

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В. Ф. Войно – Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России)

Кафедра онкологии и лучевой терапии с курсом ПО

Заведующий кафедрой:

д.м.н., профессор Зуков Руслан Александрович

Кафедральный руководитель ординатора:

к.м.н., доцент Гаврилюк Дмитрий Владимирович

Реферат на тему:

«Рабдомиосаркома»

Выполнила:

Клинический ординатор 2 года обучения

по специальности онкология

Оюн Айлана Олеговна

Красноярск 2022 г.

Содержание

1. Введение	2
2. Частота встречаемости и факторы риска	2
3. Эпидемиология	3
4. Патогенез	3
5. Классификация	4
6. Клиника	6
7. Диагностика	7
8. Лечение	8
9. Прогноз	9
10. Заключение	10
11. Список литературы	11

Введение

Рабдомиосаркома (РМС) – одна из злокачественных опухолей, характерных в основном для детского возраста. Понятие «саркома» означает, что речь идет о злокачественной опухоли соединительной ткани, а приставка «рабдомио» означает, что это опухоль возникает из клетокпредшественников поперечно-полосатых, то есть скелетных, мышц («рабдо» - палочкообразный, «мио» - мышечный).

Рабдомиосаркома относится к саркомам мягких тканей. РМС может обнаруживаться практически в любом участке тела, включая и области, не заполненные мышцами. Так, РМС может возникнуть в различных органах головы и шеи (включая мягкие ткани глазных орбит, носоглотку, придаточные пазухи носа, область возле шейного отдела позвоночника), в руках, ногах, мочеполовой системе, в брюшной полости и др. Метастазы могут обнаруживаться в легких, костном мозге, костях, лимфоузлах, головном мозге.

Частота встречаемости и факторы риска

Рабдомиосаркома составляет около 4% случаев злокачественных новообразований детского возраста; частота ее приблизительно равна 6 случаям на 1 миллион детского населения.

РМС – опухоль, характерная почти исключительно для детского возраста. После 20 лет она встречается уже крайне редко. Большинство больных младше 10 лет. Мальчики болеют несколько чаще девочек. Факторы внешней среды, которые могли бы повлиять на частоту возникновения РМС, неизвестны, как и для большинства других опухолей детского возраста.

Частота возникновения РМС, как и ряда других злокачественных опухолей, несколько повышена при определенных наследственных заболеваниях – таких как нейрофиброматоз типа I, синдром Ли-Фраумени и т.д. Однако в подавляющем большинстве случаев появление опухоли не связано ни с какими врожденными генетическими аномалиями.

Этиология

Этиология рабдомиосаркомы окончательно не выяснена. Случаи врожденных новообразований, высокая вероятность возникновения у ближайших родственников, сочетание данного заболевания с изолированными пороками развития и различными врожденными синдромами указывают на наследственную предрасположенность. У 30% пациентов рабдомиосаркома сочетается с аномалиями развития центральной нервной системы, половых органов, мочевыводящей системы, пищеварительной системы или сердечно-сосудистой системы.

Описаны случаи сочетания рабдомиосаркомы с семейным диффузным полипозом, врожденной ретинобластомой, эпидермальным невусом, врожденным меланоцитным невусом, альбинизмом и синдромом множественного лентиго. Рабдомиосаркома может возникать при синдроме Ли-Фраумени, характеризующемся склонностью к развитию злокачественных опухолей, а также при синдроме Реклингхаузена (нейрофиброматозе I типа, нейрофиброматозе с феохромоцитомой) и синдроме Рубинштейна-Тейби, при котором выявляются олигофрения, нарушения прикуса, клювовидный нос, асимметрия лица, астигматизм, карликовость, различные скелетные аномалии и пороки развития внутренних органов.

Патогенез

Рабдомиосаркома обычно происходит из рабдомиобластов – предшественников скелетных мышц и поражает глубокие слои мягких тканей или поверхности слизистой оболочки, кожных покровов, представляя собой объемное образование в определенной области тела, где есть поперечно-полосатая мускулатура либо её мезенхимальные предшественники. При этом разрастание происходит полиморфно и клетки утрачивают сходство с поперечно-полосатой мускулатурой, хотя и могут иметь некую поперечную исчерченность.

