Российское общество патологоанатомов

Проект

Правила проведения патолого-анатомических исследований при новообразованиях мягких тканей (класс II МКБ-10)

**Клинические рекомендации**

RPS3.2.3(2019)

Москва | 2019

УДК )

ББК

П68

|  |  |
| --- | --- |
| П68 | Правила проведения патолого-анатомических исследований при новообразованиях мягких тканей**.** Клинические рекомендации RPS3.2.3(2018) / Под ред. Шелеховой К. В. // Российское общество патологоанатомов. – М.: Практическая медицина, 2019. – 37 с. – ISBN |
|  | Клинические рекомендации предназначены для патологоанатомов, судебно-медицинских экспертов и онкологов, а также для преподавателей клинических кафедр, аспирантов, ординаторов и студентов старших курсов медицинских вузов. Рекомендации являются результатом консенсуса между клиницистами, патологоанатомами и судебно-медицинскими экспертами и направлены на повышение качества прижизненной патолого-анатомической диагностики новообразований мягких тканей. Цель рекомендаций – внедрить в практику унифицированные правила патолого-анатомического исследования и оформления заключения при исследовании опухолей и псевдоопухолей мягких тканей в соответствии с положениями Федерального закона от 21.11.2011 г. №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» и требованиями Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 10-го пересмотра (МКБ-10). Правила распространяются на заключительные патолого-анатомические заключения в связи с лежащими в их основе общими требованиями к формулировке заключения при прижизненной патологоанатомической диагностике и при проведении клинико-экспертной работы. Авторы отдают себе отчёт в том, что построение заключения может изменяться в будущем по мере накопления новых научных знаний. Поэтому, несмотря на необходимость унификации формулировки заключения*,* некоторые предложения могут послужить поводом для дискуссии. В связи с этим любые иные мнения, замечания и пожелания специалистов будут восприняты авторами с благодарностью. |

Клинические рекомендации обсуждены и утверждены ).

|  |  |
| --- | --- |
| ISBN | © Коллектив авторов, 2019.  © Российское общество патологоанатомов, 2019.  © Практическая медицина, 2019. |

**СОТРУДНИЧАЮЩИЕ ОРГАНИЗАЦИИ**

1. Государственное бюджетное учреждение «Санкт-Петербургский Клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)»,
2. Частное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Медико-социальный институт»,
3. Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова,
4. Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городское патолого-анатомическое бюро»,
5. Федеральное государственное бюджетное военное образовательное учреждение «Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова»

СОСТАВИТЕЛИ:

|  |  |
| --- | --- |
| Шелехова К. В. | заведующий патологоанатомическим отделением «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)», профессор кафедры патологической анатомии факультета дополнительного профессионального образования Частное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Медико-социальный институт», доктор медицинских наук |
| Рыбакова М. Г. | заведующий кафедрой патологической анатомии Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова», доктор медицинских наук, профессор |
| Чирский В. С. | заведующий кафедрой патологической анатомии Федеральное государственное бюджетное военное образовательное учреждение высшего образования «Военно-медицинская академия имени С. М. Кирова», доктор медицинских наук, профессор |
| Ковальский Г. Б. | председатель консультативно-методического совета патологоанатомической службы Санкт-Петербурга при Санкт-Петербургском патолого-анатомическом бюро, доктор медицинских наук, профессор |

Общероссийская общественная организация

РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ПАТОЛОГОАНАТОМОВ

\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

г. Москва «….» \_\_\_\_\_\_\_\_\_ 2018 г.

В соответствии с полномочиями, определенными частью 2 статьи 76 федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», медицинская профессиональная некоммерческая организация «Российское общество патологоанатомов» разработала клинические рекомендации по вопросам оказания медицинской помощи на тему:

1. Прижизненная патолого-анатомическая диагностика новообразований мягких тканей. Класс II МКБ-10. Клинические рекомендации RPS3.2.3(2018).

Общественное обсуждение проведено на заседаниях Санкт-Петербургского отделения Российского общества патологоанатомов в 2018 г. и на официальном сайте Российского общества патологоанатомов с 17 апреля 2018 г. по 21 мая 2018 г.

Клинические рекомендации размещены на официальном сайте Российского общества патологоанатомов, доступны по ссылке http.//www.patolog.ru/…….

Исключительное право на публикацию клинических рекомендаций предоставлено издательству «Практическая медицина» (115446 Москва, Каширское шоссе, 23, стр. 5).

Президент РОП

член-корреспондент РАН Кактурский Л. В.

**Введение**

Протокол патологоанатомического исследования новообразования мягких тканей должен отражать следующие сведения:

-хирургическое вмешательство, которое было выполнено,

- локализацию опухоли,

- структуры/ткани/органы, представленные для исследования,

-размер, гистологический тип, степень гистологической злокачественности опухоли (Grade),

- распространение неоплазмы в кожу, мышцы, периост, кость, суставную полость, вовлеченность крупных сосудов и нервов,

- статус краев резекции с точным указанием расстояния до ближайшего края резекции (менее 2 см),

- наличие отсевов (сателлитов) опухоли в окружающих тканях,

- наличие/отсутствие метастазов, в том числе в лимфатических узлах.

