

# НЕОРГАНЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ ОПУХОЛИ

**МКБ-10:** C48.0 Злокачественное новообразование забрюшинного пространства.

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Неорганные забрюшинные опухоли (НЗО) – редко встречающаяся патология. Как нозологическую единицу их не выделяют ни в популяционных «Канцер-регистрах», ни в «Cancer Incidence in Five Continents IARC Scientific Publications» и рассматривают в общей массе опухолей мягких тканей, поэтому объективных статистических данных нет. По данным различных авторов, НЗО составляют от 0,03 до 0,3% всех онкологических заболеваний [3, 17, 20].

По данным различных авторов, забрюшинные неорганные опухоли (НЗО) составляют от 0,03 до 0,3% всех онкологических заболеваний [3, 17, 20]. Так, в базе данных регионального «Канцер-регистра» Липецкой области с 2000 по 2005 гг. зафиксировано 67 случаев НЗО, что составило 0,28% от всех злокачественных новообразований.

## ПАТОМОРФОЛОГИЯ

Забрюшинное пространство (cavum retroperitoneum) заключено между задним листком париетальной брюшины и задней стенкой полости живота, которая образована телами позвонков, 4 нижними рёбрами и предбрюшинной фасцией, покрывающей ножки диафрагмы, квадратную поясничную и подвздошную мышцы. Верхняя граница пространства – диафрагма, нижняя – мыс крестца и безымянная линия, боковые границы – места перегиба париетальной брюшины; в настоящее время в мировой литературе нижней границей забрюшинного пространства считают мышцы тазового дна<sup>A</sup> [3].

Развитие НЗО из различных зародышевых листков определяет необычайное разнообразие гистологических форм мезенхимального, нейроэктодермального и дизэмбриогенетического происхождения.

Особенность НЗО – наличие пограничных, как бы «полузлокачественных» форм, не метастазирующих, но склонных к рецидивированию после радикального их удаления. Злокачественным формам свойственна обширная инфильтрация забрюшинной клетчатки с прорастанием забрюшинных органов и сосудов, что вызывает смерть больных чаще от осложнений опухолевого процесса, чем от отдалённых метастазов.

Большинство НЗО имеет мезодермальное происхождение. Их источником являются различные ткани забрюшинного пространства: жировая (липома и липосаркома), гладкая мышечная ткань (лейомиома и лейомиосаркома), соединительная ткань (фиброма и фибросаркома), скелетные мышцы (рабдомиома и рабдомиосаркома), лимфоидная ткань и лимфатические сосуды (лимфома, лимфангиома, лимфангиосаркома), кровеносные сосуды (гемангиома, гемангиосаркома, гемангиоперицитомы). Характерно также нейrogenное происхождение опухолей (злокачественная шваннома, ганглионеврома, нейробластома). Реже опухоли развиваются из эктопированных тканей (параганглиома, феохромоцитомы) либо имеют эмбриональное происхождение (тератома).

Все НЗО можно разделить на лимфомы, саркомы и доброкачественные опухоли. Лимфому и доброкачественные опухоли обычно рассматривают отдельно.

Наибольшее клиническое значение имеют забрюшинные саркомы, составляющие 40% всех забрюшинных неоплазий, но среди всех злокачественных новообразований они относительно редкое заболевание и встречаются в 0,1–0,2% случаев.

По классификации Международного противоракового союза их относят к саркомам мягких тканей. Среди всех сарком мягких тканей на долю забрюшинных приходится 10–15% [25].

## ПРОФИЛАКТИКА

Методов профилактики не существует<sup>c</sup>.

## СКРИНИНГ

Какой-либо алгоритм для скрининга НЗО не разработан в связи с их многообразием, но НЗО, расположенные в нижнем этаже забрюшинного пространства, у женщин часто выявляют при профилактических гинекологических осмотрах.

## КЛАССИФИКАЦИЯ

### TNM-классификация забрюшинных опухолей (6-е издание, 2002 г.)

Гистологические типы опухолей:

- Альвеолярная мягкотканная саркома.
- Эпителиоидная саркома.
- Внескелетная хондросаркома.
- Внескелетная остеосаркома.
- Внескелетная саркома Юинга.
- Примитивная нейроэктодермальная опухоль.
- Фибросаркома.
- Лейомиосаркома.
- Липосаркома.
- Злокачественная фиброзная гистиоцитома.
- Злокачественная гемангиоперицитома.
- Злокачественная мезенхимомма.
- Злокачественная неврилемма периферических нервов.
- Рабдомиосаркома.
- Синовиальная саркома.
- Саркома без дополнительной характеристики.

