4a	N1a, N2a	M0
Стадия IIIB	pT1a–4a pT1b–4b	N1b, N2b–2c N1a, N2a, N2c	M0 M0
Стадия IIIC	pT1b–4b Любой pT	N1b, N2b N3	M0 M0
Стадия IV	Любой pT	Любой N	M1

– при гистологическом исследовании первичной опухоли акцент делается на толщину опухоли по Бреслоу и ее изъязвление;

– при определении характера поражения лимфатических узлов в качестве основных факторов прогноза рассматриваются количество пораженных узлов, способ выявления (клинически или при гистологическом исследовании), а также присутствие изъязвления на поверхности первичной опухоли;

– при характеристике отдаленных метастазов учитываются их локализация и уровень ЛДГ;

– присутствие изъязвления на поверхности первичной опухоли ухудшает прогноз заболевания на I, II и III стадиях;

– случаи транзиторных метастазов и сателлитных поражений в зоне первичной опухоли выделены в отдельную IIIc стадию.

Диагностика

– Биопсия должна быть только тотальной, в противном случае происходит быстрая генерализация опухоли.

– Большое значение имеют оценка данных анамнеза и цитологическое исследование мазков-отпечатков с поверхности опухоли, пальпация регионарных лимфатических узлов.

– УЗ исследование опухоли и забрюшинного пространства***.

– Рентгенография грудной клетки.

Прогностические группы

Основываясь на клинико-патологических данных, в настоящее время выделяют следующие прогностические группы больных меланомой кожи, в том числе меланомой кожи наружных женских половых органов (вульвы):

– Больные, имеющие очень высокий риск (более 80%) умереть от прогрессирования заболевания в течение 5 лет с момента установления диагноза, – при наличии отдаленных метастазов (IV стадия).

– Больные, имеющие высокий риск (50–80%) развития рецидивов меланомы кожи в течение 5 лет с момента операции, – при наличии метастазов в регионарных лимфатических узлах (III стадия), а также при толщине первичной опухоли, превышающей 4 мм (IIb–IIc стадии).

– Больные, имеющие промежуточный риск (15–50%) развития рецидивов заболевания, – при толщине опухоли от 2 до 4 мм (IIa–IIb стадии).

* Микрометастаз выявлен при выполнении биопсии «сторожевого» лимфатического узла или профилактической лимфаденэктомии.

** Макрометастаз выявлен клинически и подтвержден гистологическим заключением.

*** УЗ томографическое исследование имеет большое значение в оценке узловых форм меланом, при котором выявляются определенные (патогномоничные) признаки. Вместе с тем, узелковые формы меланом трудно дифференцировать с меланоцитарными невусами из-за схожего анатомического строения и характеристик ангиоархитектоники. В ряде случаев, при наличии сопутствующего воспаления или предшествующего травмирования невуса, последний при УЗИ может выглядеть более похожим на меланому, чем узелковая меланома кожи.

С 80-х годов в США действует программа «Skin-Scan», позволившая на основе создания групп риска улучшить раннюю диагностику меланом.

– Больные, имеющие низкий риск рецидивирования (до 15%), – при толщине первичной опухоли менее 2 мм (I–IIa стадии).

Лечение

Современные подходы к лечению меланомы кожи зависят от стадии заболевания и могут быть представлены следующим образом:

Стадия заболевания	Методы лечения
I	Хирургический
II	Хирургический + адьювантное лечение
III	Хирургический + адьювантное лечение
IV	Системное лечение + циторедуктивная хирургия

При поверхностных формах опухоли (при толщине первичной опухоли до 2 мм; T1a-b, T2aN0M0) показано только хирургическое лечение:

– Меланома вульвы небольшой толщины (0,75 мм и менее) обычно подлежит широкому локальному иссечению с 1-сантиметровым захватом здоровых тканей от наиболее отдаленного сателлита по поверхности и 1–2 см в глубину.

– При большей толщине опухоли, ширина и глубина иссекаемой здоровой ткани увеличивается.

При T2b-4bN0M0 и при наличии метастазов в регионарных лимфатических узлах показано комплексное лечение.

– Операцией выбора при глубокой инвазии традиционно считалась вульвэктомия с пахово-бедренной лимфаденэктомией, при необходимости дополненная тазовой лимфаденэктомией. Однако, по данным последних зарубежных исследований, лимфаденэктомия не улучшает прогноз при меланоме [3].

