



САНКТ- ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
УНИВЕРСИТЕТ
МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ
КАФЕДРА ОНКОЛОГИИ

Эпидемиология, классификация и диагностика сарком мягких тканей

Докладчик: Степочкина Анна Михайловна,
306 группа

Санкт-Петербург, 2019

Саркомы мягких тканей - группа злокачественных опухолей мезенхимального происхождения, развивающихся из разных типов соединительной ткани: мышцы, сухожилия, жировая ткань, волокнистая ткань, синовиальные оболочки, сосуды и нервы.

Др.-греч. σάρξ — «плоть», «мясо» + лат. ōμα — «опухоль»

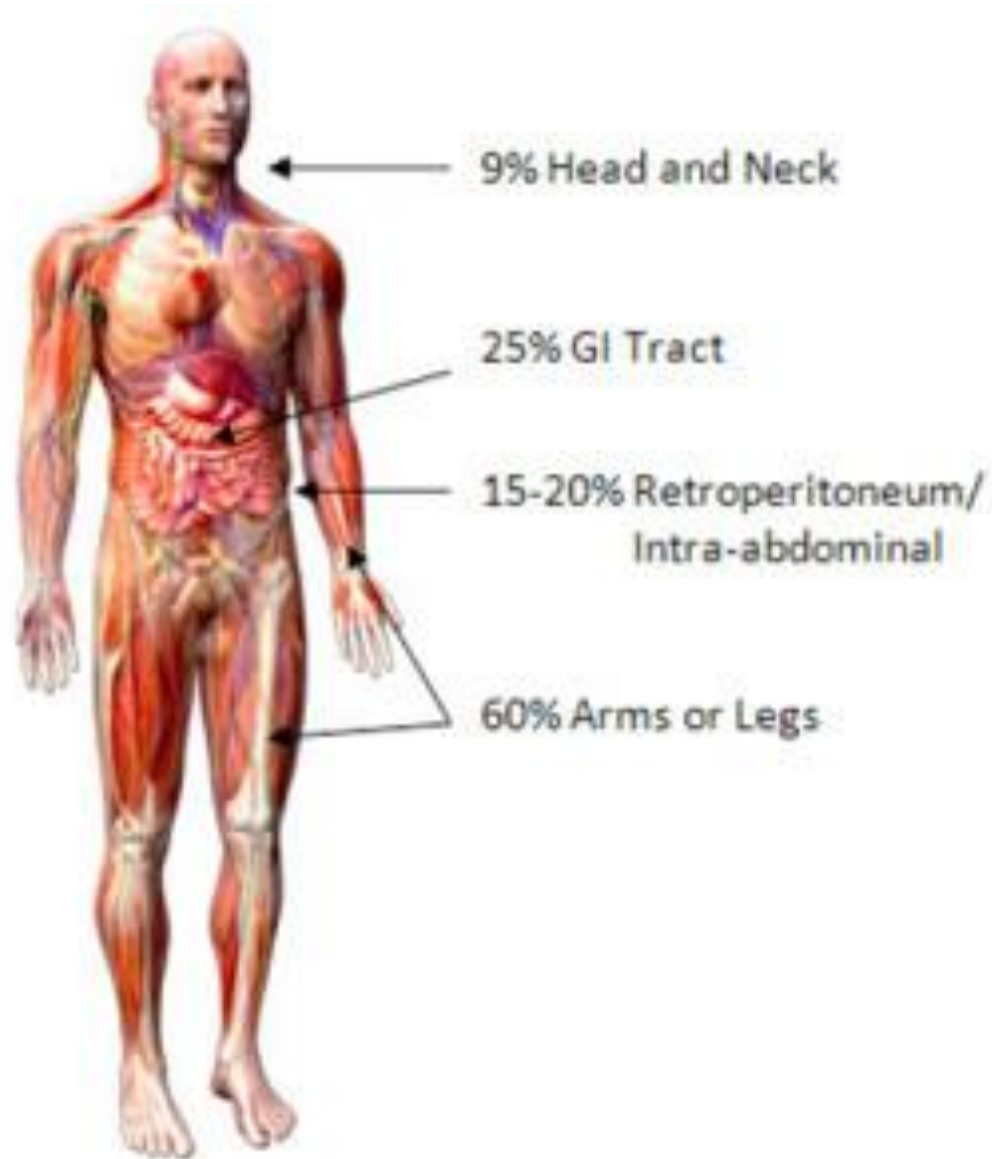


Эпидемиология

- Заболеваемость составляет 30 случаев на 1 000 000 населения. В России ежегодно регистрируется около 10 000 новых случаев, что составляет 1% всех злокачественных новообразований.
- ✓ 0,7% в структуре злокачественных новообразований в общей популяции;
- ✓ до 15% в структуре злокачественных новообразований у детей;

Локализация

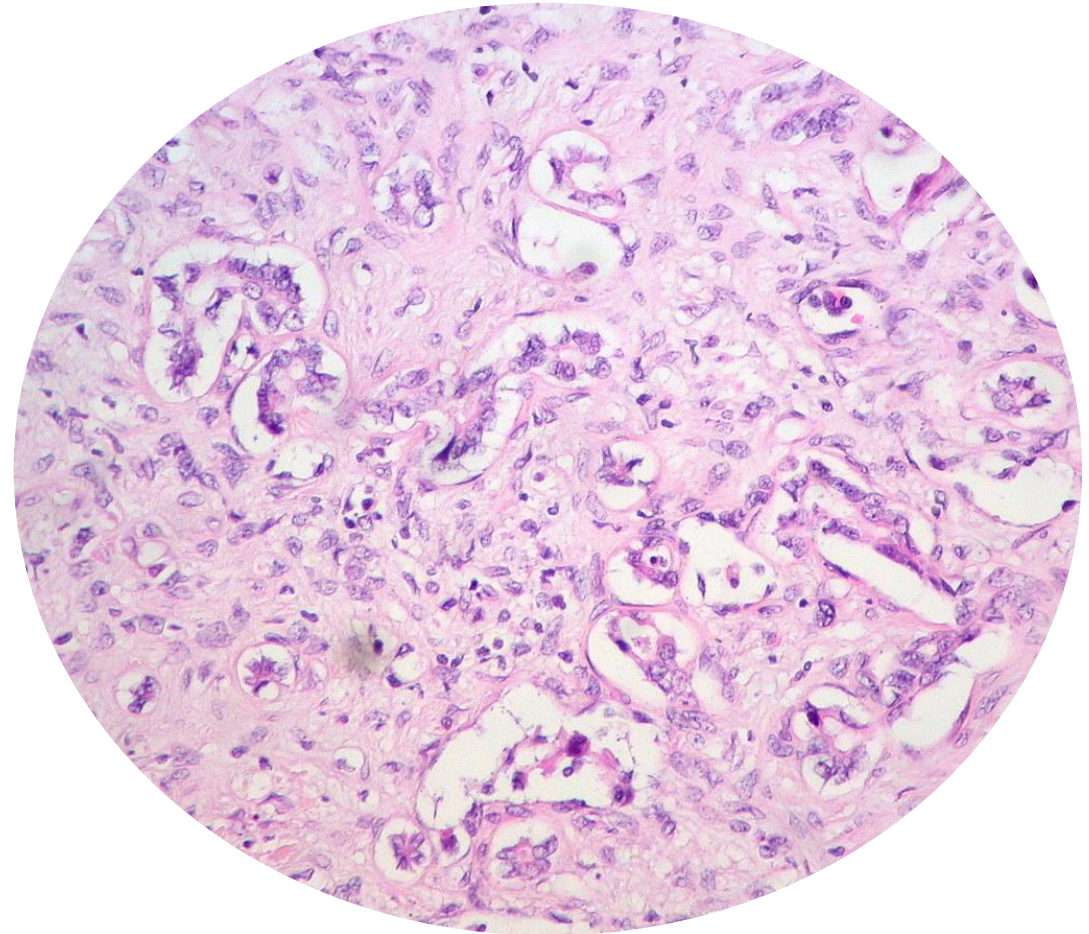
- 60% - на нижних и верхних конечностях в соотношении 3:1 (из них 75% - область коленного сустава)
- 30% - на туловище (из них 25-40% - забрюшинные опухоли)
- 10% - область головы и шеи



