

РАК ВУЛЬВЫ

Подготовила: студент 5 курса 537 группы
Мусаева Бахтун

Эпидемиология

- По данным Популяционного ракового регистра Санкт-Петербурга
- (2014), за 2011-2013 гг. показатель заболеваемости РВ среди жителей мегаполиса увеличился на 35,7% (с 2,8 до 3,8 на 100 тыс. жителей)
- Наиболее часто (до 80%) эта патология встречается у женщин старше 55 лет

Факторы риска

- **Возраст:**

 - 3\4 пациенток старше 50 лет

 - 2\3 пациенток старше 70 лет

- **Склерозирующий лишай**

- **(ВПЧ) и иммунодефицит(СПИД),**

- **позднее наступление менархе и ранняя менопауза.**

Факторы риска

- Артериальная гипертензия
- Сахарный диабет
- Частая смена половых партнеров
- Низкий социально–экономический статус
- Меланома или атипичные невусы на коже вне вульвы, передаются по наследству и повышают риск развития рака вульвы
- Рак гениталий другой локализации

Классификация заболеваний вульвы

- а) **Неопухоловые заболевания вульвы**
 - склерозирующий лишай – лихен (крауроз и атрофический вульвит)
 - плоскоклеточная гиперплазия (лейкоплакия)
 - смешанные формы

Классификация заболеваний вульвы

- б) Сочетание неопухолевой патологии и опухолей.
- в) Предопухолевые заболевания.
 - ПАТОЛОГИЯ ПЛОСКОГО ЭПИТЕЛИЯ:
 - легкая дисплазия VIN 1
 - умеренная дисплазия VIN 2
 - тяжелая дисплазия VIN 3
 - карцинома «in situ» VIN 4

Классификация заболеваний вульвы

- г) Плоскоклеточный рак
(90%)

- ороговевающий
- неороговевающий
- базалоидный
- веррукозный
- кондиломатозный
- другие формы

- д) Базально-клеточный
рак

Классификация заболеваний вульвы

- **Опухоли
железистого
эпителия**

- а) **экстрамамиллярный рак
Педжета**

Классификация заболеваний вульвы

- **Опухоли железистого эпителия (продолжение1)**

- б) рак бартолиновой железы**

- аденокарцинома
 - плоскоклеточный рак
 - аденокистозный рак
 - железисто-плоскоклеточный рак
 - переходно-клеточный рак

- в) рак из эктопической ткани молочной железы**

- г) рак потовых желез**

- д) другие аденокарциномы**

Злокачественные опухоли мягких тканей

- рабдомиосаркома
- агрессивная ангиомиксома
- лейомиосаркома
- взрывающаяся дерматофибросаркома
- злокачественная фиброзная гистиоцитома
- эпителиоидная саркома
- злокачественная шваннома
- злокачественная гемангиоэндотелиома
- саркома Капоши
- гемангиоперицитома
- липосаркома
- альвеолярная саркома мягких тканей

Другие злокачественные опухоли вульвы

- меланома
- гемобластозы
- опухоль желточного мешка
- опухоль из клеток Меркеля
- метастатические опухоли

Клиническая классификация (TNM)

- Первичная опухоль (T)

- Tx: недостаточно данных для оценки первичной опухоли
- T0: первичная опухоль не определяется
- Tis: карцинома «in situ» (преинвазивная карцинома)
- T1: опухоль ограничена вульвой и/или промежностью, ≤ 2 см в наибольшем измерении
 - T1a: глубина инвазии стромы ≤ 1 мм
 - T1b: глубина инвазии стромы > 1 мм
- T2: опухоль ограничена вульвой и/или промежностью, > 2 см в наибольшем измерении
- T3: опухоль любого размера, распространяющаяся на нижнюю часть уретры и/или влагалище, или анальное кольцо
- T4: опухоль любого размера, распространяющаяся на любую из следующих структур: на слизистую оболочку верхней части мочеиспускательного канала и/или мочевого пузыря, и/или прямой кишки и/или опухоль фиксирована к костям таза

Клиническая классификация (TNM)

- **Состояние регионарных лимфатических узлов (N)**

- Nx: недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов

- N0: нет метастазов в регионарных лимфатических узлах

- N1: метастазы в регионарных лимфатических узлах с одной стороны

- N2: метастазы в регионарных лимфатических узлах с двух сторон

- **Отдаленные метастазы (M)**

- Mx: недостаточно данных для определения отдаленных метастазов

- M0: нет отдаленных метастазов

- M1: отдаленные метастазы (включая метастазы в тазовых лимфатических узлах)

