

ГБУЗ «Санкт-Петербургский
клинический научно-
практический центр
специализированных
видов медицинской
помощи
(онкологический)»,
Санкт-Петербургский
государственный
университет, С.-Петербург

СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О МОРФОЛОГИЧЕСКОЙ КЛАССИФИКАЦИИ САРКОМ МЯГКИХ ТКАНЕЙ И ИХ ПРАКТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

Д.Е. Мацко

*При сравнении предыдущей
и нынешней классификаций
(2002 г vs 2013 г)
необходимо учитывать
изъятие и появление новых
нозологических единиц, как
в рамках прежних рубрик,
так и во вновь введенных.*

В начале становления учения о саркомах (конец IX - начало XX вв) опухоли, исходя из их морфологического строения, делились на веретенноклеточные, круглоклеточные и полиморфноклеточные. Позже пришло понимание о необходимости гистогенетического классификационного подхода (опухоли соединительной ткани, мышечной, нервной, жировой и т.д.). В доиммуногистохимическую эру этот, безусловно позитивный шаг, был сопряжен с достаточно большим числом ошибок, обусловленных несовершенством самих диагностических методик. Современные представления об опухолях мягких тканей (и не только) сформировались благодаря широкому распространению иммуногистохимии, причем достижения молекулярной генетики последних 10-15 лет постоянно вносят свои коррективы в те или иные характеристики blastom, меняя их положение в различных нишах классификационных схем.

Последняя классификация ВОЗ, посвященная мягким тканям, увидела свет менее полугода тому назад (рис. 1) [17]². В связи с тем, что вычленение из нее только злокачественных вариантов (собственно сарком) повлекло бы разрушение структуры классификации (как быть в таком случае, например, с промежуточными формами?), мы приводим ее полный перевод.

КЛАССИФИКАЦИЯ ОПУХОЛЕЙ МЯГКИХ ТКАНЕЙ (ВОЗ, 2013)^{a, b}

ОПУХОЛИ ЖИРОВОЙ ТКАНИ

Доброкачественные

Липома	8850/0
Липоматоз	8850/0
Липоматоз нерва	8850/0
Липобластома/липоматоз	8881/0
Ангиолипома	8861/0
Миолипома	8890/0
Хондронидная липома	8862/0
Внепочечная ангиомиолипома	8860/0
Вненадпочечниковая миелипома	8870/0
Веретенноклеточная	/ 8857/0
Плеоморфная липома	8854/0
Гибернома	8880/0

Промежуточные (местно агрессивные)

Атипичная липоматозная опухоль	/ 8850/1
высокодифференцированная липосаркома	8850/3

Злокачественные

Дедифференцированная липосаркома	8858/3
Миксоидная липосаркома	8852/3
Плеоморфная липосаркома	8854/3
Липосаркома БДУ	8850/3

ФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ/ МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные

Узловатый фасцит	8828/0*
Пролиферирующий фасцит	8828/0*
Пролиферирующий миозит	8828/0*
Осифицирующий миозит	
Фиброзно-костная псевдоопухоль опухоль пальцев	
Ишемический фасцит	
Эластофиброма	8820/0
Фиброзная гамартома младенцев	
Шейный фиброматоз	
Ювенильный гиалиновый фиброматоз	
Фиброматоз	
с [цитоплазматическими] включениями телец	
Фиброма сухожильного влагалища	8813/0
Десмопластическая фибробластома	8810/0
Миофибробластома маммарного типа	8825/0
Кальцифицирующаяся	
апоневротическая фиброма	8816/0*
Ангиомиофибробластома	8826/0
Клеточная ангиофиброма	9160/0
Фиброма шейного типа	8810/0
Фиброма Гарднера	8810/0
Кальцифицирующаяся фиброзная опухоль	8817/0*

Промежуточные (местно агрессивные)

Ладонный/подошвенный фиброматоз	8813/1*
Фиброматоз десмоидного типа	8821/1
Липофиброматоз	8851/1*
Гигантоклеточная фибробластома	8834/1

Промежуточные (редко метастазирующие)

Выбухающая дерматофибросаркома	8832/1*
Фибросаркоматозная выбухающая	
дерматофибросаркома	8832/3*
Пигментрированная выбухающая	
дерматофибросаркома	8833/1*
Солитарная фиброзная опухоль	8815/1*
Злокачественная солитарная	
фиброзная опухоль	8815/3
Воспалительная миофибробластическая	
опухоль	8825/1
Миофибробластическая саркома низкой степени	
злокачественности	8825/3*
Миксовоспалительная фибробластическая	
саркома / Атипическая миксовоспалительная	
фибробластическая опухоль	8811/1*
Фибросаркома младенцев	8814/3

Злокачественные

Фибросаркома взрослых	8810/3
Миксофибросаркома	8811/3
Фибромиксоидная саркома	
низкой степени злокачественности	8840/3*
Склерозирующаяся эпителиоидная	
фибросаркома	8840/3*

ТАК НАЗЫВАЕМЫЕ ФИБРОГИСТИОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ

Доброкачественные

Теносиновиальная гигантоклеточная	
локализованный тип	9252/0
диффузный тип	9252/0*
злокачественная	9252/3*
Глубокая доброкачественная	
фиброзная гистиоцитома	8831/0

Промежуточные (редко метастазирующие)

Плексиформная фиброгистиоцитарная	
опухоль	8835/1
Гигантоклеточная опухоль мягких тканей	9251/1

