

**М.Г. Венедиктова
Ю.Э. Доброхотова
К.В. Морозова
М.Д. Тер-Ованесов**

ОПУХОЛИ НАРУЖНЫХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2019

Введение

Проблема профилактики и лечения рака вульвы является одним из трудных разделов онкогинекологии. Рак вульвы является одной из редких злокачественных опухолей женских половых органов. Заболеваемость в среднем не превышает 2–3 на 100 000 женщин. Во многих странах получить информацию о частоте рака вульвы не представляется возможным, так как данная опухоль объединяется с опухолями влагалища и другими редкими опухолями. В России рак вульвы составляет 3–8% злокачественных новообразований женских половых органов, или 0,6% всех злокачественных новообразований у женщин.

Инвазивный плоскоклеточный рак вульвы составляет 90% всех злокачественных опухолей вульвы и 1–2% злокачественных эпителиальных опухолей женщин. Другими злокачественными опухолями вульвы являются меланома, саркома, рак бартолиновой железы.

Средний возраст больных инвазивным раком вульвы составляет 65–70 лет. 80% инвазивного рака вульвы диагностируется у женщин старше 55 лет, при этом 30% — старше 75 лет. Риск развития рака вульвы на протяжении жизни женщины составляет 0,2%, тогда как рака шейки матки — 1,3%.

Смертность от рака вульвы составляет 0,5 на 100 000 женщин. Несмотря на того что заболева-

ние является визуальной локализацией опухолевого процесса и высококурабельно на ранних стадиях, к сожалению, около 50% пациенток обращаются за помощью лишь в III и IV стадиях. Многие больные, особенно пожилого возраста, из-за смущения поздно обращаются к врачам. Но причиной поздней диагностики могут быть ошибки врачей, в связи с редкой встречаемостью опухоли, особенно у молодых пациенток. Показатель относительной пятилетней выживаемости в Европе составляет 52%.

Авторы благодарят за всестороннее содействие и поддержку Сергея Эрнестовича Аракелова, доктора медицинских наук, главного врача ГБУЗ «Городская клиническая больница № 40 Департамента здравоохранения города Москвы».

Анатомо-физиологические особенности, гистологическое строение и прогностические факторы

Женские наружные половые органы включают лобок, большие и малые половые губы, клитор, луковицу и железы преддверья (включая бартолинову железу) и преддверье влагалища. Все вместе это составляет вульву. Зона между задней комиссурой губ и анусом называется промежностью. Почти 70% случаев рака вульвы локализуются на больших и малых половых губах. Около 15–20% опухолей расположено в области клито-

ра, и столько же в области промежности. В 10% случаев бывает очень сложно уточнить первичную зону из-за обширного распространения опухоли, и в 5% имеется мультифокальный рост. В опухолевый процесс могут быть вовлечены соседние органы: влагалище, мочеиспускательный канал, анус, клетчатка и кости таза.

Богатая сеть лимфатических сосудов, часто перекрещивающихся, дренирует вульву. Даже минимальный инвазивный рак вульвы может метастазировать в региональные лимфатические узлы. В большинстве случаев первично вовлекаются поверхностные паховые лимфатические узлы, располагающиеся между листками поверхностной фасции и собственной фасцией бедра, затем поражаются бедренные лимфатические узлы, локализующиеся вдоль бедренных сосудов, и далее тазовые. Было отмечено метастазирование в бедренные узлы, минуя поверхностные паховые, особенно если опухоль поражает клитор или бартолиновы железы. Не исключена возможность метастазирования опухолей клитора первично в obturatorные лимфатические узлы.

Многие годы для обозначения одних и тех же процессов использовались различные термины, что вызывало затруднения в правильной трактовке и выработке тактики лечения. В связи с большой вариабельностью и разночтениями между клиническими и гистологическими диагнозами в 1993 г., благодаря сотрудничеству Международного общества по изучению болезней вульвы и влагалища и Международного

общества по гинекологической патологии, была разработана и принята новая классификация заболеваний вульвы, в основе которой лежат патоморфологические изменения тканей наружных половых органов.

Морфологическая классификация

1. Доброкачественные заболевания вульвы (фоновые процессы):

- **склеротический лишай** (ранее обозначался как крауроз и атрофический вульвит) (рис. 1, см. цв. вклейку);
- **плоскоклеточная гиперплазия** (гиперпластическая дистрофия или лейкоплакия) (рис. 2, см. цв. вклейку):
 - а) без атипии;
 - б) с атипией;
- **смешанная дистрофия** (сочетание плоскоклеточной дистрофии со склеротическим лишаем);
- **кондиломы**;
- **невус**.

2. Предраковые заболевания:

- **вульварная интраэпителиальная неоплазия (VIN):**
 - легкая дисплазия VIN 1;
 - умеренная дисплазия VIN 2;
 - тяжелая дисплазия VIN 3;
 - карцинома *in situ*.

3. Рак вульвы.

- А. Плоскоклеточный рак (90%)** — ороговевающий, неороговевающий, базалоидный, веррукозный, кондиломатозный — другие формы (рис. 3, см. цв. вклейку).