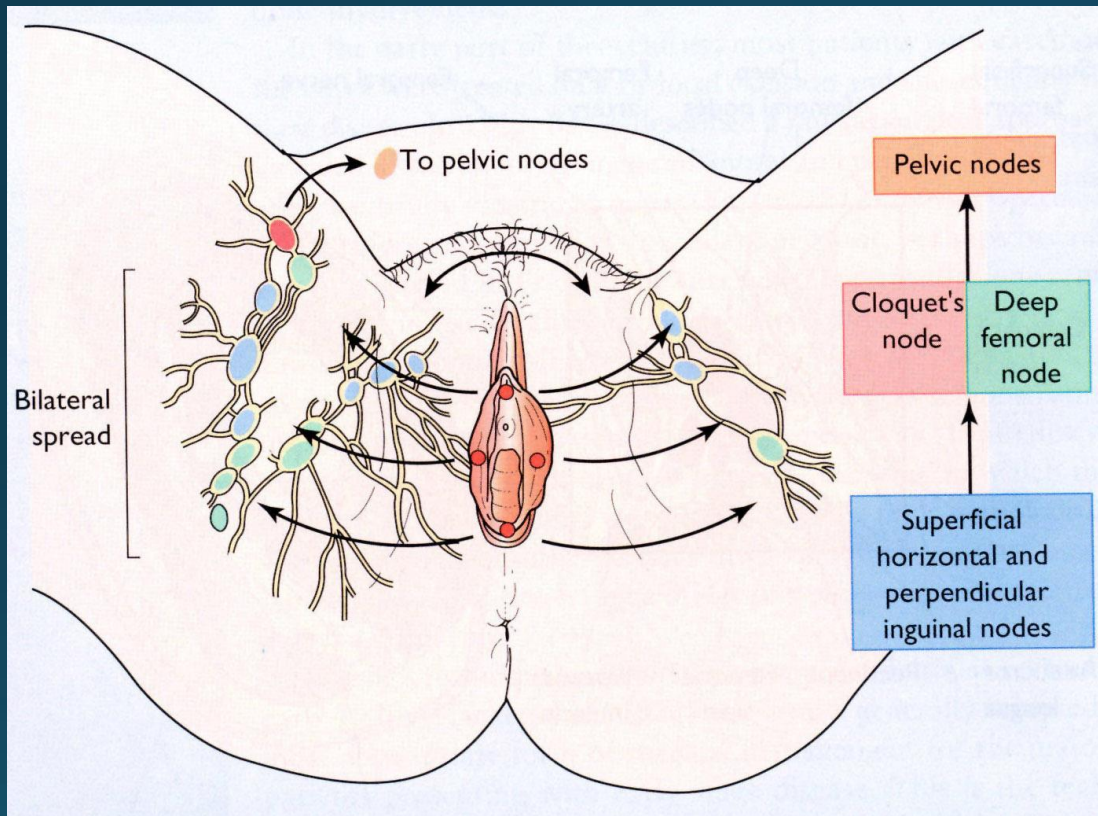
- M1a: метастазы в лимфатических узлах таза

- M1b: другие отдаленные метастазы

Регионарными для рака вульвы
считаются лимфоузлы паховой и
бедренной областей.

(UICC, 2002.)

Основные направления оттока лимфы при раке вульвы



- Из задних отделов – непосредственно в поверхностные паховые лимфоузлы на той же стороне.
- Из передних отделов – в поверхностные паховые л/у с той же стороны и через пресимфизиальное сплетение на противоположную сторону.
- Из области клитора – во внутритазовые узлы с обеих сторон через над- и подлобковые лимфатические сосуды.

Жалобы

- Зуд, жжение, раздражение (на ранних стадиях процесса).
- Боли, наличие язвы, кровянистые, гнойные выделения (на более поздних стадиях).

Диагностика

- Гинекологический осмотр
- Вульвоскопия и расширенная вульвоскопия
- Цитологическая и морфологическая верификация диагноза
- Бактериоскопическое и бактериологическое исследование
- УЗИ, КТ, МРТ, цистоскопия, ректоскопия, изотопное исследование.
- HPV, цитокератин 7, PЭА, HCG, SCC, уроплакин III.
- Хромосомы 4p13-pter, 3p, 5q, 6q, 14q, 17q, 20q.