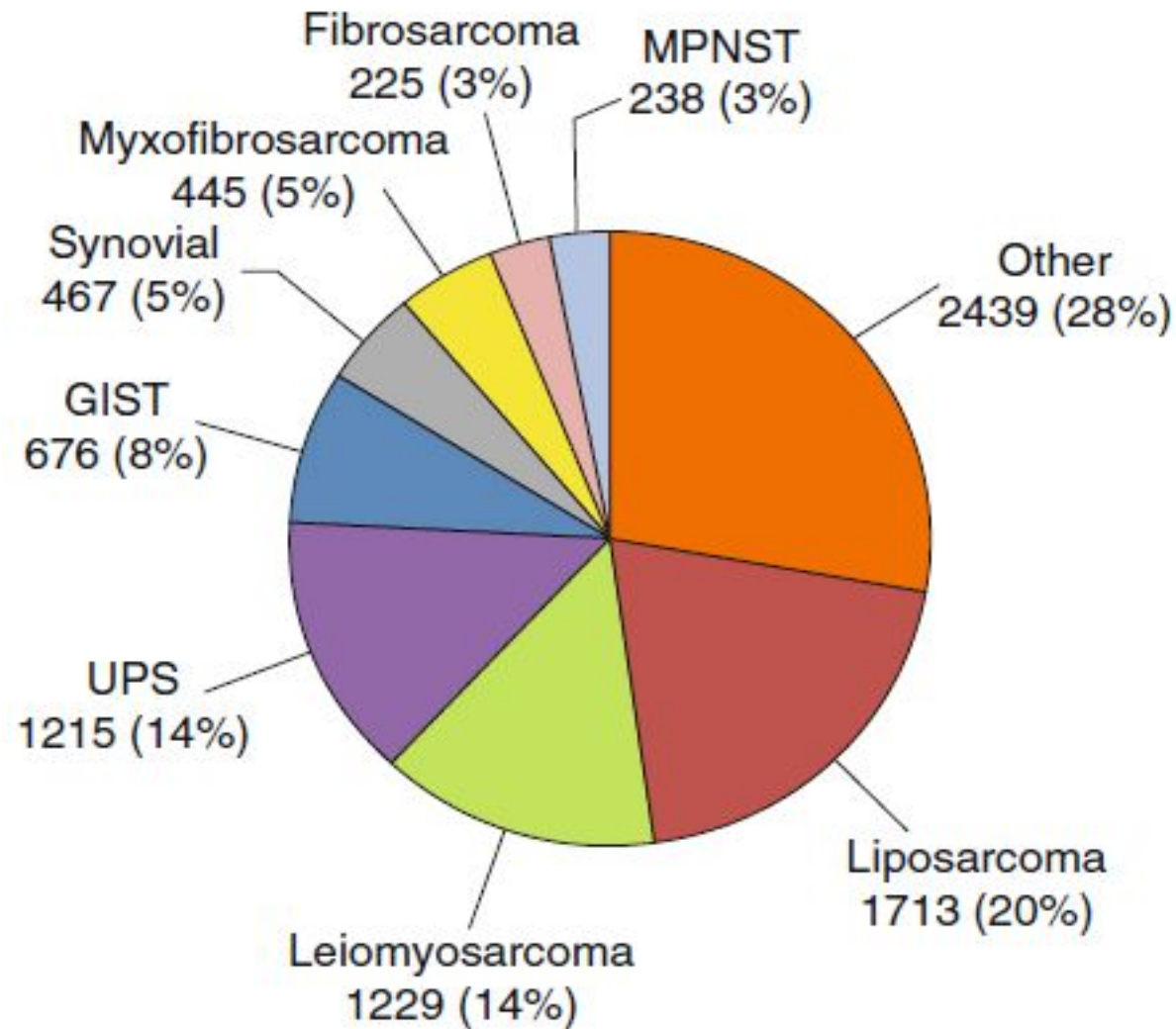
Факторы риска

- Лучевая терапия
- Генетическая предрасположенность
 - Синдром Ли—Фраумени (ген TP53)
 - Аденоматозный полипоз (ген APC)
 - Нейрофиброматоз 1 типа (NF1)
- Лимфедема (ангиосаркомы)
- Травмы, оперативные вмешательства
- Канцерогены
 - винилхлорид
 - мышьяк
 - Thorotrast

Печеночные ангиосаркомы



более 100 подвидов



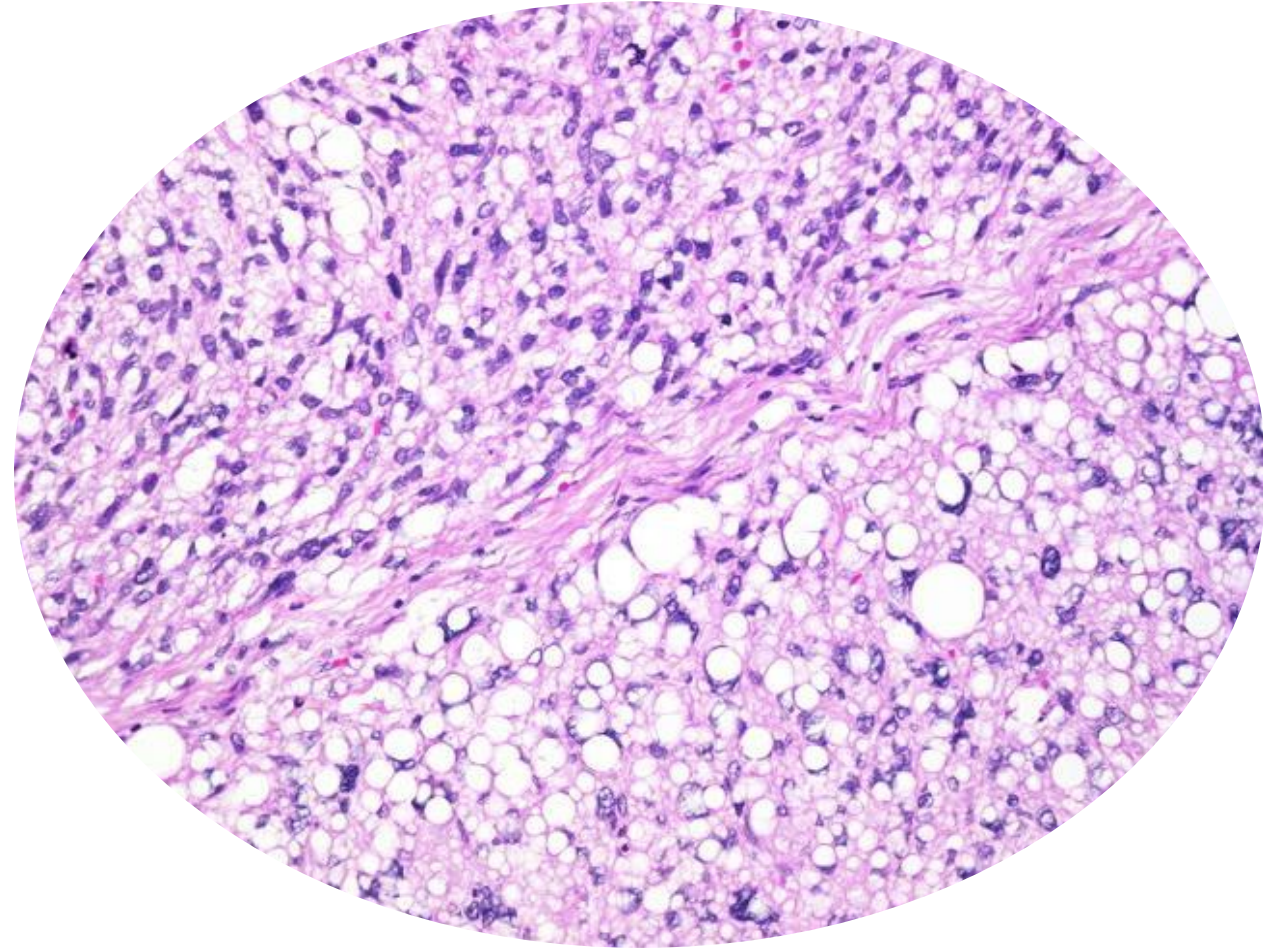
Классификация ВОЗ

Adipocytic tumours

- ◆ Atypical lipomatous tumours/well-differentiated liposarcoma (lipoma-like, sclerosing, and inflammatory variants)
- ◆ Spindle cell liposarcoma
- ◆ Myxoid/round cell liposarcoma
- ◆ Pleomorphic liposarcoma

Fibroblastic/myofibroblastic tumours

- ◆ Desmoid fibromatosis
- ◆ Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)
- ◆ Fibrosarcomatous DFSP
- ◆ Atypical fibroxanthoma
- ◆ Solitary fibrous tumour
- ◆ Inflammatory myofibroblastic tumour
- ◆ Low-grade myofibroblastic sarcoma
- ◆ Infantile fibrosarcoma
- ◆ Myxofibrosarcoma
- ◆ Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma
- ◆ Low-grade fibromyxoid sarcoma
- ◆ Sclerosing epithelioid fibrosarcoma