**Основные подходы к исследованию опухолей мягких тканей**

Выделяют следующие группы хирургических вмешательств при новообразованиях мягких тканей:

***Биопсия*** – трепан-биопсия, инцизионная и эксцизионная биопсия (с оценкой края резекции).

***Резекция*** - *внутриопухолевая резекция* (периферическая часть опухоли остается; Например, частичная резекция или выскабливание. Если при попытке выполнения краевой резекции выявляется микроскопически позитивный край резекции, то вмешательство трактуется как внутриопухолевая резекция),

- *краевая резекция* (удаление опухоли вместе с капсулой/псевдокапсулой и небольшим объемом окружающих тканей; при этом микроскопически край резекции должен быть негативным),

*- широкая резекция* (резекция внутри компартмента, опухоль удаляется вместе с псевдокапсулой и манжетой окружающих нормальных тканей, но без полного удаления мышечной группы, компартмента или кости),

и *радикальная резекция* (удаление целого мягкотканного компартмента).

**Локализация опухоли мягких тканей**

Локализация опухолей мягких тканей имеет важное значение для диагностики нозологии. Для получения более детальной информации следует руководствоваться Классификацией ВОЗ опухолей мягких тканей и костей, 2013 г, а также специальными монографиями [1, 5, 6].

В 8-й редакции классификации TNM и AJCC руководства по стадированию сарком, 2017, акцентировано внимание на первичной локализации новообразования мягких тканей, как влияющей на рецидивирование и риск метастазирования. Для сарком тела и конечностей, забрюшинного пространства, головы и шеи, висцеральной, а также сарком орбитальной локализации разработаны разные системы стадирования.

*Голова и шея*

Система стадирования применяется для сарком, развившихся в подкожных и глубоких структурах шеи, включая нейро-сосудистые, в полости рта, верхнем дыхательном тракте, включая носовую полость, синусы, глотку, гортань, нижневисочную ямку и жевательное пространство, большие слюнные железы, щитовидную и паращитовидные железы, шейный отдел пищевода и трахеи, а также периферические и черепные нервы. Традиционный порог размера опухоли (5 см) для этой группы не применяется, так как при меньших размерах опухоли имеют высокий риск рецидивирования и метастазирования.

*Туловище и конечности*

Система стадирования применяется к саркомам, развившимся на туловище и конечностях, включая молочную железу.

*Грудная и брюшная полость*

Система стадирования применяется к саркомам, развившимся в полостных органах, включая пищевод, желудок, тонкий и толстый кишечник, а также паренхиматозных органах (печень, почки, легкие, сердце). Саркомы, развившиеся в перитонеальной, плевральной и медиастинальной полостях, но не из органов, могут стадироваться по системе ретроперитонеальных сарком.

*Забрюшинное пространство*

Система стадирования применяется к саркомам, развившимся в забрюшинном пространстве, перитонеальной, плевральной и медиастинальной полостях, но не из органов, расположенных в этих пространствах.

*Орбита*

Система стадирования применяется к саркомам, развившимся из структур полости орбиты, включая глазной нерв и его оболочки, слезные железы, экстраокулярные мышцы, фасции, орбитальный жир, сосуды.

**Исследование макропрепарата**

Образцы ткани опухолей мягких тканей оптимально получать свежими/ нефиксированными из-за дополнительных методов исследования, таких как цитогенетические, электронно-микроскопические, для которых необходима нефиксированная ткань.

При первичном осмотре макропрепарата необходимо:

А. Сориентировать препарат анатомически. При этом часто требуется консультация хирурга, выполнявшего операцию, и/или соответствующая маркировка образца хирургом с указанием в направлении данной зоны.

Б. Идентифицировать компоненты образца (мягкие ткани, костные структуры, кожа).

В. Определить взаимоотношения между образованием и каждым компонентом.

Г. Промаркировать края препарата краской (рис.1).

Д. Выполнять разрезы вдоль длинной оси препарата, предварительно пальпаторно определив образование. При необходимости рекомендуется использовать предоперационные данные КТ, МРТ.

Опухоль рекомендуется разрезать на пластины через 1см и меньше, особенно при однородном виде. Опухоли, известные как саркомы высокой степени гистологической злокачественности по результатам предшествующей биопсии, требуют меньшее количество разрезов, чем саркомы низкой степени гистологической злокачественности.

Необходимо тщательно определить и зафиксировать в протоколе размер опухоли (в 3-х плоскостях), консистенцию и цвет. Размер опухолей мягких тканей является важной прогностической характеристикой. Также необходимо точно определить эпицентр опухоли (дермальная, подкожная, фасциальная, субфасциальная, внутримышечная, висцеральная или смешанная локализация).