Факторы прогноза при раке вульвы

- **Метастатическое поражение регионарных лимфатических узлов**
- **Глубина стромальной инвазии**
- **Размер и локализация опухоли**
- **Гистологическое строение опухоли**
- **Форма анатомического роста опухоли**

РИСК ЛИМФОГЕННОГО МЕТАСТАЗИРОВАНИЯ

- При глубине стромальной инвазии опухоли **менее 2 мм** риск практически равен **0%**.
- При глубине инвазии **более 2 мм** - **20%**.
- При глубине инвазии **более 4 мм** - **40%**.

ЛИМФАДЕНЭКТОМИЯ И ЕЕ МЕСТО В ЛЕЧЕНИИ РАКА ВУЛЬВЫ

- Поражение лимфатических узлов является определяющим для прогноза заболевания.
- Частота поражения лимфатических узлов зависит от основных прогностических факторов заболевания.
- Необоснованное уменьшение объема лимфаденэктомии или отказ от нее существенно ухудшает прогноз заболевания.
- Метастазы в пахово-бедренных лимфатических узлах признаются большинством авторов резистентными.
- В настоящее время отсутствуют четкие показания к различным объемам лимфаденэктомии и ее вариантам в зависимости от основных

ЛЕЧЕНИЕ РАКА ВУЛЬВЫ

- **I стадия** – оперативное лечение
- **II-III стадии** – комбинированное (хирургическое и лучевое)
- **IV стадия** (рецидивы) – различные сочетания хирургического, лекарственного и лучевого методов

ЛЕЧЕНИЕ РАКА ВУЛЬВЫ

(стадия I – 5-летняя выживаемость – 90%)

• Методы выбора:

- а) T1a – широкое иссечение опухоли; T1b – широкое иссечение с односторонней лимфаденэктомией на стороне локализации опухоли
- б) Радикальная вульвэктомия с двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомией
- лучевая терапия на паховую область при клинически негативных л\у является альтернативой для больных, имеющих медицинские противопоказания для расширения объема операции
- в) Сочетанная лучевая терапия на область вульвы и зоны регионарного метастазирования

ЛЕЧЕНИЕ РАКА ВУЛЬВЫ

(стадия II – 5-летняя выживаемость – 74,5%)

•Методы выбора:

а) Радикальная вульвэктомия с двусторонней пахово-бедренной лимфаденэктомией. Линия разреза – не менее 10 мм от опухоли.

□ Может быть заменена на лучевую терапию при клинически негативных паховых лимфоузлах и медицинских противопоказаниях.

б) Лучевая терапия по радикальной программе для больных, которым невозможно проведение радикальной вульвэктомии из-за локализации или распространенности опухолевого процесса и сопутствующей патологии.

ЛЕЧЕНИЕ РАКА ВУЛЬВЫ

(стадия III – 5-летняя выживаемость – 33,3%)

- **Методы выбора:**

а) радикальная вульвэктомия с пахово-бедренной лимфаденэктомией. Показано проведение лучевой терапии на область паховых и тазовых л\у.

б) радикальная вульвэктомия с пахово-бедренной лимфаденэктомией проводится после лучевой терапии (45-50 Гр) при стромальной инвазии более 5 мм и метастатическом поражении более 2-х л\у.

в) при неоперабельной опухоли на первом этапе рекомендуется проведение химиотерапии по схеме 5-фторурацил – цисплатин (4 курса) и лучевой терапии (не менее 65 Гр), что приводит к **полному** эффекту в 53-89% наблюдений. На втором этапе проводится операция.

ЛЕЧЕНИЕ РАКА ВУЛЬВЫ

(стадия IV – 5-летняя выживаемость – 0%)

- **Методы выбора** (*индивидуальный подход!*):

- а) радикальная вульвэктомия с тазовой экзентерацией

- б) облучение больших первичных опухолей делает возможным выполнение радикальной операции

- в) для больных, которым отказано в проведении радикальной вульвэктомии по тем или иным причинам, методом выбора считается радикальная лучевая терапия с возможным присоединением химиотерапии (5-FU + PLAT)

Рецидивы рака вульвы

- **Частота рецидивов при плоскоклеточным раке вульвы** составляют в среднем 15-40% и **зависит** от стадии заболевания, глубины инвазии, радикальности ранее проведенной операции и, что наиболее важно, от поражения лимфатических узлов.
- **Рецидивы:** локальные, регионарные и локально-регионарные.

ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ РЕЦИДИВА РАКА ВУЛЬВЫ

- При возможности выполняется радикальная резекция.
- Индивидуальная
- В остальных случаях – комбинированное или комплексное лечение.