В основе механизма развития лежат хромосомные аномалии и утрата гетерозиготности локуса (11p15), что влечет потерю материнской генетической информации клетками, дупликации отцовского генетического материала или транслокации.

Для опухолевых образований характерен быстрый рост на фоне отсутствия изъязвлений. Метастазирование происходит гематогенным и лимфогенным путем. Новообразование способно рецидивировать, давая множественные

гематогенные метастазы в печени, легких, костях, лимфоузлах – примерно в 80% случаев.

Классификация

С учетом особенностей гистологического строения выделяют следующие разновидности рабдомиосаркомы: альвеолярная, эмбриональная, плеоморфная, ботриоидная.

- **Альвеолярная.** Составляет 9% от общего числа рабдомиосарком и 60% от общего количества кожных поражений. Представлена овальными или круглыми недифференцированными клетками с почковидным либо дольчатым ядром, напоминающими клетки поперечно-полосатых мышц 10-20 недельного плода. Образуют скопления, разделенные фиброзными перегородками, что придает рабдомиосаркоме сходство с альвеолярной тканью. Опухоль чаще возникает в области туловища или конечностей. Обычно страдают больные в возрасте от 5 до 20 лет.
- **Эмбриональная.** Составляет 57% от общего числа рабдомиосарком и 30% от общего количества кожных поражений. Представлена клетками различной формы: вытянутыми, круглыми, звездчатыми и т. д., расположенными в миксоматозном веществе. Напоминает поперечно-полосатые мышцы 7-10 недельного плода. Чаще локализуется в области орбиты, шеи, головы и мочеполового тракта. Обычно диагностируется у детей 3-12 лет. К этому типу также относят веретенноклеточный вариант рабдомиосаркомы, сходный по прогнозу и клиническому течению.
- **Плеоморфная.** Составляет около 1% от общего количества рабдомиосарком. Представлена вытянутыми клетками паукообразной, ракеткообразной и полосовидной формы. Не похожа на поперечнополосатую мышечную ткань человека (в том числе – плода). Обычно возникает в области туловища или конечностей.
- **Ботриоидная.** Составляет 6% от общего числа рабдомиосарком. В кожном варианте не встречается. Представляет собой скопления клеток, расположенных под эпителием слизистых оболочек. В остальном напоминает эмбриональную рабдомиосаркому. Чаще локализуется в области носоглотки, влагалища, мочевого пузыря и других органов, покрытых слизистой оболочкой. Обычно диагностируется у детей до 8 лет.

Клинические группы

Различают также четыре клинических группы рабдомиосаркомы, при этом 1 и 2 группы разделяются на несколько подгрупп:

- 1А – новообразование не выходит за пределы пораженной мышцы или органа.
- 1Б – выявляется поражение близлежащих органов и тканей, данные послеоперационного гистологического исследования материала подтверждают радикальность удаления рабдомиосаркомы.
- 2А – окружающие ткани поражены, лимфатические узлы не задействованы, макроскопически опухоль удалена полностью, при послеоперационном исследовании материала выявляются элементы рабдомиосаркомы по линии удаления.
- 2Б – определяется метастазирование в регионарные лимфоузлы, послеоперационное гистологическое исследование подтверждает полное удаление рабдомиосаркомы.
- 2В – обнаруживается поражение регионарных лимфатических узлов, при послеоперационном исследовании материала по линии удаления видны клетки рабдомиосаркомы.
- 3 группа – опухоль удалена не полностью.
- 4 группа – выявляются метастазы.

Классификация TNM

Применяется также определение стадии болезни согласно общепринятой системе TNM, где Т соответствует размеру опухоли, N – поражению регионарных (близлежащих) лимфатических узлов, а М – наличию отдаленных метастазов.

• Т - первичная опухоль:

- ТХ - Недостаточно данных для оценки первичной опухоли;
- Т0 - Первичная опухоль не определяется;
- Т1 - Опухоль до 5 см в наибольшем измерении;
- Т1а - Поверхностная опухоль*;
- Т1б - 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.

Клиника

Клинические проявления рабдомиосаркомы определяются ее локализацией, степенью вовлеченности близлежащих органов и наличием или отсутствием отдаленных метастазов.

При поверхностном расположении в области скелетных мышц туловища и конечностей, а также на лице и шее определяется плотное, безболезненное опухолевидное образование.

Рабдомиосаркомы на руках и ногах могут вызывать нарушение функции конечности.