ОПУХОЛИ ГЛАДКОМЫШЕЧНОЙ ТКАНИ

Доброкачественные

Глубокая лейомиома	8890/0
--------------------------	--------

Злокачественные

Лейомиосаркома (исключая кожную)	8890/3
--	--------

ПЕРИЦИТАРНЫЕ (ПЕРИВАСКУЛЯРНЫЕ) ОПУХОЛИ

Гломусная опухоль (и ее варианты)	8711/0
Гломангиоматоз	8711/!*
Злокачественная гломусная опухоль	8711/3
Миоперицитомы	8824/0
Миофиброма	8824/0
Миофиброматоз	8824/1
Ангиолейомиома	8894/0

ОПУХОЛИ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ

Доброкачественные

Раβδοмиома	8900/0
Взрослый тип	8904/0
Фетальный тип	8903/0
Генитальный тип	8905/0

Злокачественные

Эмбриональная раβδοмиосаркома	
(включая ботриоидную, анапластическую)	8910/3
Альвеолярная раβδοмиосаркома	
(включая солидную, анапластическую)	8920/3
Плеоморфная раβδοмиосаркома	8901/3
Веретенчатая/склерозирующаяся	
раβδοмиосаркома	8912/3

СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

Доброкачественные

Гемангиома	9120/0
Синовиальная	
Венозная	9122/0
Артериовенозная гемангиома/мальформация	9123/0
Внутримышечная	9132/0
Эпителиоидная гемангиома	9125/0

Ангиоматоз	
Лимфангиома	9170/0

Промежуточные (местно агрессивные)

Капошиформная гемангиоэндотелиома	9130/1
---	--------

Промежуточные (редко метастазирующие)

Ретиформная гемангиоэндотелиома	9136/1*
Папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома	9135/1
Смешанная гемангиоэндотелиома	9136/1
Псевдомиогенная (схожая с эпителиоидной саркомой) гемангиоэндотелиома	9136/1
Саркома Капоши	9140/3

Злокачественные

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома	9133/3
Ангиоглиосаркома мягких тканей	9120/3

КОСТНО-ХРЯЩЕВЫЕ ОПУХОЛИ

Хондрома мягких тканей	9220/0
Внескелетная мезенхимальная хондросаркома	9240/3
Внескелетная остеосаркома	9180/3

СТРОМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Доброкачественная стромальная опухоль желудочно-кишечного тракта	8936/0
Стромальная опухоль желудочно-кишечного тракта с неясным потенциалом злокачественности	8936/1
Злокачественная стромальная опухоль желудочно-кишечного тракта	8936/3

ОПУХОЛИ НЕРВОВ**Доброкачественные**

Шваннома (включая варианты)	9560/0
Меланоцитарная шваннома	9560/1*
Нейрофиброма (включая варианты)	9540/0
Плексиформная нейрофиброма	9550/0
Периневриома	9571/0
Злокачественная периневриома	9571/3
Зернисто-клеточная опухоль	9580/0
Миксома нерва кожи	9562/0
Солитарная ограниченная неврома	9570/0
Эктопическая менингиома	9530/0
Назальная гетеротопия глии	
Доброкачественная Тритон-опухоль	
Гибрид-опухоли нервов	9563/0*

Злокачественные

Злокачественная опухоль периферического нервного ствола	9540/3
Эпителиоидная злокачественная опухоль периферического нервного ствола	9542/3*
Злокачественная Тритон-опухоль	9561/3

Злокачественная зернисто-клеточная опухоль	9580/3
Эктомезенхимома	8921/3

ОПУХОЛИ НЕЯСНОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ**Доброкачественные**

Акральная фибромиксома	8811/0
Внутримышечная миксома (включая клеточный вариант)	8840/0
Юкта-артрикулярная миксома	8840/0
Глубокая («агрессивная») ангиомиксома	8841/0*
Плеоморфная гиалинизирующая ангиоэктатическая опухоль	8802/1*
Эктопическая гамартоматозная тимомы	8587/0

Промежуточные (местно агрессивные)

Гемосидеротическая фибролипоматозная опухоль	8811/1*
--	---------

Промежуточные (редко метастазирующие)

Атипическая фиброксантома	8830/1
Ангиоматозная фиброзная гистиоцитома	8836/1
Осифицирующая фибромиксоидная опухоль	8842/0
Злокачественная осифицирующая фибромиксоидная опухоль	8842/3
Смешанная опухоль без уточнений	8940/0
Злокачественная смешанная опухоль без уточнений	8940/3
Миоэпителиома	8982/0
Миоэпителиальная карцинома	8982/3
Доброкачественная фосфатурическая мезенхимальная опухоль	8990/0
Злокачественная фосфатурическая мезенхимальная опухоль	8990/3

Злокачественные

Синовиальная саркома без уточнений	9040/3
Веретенноклеточная синовиальная саркома	9041/3
Бифазная синовиальная саркома	9043/3
Эпителиоидная саркома	8804/3
Альвеолярная мягкотканая саркома	9581/3
Светлоклеточная саркома мягких тканей	9044/3
Внескелетная миксоидная хондросаркома	9231/3
Внескелетная саркома Юинга	9364/3
Десмопластическая мелко-крупноклеточная опухоль	8806/3
Внепочечная рабдоидная опухоль	8963/3

Опухоли с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой (РЕСома)

Доброкачественная РЕСома без уточнений	8714/0*
Злокачественная РЕСома без уточнений	8714/3
Интимальная саркома	9137/3*