ЛЕЧЕНИЯ РЕЦИДИВОВ РАКА ВУЛЬВЫ

- **Методы выбора:**
 - а) Широкое иссечение опухоли с/без лучевой терапии при локальных рецидивах.**
 - б) Радикальная вульвэктомия и тазовая экзентерация.**
 - в) Химиолучевое лечение с/без оперативного лечения.**
 - г) Применение нестандартной химиотерапии или других видов системного лечения у больных с метастатическими опухолям.**

Пути улучшения результатов лечения рака вульвы

- ранняя диагностика
- адекватное лечение

НАПРАВЛЕНИЯ ПРОФИЛАКТИКИ РАКА ВУЛЬВЫ

- Лечение нейродистрофических процессов (склерозирующий лишай и плоскоклеточная гиперплазия) вульвы должно начинаться только после гистологического уточнения диагноза.
- При плоскоклеточной гиперплазии (лейкоплакии), возвышающейся над поверхностью (гипертрофические и бородавчатые формы), предпочтение следует отдавать хирургическому лечению, криодеструкции или применению CO²-лазера.

НАПРАВЛЕНИЯ ПРОФИЛАКТИКИ РАКА ВУЛЬВЫ *(продолжение 1)*

- Консервативное медикаментозное лечение нейродистрофических заболеваний при отсутствии эффекта не должно продолжаться более 6 мес.
- Хирургическое лечение дисплазий и рака «in situ» – наиболее эффективный путь предупреждения инвазивного рака вульвы.
- Расширение показаний для хирургического лечения при дисплазиях вульвы.

НАПРАВЛЕНИЯ ПРОФИЛАКТИКИ РАКА ВУЛЬВЫ *(продолжение 2)*

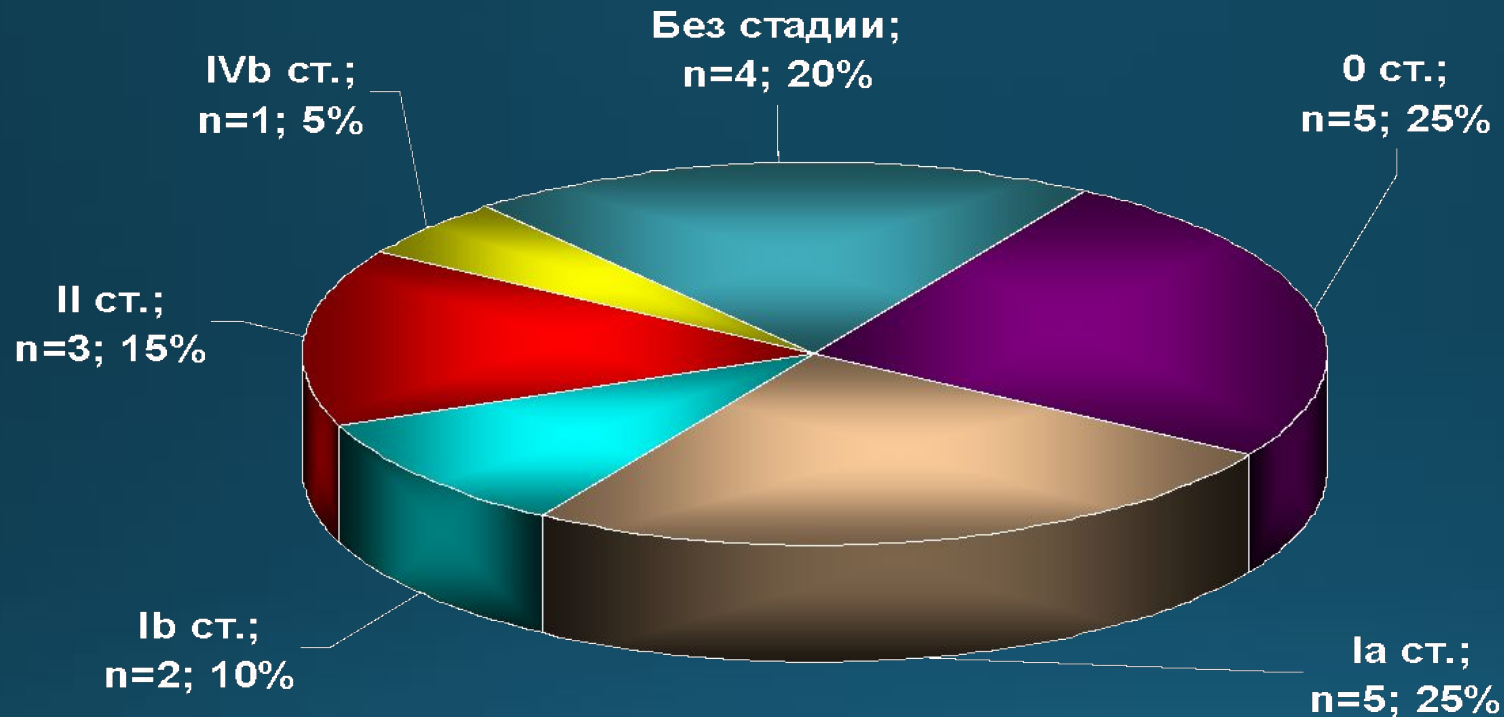
- Разработка методик щадящих органосохраняющих операций и крио- или лазерной деструкции у больных молодого возраста с дисплазией или преинвазивным раком вульвы, что будет способствовать сексуальной реабилитации женщин.
- Консультация в специализированных медицинских учреждениях при неясных наблюдениях.