– Учитывая прогноз заболевания, дополнительное профилактическое лечение показано больным, имеющим промежуточный и высокий риски последующего возникновения рецидивов и метастазов заболевания после хирургического лечения.

При генерализованной меланоме вульвы проводят полихимиотерапию и иммунотерапию, что позволяет достичь объективной ремиссии. Наиболее эффективны:

– Дакарбазин (ДТИК) – эффективность в монорежиме 20–22%;

– производные нитрозомочевины – эффективность в монорежиме 15–24%;

– производные платины – эффективность в монорежиме 15–20%. На основе этих препаратов создаются схемы комбинированной химиотерапии.

– Альфа-интерфероны (эффективность в монорежиме 15–25%).

– Частота полных и частичных ремиссий при лечении комбинацией альфа-интерферонов с дакарбазином и цисплатином превышает 50%. Синергизм отмечен также при сочетании альфа-интерферонов с интерлейкином-2 (частота полных и частичных ремиссий 45%).

Прогноз

Меланома вульвы – крайне агрессивная опухоль, склонная к обширному метастазированию даже при небольших размерах.

Прогноз определяется глубиной инвазии и толщиной опухоли (от наиболее высоко расположенных скоплений опухолевых клеток до наиболее глубокой точки инвазии) и, как правило, неблагоприятный. Исключение составляют опухоли с глубиной инвазии менее 1 мм. Общая 5-летняя выживаемость при злокачественной меланоме вульвы колеблется от 21,7 до 54% [5]. По данным Чанга и соавт., общая 5-летняя выживаемость при II уровне инвазии (глубина инвазии не более 1 мм от зернистого слоя эпидермиса) составляет 100%, при III (1,1–2 мм) и IV (более 2 мм) – 40%, при V (распространяется на подкожную клетчатку) – 20% [5].

Показано, что прогноз при меланоме вульвы зависит также от объема опухоли. Он благоприятен при опухолях менее 100мкл [5].

По нашим данным, в ГУ РОНЦ им. Н.Н.Блохина РАМН лечилась 31 больная злокачественной меланомой вульвы. Злокачественная меланома вульвы составила 6,9% от всех первичных злокачественных новообразований вульвы. Возраст пациенток варьировал в значительных пределах: от 23 до 82 лет. Средний возраст составил $48,7 \pm 9,3$ года.

Все больные прослежены от одного года до 23 лет. Средний срок наблюдения за больными злокачественной меланомой вульвы составил $3,8 \pm 3,4$ месяца.

По статистике 50–80% больных злокачественной меланомой вульвы погибают в течение 2-х лет с момента установления диагноза.

Саркомы вульвы

Саркомы вульвы составляют 1–2% злокачественных опухолей вульвы.

По новой гистологической классификации опухолей WHO (Lyon, 2003) саркомы вульвы входят в общий раздел под названием «Мякотканые опухоли» и подраздел «Злокачественные мягкотканые опухоли». Злокачественные опухоли мягких тканей, которые возникают в области вульвы, включают в себя:

1. Ботриоидную саркому.
2. Лейомиосаркому.
3. Эпителиоидную саркому.
4. Альвеолярную саркому мягких тканей.
5. Липосаркому.
6. Дерматофибросаркому выбухающую.

Ботриоидная саркома или **эмбриональная рабдомиосаркома** в основном встречается у девочек младше 10 лет.

Чаще всего встречается **лейомиосаркома**, которая гистологически дифференцируется как гладкомышечная ткань. Возраст больных имеет широкие колебания, нет «любимой» локализации. Клиническое течение непредсказуемо. Лейомиосаркома располагается подкожно в виде болезненных узлов. Гистологически в большинстве

наблюдений – это высокодифференцированные опухоли с некрозами, участками инфильтрации окружающих тканей и митотический индекс составляет более 10 митозов в 10 полях зрения под большим увеличением микроскопа. Прогрессирование проявляется рецидивом или метастазированием опухоли в забрюшинные лимфатические узлы. Проанализировав 32 случая лейомиосаркомы вульвы, Tavassoli и Norris (1979 г.) пришли к выводу, что риск прогрессирования высок при опухолях более 5 см, в случае выраженного инфильтративного роста и 5 и более митозов в 10 полях зрения при большом увеличении.