В случае неэксцизионной биопсии (трепан-биопсия, инцизионная биопсия) размер опухоли не может быть определен патоморфологически, поэтому должны быть использованы данные КТ, МРТ и тд.

Отметить взаимоотношение новообразования с окружающими тканями – наличие или отсутствие капсулы/псевдокапсулы, инфильтративный рост.

Необходимо отметить вовлеченность крупных сосудов, нервов или суставной полости. Эти моменты важны при стадировании, а в ряде случаев для верификации происхождения новообразования.

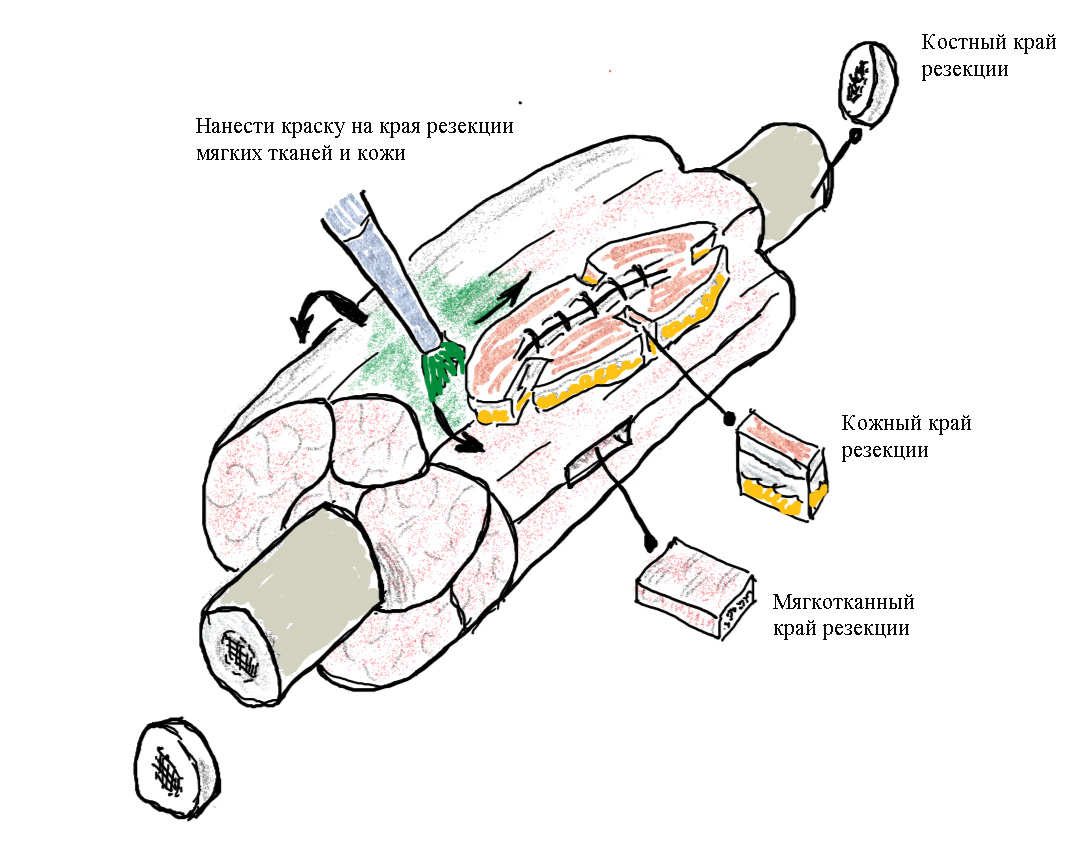
В описательной части протокола исследования необходимо отметить наличие кист, некрозов с определением наибольшего процента занимаемой площади, кровоизлияний, миксоидных изменений, кальцификатов, депозитов кости и/или хряща.