So-called fibrohistiocytic tumours

- ◆ Plexiform fibrohistiocytic tumour
- ◆ Giant cell tumour of soft tissue

Smooth muscle tumours

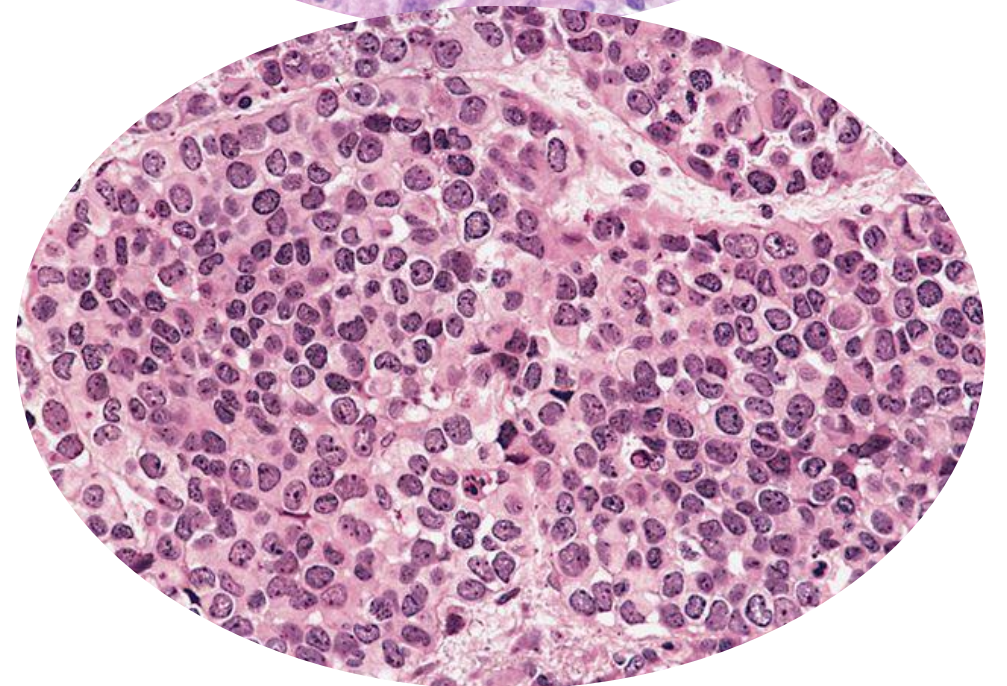
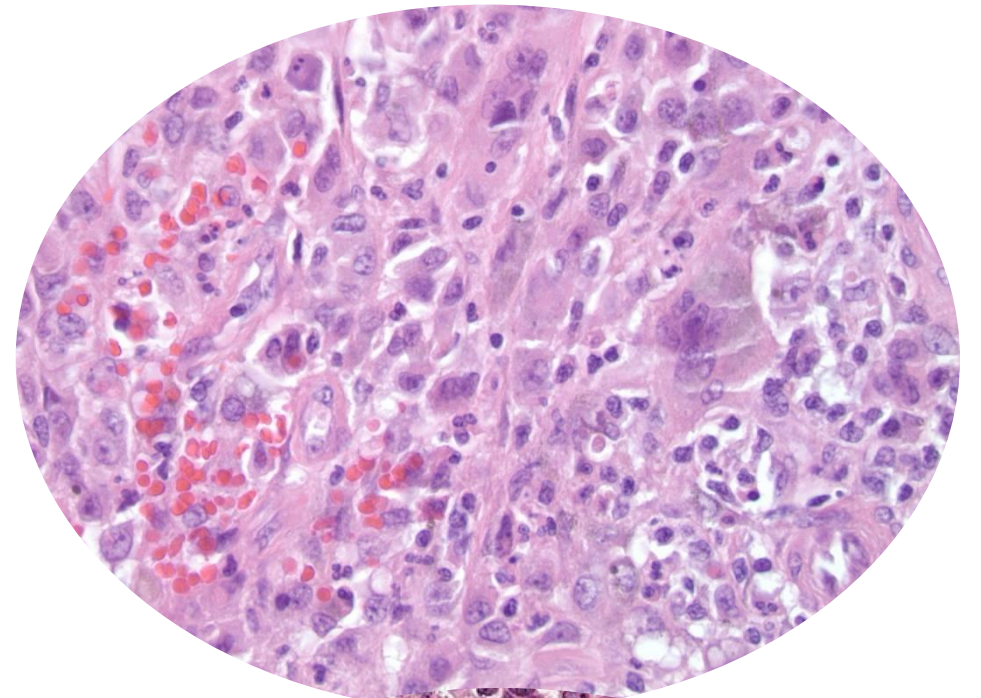
- ◆ Leiomyosarcoma

Pericytic (perivascular) tumours muscle tumours

- ◆ Malignant glomus tumour

Skeletal muscle tumours

- ◆ Embryonal rhabdomyosarcoma
- ◆ Alveolar rhabdomyosarcoma
- ◆ Pleomorphic rhabdomyosarcoma
- ◆ Spindle cell/sclerosing rhabdomyosarcoma



Vascular tumours

- ◆ Kaposiform haemangioendothelioma
- ◆ Retiform haemangioendothelioma
- ◆ Papillary intralymphatic angioendothelioma
- ◆ Composite haemangioendothelioma
- ◆ Kaposi sarcoma
- ◆ Pseudomyogenic ‘epithelioid sarcoma-like’ haemangioendothelioma
- ◆ Epithelioid haemangioendothelioma
- ◆ Angiosarcoma of soft tissue

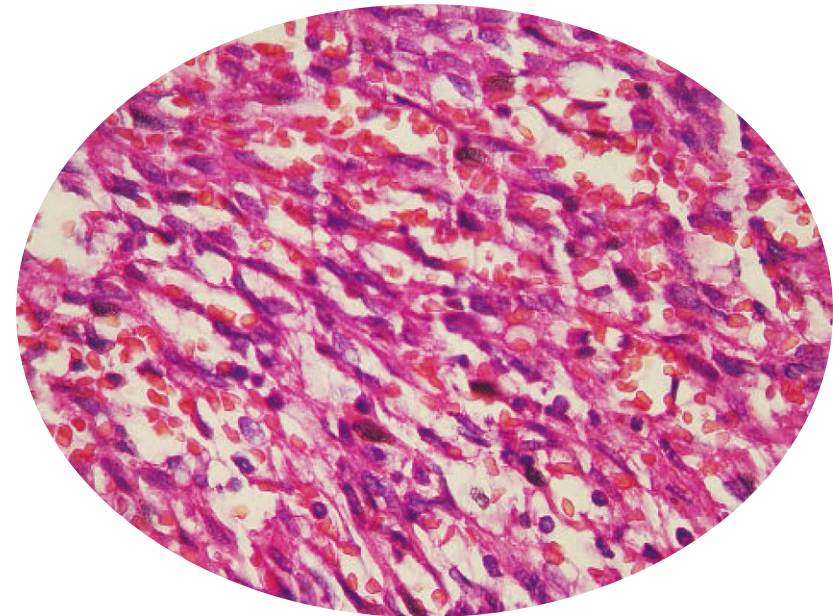
Chondro-osseous tumours

- ◆ Extraskeletal osteosarcoma

Gastrointestinal stromal tumour

Nerve sheath tumours

- ◆ Malignant peripheral nerve sheath tumours
- ◆ Malignant granular cell tumour



Tumours of uncertain differentiation

- ◆ Angiomatous fibrous histiocytoma
- ◆ Hyalinizing angiectatic tumour of soft parts
- ◆ Ossifying fibromyxoid tumour
- ◆ Myoepithelioma
- ◆ Phosphaturic mesenchymal tumour
- ◆ Synovial sarcoma
- ◆ Epithelioid sarcoma
- ◆ Alveolar soft part sarcoma
- ◆ Clear cell sarcoma
- ◆ Extraskeletal myxoid chondrosarcoma
- ◆ Mesenchymal chondrosarcoma
- ◆ Desmoplastic small round cell tumour
- ◆ Extrarenal rhabdoid tumour
- ◆ PEComa
- ◆ Intimal sarcoma
- ◆ Undifferentiated sarcomas (pleomorphic, epithelioid, spindle cell, and round cell)