Для лейомиосаркомы, как и для ряда других сарком вульвы, не характерно лимфогенное метастазирование, поэтому лечение сводится к широкому иссечению опухоли. Однако при диагностировании низкодифференцированной лейомиосаркомы вульвы должна проводиться вульвэктомия с двусторонней паховой лимфаденэктомией, хотя метастазы в лимфоузлах определяются редко. У больных, подвергшихся недостаточно широкому иссечению опухоли вульвы, повышается риск возникновения локального рецидива, поэтому они должны находиться под очень пристальным наблюдением.

Haas и соавт. (1988 г.) наблюдали 9 больных лейомиосаркомой вульвы в возрасте от 1 года до 19 лет. Всем им ошибочно ставили диагноз бартолинита. Всем больным была проведена химиотерапия с включением дакарбазина, циклофосфана, доксорубицина в сочетании с лучевой терапией или без нее. До и после химиотерапии выполнялось хирургическое вмешательство в объеме широкого иссечения опухоли с или без пахово-бедренной лимфаденэктомии. Безрецидивный период у 7 из 9 больных составил 4 года, у одной – 5 лет. Еще одна больная жива с признаками прогрессирования заболевания [2].

Эпителиоидная саркома вульвы или **злокачественная рабдоидная опухоль** зрелого типа гистологически и иммунологически сходна с эпителиоидной саркомой, поражающей мягкие ткани конечностей. Ulbright и соавт. описали два собственных наблюдения и проанализировали 3 случая этой опухоли, описанных в литературе [5]. Они отметили, что при эпителиоидной саркоме вульвы часто ставится диагноз кисты большой железы преддверия. По их мнению, эпителиоидная саркома вульвы отличается более злокачественным течением, чем та же опухоль конечностей.

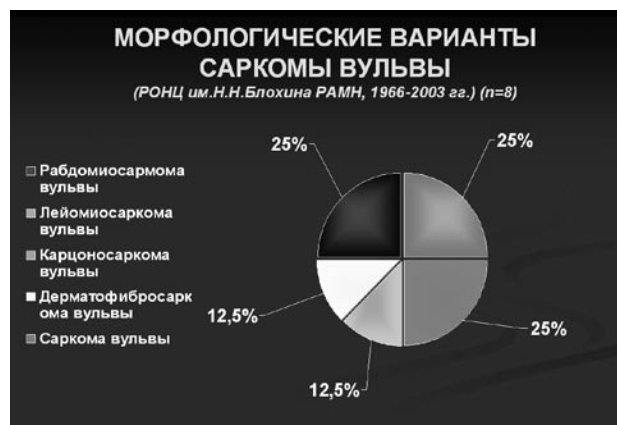
Множественные рецидивы эпителиоидной саркомы вульвы и высокая вероятность метастазирования определяют клиническую тактику ведения таких больных. Ранняя диагностика и своевременное лечение (на ранних этапах обычно достаточно широкого иссечения опухоли) – вот возможные пути улучшения результатов лечения данной категории больных.

Выбухающая дерматофибросаркома вульвы тоже достаточно редкое заболевание: в литературе описано всего 10 наблюдений. Гистологически верифицируется как высокодифференцированная злокачественная опухоль. Однако это часто рецидивирующее заболевание, сходное с саркомой кожи туловища низкой степени

дифференцировки. Выполняют широкое иссечение опухоли.

В дифференциальной диагностике сарком важную роль играют иммуногистохимическое исследование, определяющее белок мышечной дифференцировки (актин, миоглобин и десмин), и электронная микроскопия, выявляющая микрофиламенты. В последние годы для определения прогноза и планирования лечения активно исследуется иммуногистохимический профиль, а также изучается экспрессия белков p53, Ki-67, S-100, RE, RP и целого ряда других так называемых молекулярно-биологических маркеров [2].

Мы наблюдали 8 больных саркомой вульвы, гистологическая структура которых представлена рабдомиосаркомой 2 (25%), лейомиосаркомой 2 (25%), карциносаркомой 1 (12,5%), выбухающей дерматофибросаркомой 1 (12,5%) и неклассифицируемой саркомой вульвы 2 (25%) (см. рис.1). Из 8 больных саркомой вульвы 1 находилась в юном возрасте (17 лет), 4 больные находились в репродуктивном возрасте, 1 – в пери- и 2 – в постменопаузальном периодах жизни. В среднем возраст заболевших саркомой вульвы составил $40,0 \pm 15,3$ года.



Срок от момента появления первых симптомов заболевания до установления окончательного диагноза составил от 5 месяцев до 7 лет, что, вне всякого сомнения, указывает на относительно благоприятное клиническое течение болезни.