Опухоли в клетчатке забрюшинного пространства в процессе роста могут провоцировать сдавление органов брюшной полости, становясь причиной болей и нарушений деятельности ЖКТ.

При локализации рабдомиосаркомы в клетчатке средостения возможно развитие дыхательной недостаточности, обусловленное уменьшением объема легких.

При поражении ЛОР-органов могут возникать дисфагия, синуситы, кровотечения и односторонние выделения из носовых ходов, односторонние отиты и периферический паралич лицевого нерва.

При рабдомиосаркомах орбиты возможны косоглазие, птоз и ухудшение зрения. При расположении новообразования в малом тазу возникают запоры и нарушения мочеиспускания.

При опухолях простаты и мочевыводящих путей могут наблюдаться макрогематурия и задержка мочи.

Рабдомиосаркомы женских половых органов провоцируют маточные и влагалищные кровотечения.

Рабдомиосаркома может давать метастазы в регионарные лимфатические узлы и отдаленные органы. Обычно поражаются кости и легкие. Редко выявляется метастазирование в почки, печень, поджелудочную железу, мозг, мозговые оболочки и сердце.

Диагностика

Не существует эффективных методов скрининга для выявления досимптомных рабдомиосарком. Заподозрить на ранних этапах развитие опухоли возможно благодаря её объемной выпячивающейся структуре на поверхности тела.

Диагноз устанавливается с учетом анамнеза, клинических проявлений, данных лабораторных и инструментальных исследований.

При рабдомиосаркомах в области скелетных мышц выполняют МРТ пораженной области.

При опухолях ЛОР-органов осуществляют риноскопию, фарингоскопию или отоскопию, при поражении орбиты – осмотр структур глаза.

Больных с рабдомиосаркомами ретроперитонеальной локализации направляют на УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства, пациентов с новообразованиями в области малого таза – на УЗИ малого таза.

При рабдомиосаркомах средостения назначают рентгенографию грудной клетки, при опухолях мочевыводящей системы – нефросцинтиграфию, УЗИ почек и УЗИ мочевого пузыря.

При подозрении на метастазы в регионарные лимфоузлы проводят УЗИ лимфатических узлов, при подозрении на отдаленное метастазирование в

кости и легкие – сцинтиграфию костей скелета, прицельную рентгенографию подозрительного сегмента конечности и рентгенографию грудной клетки.

Лечение

Стратегия лечения при РМС зависит от группы риска (которая определяется многими факторами, включая стадию болезни, ее конкретный вариант, возраст больного, местоположение опухоли и т.п.), но практически всегда она включает в себя оперативное лечение и химиотерапию. Обычно проводится также лучевая терапия.

Главная и основная задача начального этапа лечения — хирургическое удаление прилегающих регионарных лимфоузлов и опухоли, желательно целиком, с захватом здоровых тканей, но если это невозможно, то иссекают её большую часть. Операция обычно проводится под общим наркозом. Если операция по удалению онкообразования нарушает функции прилегающих органов или может вызвать значительный косметический дефект, например, на голове, то её могут отложить до получения данных об эффективности применения химиотерапии и облучения.

Химиотерапия при РМС может применяться до хирургического удаления опухоли с целью уменьшения ее размера (неoadъювантная химиотерапия). Что же касается периода после удаления опухоли, даже если оно произведено полностью, то в это время адъювантная химиотерапия обязательна для уничтожения оставшихся опухолевых клеток – иначе вероятность рецидива резко повышается.

Выбор конкретных химиопрепаратов и их комбинации зависят от варианта и стадии РМС, а также от того, идет ли речь о терапии первой или второй линии. В число препаратов, которые могут применяться для химиотерапии РМС, входят винкристин, дактиномицин (космеген), циклофосфамид, ифосфамид, а также доксорубин, этопозид, препараты платины и другие химиопрепараты. Иногда используются также препараты из числа ингибиторов топоизомеразы I: топотекан, иринотекан.

Программа химиотерапии зависит от группы риска. В ряде случаев после основной терапии назначается также поддерживающая химиотерапия; в ее состав могут входить циклофосфамид, винбластин и др., а также трофосфамид («Иксотен»).