Классификация AJCC TNM

Своя классификация для каждой локализации

- Head and neck
- Extremity and trunk
- Gastrointestinal tract
- Genitourinary tract
- Viscera and retroperitoneum
- Gynecologic sites
- Breast
- Lung, pleura, and mediastinum
- Other histologies

Differentiation Score	Definition
1	Sarcomas closely resembling normal adult mesenchymal tissue (e.g., low-grade leiomyosarcoma)
2	Sarcomas for which histologic typing is certain (e.g., myxoid/round cell liposarcoma)
3	Embryonal and undifferentiated sarcomas, sarcomas of doubtful type, synovial sarcomas, soft tissue osteosarcoma, Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor (PNET) of soft tissue

Mitotic Count Score	Definition
1	0–9 mitoses per 10 HPF
2	10–19 mitoses per 10 HPF
3	≥20 mitoses per 10 HPF

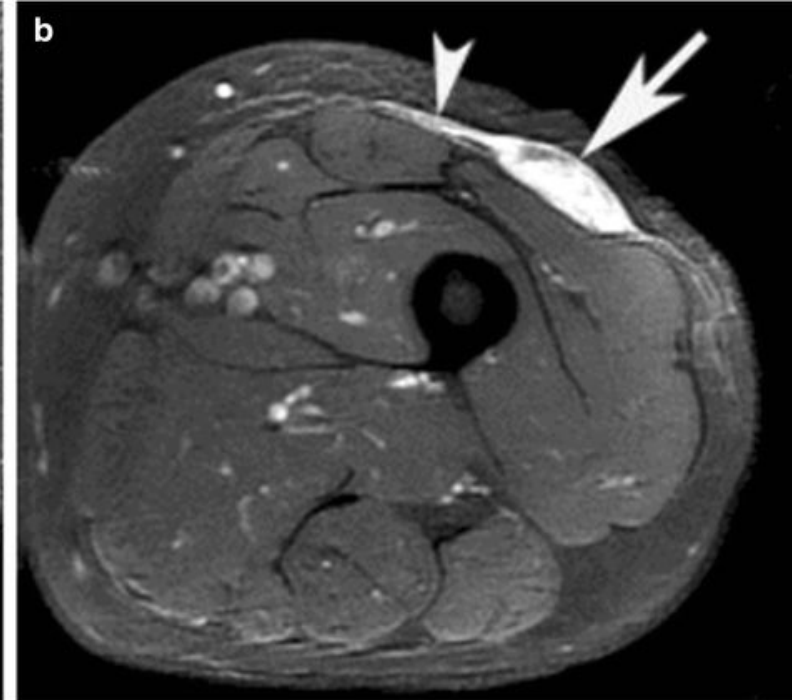
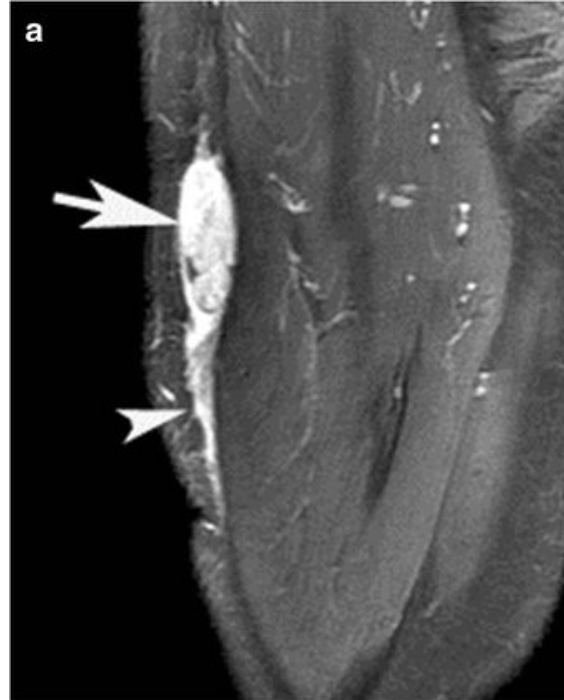
Necrosis Score	Definition
0	No necrosis
1	<50% tumor necrosis
2	≥50% tumor necrosis

- FNCLCC степень дифференцировки
- Gx – невозможно оценить
- G1 – 2-3 балла, низкая степень злокачественности
- G2 – 4-5 баллов, промежуточная степень злокачественности
- G3 – 6-8 баллов, высокая степень злокачественности

Визуализация мягкотканых сарком

В план обследования больных саркомаами мягких тканей должны входить:

1. УЗИ, УЗИ с контрастным усилением
2. КТ(для опухолей брюшной полости и забрюшинного пространства)
3. МРТ(для опухолей конечностей, туловища, области головы и шеи)
4. Компьютерная томография легких



Биопсия с гистологическим исследованием

Методы взятия материала:

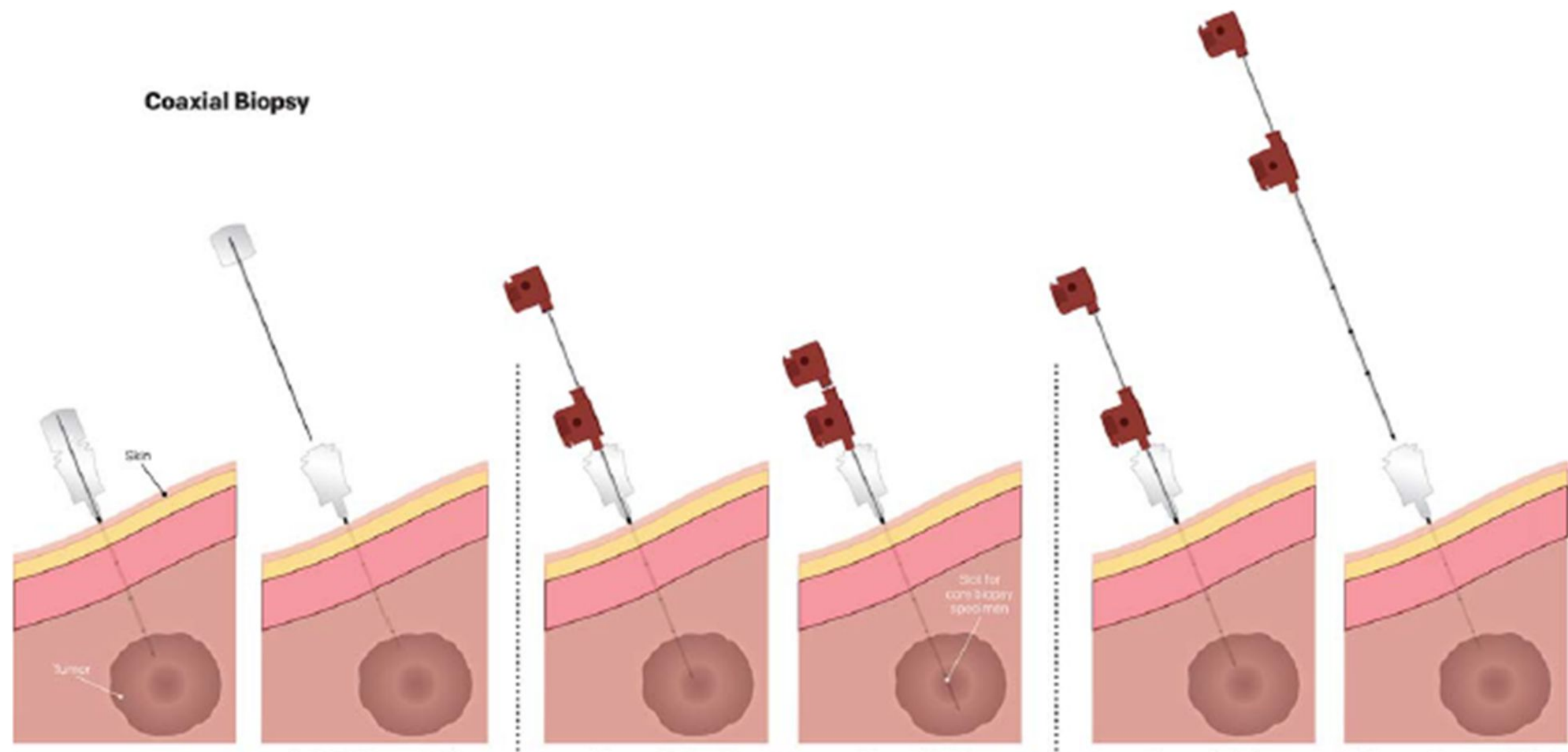
- 1) Чрескожная пункционная биопсия (core-needle biopsy)
- 2) Открытая биопсия - возможность получения большего количества опухолевого материала для качественного морфологического исследования

Биопсия:

- Аспирационная: толстоигольная, тонкоигольная
- Экцизионная
- Под контролем УЗИ

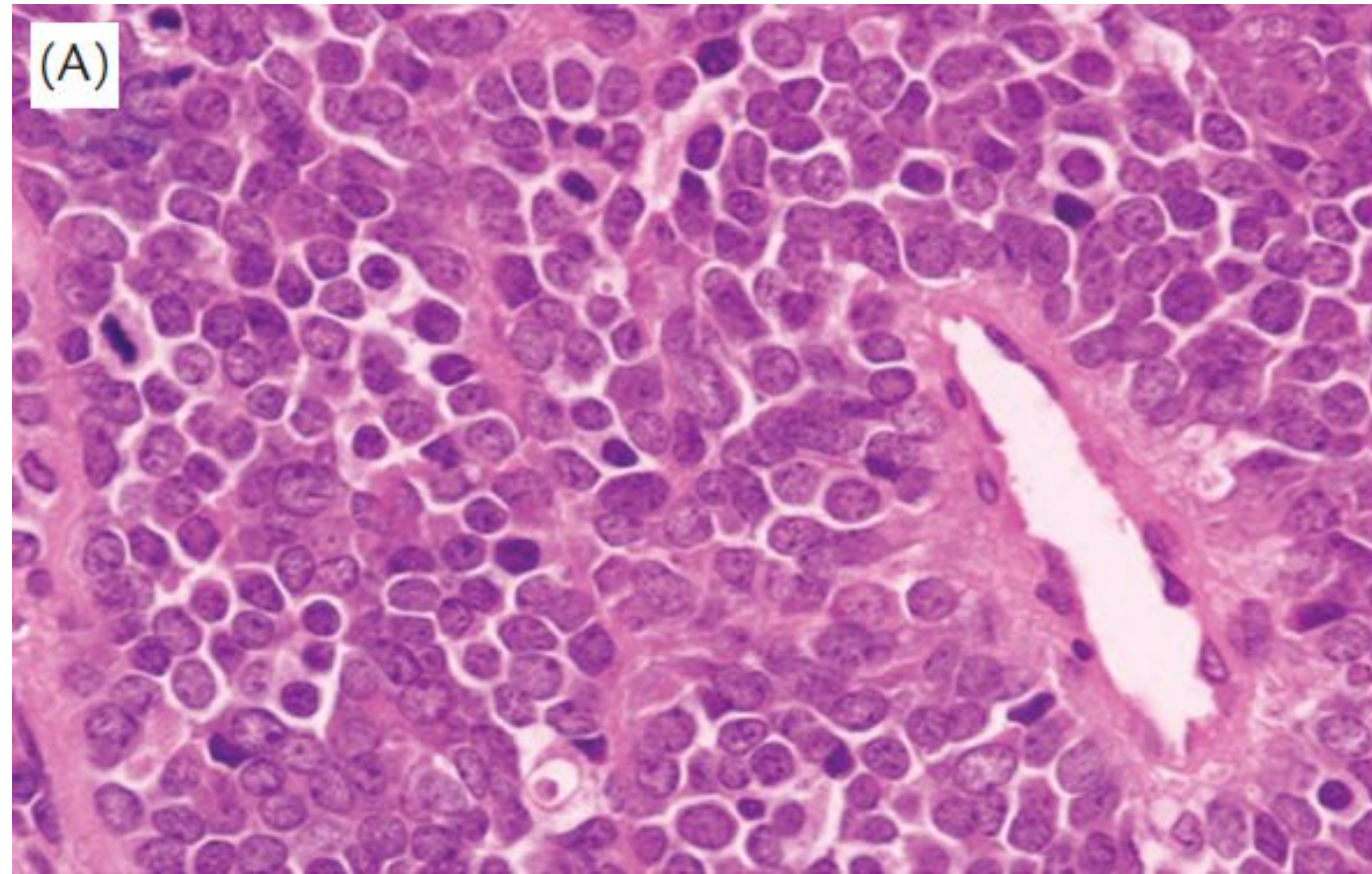
! Биопсия должна быть выполнена в месте, которое будет впоследствии входить в зону иссечения опухоли согласно правилам абластики.