Примечание. Гистологическая классификация едина для всех сарком мягких тканей, при этом некоторые типы крайне редко встречаются среди забрюшинных опухолей.

#### T – первичная опухоль

- TX – недостаточно данных для оценки первичных опухолей.
- T0 – первичная опухоль не определяется.
- T1 – опухоль размером до 5 см в наибольшем измерении.
- T2 – опухоль размером более 5 см в наибольшем измерении.

#### N – регионарные лимфатические узлы

Регионарными являются лимфатические узлы, соответствующие локализации первичной опухоли, поражаются редко; в случае, когда статус узлов нельзя оценить клинически и морфологически, их классифицируют N0, а не NX или pNX.

- NX – недостаточно данных для оценки регионарных лимфатических узлов.
- N0 – нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов.
- N1 – регионарные лимфатические узлы поражены метастазами.

### **М – отдалённые метастазы**

- МХ – недостаточно данных для определения отдалённых метастазов.
- М0 – нет признаков отдалённых метастазов.
- М1 – имеются отдалённые метастазы.

### **Гистопатологическая дифференцировка G (grade)**

Двух-grade-система	Трёх-grade-система	Четырёх-grade-система
Высокодифференцированные (low grade)	G1 – высокодифференцированные	G1 – высокодифференцированные G2 – умереннодифференцированные
Низкодифференцированные (high grade)	G2 – умереннодифференцированные G3 – низкодифференцированные	G3 – низкодифференцированные G4 – недифференцированные

### **Группировка по стадиям**

- Стадия IA – T1 N0NX M0 low grade.
- Стадия IB – T2 N0NX M0 low grade.
- Стадия II – T1 N0NX M0 high grade.
- Стадия III – T2 N0NX M0 high grade.
- Стадия IV – любая T N1 M0 Any grade.  
любая T любая N M1 Any grade.

Примечание. Гистологическая классификация едина для всех сарком мягких тканей, при этом некоторые типы крайне редко встречаются среди забрюшинных опухолей [Histological classification of soft tissue tumours (W. Weiss second edition, 1995)].

## **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ**

НЗО могут развиваться в любом возрасте, но чаще в возрасте старше 40 лет.

Патогномоничных симптомов для этой нозологической единицы не существует. Исключение составляют гормонально-активные параганглиомы, дающие специфическую симптоматику, и злокачественные лимфомы, при которых даже солитарное поражение забрюшинных лимфатических узлов может сопровождаться общими проявлениями, повышением температуры тела, кожным зудом и т.д.

Характерно длительное бессимптомное течение. У 50–70% больных первым симптомом бывает появление пальпируемого объемного образования. Нередко опухоль становится случайной находкой при УЗИ, КТ или лапаротомии.

Выделяют раннюю симптоматику и симптомы, отмечаемые на момент поступления больного на лечение. На первый план при этом выступают симптомы, обусловленные механическим давлением опухоли на соседние забрюшинные или внутрибрюшинные органы, крупные сосуды и нервные стволы, т.е. симптоматика отражает вторичное вовлечение в процесс близлежащих органов и тканей.

Интенсивность проявления симптомов зависит от расположения и размеров новообразования, а также её плотности.

Клиническая симптоматика опухолей, особенно в ранних стадиях развития, настолько скудна и неопределённа, что распознавание их при первом обращении к врачу весьма затруднительно.

## ДИАГНОСТИКА

Весь диагностический процесс можно разделить на два этапа.

### Первичная диагностика

В задачи первичной диагностики входит установление факта существования опухоли в брюшной полости, забрюшинном пространстве или в полости малого таза и определение её неорганного происхождения.

- Подробный сбор анамнеза и врачебный осмотр (физикальное обследование — пальпация, перкуссия).
  - ◇ При осмотре обращают внимание на асимметрию живота, его увеличение, расширение подкожных вен передней брюшной стенки и отёк одной или обеих ног, асцит. Осмотр обязательно полипозиционный [3, 9, 10, 14].
  - ◇ Пальпацию проводят также в различных положениях: стоя, лёжа, при поворотах на правый и левый бок, а иногда и в коленно-локтевом положении. Пальпация при напряжённом брюшном прессе позволяет дифференцировать опухоли, расположенные в толще передней брюшной стенки, от опухолей брюшной полости и забрюшинного пространства.
  - ◇ При опухолях, находящихся в нижнем этаже брюшной полости и малом тазу, обязательны осмотр и пальпация ягодиц и промежности, так как опухоли могут распространяться по естественным щелям и отверстиям, в частности через большое седалищное отверстие на ягодицу или по ходу клетчаточных пространств. Не редким признаком, особенно при больших размерах новообразований, является расширение вен передней брюшной стенки и нижних конечностей.