Лучевая терапия чаще всего применяется для уничтожения оставшихся злокачественных клеток после операции и последующей химиотерапии, но иногда может проводиться и до операции. Если опухоль расположена

недалеко от оболочек головного или спинного мозга (параменингеальная локализация) или распространяется в кости черепа и/или центральную нервную систему, облучение может быть начато сразу после постановки диагноза.

В некоторых случаях при РМС могут быть рекомендованы особые методы лучевой терапии, включая протонное облучение и брахитерапию.

Кроме того больным может быть назначена аутологичная трансплантация костного мозга или переливание периферических стволовых клеток, заранее взятых у пациентов перед проведением химиотерапии и облучения.

Прогноз

Как и при большинстве злокачественных опухолей, прогноз при РМС зависит от многих факторов: стадия, на которой диагностирована болезнь; размер и локализация опухоли; возможность ее полного или почти полного хирургического удаления; возраст больного; цитогенетические характеристики клеток.

За последние десятилетия в лечении рабдомиосаркомы был достигнут серьезный прогресс. При локализованной (не метастазировавшей) опухоли прогноз достаточно хороший: примерно 80% таких больных излечивается. Прогноз при распространенной опухоли с отдаленными метастазами намного хуже: выздоравливает около 30% больных. Врачи выделяют локализации опухоли, более и менее благоприятные для излечения: например, многие локализации в области головы и шеи относятся к благоприятным, а параменингеальная локализация (недалеко от оболочек спинного мозга) – к неблагоприятным. Что касается возраста, наиболее благоприятная группа – дети от 1 до 9 лет. Альвеолярная РМС в среднем имеет худший прогноз, чем эмбриональная РМС.

Как и при многих других опухолях, после пятилетней ремиссии вероятность возвращения болезни уже невелика. Однако возможны отдаленные последствия лечения, прежде всего лучевой терапии, применяемой при лечении маленьких детей: замедление роста облученных участков костей, ухудшение зрения или катаракта при облучении области глаз, рубцевание легочной ткани при облучении легких, проблемы с репродуктивной функцией и так далее. После лечения могут возникнуть вторичные опухоли, однако их частота низка. В случае локального рецидива РМС прогноз ухудшается, однако в ряде случаев все равно возможно эффективное лечение.

Заключение

Рабдомиосаркома – злокачественная опухоль мягких тканей, поражающая преимущественно детей и подростков.

Происходит из недифференцированной мезенхимальной ткани предшественницы поперечно-полосатых мышц.

Рабдомиосаркома может локализоваться в скелетных мышцах, клетчатке и гладкомышечной ткани внутренних органов. Расположение в области лица и шеи обусловлено нарушениями внутриутробного развития дериватов жаберных дуг.

Средний возраст пациентов – 9,9 лет. Пики заболеваемости рабдомиосаркомой приходятся на возраст 1-7 лет и 15-20 лет. Мальчики страдают чаще девочек.

Лечение осуществляют специалисты в области онкологии, травматологии-ортопедии, дерматологии, отоларингологии, гинекологии, гастроэнтерологии, урологии и т. д. (в зависимости от локализации новообразования).

Рабдомиосаркомы составляют всего 3-4% от всех онкологических заболеваний детей. Более сложными считаются диагностированные саркомы у детей младше 1 года и старше 10 лет, поэтому очень важно выявить опухоль на ранних этапах.

Поводом для тревоги могут быть различные симптомы, например трудности при мочеиспускании и кровь в моче может вызвать рабдомиосаркома мочевого пузыря у детей, болезненные припухлости на туловище, конечностях, голове и шеи не должны оставаться без внимания, особенно если они стремительно растут и не проходят в течение 2 недель, ведь в некоторых случаях они могут быть ложно спутаны с обычным ушибом.

Список литературы

1. Клиническая онкология: учебное пособие / под ред. П. Г. Брюсова, П. Н. Зубарева. – СПб.: СпецЛит, 2012.
2. Лосев А.А. Учебное пособие по детской хирургии. Одесса
3. Колыгин Б. А., Кулева С. А. Последствия противоопухолевой терапии у детей. – СПб.: Гиппократ, 2011.
4. Диагностика и лечение злокачественных новообразований: клинические протоколы / под ред. В. И. Чиссова. – М.: МНИОИ им. П.А. Герцена, 2013.
5. Онкология: национальное руководство / под ред. В. И. Чиссова, М. И. Давыдова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.