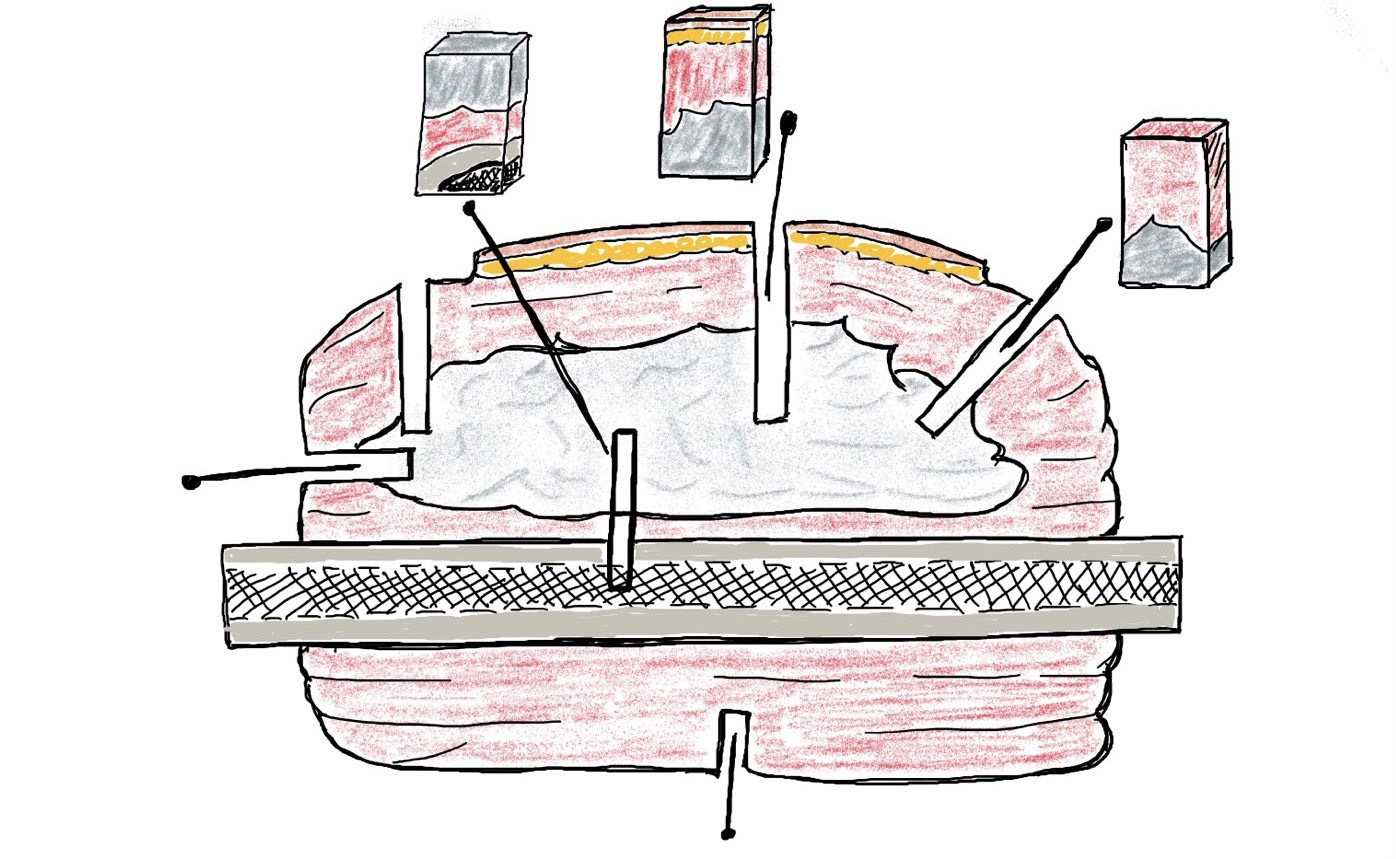
При эксцизионных биопсиях, резекциях необходимо определить расстояние от внешней границы опухоли до каждого края резекции и взаимоотношение неоплазмы с каждым из компонентов препарата. Очень важно точно определить этот показатель, если расстояние менее 2 см до одного из краев резекции. По возможности, края резекции от опухолей мягких тканей должны гистологически исследоваться как перпендикулярные срезы. Участки, где расстояние от опухоли до края более 5 см, не нуждаются в микроскопическом исследовании, за исключением случаев ангиосаркомы и эпителиоидной саркомы, для которых характерны отсевы в окружающие ткани.

Образцы для гистологического исследования следует брать из гетерогенных участков. Существует **правило**, что образец для гистологического исследования берется через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли. В большинстве случаев для гистологического исследования необходимо брать 12 или менее фрагментов новообразования, а также ближайший край резекции. Следует отметить, что образцы для микроскопии должны отражать различные участки опухоли и взаимоотношения ее с каждой из структур препарата (рис. 2).

Свежая ткань для специального исследования должна быть направлена сразу во время операции.

Также следует отметить наличие регионарных лимфатических узлов и взять их образцы для гистологического исследования. Однако для сарком мягких тканей статус лимфатических узлов не является строго обязательным, так как лишь несколько разновидностей имеют склонность метастазировать лимфогенным путем (ангиосаркома, эпителиоидная саркома, синовиальная саркома и светлоклеточная саркома).

Рисунок 1.

Рисунок 2.

**Молекулярно-биологические исследования.**

Важно замораживать небольшое количество ткани, если это возможно. Данные образцы могут быть использованы для анализа специфических опухолевых транслокаций, которые помогают классифицировать опухоли мягких тканей (табл. 1). Также терапевтические протоколы все больше требуют свежую ткань для корреляционных исследований. Примерно 1 см3 свежей ткани должен быть разделен на мелкие фрагменты по 0,2 см. Замороженную ткань оптимально хранить при температуре -70ͦ С.