- ◇ Тщательное обследование периферических лимфатических узлов.
- Ректальное и вагинальное обследования.
- УЗИ брюшной полости, малого таза, забрюшинного пространства – метод прямой визуализации опухоли. Положительные стороны УЗИ: возможность многократного повторения, неинвазивность, необременительность и экономичность, отсутствие лучевой нагрузки. Этот метод не требует специальной подготовки больных к исследованию и, что самое главное, не имеет противопоказаний. Чувствительность (отношение числа больных, выявленных этим методом, к действительному числу больных) этого метода достигает 34,6% [2, 8, 14, 23, 40].
- Рутинное рентгенологическое исследование грудной клетки в прямой и боковой проекциях позволяет судить о наличии внутриплевральных метастазов (метастазы в лёгкие, лимфатические узлы средостения, плеврит); выявление патологических изменений в средостении даёт основание предположить системный характер поражения. Однако при подозрении на распространённый опухолевый процесс предпочтительнее выполнение КТ грудной клетки.
- Лабораторные исследования, направленные на уточнение общего статуса больного и состояния его внутренних органов: ЭКГ, биохимическое исследование крови, общие анализы крови и мочи.
- При подозрении на гормонально-активную опухоль (парагангиома надпочечниковой или венадпочечниковой локализации) возникает необходимость в проведении ряда специальных исследований.
- Консультация, пересмотр патоморфологических препаратов (если таковые имеются).

### Уточняющая диагностика

В задачи уточняющей диагностики входят подтверждение неорганного происхождения опухоли, установление по возможности морфологического строения и выяснение заинтересованности окружающих органов и тканей.

- Предоперационное обследование включает стандартные лабораторные тесты (клинический и биохимический анализы крови, мочи, коагулограмма), функциональные тесты, необходимые для подтверждения сопутствующей патологии и степени её выраженности (электрокардиография, исследование функции внешнего дыхания, эхокардиография, ультразвуковая доплерография сосудов и т.д.), а также консультации смежных специалистов и анестезиолога.

- Контрастное исследование органов желудочно-кишечного тракта (рентгенография желудка, ирригоскопия) показано при подозрении на их вовлечение в опухолевый процесс.
- КТ с контрастным усилением позволяет с высокой точностью определить локализацию, размеры опухоли, вовлечение соседних органов и крупных сосудов [1, 9, 14, 20, 23, 27, 33, 39, 40].
- Ангиография позволяет оценить объём и расположение опухоли, источник кровоснабжения и вовлечение магистральных сосудов. Наиболее ценными признаками являются те, что формируют прямое изображение опухоли, проявляющиеся в двух вариантах: гипervasкуляризации и гиповаскуляризации. Иногда оба эти варианта наблюдают одновременно. Высшим проявлением гипervasкуляризации следует считать некоторое подобие опухолевой окклюзии сосуда при прохождении его через ткань опухоли. Прямые ангиографические симптомы объединяют одним термином «дезорганизация кровоснабжения» (Bismuth et al., 1971).
- УЗИ используют не только как ведущий метод первичной диагностики, но и как весьма информативный метод уточняющей диагностики. При помощи УЗИ определяют локализацию опухоли<sup>В</sup> [2, 5–7, 13, 36, 38].
- Допплерография позволяет установить состояние магистральных сосудов, что в ряде случаев позволяет отказаться от такого сложного исследования, как ангиография, что особенно важно в тех случаях, когда у больного имеется повышенная чувствительность к рентгеноконтрастным препаратам<sup>В</sup> [2, 7].
- Чрескожная биопсия под контролем УЗИ. При НЗО используют шадящую тонкоигольную пункцию. Биопсию применяют для проведения дифференциальной диагностики с солидными и метастатическими опухолями. Следует иметь в виду, что биопсия может провоцировать имплантационное распространение, кроме того, учитывая гетерогенность опухоли, небольшое количество тканей в биоптате не всегда может отразить сложное строение всей массы опухоли<sup>В</sup> [7, 17, 24, 25, 40].
- Исследование функции почек (нефросцинтиграфия, экскреторная урография) необходимо в большинстве случаев, поскольку операции по поводу НЗО нередко сопровождаются резекцией почки или нефрэктомией. Кроме того, учитывая травматичность оперативного вмешательства, требуются сведения о функциональном состоянии почек для проведения адекватной заместительной терапии.
- Эндоскопические исследования. Фиброволоконная эндоскопическая техника позволяет проводить обследование полых орга-

нов брюшной полости, прежде всего желудочно-кишечного тракта. Эзофагогастроскопию, дуоденоскопию, колоноскопию, ректоскопию, цистоскопию выполняют в зависимости от локализации опухоли [3, 5, 10, 14, 23].