Б. Базально-клеточный рак.

4. Опухоли железистого эпителия (рис. 4, см. цв. вклейку).

5. Злокачественные опухоли мягких тканей — саркомы: агрессивная ангиомиксома, лейомиосаркома, рабдомиосаркома, выбухающая дерматофибросаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома, эпителиоидная саркома, злокачественная шваннома, злокачественная гемангиоэндотелиома, саркома Капоши, гемангиоперицитомы, липосаркома, альвеолярная саркома мягких тканей.

6. Другие злокачественные опухоли — меланома, гемобласты, опухоль желточного мешка, опухоль из клеток Меркеля, метастатические опухоли (рис. 5, см. цв. вклейку). Чаще всего метастатические опухоли наблюдаются при раке шейки матки, реже при раке тела матки, мочевого пузыря и мочеиспускательного канала. Редко поражения вульвы отмечаются при раке влагалища, молочной железы, яичников, почки, легкого, при меланоме кожи, хориокарциноме, лимфомах.

Злокачественные опухоли вульвы распространяются по классическим канонам малигнизации:

- локальный рост и имплантация в соседние органы;
- эмболизация лимфатических сосудов и метастазирование в узлы;
- гематогенная диссеминация в отдаленные органы.

Наиболее объективно отражает опухолевый рост рака вульвы стадирование по системе TNM (UICC, 7-е издание, 2009), которой соответствует классификация Международной федерации гинекологов и акушеров (FIGO, 1995).

Клиническая классификация TNM (UICC, 7-е издание, 2009), FIGO

• **Первичная опухоль (Т).**

- **Тх:** недостаточно данных для оценки первичной опухоли.
- **Т0:** первичная опухоль не определяется.
- **Тis:** карцинома *in situ* (преинвазивная карцинома).
- **Т1 (I):** опухоль ограничена вульвой и/или промежностью до 2 см в наибольшем измерении.
 - ♦ **Т1а (IA):** опухоль поражает вульву или промежность до 2 см, глубина инвазии стромы ≤ 1 мм.
 - ♦ **Т1b (IB):** опухоль поражает вульву или промежность до 2 см, глубина инвазии стромы > 1 мм.
- **Т2 (II):** опухоль ограничена вульвой и/или промежностью, опухоль любого размера, распространяющаяся на нижнюю часть уретры и/или влагалище, и/или анальное кольцо.
- **Т3 (IVA):** опухоль любого размера, распространяющаяся на любую из следующих структур: верхние две трети мочеиспускательного канала, и/или верхние две трети влагалища, и/или слизистую оболочку мочевого пузыря, и/или слизи-

стую оболочку прямой кишки, и/или опухоль фиксирована к костям таза.

В классификации FIGO T3 не используют, а обозначают как T4.

Глубина инвазии — это размер опухоли от эпителиально-стромального соединения прилежащего, наиболее выступающего сосочка дермы до наиболее глубоко расположенной точки инвазии.

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

- **Nx**: недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов.

- **N0**: нет метастазов в регионарных лимфатических узлах.

- **N1**: метастазы.

- ♦ **N1a** — метастазы менее 5 мм в 1–2 лимфатических узлах.

- ♦ **N1b** — метастазы не менее 5 мм в 1 лимфатическом узле.

- **N2**: метастазы.

- ♦ **N2a** — метастазы менее 5 мм в 3 и более лимфатических узлах.

- ♦ **N2b** — метастазы не менее 5 мм в 2 лимфатических узлах.

- ♦ **N2c** — метастазы в лимфатических узлах с распространением на капсулу.

- **N3** — фиксированные или изъязвленные метастазы в лимфатических узлах.

- **Отдаленные метастазы (M).**

- **Mx**: недостаточно данных для определения отдаленных метастазов.

- **M0**: нет отдаленных метастазов.

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

Для рака вульвы считаются регионарными лимфоузлы паховой и бедренной областей (UICC, 2002).

pN0 — при пахово-бедренной лимфаденэктомии гистологическое исследование должно включать не менее 6 лимфатических узлов.

Если в лимфатических узлах метастазы не выявлены, но исследовано меньшее количество узлов, то классифицируют как pN0 (в классификации FIGO обозначают как pNX).

Международная клиническая классификация рака вульвы [по критерию TNM (7-е издание 2009) и стадиям комитета FIGO (1995)] FIGOTNM

- Стадия 0 — TisN0M0.
- Стадия IA — T1aN0M0.
- Стадия IB — T1bN0M0.
- Стадия II — T2N0M0.
- Стадия IIIA — T1, T2 N1a, N1bM0.
- Стадия IIIB — T1, T2 N2a, N2bM0.
- Стадия IIIC — T1, T2 N1cM0.
- Стадия IVA — T1, T2, T3 N3 M0.
- Стадия IVB — T любая N, любая M1.

В классификации FIGO стадии 0 (Tis) не используют.

В настоящее время четко определены факторы риска развития злокачественных процессов вульвы, к ним относятся:

- пожилой возраст:
 - 75% больных старше 50 лет;
 - 65% больных старше 70 лет;