Таблица 1. Характерные цитогенетические и молекулярные нарушения в опухолях мягких тканей

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Гистологический тип | Цитогенетические нарушения | Молекулярные нарушения |
| Альвеолярная саркома мягких тканей | t(X;17)(p11;q25) | *TFE3-ASPL* слияние – 100% |
| Ангиоматоидная фиброзная гистиоцитома | t(12;16)(q13;p11)  t(12;22)(q13;q12)  t(2;22)(q33;q12) | *FUS-ATF1* слияние  *EWSR1-ATF1* слияние  *EWSR1-CREB1* слияние (>80%) |
| Экстраскелетная миксоидная хрондросаркома | t(9;22)(q22;q12)  t(9;17)(q22;q11)  t(9;15)(q22;q21)  t(3;9)(q11;q22) | *EWSR1-NR4A3* слияние (70%)  *TAF2N-NR4A3* слияние (25%)  *TCF12-NR4A3* слияние  *TFG-NR4A3* слияние |
| Светлоклеточная саркома | t(12;22)(q13;q12)  t(2;22(q33;q12) | *EWSR1-ATF1* слияние (>90%)  *EWSR1-CREB1* слияние (>50%) |
| Десмопластическая мелко-круглоклеточная опухоль | t(11;22)(p13;q12) | *EWSR1-WT1* слияние (>95%) |
| Выбухающая дерматофибросаркома | Кольцевые 17 и 22 хромосомы  t(17;22)(q21;q13) | *COL1A1-PDGFB* слияние (>95%) |
| Саркома Юинга | t(11;22)(q24;q12)  t(21;22)(q12;q12)  t(2;22)(q33;q12)  t(7;22)(p22;q12)  t(17;22)(q12;q12)  inv(22)(q12;q12)  t(16;21)(p11;q22)  t(19;der)ins.inv(21;22)  t(17;22)(q12;q12)  t(6;22)(p21;q12)  t(1;22)(q36.1;q12)  t(2;22)(q31;q12)  t(20;22)(q13;q12)  t(2;16)(q35;p11) | *EWSR1-FLI1* слияние (90%)  *EWSR1-ERG* слияние  *EWSR1-FEV* слияние  *EWSR1-ETV1* слияние  *EWSR1-E1AF* слияние  *EWSR1-ZSG* слияние  *EWSR1-ERG* слияние  *FUS-ERG* слияние  *EWSR1-ETV4* слияние  *EWSR1-PATZ1* слияние  *EWSR1-SP3* слияние  *EWSR1-NFATC2* слияние  *FUS-FEV* слияние |
| Недифференцированные круглоклеточные саркомы («атипичная саркома Юинга») | t(4;19)(q35;q13)  Xp11 | *CIC-DUX4* слияние (>25%)  *CIC-DUX4L10* слияние (>25%)  *CIC-FOXO4*  *BCOR-CCNB3* (>20%)  *CIC-NUTM1слияние* |
| Инфантильная фибросаркома | t(12;15)(p13;q26)  Трисомия 8, 11, 17, and 20 | *ETV6-NTRK3* слияние (>90%) |
| Воспалительная миофибробластическая опухоль | t(1;2)(q22;p23)  t(2;19)(p23;p13)  t(2;17)(p23;q23)  t(2;2)(p23;q13)  t(2;2)(p23;q35)  t(2;11)p23;p15)  t(2;4)(p23;q21)  t(2;12)(p23;p12) | *TPM3-ALK* слияние (15%)  *TPM4-ALK* слияние  *CLTC-ALK* слияние (15%)  *RANB2-ALK* слияние  *ATIC-ALK* слияние  *CARS-ALK* слияние  *SEC31L1-ALK* слияние  *PPFIBP1-ALK* слияние  *TFG-ROS1*  *EML4-ALK* (10%) |
| Лейомиосаркома | Сложные, с частой делецией 1p |  |
| Высокодифференцированная липосаркома | Кольцевая 12 хромосома | Амплификация генов *MDM2*, *CDK4*, и др. |
| Миксоидная/круглоклеточная липосаркома | t(12;16)(q13;p11)  t(12;22)(q13;q12) | *FUS-DDIT3* слияние (95%) *EWSR1-DDIT3* слияние |
| Плеоморфная липосаркома | Сложные |  |
| Low-grade фибромиксоидная саркома | t(7;16)(q33;p11)  t(11;16)(p11;p11) | *FUS-CREB3L2* слияние (90%)  *FUS-CREB3L1* слияние |
| Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов | Сложные |  |
| Миксофибросаркома | Сложные |  |
| Рабдоидная опухоль | Делеция 22q | *INI1(SMARCB1)* инактивация |
| Альвеолярная рабдомиосаркома | t(2;13)(q35;q14)  t(1;13)(p36;q14), double minutes  t(2 ;2)(q35 ;p23)  t(X;2)(q35 ;q13) | *PAX3-FOXO1A* слияние (65%)  *PAX7-FOXO1A* слияние (20%)  *PAX3-NCOA1* слияние  *PAX3-NCOA2* слияние  *PAX3-AFX* слияние |
| Эмбриональная рабдомиосаркома | Трисомия 2q, 8 and 20 | Потеря гетерозиготности 11p15 |
| Врожденная веретеноклеточная рабдомиосаркома |  | *TEAD1-NCOA2* слияние (20%)  *VGLL2-CITED2* слияние (30%)  *VGLL2-NCOA2* слияние (20%) |
| Солитарная фиброзная опухоль | Инверсия хромосомы 12 | *NAB2-STAT6* слияние (>95%) |
| Монофазная синовиальная саркома | t(X;18)(p11;q11) | *SS18-SSX1* (60%)*, SS18-SSX2* (35%) или *SS18-SSX4* слияние |
| Бифазная синовиальная саркома | t(X;18)(p11;q11) | Преимущественно *SS18-SSX1* слияние |
| Перицитома | t(7;12) (100%) | *ACTB-GLI 1* слияние |
| Миоэпителиальные опухоли |  | *EWSR1-PBX1* слияние  *EWSR1-POU5F1* слияние  *EWSR1-ZNF444* слияние |
| Фосфатурическая мезенхимальная опухоль |  | *FN1-FGFR1* (60%) |
| Липобластома |  | *HAS2-PLAG1* слияние (>10%) |
| Гломусная опухоль |  | *MIR143-NOTCH2* слияние (35%) |
| Нодулярный фасциит |  | *MYH9-USP6* слияние (75%) |
| ПЕКОМА |  | *RAD5 1 B-OPHN1* слияние  *RAD5 1 B-RRAGB* слияние |
| Псевдомиогенная гемангиоэндотелиома |  | *SERPINE1-FOSB* слияние (100%) |
| Липома |  | *HMGA2-ACKR3* слияние  *HMGA2-LPP* слияние(15%)  *HMGA2-NFIB* слияние  *HMGA2-PPAP2B* слияние |
| Эпителиоидная гемангиоэндотелиома |  | *WWTR1-CAMTA1* слияние(90%)  *YAP1-TFE3* слияние |
| Эпителиоидная гемангиома |  | *ZFP36-FOSB* слияние(15%) |