Вышеперечисленные исследования выполняют две задачи:

- Исключение органного происхождения новообразования.
  - Определение вторичного вовлечения органа в процесс (прорастание извне) с забором биопсийного материала для морфологического исследования, если имеется патологический очаг.
- Интраоперационная уточняющая диагностика.
- УЗИ во время операции даёт возможность хирургам установить или отвергнуть наличие отдалённых метастазов, расположенных в глубине паренхиматозных органов или под массой опухоли и недоступных визуальному и пальпаторному контролю, ещё раз проверить состояние магистральных сосудов.
  - Интраоперационная биопсия показана при нерезектабельном процессе, неясном характере объёмного образования, подозрении на лимфому. При наличии множественных узлов может быть выполнена тотальная биопсия небольших по размеру узлов для срочного гистологического исследования по криостатным препаратам.

## ЛЕЧЕНИЕ

### Оперативное лечение

Основной и единственно радикальный метод лечения забрюшинных неорганных опухолей хирургический. Важнейшая особенность этих оперативных вмешательств — нестандартность ситуации практически во всех случаях. По данным мировой литературы, резектабельность при забрюшинных саркомах составляет около 50%.

Оптимальный хирургический доступ при большинстве забрюшинных опухолей — широкая лапаротомия, которая позволяет провести адекватную ревизию брюшной полости, выполнить резекцию вовлечённых в опухолевый процесс органов и обеспечивает наилучший контроль за мобилизацией опухоли и особенно за кровотечением, которое может развиваться на этом этапе операции. Используют также различные комбинированные доступы, обеспечивающие наилучший подход к патологическому очагу: торакоабдоминальный, если опухоль расположена в верхнем этаже забрюшинного пространства, брюшно-промежностный при локализации опухоли в полости таза или нижнем этаже. «Гантелеобразные» опухоли требуют особенно тщательного выбора оперативного доступа, который чаще



всего бывает комбинированным и зависит от уровня расположения опухоли. Выбор оперативного доступа определяется данными, полученными при уточняющей диагностике, и чем тщательнее будет проведено обследование больного, тем адекватнее он будет выбран [3, 9, 14].

При отсутствии метастазов и диссеминации все опухолевые узлы удаляют единым блоком с вовлечёнными в процесс соседними органами и анатомическими структурами.

Опухоль удаляют в пределах здоровых тканей с тщательным морфологическим контролем по линии резекции. При наличии псевдокапсулы недопустимы её вскрытие и вылушивание опухолевого узла, поскольку практически всегда подобная капсула содержит элементы опухоли. Следует также избегать вскрытия просвета опухоли с кистозным компонентом.

Забрюшинные саркомы могут врастать в мышцы задней брюшной стенки, создавая видимость неподвижной, вколоченной опухоли. Данный факт не является признаком нерезектабельности. В этой ситуации выполняют резекцию мышц в пределах здоровых тканей.

Большая часть операций являются комбинированными из-за вовлечения в опухолевый процесс органов брюшной полости и забрюшинного пространства: желудка, кишечника, мочевого пузыря, почек и мочеточников, кровеносных сосудов, поэтому хирург должен быть готов к выполнению операций на этих органах.

Радикальное удаление забрюшинных новообразований сопряжено с угрозой массивного и сверхмассивного (до 70% объёма циркулирующей крови) кровотечения, повреждения жизненно важных органов и относится к числу очень травматичных вмешательств с высокой степенью операционного риска. Необходимо полноценное анестезиологическое пособие.

В ряде случаев при выполнении во время операции срочного морфологического исследования невозможно провести дифференциальную диагностику между доброкачественной и злокачественной НЗО, поэтому оперативная тактика при неясном диагнозе должна строиться, как при саркомах.

После удаления больших по размеру узлов формируются обширные раневые полости, что требует адекватного дренирования с активной аспирацией отделяемого [1, 3, 9–11, 13, 14, 21, 24, 28, 29, 36, 39, 40].

Частота и структура послеоперационных осложнений варьируют в широких пределах и определяются локализацией опухоли и объёмом выполненного вмешательства. Наиболее часты осложнения — кишечная непроходимость, свищи, внутрибрюшные абсцессы.