Coaxial Biopsy

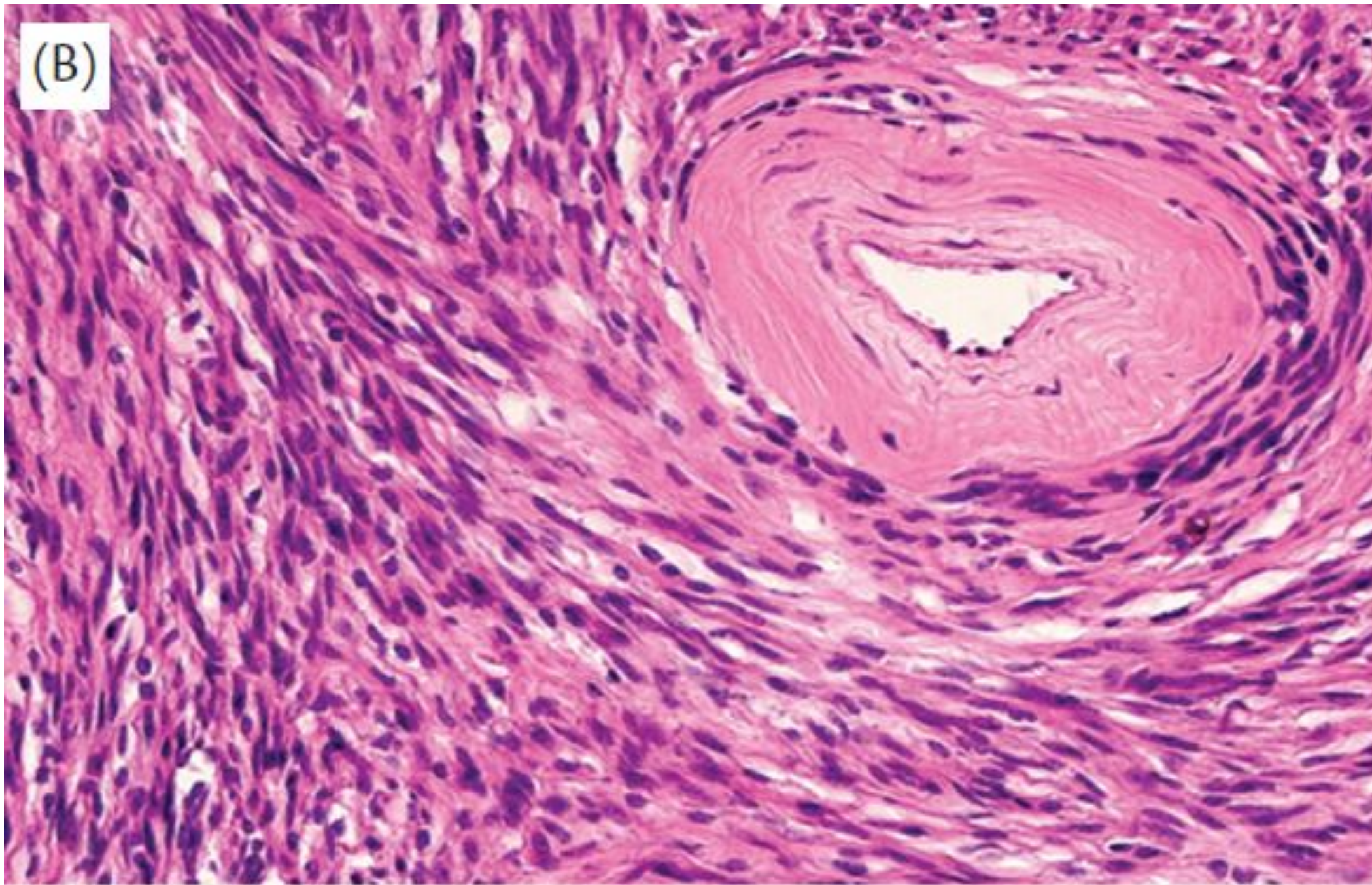


1. Морфологическая оценка

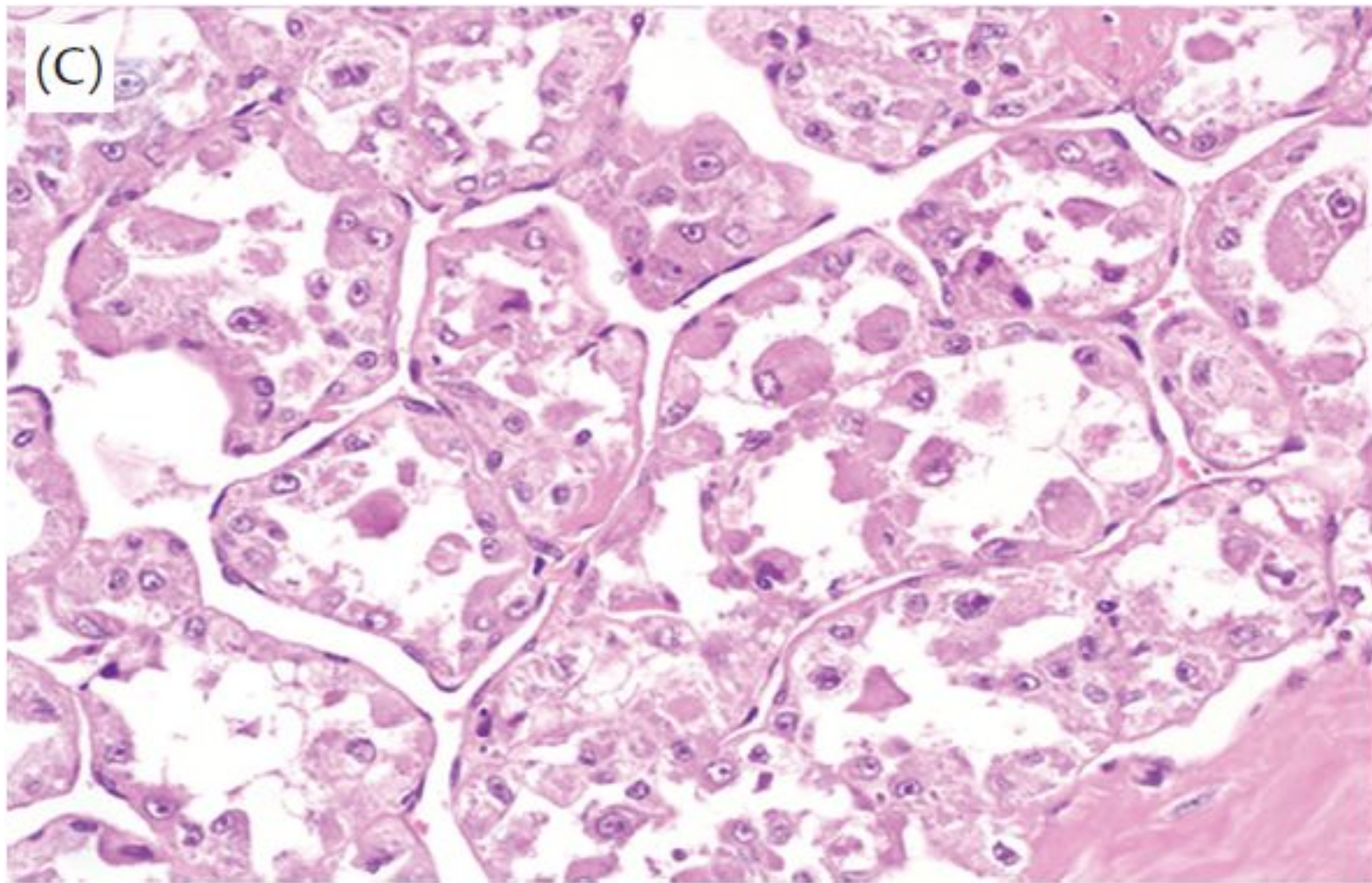
- ✓ Форма клеток: -веретенообразная,
-округлая,
-эпителиоидная
-плеоморфная
- ✓ Паттерн роста: -пучковый,
-«плетеный»
-альвеолярный
-солидный
- ✓ Вариант стромы: фибриллярный, миксоидный или десмопластический.
- ✓ Васкуляризация



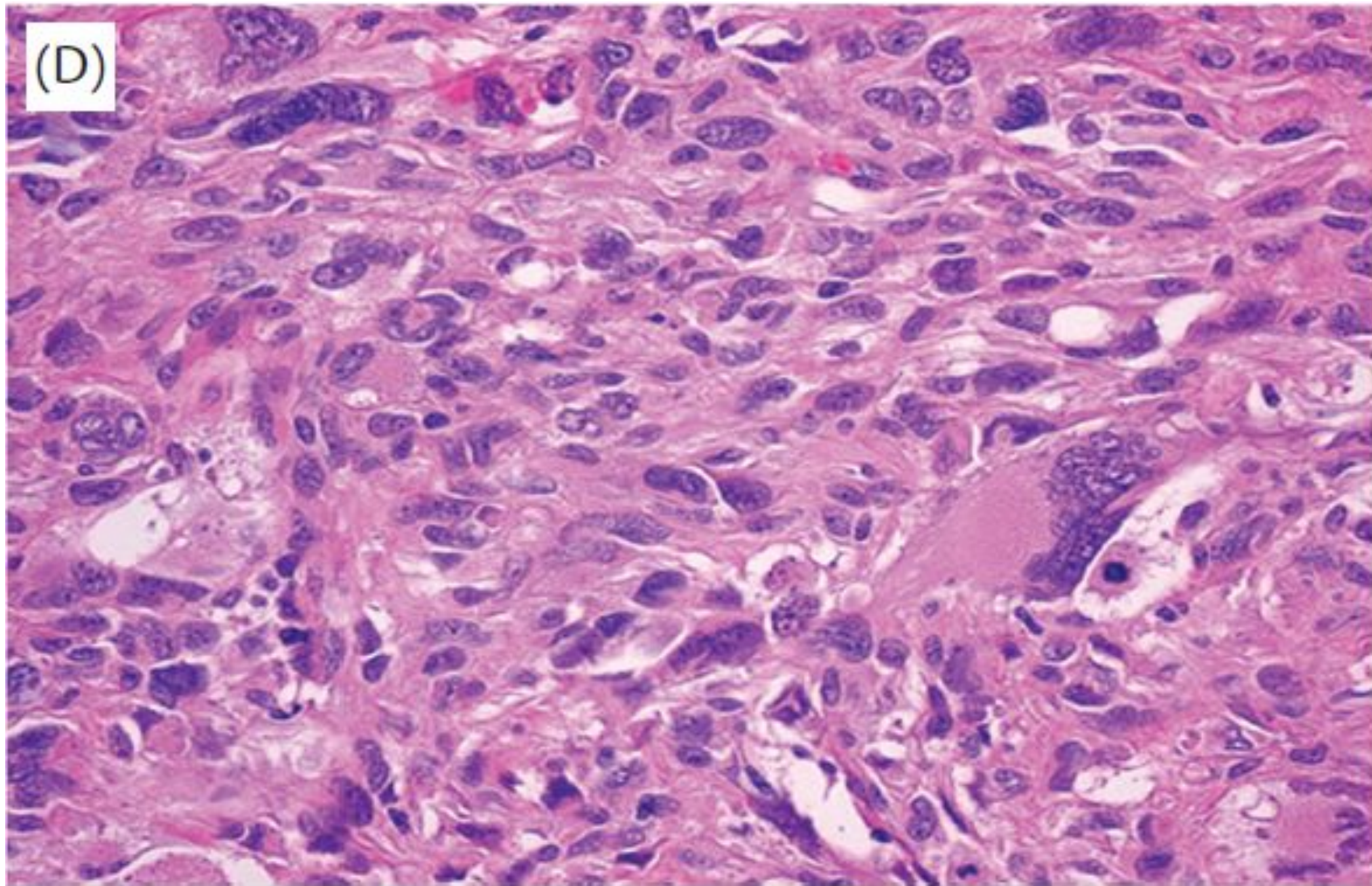
(B)