**Гистологическая классификация**

*Интраоперационная консультация*

Гистологическая классификация опухолей мягких тканей достаточно сложная в большинстве случаев, поэтому необоснованно ожидать точной классификации этих опухолей во время интраоперационной диагностики. Перед интерпретацией замороженных срезов необходимо полное понимание алгоритма хирургического вмешательства. Интраоперационная диагностика имеет значение для ответа на вопрос: «Есть ли опухоль?», и также для сортировки тканей для проточной цитометрии (в случае лимфомы), электронной микроскопии, молекулярно-биологических исследований/цитогенетики. При этом необходимо оставить для гистологического исследования достаточное количество ткани.

*Классификация опухолей мягких тканей по биопсиям*

По биопсийному материалу опухоли мягких тканей не всегда возможно классифицировать. Хотя патологи должны прикладывать максимальные усилия для диагностики образований по маленьким биопсийным образцам, иногда целесообразнее группировать в основные классификационные категории, такие как лимфома, карцинома, меланома или саркома. В некоторых случаях более точная классификация возможна только после открытой биопсии или резекции.

*ВОЗ классификация опухолей мягких тканей*

Классификация опухолей мягких тканей должна проводиться согласно классификационной схеме, принятой Всемирной Организацией Здравоохранения. Согласно последней редакции Классификации, 2013, выделяют 4 основные категории опухолей мягких тканей с учетом биологического поведения: доброкачественные, промежуточные (местно агрессивные), промежуточные (редко метастазирующие) и злокачественные.

**Классификация ВОЗ опухолей мягких тканей, 2013.**

**Адипоцитарные опухоли**

*Доброкачественные*

Липома

Липоматоз

Липоматоз нерва

Липобластома/липобластоматоз

Ангиолипома

Миолипома

Хондроидная липома

Внепочечная ангиомиолипома

Вненадпочечниковая миелолипома

Веретеноклеточная/плеоморфная липома

Гибернома

*Промежуточные (местно агрессивные)*

Атипическая липоматозная опухоль/высокодифференцированная липосаркома

*Злокачественные*

Дедифференцированная липосаркома

Миксоидная/круглоклеточная липосаркома

Плеоморфная липосаркома

Липосаркома неспецифицированная

**Фибробластические/миофибробластические опухоли**

*Доброкачественные*

Нодулярный фасциит

Пролиферирующий фасциит

Пролиферирующий миозит

Оссифицирующий миозит

Фибро-костная псевдоопухоль пальцев

Ишемический фасциит

Эластофиброма

Фиброзная гамартома младенцев

Фиброматоз шеи

Ювенильный гиалиновый фиброматоз

Фиброматоз с включенными тельцами

Фиброма сухожильного влагалища

Десмопластическая фибробластома

«Mammary-type» миофибробластома

Обызвествляющаяся апоневротическая фиброма

Ангиомиофибробластома

Клеточная ангиофиброма

«Nuchal-type» фиброма

Фиброма Гарднера

Обызвествляющаяся фиброзная опухоль

*Промежуточные (местно агрессивные)*

Поверхностные фиброматозы (ладонный/подошвенный)