Послеоперационная летальность в специализированных стационарах не превышает 5%.

### **Комбинированные методы лечения**

В связи с невысокой заболеваемостью и многообразием гистологических форм НЗО до настоящего времени показания к лучевой терапии и лекарственному лечению чётко не сформулированы в плане как самостоятельных, так и комбинированных методов.

Применение лучевой терапии перед операцией повышает резектабельность почти на 13%, а 5-летнюю выживаемость — на 6%. В большей мере успех от лучевой терапии следует ожидать при анаплазированных новообразованиях дизэмбриогенетической (типа незрелых тератом) и нейrogenной природы. Увеличение ремиссии было также отмечено при такой ранее считавшейся радиорезистентной опухоли, как липосаркома [9].

Обязательное условие для проведения предоперационной терапии — наличие морфологического диагноза. Предлагают различные варианты предоперационной лучевой терапии [14, 15, 16, 26, 35], использование радиопротекторов, в частности гипоксирadioтерапии, позволяющей увеличить суммарные очаговые дозы при комбинированном лечении НЗО на 40%<sup>B</sup> [12].

Сочетание высокочастотной общей гипертермии, искусственной гипергликемии и полихимиотерапии перед хирургическим вмешательством, приводя, по мнению авторов, к быстрому уменьшению (в краткие сроки) объёма НЗО, переводит её в операбельное и резектабельное состояние и создаёт оптимальные условия для её полного хирургического удаления<sup>D</sup> [5].

Интраоперационная лучевая терапия с использованием пучка электронов даёт возможность в одной высокой разовой дозе облучить необходимый объём тканей в дозе 10–15 Гр. Большого числа клинических наблюдений не имеется. В настоящее время исследуют эффективность интраоперационного облучения при НЗО<sup>D</sup> [38].

Использование локального облучения в дозе от 60 Гр после радикального хирургического вмешательства снижает риск местного рецидива и удлиняет безрецидивный период.

Адьювантная лучевая терапия показана при низкодифференцированных саркомах (high grade)<sup>B</sup> [22, 25].

Клинические исследования не выявили преимуществ в назначении адьювантной и самостоятельной химиотерапии при забрюшинных саркомах<sup>B</sup> [18, 19, 22–24, 32, 37].

Могут быть рекомендованы цитостатики различных групп: антибиотики (доксорубицин, стрептозоцин, митомицин), препараты

растительного происхождения (винкристин, виндезин), синтетические производные (дакарбазин), препараты платины (цисплатин), алкилирующие агенты (циклофосфамид, ифосфамид). В каждом случае требуется индивидуальный терапевтический подход.

Наиболее действенными препаратами считают доксорубицин в дозе 70–80 мг/м<sup>2</sup> и ифосфамид в дозе 9 мг/м<sup>2</sup> каждые 3 нед при монотерапии.

Комбинация цитостатиков: доксорубицин (как базовый цитостатик) в сочетании с виндезином, цисплатином, митомицином С и другими препаратами.

### Паллиативное лечение

Оперативное лечение:

- Паллиативные операции.
- Частичное удаление опухоли.
- Паллиативное удаление опухоли

Комбинированное лечение. При нерезектабельном опухолевом процессе с паллиативной целью применяют сочетание облучения и химиотерапию, однако эффективность такой терапии невелика (зависит от гистологической структуры) [17, 29, 31, 34, 36].

Лучевая терапия после паллиативных операции даёт выраженный анальгезирующий эффект, уменьшает размеры опухоли и повышает качество жизни больных.

Лучевую терапию как самостоятельный метод лечения используют в таких же целях.

Лекарственное лечение (моно- или полихимиотерапия) в основном проводят сугубо с паллиативной целью, и оно не даёт большого эффекта. Могут быть рекомендованы те же препараты, что используются при адьювантной химиотерапии [17, 29, 31, 34, 36]. В каждом случае требуется индивидуальный подход к терапевтической тактике.

### ПРОГНОЗ

В мировой литературе данные об отдалённой выживаемости крайне противоречивы. Несмотря на то что многие больные переживают длительные сроки после первой операции, мало кто из них излечивается от заболевания.

Прогноз при НЗО определяется целым рядом факторов.

- Множественность зачатков, которые были либо не выявлены во время первой операции, либо не удалены по другим причинам,

выраженным местным деструктурирующим, инфильтрирующим ростом опухоли в окружающие ткани.

- Степень дифференцировки злокачественной опухоли [3, 14, 28].