Патогенез

- **Инфицирование вирусами HPV, HSV-2 и HIV с манифестацией в остроконечную кондилому.**
- **Постменопаузная гипоэстрогения, тяжелые хронические сенильные кольпиты; инволютивные, дистрофические посткастрационные и возрастные процессы; хронические неспецифические вагиниты.**
- **Облучение и иммунодепрессия (местного и общего характера) у больных, получавших сочетанную лучевую терапию по поводу рака других органов малого таза или иммунодепрессивное лечение после трансплантации органов.**

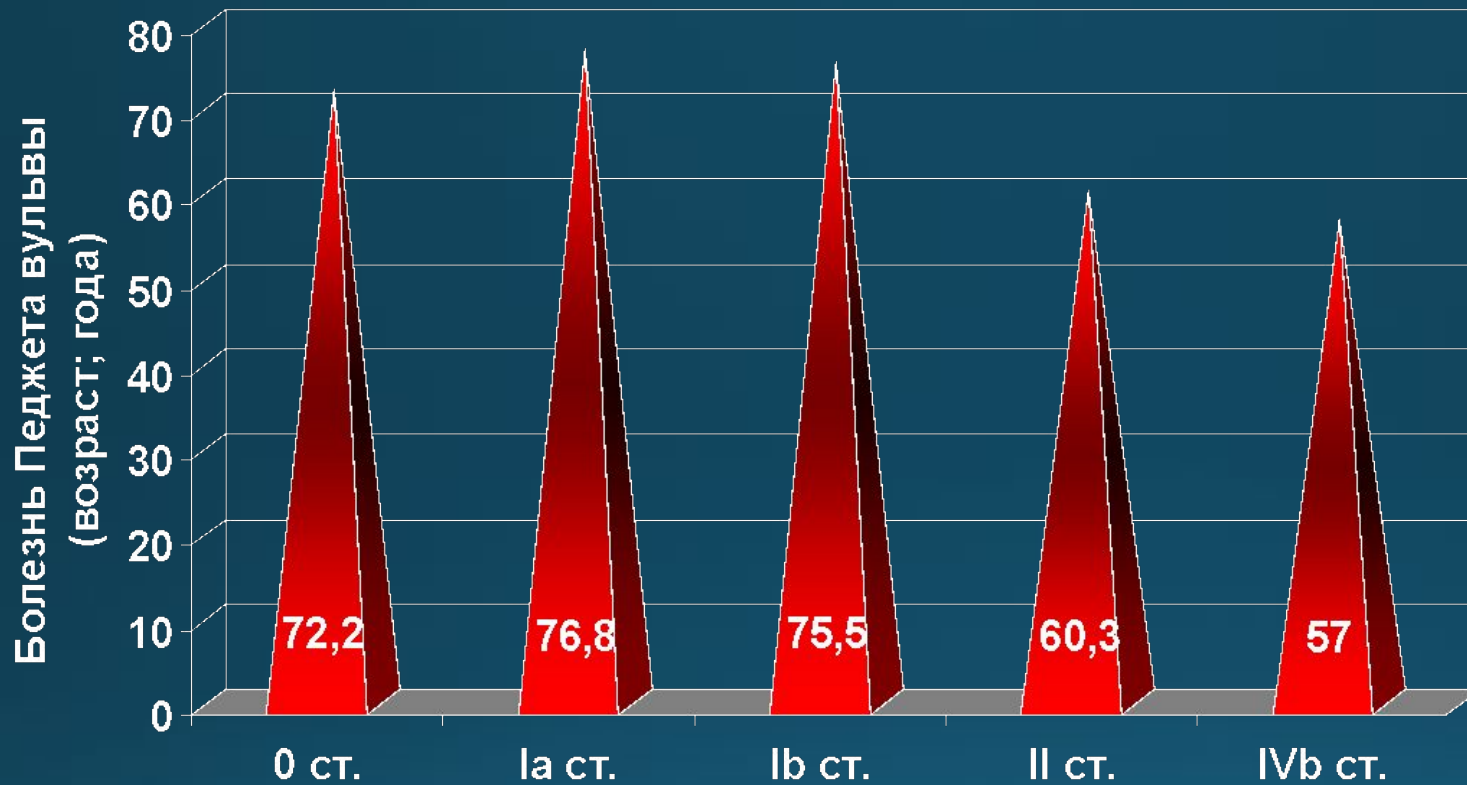
Лечение болезни Педжета вульвы

Распределение больных болезнью Педжета вульвы по стадиям заболевания



(FIGO; 2001) Результаты лечения больных за период с 1993 по 1995 гг.
(n=20; средний возраст - 55,5 лет)

Распределение больных болезнью Педжета вульвы по возрасту и стадиям заболевания



(FIGO; 2001) Результаты лечения больных за период с 1993 по 1995 гг.
(n=20; средний возраст - 55,5 лет)

Клинико-морфологические признаки болезни Педжета вульвы

- Частота болезни Педжета вульвы составляет около **2%** от злокачественных опухолей вульвы;
- Расценивается как форма интраэпителиальной неоплазии, которая может становиться инвазивной;
- Около 10-20% женщин с диагнозом болезни Педжета вульвы имеют опухоль с инвазивным компонентом или сочетание с аденокарциномой подлежащих придатков кожи;
- В большинстве случаев – это первичная опухоль эпидермиса, иногда является отсевом в эпидермис раковых клеток из расположенной рядом первичной аденокарциномы, например бартолиновых желез, прямой кишки или уретры. Болезнь Педжета может одновременно поражать вульву и молочные железы;
- Микроскопически сходна с соответствующими изменениями в области молочных желез. Наиболее характерным признаком является наличие клеток Педжета (*крупных клеток с «пустой» цитоплазмой в эпидермисе*).

Клинико-морфологические признаки болезни Педжета вульвы (*продолжение*)

- В основном является медленно прогрессирующим безболезненным поверхностным процессом, гистологическая граница которого шире внешних очертаний, т.к. возможны дополнительные мультицентрические фокусы во внешне неизменной коже;