Фиброматозы десмоидного типа

Липофиброматоз

Гиганто-клеточная фибробластома

*Промежуточные (редко метастазирующие)*

Выбухающая дерматофибросаркома

- фибросаркоматозная выбухающая дерматофибросаркома

- пигментная выбухающая дерматофибросаркома

Солитарная фиброзная опухоль

Солитарная фиброзная опухоль, злокачественная

Воспалительная миофибробластическая опухоль

Миофибробластическая саркома низкой степени гистологической злокачественности

Миксоидно-воспалительная фибробластическая саркома

Инфантильная фибросаркома

*Злокачественные*

Фибросаркома взрослых

Миксофибросаркома

Фибромиксоидная саркома низкой степени гистологической злокачественности

Склерозирующаяся эпителиоидная фибросаркома

**Так называемые фиброгистиоцитарные опухоли**

*Доброкачественные*

Тено-синовиальная гиганто-клеточная опухоль

-локализованный тип

-диффузный тип

-злокачественная

Глубокая доброкачественная фиброзная гистиоцитома

*Промежуточные (редко метастазирующие)*

Плексиформная фиброгистиоцитарная опухоль

Гигантоклеточная опухоль мягких тканей

**Гладкомышечные опухоли**

*Доброкачественные*

Глубокая лейомиома

*Злокачественные*

Лейомиосаркома

**Перицитарные (периваскулярные) опухоли**

Гломусная опухоль (и варианты)

Гломангиоматоз

Злокачественная гломусная опухоль

Миоперицитома

Миофиброма

Миофиброматоз

Ангиолейомиома

**Опухоли скелетной мускулатуры**

*Доброкачественные*

Рабдомиома

Взрослый тип

Фетальный тип

Генитальный тип

*Злокачественные*

Эмбриональная рабдомиосаркома (включая ботриоидную, анапластическую)

Альвеолярная рабдомиосаркома (включая солидную, анапластическую)

Плеоморфная рабдомиосаркома

Веретеноклеточная/склерозирующая рабдомиосаркома

**Сосудистые опухоли**

*Доброкачественные*

Гемангиома

Синовиальная

Венозная

Артерио-венозная гемангиома/мальформация

Межмышечная

Эпителиоидная гемангиома

Ангиоматоз

Лимфангиома

*Промежуточные (местно агрессивные)*

Капошиформная гемангиоэндотелиома⃰

*Промежуточные (редко метастазирующие)*

Ретиформная гемангиоэндотелиома

Папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома

Смешанная гемангиоэндотелиома

Псевдомиогенная гемангиоэндотелиома

Саркома Капоши

*Злокачественные*

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома

Ангиосаркома мягких тканей

**Опухоли периферических нервов**

*Доброкачественные*

Шваннома (включая варианты)

Нейрофиброма (включая варианты)

Периневриома

Гланулярно-клеточная опухоль

Дермальная миксома нервного ствола

Солитарная очерченная неврома

Эктопическая менингиома

Назальная глиальная гетеротопия

Доброкачественная опухоль-Тритон

Гибридные опухоли периферических нервов

*Промежуточные*

Меланотическая шваннома

*Злокачественные*

Злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов

Эпителиоидная злокачественная опухоль из оболочек периферических нервов

Злокачественная опухоль Тритон

Злокачественная гранулярно-клеточная опухоль

Эктомезенхимома

**Хондро-костные опухоли**

*Доброкачественные*

Хондрома мягких тканей

*Злокачественные*

Мезенхимальная хондросаркома

Экстраскелетная остеосаркома

**Опухоли неясной дифференцировки**

*Доброкачественные*

Акральная фибромиксома

Межмышечная миксома (включая ваианты)

Околосуставная миксома

Глубокая («агрессивная») ангиомиксома

Плеоморфная гиалинизирующаяся ангиоэктатическая опухоль

Эктопическая гамартоматозная тимома

*Промежуточные (местно агрессивные)*

Гемосидеротические фибролипоматозная опухоль

*Промежуточные (редко метастазирующие)*

Атипическая фиброксантома

Ангиоматоидная фиброзная гистиоцитома

Оссифицирующая фибромиксоидная опухоль (включая атипическую и злокачественную)

Смешанная опухоль / Миоэпителиома / Парахордома

Фосфатурическая мезенхимальная опухоль, доброкачественная

Фосфатурическая мезенхимальная опухоль, злокачественная

*Злокачественные*

Синовиальная саркома

Эпителиоидная саркома

Альвеолярная саркома мягких тканей

Светлоклеточная саркома мягких тканей

Экстраскелетная миксоидная хондросаркома

Экстраскелетная саркома Юинга

Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль

Экстра-ренальная рабдоидная опухоль

Злокачественная мезенхимома

Неоплазмы с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой (PEComa)