## РЕЦИДИВЫ

Рецидивы развиваются у 80% больных и в 85% наблюдений имеют местный характер. Частота рецидивов и длительность безрецидивного периода зависят от гистологической структуры и степени дифференцировки (G), причём с каждым последующим рецидивом нарастает агрессивность опухолевого роста, сокращается [4] время между рецидивами и нередко снижается степень дифференцировки.

В связи с этим перед клиницистами стоят две задачи: раннее выявление рецидивов и планирование лечебной тактики при их установлении.

Требуется тщательное динамическое наблюдение за больными, особенно в первые 1,5–2 года – сроки, наиболее типичные для развития рецидивов.

## Лечебная тактика

При рецидивах НЗО лечение чаще всего сводится к повторным оперативным вмешательствам. И если раньше мнения о целесообразности повторных операций были разноречивы, то с накоплением опыта эти сомнения исчезают.

Повторные операции – единственный шанс для продления жизни больных [3, 10, 14, 26].

## НАБЛЮДЕНИЕ ПОСЛЕ ЛЕЧЕНИЯ

Наблюдение после лечения в условиях поликлиники территориального онкологического диспансера или у районного онколога.

- 1–2-й год после лечения – 1 раз в 3 мес.
- 3–4-й год после лечения – 1 раз в 6 мес.
- 5-й и последующие годы после лечения – 1 раз в год.

## АЛГОРИТМЫ ОБЪЁМА ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ НЗО [14]

### ОБЯЗАТЕЛЬНЫЕ ПРОЦЕДУРЫ

- Экскреторная урография.
- Исследование функции почек (изотопная ренография).

- Рентгенография органов грудной клетки.
- ЭКГ стандартная.
- Исследование функции внешнего дыхания.
- Консультация терапевта.
- Консультация заведующего отделением.
- Консилиум в составе хирурга, радиолога, химиотерапевта.
- Консультация анестезиолога.
- Врачебный осмотр в приёмном отделении (в случае госпитализации).

### **ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ПРОЦЕДУРЫ**

- Консультация уролога.
- Цистоскопия.
- Консультация проктолога.
- Ректороманоскопия.
- Колонофиброскопия.
- Эзофагогастродуоденоскопия.
- Рентгенография желудка.
- Энтерография.
- Ирригоскопия.
- Рентгеновская компьютерная томография брюшной полости, малого таза, забрюшинного пространства.
- Лапароскопия.
- Консультация гинеколога.
- Ангиографическое исследование (общая аортография, дополненная селективной артериографией, обязательно нисходящая урография, при правосторонней локализации опухоли илеокаваграфия).
- Консультации специалистов (эндокринолог и др.).
- Пересмотр представленных рентгенограмм.

### **ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ**

- Определение группы крови.
- Исследование крови на резус-фактор.
- Реакция Вассермана.
- Определение антител к ВИЧ.
- Исследование крови на австралийский антиген.
- Анализ крови общий (не менее 3 раз: до операции, после операции, перед выпиской).
- Анализ крови общий (при лучевом лечении и химиотерапии не менее 1 раза в неделю на протяжении всего курса лечения).

- Анализ мочи общий (не менее 3 раз: до операции, после операции, перед выпиской).
- Анализ мочи общий (при лучевом лечении и химиотерапии не менее 1 раза в неделю на протяжении всего курса лечения).
- Биохимическое исследование крови (не менее 3 раз: до операции, после операции, перед выпиской).
- Биохимическая коагулограмма (не менее 2 раз: до и после операции).
- Исследование крови на глюкозу.
- Цитологическое исследование пункционного материала.
- Консультация, пересмотр цитологических препаратов.
- Патоморфологическое исследование биопсийного материала.

## **ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

- Радикальные операции.
- Радикальное удаление опухоли.
- Радикальное комбинированное удаление опухоли (с резекцией или удалением другого органа).

## **КОМБИНИРОВАННОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

### **Хирургический компонент**

Радикальные операции:

- Радикальное удаление опухоли.
- Радикальное комбинированное удаление опухоли (с резекцией или удалением другого органа).

### **Лучевой компонент**

Предоперационное облучение:

- Схема облучения: разовая очаговая доза (РОД) 3 Гр, СОД 52 Гр.
- Послеоперационное облучение:
- Облучение после радикального удаления опухоли.
  - Схема облучения: РОД 2 Гр, СОД 40 Гр.

Примечание. Проводят за 3–4 нед до операции или через 2–3 нед после операции.