- Проявляется мокнущим поражением экзематозного типа красного цвета, часто с мелкими очагами гиперкератоза (клиника «дерматоза»);
- Основное место локализации – большие половые губы, при обширном поражении вовлекаются другие области, в т.ч. кожа живота и бедер;

Лечение болезни Педжета вульвы

- Проводится широкое локальное иссечение опухолевого образования;
- Нередки локальные рецидивы после хирургического иссечения видимого очага поражения в связи с клинически недиагностированным микроскопическим распространением опухоли;
- Рецидивные опухоли подлежат повторному иссечению;

Прогноз болезни Педжета вульвы

Благоприятный

Пока опухоль ограничена
эпидермисом

Ухудшается

При возникновении
инвазии

Крайне
неблагоприятный

При поражении
лимфатических
узлов

Диагноз злокачественной меланомы вульвы

Составляет около 2-10% от всех злокачественных опухолей вульвы:

- Подозрительные образования характеризуются асимметричностью, нечеткостью границ, неоднородным цветом, диаметром > 6 мм, а также изменением цвета, уровня и размеров до последнего месяца.
- Диагноз должен быть поставлен после выполнения полной эксцизионной биопсии опухолевого образования с отступом 2 мм от края опухоли с последующим морфологическим исследованием материала в специализированном онкологическом учреждении.
- Гистологическое заключение должно соответствовать классификации ВОЗ и включать в себя максимальную толщину опухоли в мм (по Breslow), уровень инвазии (по Clark I-V), расстояние до краев резекции, наличие изъязвления и признаков регрессии.

Меланома вульвы

Диагностика меланомы вульвы

- Биопсия должна быть только тотальной, иначе происходит быстрая генерализация процесса.
 - Большое значение имеет оценка данных анамнеза и цитологическое исследование мазков-отпечатков с поверхности опухоли, пальпация регионарных лимфатических узлов.
 - УЗ исследование опухоли и забрюшинного пространства*.
 - Рентгенография грудной клетки.
-

□ УЗ томографическое исследование имеет неоценимое значение в оценке узловых форм меланом, при котором определяются определенные (патогномоничные) признаки.