Средняя продолжительность жизни больных саркомой вульвы составила 5 лет (от 6 месяцев до 15 лет) [2].

Средний срок наблюдения за больными – $96,0 \pm 11,8$ месяцев.

Приведем примеры нашего наблюдения 2-х больных лейомиосаркомой вульвы с III стадией заболевания (размер опухоли в наибольшем диаметре – 7 см). У одной 17-летней больной опухоль располагалась на коже большой половой губы в виде «фиброза», в капсуле, без инвазии слизистой. Ей выполнено иссечение опухоли. Больная жива и наблюдается без признаков заболевания в течение 12 месяцев. У второй пациентки 41 года – опухоль в виде узла, располагалась на промежности, занимая все пространство от входа во влагалище до наружного сфинктера прямой кишки. Произведено иссечение опухоли,

через 2 года развился локальный рецидив заболевания. Больной проведено хирургическое лечение. Еще через год развился повторный рецидив лейомиосаркомы вульвы. После удаления опухоли проведена лучевая терапия (СОД 32 Гр). Спустя 4 месяца – третий рецидив, после удаления рецидивной опухоли проведена внутритканевая лучевая терапия (СОД 35 Гр). Через 7 лет больной по поводу выпадения матки и полипоза эндометрия выполнена операция в объеме экстирпации матки с придатками, через 2 месяца после которой обнаружены метастазы лейомиосаркомы вульвы во влагалище и солитарный метастаз в легком. Произведена лобэктомия и лучевая терапия на область опухолевых очагов во влагалище. Ремиссия продолжалась 4 года, затем были выявлены множественные метастазы в легких, в течение года проводилось симптоматическое лечение. Общая продолжительность жизни больной составила 15 лет, безрецидивный период – 24 месяца.

Метастатические опухоли вульвы

Метастатические опухоли составляют не более 8% от злокачественных опухолей вульвы. Поражение вульвы осуществляется лимфогенным путем или в виде продолженного роста. Наиболее часто при метастатическом поражении вульвы первичный очаг локализуется в шейке матки (46%), затем следует эндометрий тела матки (28%) [7] или яичники. Редко встречающиеся первичные опухоли (по убывающей): рак молочной железы, почки, желудка, языка. Совсем редко поражают вульву: хориокарцинома, злокачественная меланома или нейробластома. Рак влагалища, мочеиспускательного канала, мочевого пузыря может непосредственно распространяться на вульву [8]. У большинства больных к моменту выявления метастаза в области вульвы отмечается значительное местное распространение опухоли или другие метастазы. Примерно у 25% больных первичную опухоль и метастаз диагностируют одновременно [5].

Литература

1. Демидов Л.В., Харкевич Г.Ю. и соавт. Меланома и другие злокачественные новообразования кожи / Энциклопедия клинической онкологии под ред. акад. РАН и РАМН Давыдова М.И. – М., ООО «РЛС-2004», 2004. – С. 350-355.
2. Лазарева Н.И. Злокачественные мезенхимальные опухоли женских половых органов (клиника, диагностика, лечение, факторы прогноза): Дис. док. мед. наук – М., 2003. – С. 44-46.
3. Роузвиз С.К. Гинекология (справочник практического врача). Под ред. акад. РАМН Айламазяна Э.К. – М., Медпресс-информ, 2004 – С. 501-503.
4. Хмельницкий О.К. Патоморфологическая диагностика гинекологических заболеваний (руководство) СОТИС, Санкт-Петербург, 1994 Патология вульвы, С. 23-36.
5. Хэкер Н. Злокачественные опухоли вульвы. Гинекология по Эмилио Новаку под ред. Дж. Берека, И. Адаши, П. Хиллард – М.: Практика, 2002. Раздел 6. Онкогинекология, глава 34, С. 793-796.
6. Beller U. et al. Carcinoma of the vulva / J. Epid. Biost. – 2001. – Vol. 6 (1). – P. 153-174.
7. Coben R., Margolius R.A., Guidoszi F. Non gynaecological metastases to the vulva and vagina // S. Aft. Med. J. – 1988. – Vol. 6. – P. 159.
8. Wilkinson E.J., Teixeira M.R. Tumors of the vulva / Tavassoli F.A., Devilee P. (eds.). Pathology and genetics of tumours of the breast and female genital organs. – Lyon: IARC Press, 2003. – P. 314-334.