### **Паллиативное лечение**

Паллиативные операции:

- Частичное удаление опухоли.
  - Паллиативное удаление опухоли.
- Облучение после паллиативного удаления опухоли:
- Схема облучения: РОД 3 Гр, СОД 50–60 Гр.

## Литература

1. Блюменберг А.Г., Кузнецов В.В., Горбунова В.А. и др. Особенности лечения больной неорганный плеоморфной липосаркомой // Соврем. онколог. — 2002. — Т. 4, № 4. — С. 186–188.
2. Брежнева Л.Э., Фокин А.В., Важенин А.А. Значение ультрасонографии в диагностике опухолевой инвазии магистральных сосудов // Тезисы докладов Пленума Российской ассоциации радиологов совместно с научно-практической конференцией. — М. ; Челябинск, 2002 — С. 42–43.
3. Даниель-Бек К.В., Шафир И.И. Забрюшинные опухоли. — М. : Медицина, 1976.
4. Довгалоук А.З., Столяров В.И. Повторные операции при забрюшинных опухолях неорганического происхождения // Вестн. хир. — 1984. — № 11. — С. 48–52.
5. Клименков А.А., Патютко Ю.И., Бачиашили А.К. и др. Комбинированные оперативные вмешательства у больных с забрюшинными неорганическими опухолями // Хирургия. — 1986. — № 9. — С. 84–88.
6. Залуцкий И.В., Фрадкин С.З., Мавричев С.А. Обоснования и первый опыт применения общей электромагнитной высокочастотной гипертермии в лечении неорганических злокачественных опухолей забрюшинного пространства. — Минск, 2001.
7. Котляров П.М., Момдзян Б.К. Диагностические пункции новообразований под контролем УЗИ // Тезисы докладов Пленума Российской ассоциации радиологов совместно с научно-практической конференцией. — М. ; Челябинск, 2002. — С. 12.
8. Миронова Г.Т., Бачиашили А.К., Мазаев А.П. Ультразвуковая томография в диагностике забрюшинных неорганических опухолей // Мед. радиол. — 1986. — № 7. — С. 45–48.
9. Никитин А.М., Коплатадзе А.М., Манвелидзе А.Г. Диагностика и хирургическое лечение неорганических опухолей околопрямокишечной клетчатки у взрослых // Хирургия. — 1986. — № 9. — С. 65–69.
10. Ошибки в клинической онкологии. Руководство / под ред. В.И. Чиссова, А.Х. Трахтенберга — М. : Медицина, 1993.
11. Столяров В.И., Довгалоук А.З. Липосаркома забрюшинного пространства // Вестн. хир. — 1987. — № 5. — С. 43–45.
12. Ткачев С.И., Барканов А.А., Вайнсон А.А. Использование радиопротекторов в лучевой терапии онкологических больных // Материалы V российской онкологической конференции. — М., 2001.
13. Чиссов В.И., Русаков И.Г. Остановка кровотечения клеем при операциях по поводу опухолей забрюшинного пространства // Хирургия. — 1981. — № 8. — С. 94–97.
14. Избранные лекции по клинической онкологии / под ред. В.И. Чиссова, С.Л. Дарьяловой. — М., 2000.