Неузловые формы трудно дифференцировать с меланоцитарными невусами из-за схожего анатомического строения и характеристик ангиоархитектоники.

Фаза активации невуса («симптомы тревоги»)

1. Быстрый рост невуса и увеличение его плотности.
2. Изменение (усиление или уменьшение) пигментации.
3. Появление гиперемии в виде венчика вокруг невуса.
4. Возникновение зуда, жжения, напряжения, покалывания.
5. Появление изъязвления невуса с образованием корочки и легкая кровоточивость.
6. Появление папилломатозных выростов, трещин.
7. Появление новых узелков (сателлитов).
8. Увеличение лимфатических узлов.

Симптомокомплекс злокачественной меланомы вульвы

- Патологические кровотечения из наружных половых органов;
- Зуд в области вульвы;
- Дизурические расстройства.

- Пигментные формы;
- Беспигментные формы (27%, т. е. почти треть меланом вульвы);
- Сателлитные кожные узелки встречаются в 20% наблюдений.

Форма роста и локализация злокачественной меланомы вульвы

Чаще всего злокачественная меланома вульвы выглядит как узловое новообразование:

- В одной трети наблюдений имеет полипообразную форму;
 - Около 5% наблюдений – это язвенная форма.
-
- С равной частотой встречается в области больших половых губ, малых половых губ или клитора;
 - По другим данным в большинстве случаев поражение распространяется на малые половые губы и клитор.

Гистологические формы меланомы вульвы

o Поверхностная;

o Узловая;

o Слизистая/акральная лентигиозная;

o Около 25% не классифицируются ни по одному из гистологических типов.

WHO classification of tumours (Lyon; 2003)

Особенности гистологических форм злокачественной меланомы вульвы

- Как *слизистая лентигиозная* (52%), так и *поверхностная* меланома вульвы (4%) находится только интраэпителиально. При наличии интраэпителиального компонента в поверхностной меланоме вульвы можно думать о горизонтальной фазе роста опухоли.
- Когда происходит инвазия, оба гистотипа имеют как вертикальную, так и горизонтальную фазы роста (вертикальный компонент при этом доминирует).
- Изменения при меланоме «in situ» похожи на эпителиальные изменения, происходящие в слизистой и поверхностной меланомах.
 - *Узловой* тип (20%) проявляется преимущественно вертикальным компонентом роста.
 - Имеются небольшие интраэпителиальные изменения, которые не определяют рост опухоли. Для узловой формы типична глубокая инвазия тканей.
- ✓ Оставшиеся (24%;) наблюдения относятся к *неклассифицируемым* меланомам вульвы.

Стадирование и оценка прогноза

Клинические рекомендации ESMO (2003)

- Для исключения сателлитных образований, транзиторных метастазов, метастазов в регионарных лимфоузлах и системных метастазов необходим общий осмотр пациентки.
 - Для исключения диссеминации процесс рекомендуется выполнение рентгенографии грудной клетки, общего анализа крови, определение уровня ЛДГ и щелочной фосфатазы в сыворотке крови.
 - Выполнение УЗИ органов брюшной полости и регионарных лимфоузлов рекомендуется только у пациенток с толщиной опухоли >1 мм или при подозрительных клинических находках. ПЭТ-исследование не имеет преимуществ на этапе первичного стадирования процесса у больных с клинически локальными стадиями меланомы.
 - Распределение больных по группам риска проводится в соответствии с новой классификацией AJCC (2002) и основано на толщине (по Breslow) первичной опухоли, наличии изъязвления, локорегионарных или системных метастазов
-

Критерии стадирования

AJC C		TNM
IA	<u>T1a=Breslow <1,0 мм</u> , без изъязвления, уровень инвазии по Clark <III	T1aN0M0
IB	T1b=Breslow <1,0 мм с изъязвлением или уровень инвазии по Clark >IV	T1bN0M0
	<u>T2b=Breslow 1,01-2,0 мм</u> , без изъязвления	T2aN0M0
IIA	T2b=Breslow 1,01-2,0 мм с изъязвлением/ <u>T3=Breslow 2,01-4,0 мм</u> , без изъязвления	T2b/T3aN0M0
IIB	T3b=Breslow 2,01-4,0 мм с изъязвлением/ T4=Breslow >4,0 мм без изъязвления	T3b/T4aN0M0
IIC	<u>T4=Breslow >4,0 мм</u> с изъязвлением	T4bN0M0