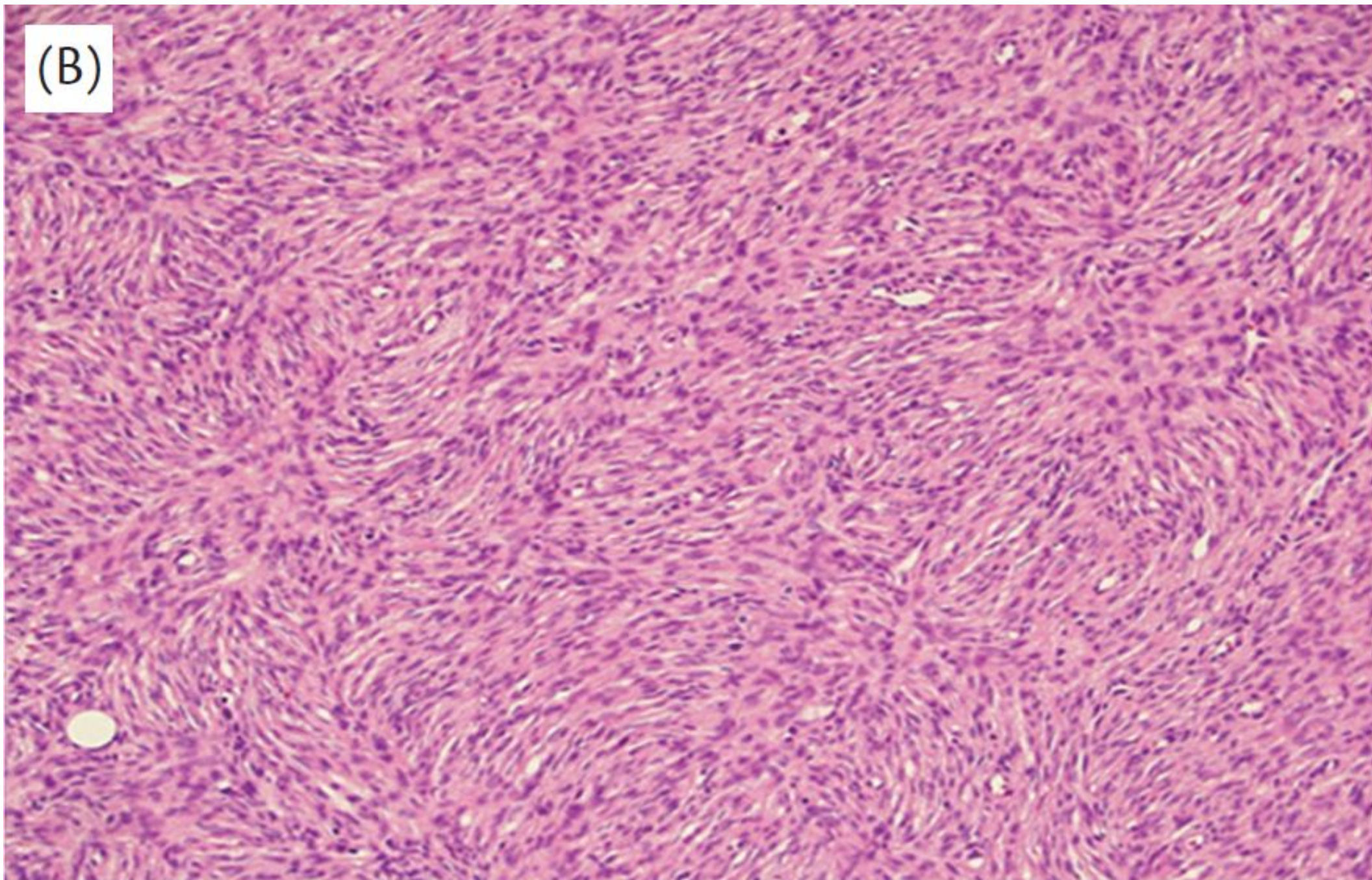
(C)



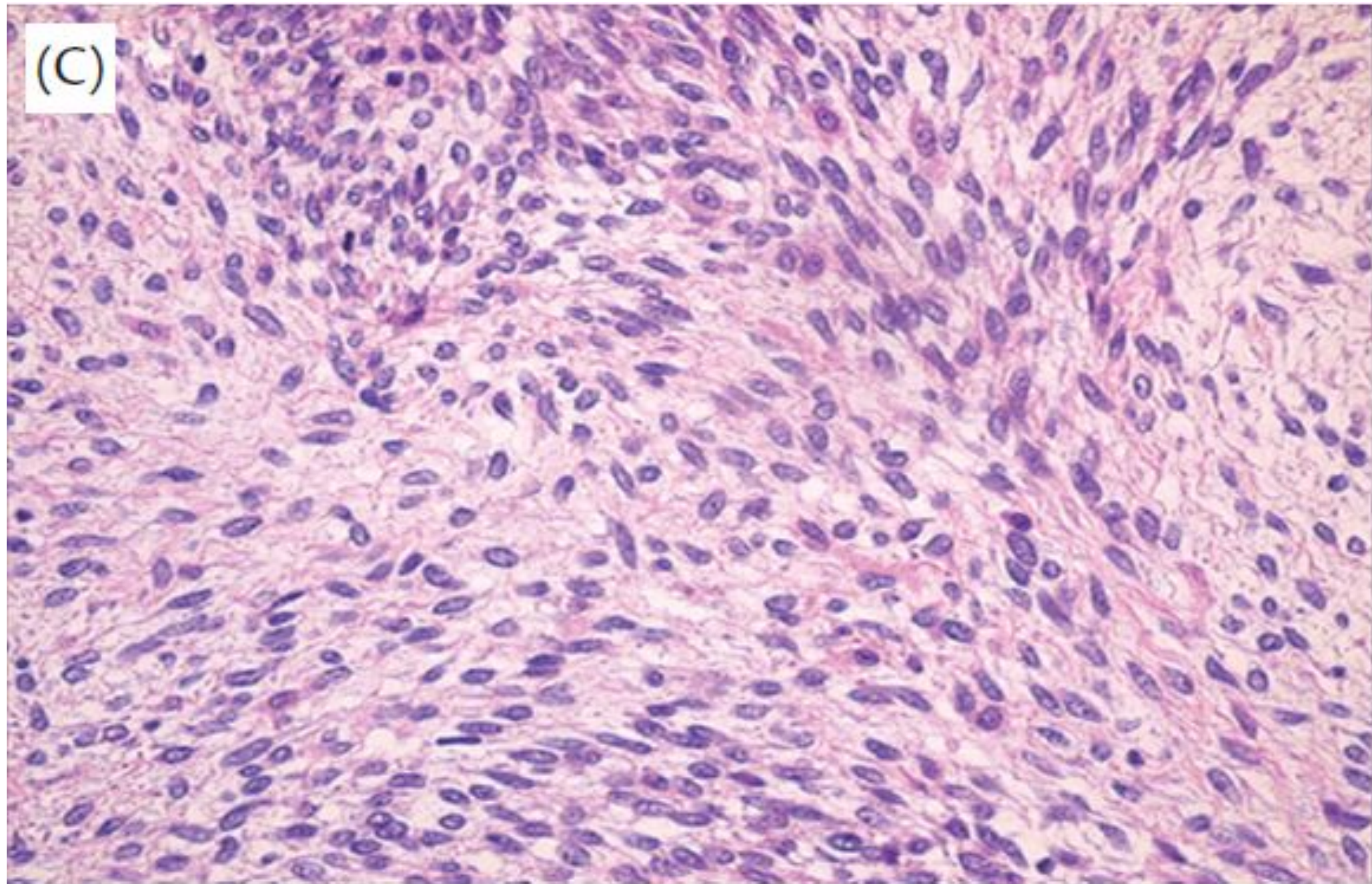
(D)