15. *Чиссов В.И.* Алгоритмы объёмов диагностики и лечения злокачественных новообразований (методические указания). — М., 2002.
16. *Barkiey H.T., Martin R.G., Romsdahi et al.* Treatment of soft tissue sarcomas by preoperative irradiation and conservative surgical resection // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1988. — Vol. 14. — P. 693–699.
17. *Benito Amparo, Vargas Javjer, de Agustin Pedro.* Horseshoe kidney presenting as a retroperitoneal mass. Report of a case diagnosed by fine needle aspiration cytology // *Acta Cytol.* — 1999. — Vol. 43, N 5. — P. 877–879.
18. *Borden E.C., Amato D.A., Edmonson J.H. et al.* Randomized comparison of doxorubicin and vindesin to doxorubicin for patients it metastatis soft tissue sarcomas // *Cancer.* — 1990. — Vol. 66. — P. 862–867.
19. *Branwell V.H.C., Anderson D., Charette M.L.* Doxorubicin-based chemotherapy for the palliative treatment of adults patients with local advanced or metastatic soft-tissue sarcomas // *The Cochrane Library.* — Issue 2 — 2004.
20. *Chanturia D, Khutulashvili N, Tsvitsivadze D.* Компьютерная томография забрюшинных неорганных опухолей малого таза // *Georg. J. Radiol.* — 2001. — N 1. — P. 63–66.
21. *Chen Hequn, Zhang Zhion, Qi Fan.* Забрюшинные опухоли, связанные с почками и надпочечниками // *China J. Mod. Med.* — 2003. — Vol. 13, N 4. — P. 56–58.
22. *Jemai A., Murray T, Samuels A. et al.* Cancer statistics 2003 // *CA Cancer J. Clin.* — 2003. — Vol. 53. — P. 25–26.
23. *Junginger Theodor, Budach Volker, Harms Dieter et al.* Weichteilsarcome der Extremitaten, der Brust und Bauchwand, und des retroperitoneus. Diagnostik und Therapie bei Erwachsenen // *Dtsch. Arztebl.* — 2001. — Bd 98, N 50. — S. 2641–2646.
24. *Lewis J.J., Leund D.N.Y. Woodruff J. et al.* Retroperitoneal soft tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution // *Ann. Surg.* — 1998. — P. 228–355.
25. *NCCN Practice Guidelines in oncology.* Vol. 1. — 2002.
26. *Nielsen D.S., Cummings B., O'Sullivan B. et al.* Preoperative end postoperative irradiation of soft tissue sarcomas. Effect on radiation field size // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 1991. — Vol. 21. — P. 595–599.
27. *Porter G.A., Cantor S.B., Ahmad S.A. et al.* Cost-effectiveness of staging computed tomography of the chest in patients with T2 soft tissue sarcomas // *Cancer.* — 2002. — Vol. 94. — P. 197–204.
28. *Saito Mitsuru, Tsuchiya Norichiko, Inuma Masahiro et al.* Забрюшинная экстремедулярная плазмочитома. // *Acta Urol. Jpn.* — Vol. 49, N 12. — P. 735–739.
29. *Sanchez-Martin Francisco M.* Cirugia de la masa residual retroperitoneal // *Arch. Esp. Urol.* — 2000. — Vol. 53, N 6. — P. 535–546.



30. *Singer S., Corson I.M., Demetri G.D.* Prognostic factors predicative of survival for truncal and retroperitoneal soft tissue sarcoma // *Ann. Surg.* — 1995. — Vol. 221. — P. 185–195.
31. *Skora Jan, Steennski Piotr, Korta Krzysztof, Rusinski Artur.* Rzadki przypadek przywojaka w przestrzeni zaotrzewnowej // *Pol. Ptz. Chir.* — 2003. — Vol. 75, N 5. — P. 489–491.
32. *Smac Sarcoma.* Meta-analysis collaboration. Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft tissue sarcoma of adults Meta-analysis of individual date // *Lancet.* — 1997. — Vol. 350. — P. 1647–1654.
33. *Souparis A., Papaziogas B., Alexandrakis A et al.* An unusual case of retroperitoneal assessor spleen with vascular supply directly from the aorta // *Minerva Chir.* — 2002. — Vol. 57, N 4. — P. 513–515.
34. *Spielman M., Sevin D., Le Chevalier T. et al.* Second line treatment in advanced sarcomas with vindesine and cisplatin by continuos // *Onkol.* — 1988. — Vol. 7. — P. 276.
35. *Spiro J.J., Gebhardt M.C., Iennings L.C.* Prognostic factors local control of sarcomas of the soft tissus managed by Radiation and surgery // *Semin. Oncol.* — 1997. — Vol. 24. — P. 540–546.
36. *Tambo Mitsuhiro, Fujimoto Kiyohide, Kondo Hideaki et al.* Миофибробластная опухоль воспалительного происхождения забрюшинного пространства. // *Hinyokika Kiyō Acta Urol. Jpn.* —2003. — Vol. 49, N 5. — P. 273–276.
37. *Tiemey J.E.* Adjuvant chemotherapy for resectable soft tissue sarcoma of adults. Meta-analysis of individual date // *Lancet.* — 1997. — Vol. 350. — P. 1647–1654.
38. *Willet Christopher G.* Intraoperative radiation therapy // *Int. J. Clin. Oncol.* — 2001. — Vol. 6, N 5. — P. 209–214.
39. *Zang Yun-li, Guo Jian-ming ,Zhou Li-xin.* Хирургическое лечение первичных сарком забрюшинной области // *Chin. J. Gen. Surg.* — 2003. — Vol. 12, N 3. — P. 187–188.
40. *Zang Hong-Wei, Fan Guang-Ming, Wang Wei-Zhong et al.* Диагностика и хирургическое лечение 48 больных с первичными забрюшинными опухолями // *J. Forth Milit. Med. Univ.* — 2001. — Vol. 22, N 19. — P. 1774–1776.