IIIА	без изъязвления, N1а=микрометастазы в 1 л\у/ N2=2-3 л/у	Любая ТaN1а/N2аM0
IIIВ	с изъязвлением, N1а=микрометастазы в 1 л/у/ N2=2-3 л/у	Любая ТbN1а/ N2аM0
IIIС	с изъязвлением, N1b=макрOMETASTAZ в 1 л/у/ N2=2-3 л/у	Любая ТbN1b/ N2bM0
	без/с изъязвлением, N3=>4 л/у, сателлитные или транзиторные метастазы	Любая TN3M0
IV	M1а=кожные, подкожные метастазы при нормальном уровне ЛДГ в сыворотке крови	Любая Т любая N M1
	M1b=метастазы в легких при нормальном уровне ЛДГ	Любая Т любая N M1b
	M1c=повышенный уровень ЛДГ и/или внелегочные висцеральные метастазы	Любая Т любая N M1c

Современные подходы к лечению меланомы вульвы зависят от стадии заболевания

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

Современные подходы к лечению меланомы вульвы зависят от стадии заболевания

При поверхностных формах опухоли (при толщине первичной опухоли $\leq 2\text{мм}$; T1a-b, T2aNoMo) показано только **хирургическое лечение:**

- Меланома вульвы небольшой толщины ($\leq 0,75\text{мм}$) обычно подлежит локальному иссечению с 1-сантиметровым захватом здоровых тканей от наиболее отдаленного сателлита по поверхности и 1-2см 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 вальвэктомия с пахово-бедренной лимфаденэктомией. По последним данным лимфаденэктомия не улучшает прогноз при меланоме.
- 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.

- Хирургическое удаление висцеральных метастазов может быть проведено в отдельных случаях у больных с хорошим соматическим состоянием и изолированными опухолевыми поражениями.
- Возможности паллиативной лучевой терапии рассматриваются при наличии симптомов поражения головного мозга или локализованного поражения костей.

Наиболее эффективные схемы химиотерапии и иммунотерапии

- 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 дакарбазинем и цисплатином превышает 50%. Синергизм отмечен также при сочетании альфа-интерферонов с интерлейкином-2 (частота полных и частичных ремиссий составляет 45%).

Прогностические группы больных меланомой кожи

- о Больные, имеющие очень высокий риск (> 80%) умереть от прогрессирования заболевания в течение 5 лет с момента установления диагноза, - при наличии отдаленных метастазов (IV стадия).
- о 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).
- о Больные, имеющие промежуточный риск (15-50%) развития рецидивов заболевания, - при толщине опухоли от 2 до 4 мм (IIa – IIb стадии).
- о Больные, имеющие низкий риск рецидивирования (до 15%), - при толщине первичной опухоли менее 2 мм (I – IIa стадии).

Прогноз злокачественной меланомы вувльвы

- Крайне агрессивная опухоль, склонная к обширному метастазированию даже при небольших размерах
- Определяется глубиной инвазии и толщиной опухоли и, как правило, неблагоприятный. Исключение: опухоли с глубиной инвазии <1 мм.
- Прогноз также зависит от объема опухоли. Благоприятен при опухолях <100 мкл.
- В качестве основных факторов прогноза при определении характера поражения лимфатических узлов рассматриваются количество пораженных узлов, способ выявления (клинически или при гистологическом исследовании), а также присутствие изъязвления на поверхности первичной опухоли.
- Общая 5-летняя выживаемость колеблется от 21,7% до 54%. Чанг с соавт. показали, что общая 5-летняя выживаемость при II уровне инвазии (глубина <1мм) составила 100%, при III (1,1-2мм) и IV (>2мм) – 40%, при V уровне инвазии (на подкожную клетчатку) – 20%.
- По статистике 50-80% больных злокачественной меланомой вульвы погибают в течение двух лет с момента установления диагноза.

Гистологическая классификация сарком вульвы

Саркомы вульвы встречаются крайне редко и составляют **1-2%** от злокачественных опухолей вульвы.

По новой гистологической классификации ВОЗ (Lyon, 2003) саркомы вульвы входят в общий раздел под названием «Мягкотканые опухоли» и подраздел «Злокачественные мягкотканые опухоли»:

1. Ботриоидная саркома.
2. Лейомиосаркома.
3. Эпителиоидная саркома.
4. Альвеолярная саркома мягких тканей.
5. Липосаркома.
6. Дерматофибросаркома выбухающая.

WHO classification of tumours (Lyon; 2003)



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!