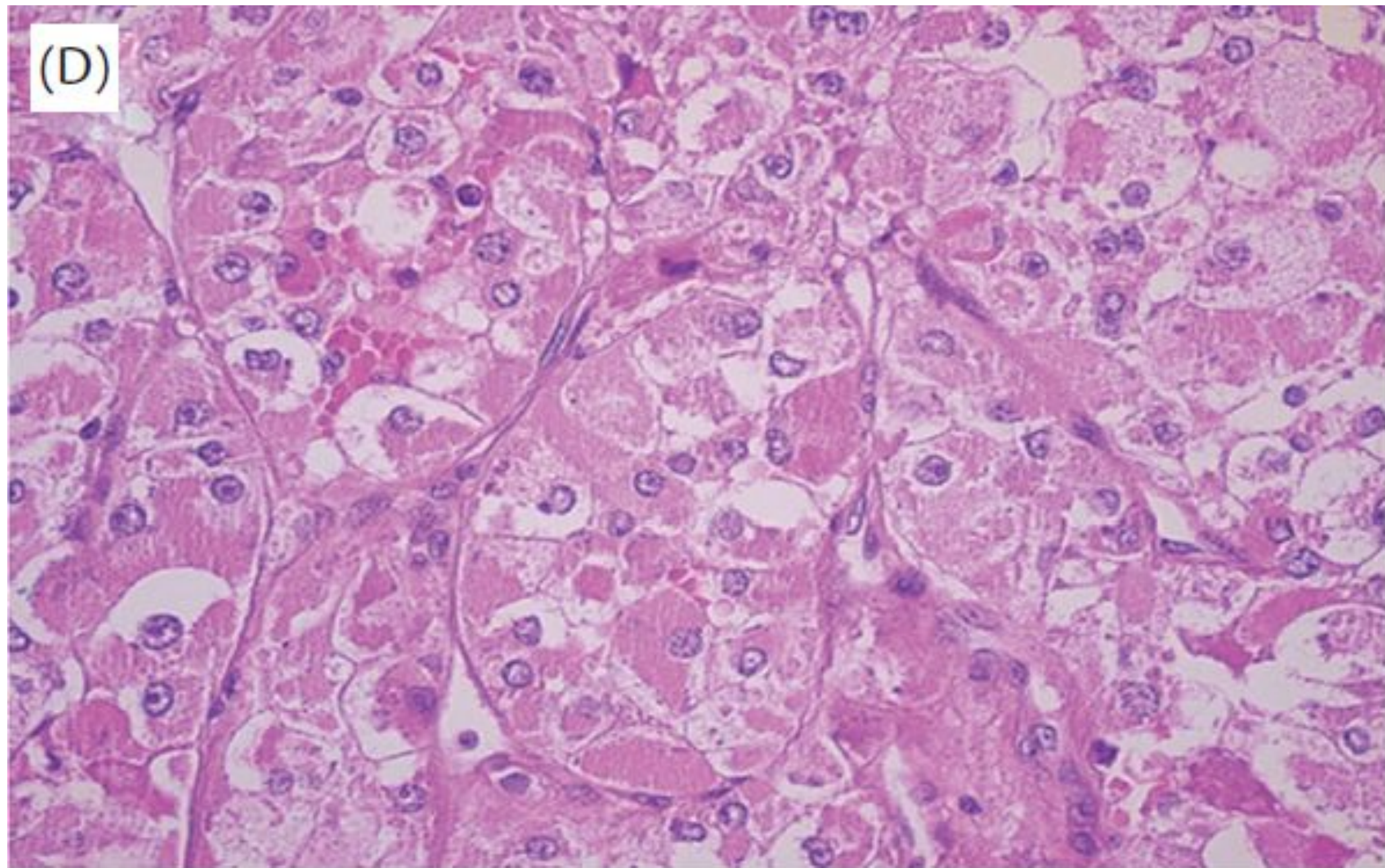
(B)



(C)



(D)



2. Иммуногистохимия

Antibody	Histotype	Specificity
ALK	Inflammatory myofibroblastic tumour	++--
Beta-catenin	Desmoid fibromatosis	++++
CD31	Vascular tumours Histiocytes	+++-
CD34	DFSP Solitary fibrous tumour Vascular tumours	-----
CD99	Ewing sarcoma Synovial sarcoma	+++-
CD117 (KIT)	Gastrointestinal stromal tumour Melanocytic tumours Seminoma Mast cell diseases	++--

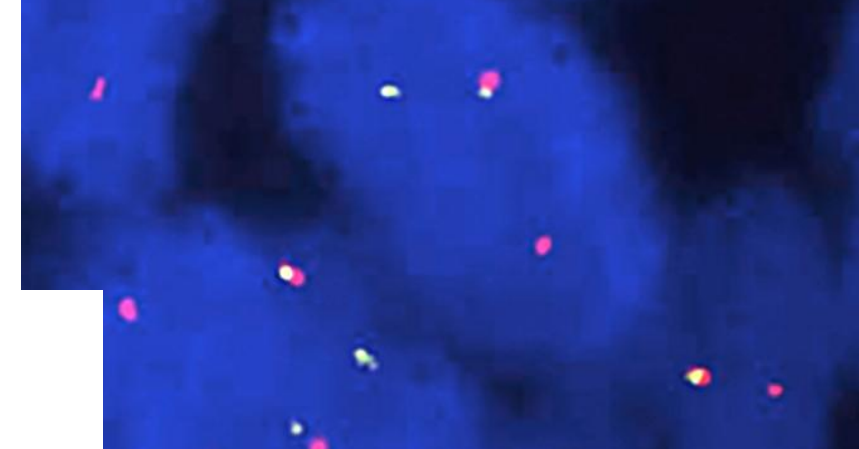
Cytokeratin AE1/AE3	Synovial sarcoma	+-----
	Epithelioid sarcoma	
	Desmoplastic small round cell tumour	
	Myoepithelioma	
h-Caldesmon	Leiomyosarcoma	++++-
Desmin	Rhabdomyosarcoma	++--
	Leiomyosarcoma	
	Desmoplastic small round cell tumour	
	Ossifying fibromyxoid tumour	
DOG1	Gastrointestinal stromal tumour	++++
EMA	Synovial sarcoma	+-----
	Myoepithelial tumours	
ERG	Vascular tumours	++++
FVIII-RA	Vascular tumours	++++

FLI-1	Ewing sarcoma Vascular tumours	++--
GFAP	Glial tumours Neural tumours Myoepithelial tumours	++--
HHSV8	Kaposi sarcoma	++++
HMB45	PEComa Clear cell sarcoma Melanocytic tumours	
INI1 (loss of expression)	Epithelioid sarcoma Myoepithelioma	+++-
MDM2	Well-differentiated/dedifferentiated liposarcoma Low-grade central osteosarcoma	+++-
Myogenin	Rhabdomyosarcoma	++++
MUC4	Low-grade fibromyxoid sarcoma	++++

3. Цитогенетика

PRINCIPLES OF ANCILLARY TECHNIQUES USEFUL IN THE DIAGNOSIS OF SARCOMAS

TUMOR	ABERRATION	GENE(S) INVOLVED
Lipomatous Tumors		
Atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma (ALT/WDLS)	Supernumerary ring chromosomes; giant marker chromosomes	Amplification of region 12q14-15, including <i>MDM2</i> , <i>CDK4</i> , <i>HMGA2</i> , <i>SAS</i> , <i>GL1</i>
Dedifferentiated liposarcoma	Same as for ALT/WDLS	Same as for ALT/WDLS
Myxoid/round cell liposarcoma	t(12;16)(q13;p11) t(12;22)(q13;q12)	<i>FUS-DD1T3</i> <i>EWSR1-DD1T3</i>
Pleomorphic liposarcoma	Complex alterations	Unknown
Other Sarcomas		
Alveolar soft part sarcoma	der(17)t(X;17)(p11;q25)	<i>ASPL-TFE3</i>
Angiomatoid fibrous histiocytoma	t(12;22)(q13;q12) t(2;22)(q33;q12) t(12;16)(q13;p11)	<i>EWSR1-ATF1</i> <i>EWSR1-CREB1</i> <i>FUS-ATF1</i>
Clear cell sarcoma	t(12;22)(q13;q12) t(2;22)(q33;q12)	<i>EWSR1-ATF1</i> <i>EWSR1-CREB1</i>
Congenital/infantile – fibrosarcoma	t(12;15)(p13;q25)	<i>ETV6-NTRK3</i>
Dermatofibrosarcoma protuberans	t(17;22)(q21;q13) and derivative ring chromosomes	<i>COL1A1-PDGFB</i>
Desmoid fibromatosis	Trisomy 8 or 20; loss of 5q21	<i>CTNNB1</i> or <i>APC</i> mutations
Epithelioid hemangioendothelioma	t(1;13)(p36;q25) t(X;11)(q22;p11.23)	<i>WWTR1-CAMTA1</i> <i>YAP1 - TFE3</i>
Epithelioid sarcoma	Inactivation, deletion, or mutation of <i>INI1</i> (<i>SMARCB-1</i>)	<i>INI1</i> (<i>SMARCB-1</i>)



Стадирование

AMERICAN JOINT COMMITTEE ON CANCER STAGING SYSTEM FOR SARCOMAS

HISTOLOGIC GRADE (G)	TUMOR SIZE (T)	NODE STATUS (N)	METASTASES (M)
Well differentiated (G1)	≤5 cm (T1)	Not involved (N0)	Absent (M0)
Moderately differentiated (G2)	>5 cm (T2)	Involved (N1)	Present (M1)
Poorly differentiated (G3)	Superficial fascial involvement (Ta)		
Undifferentiated (G4)	Deep fascial involvement (Tb)		

DISEASE STAGE	5-YEAR SURVIVAL, %
---------------	--------------------

Stage I	98.8
---------	------

A: G1,2; T1a,b; N0; M0

B: G1,2; T2a; N0; M0

Stage II	81.8
----------	------

A: G1,2; T2b; N0; M0

B: G3,4; T1; N0; M0

C: G3,4; T2a; N0; M0

Stage III: G3,4; T2b; N0; M0	51.7
------------------------------	------

Stage IV	<20
----------	-----

A: any G; any T; N1; M0

B: any G; any T; any N; M1

**Спасибо за
внимание!**