Интимальная саркома

**Недифференцированные/неклассифицируемые саркомы**

Недифференцированная веретеноклеточная саркома

Недифференцированная плеоморфная саркома

Недифференцированная круглоклеточная саркома

Недифференцированная эпителиоидная саркома

Недифференцированная саркома, NOS (неспецифицированная)

**Определение гистологической степени злокачественности (Grade)**

Стадирование сарком мягких тканей в большей степени определяется грейдом (G). Наиболее используемыми являются схемы Национального Ракового Института (NCI) и Ракового Центра Французской Федерации (группа сарком) (FNCLCC). Обе схемы имеют 3 степени злокачественности, которые базируются на оценке митотической активности, площади некрозов и дифференцировке, что значительно коррелирует с прогнозом. Однако в дополнение к вышеперечисленным критериям NCI схема требует определение клеточности и плеоморфизма для определенных подтипов сарком, что трудно определить объективно. FNCLCC схема легче для использования и несколько точнее при определении прогноза. Также могут быть использованы другие схемы, включающие 2 и 4 степени злокачественности. Восьмое издание *AJCC Cancer Staging Manual* адаптировано под FNCLCC схему. Точное определение степени злокачественности требует адекватного объема ткани, что не всегда возможно при аспирационной и трепан-биопсии или в опухолях после химио- и лучевой терапии. Учитывая важность степени злокачественности в стадировании и лечении, рекомендуется классифицировать саркомы по результатам биопсии хотя бы на 2 степени злокачественности (низкую и высокую). Во многих случаях гистологический тип саркомы разрешит трудности с установлением степени злокачественности (например, саркома Юинга/PNET, плеоморфная липосаркома), тогда как в меньшем количестве случаев с определением грейда могут возникнуть значительные трудности.

**FNCLCC определение степени злокачественности**

В основе FNCLCC схемы лежат 3 параметра: дифференцировка, митотическая активность и некрозы. Каждый из этих параметров определяется путем подсчета: дифференцировка (1-3), митотическая активность (1-3) и некрозы (0-2). Для определения степени злокачественности баллы суммируются.

Grade 1: 2 или 3

Grade 2: 4 или 5

Grade 3: 6-8.

Дифференцировка: дифференцировка опухоли определяется следующим образом (см. табл.2)

1 балл: саркома напоминает нормальную, зрелую мезенхимальную ткань

2 балла: саркома определенного гистологического типа

3 балла: синовиальная саркома, эмбриональная саркома, недифференцированные саркомы и саркомы неопределенного типа.

Дифференцировка опухоли является одним из наиболее проблематичных аспектов данной системы. Этот параметр субъективный и не определен для каждого подтипа сарком. Тем не менее, дифференцировка представляется интегральной частью системы и должна быть определена при подсчете баллов.

Таблица 2. Подсчет опухолевой дифференцировки согласно гистологическому типу в обновленной версии системы Ракового Центра Французской Федерации (группа сарком)

|  |  |
| --- | --- |
| **Гистологический тип** | **Счет** |
| Высокодифференцированная липосаркома | 1 |
| Высокодифференцированная лейомиосаркома | 1 |
| Высокодифференцированная фибросаркома | 1 |
| Миксоидная липосаркома | 2 |
| Обычная лейомисаркома | 2 |
| Обычная злокачественная опухоль из оболочек нерва | 2 |
| Обычная фибросаркома | 2 |
| Миксофибросаркома | 2 |
| Миксоидная хондросаркома | 2 |
| Обычная ангиосаркома | 2 |
| Круглоклеточная/миксоидная высокой степени злокачественности липосаркома | 3 |
| Плеоморфная липосаркома | 3 |
| Дедифференцированная липосаркома | 3 |
| Рабдомиосаркома | 3 |
| Низкодифференцированная/ плеоморфная лейомиосаркома | 3 |
| Низкодифференцированная/ эпителиоидная ангиосаркома | 3 |
| Низкодифференцированная злокачественная опухоль из оболочек нерва | 3 |
| Злокачественная опухоль Тритон | 3 |
| Синовиальная саркома | 3 |
| Мезенхимальная хондросаркома | 3 |
| Светлоклеточная саркома | 3 |
| Альвеолярная саркома мягких тканей | 3 |
| Экстраскелетная остеосаркома | 3 |
| Экстраскелетная саркома Юинга | 3 |
| Злокачественная рабдоидная опухоль | 3 |
| Недифференцированная саркома | 3 |

**Примечание**: определение степени злокачественности опухолей периферических нервов, эмбриональной и альвеолярной рабдомиосаркомы, ангиосаркомы, экстраскелетной миксоидной хондросаркомы, альвеолярной саркомы мягких тканей, светлоклеточной саркомы и эпителиоидной саркомы не рекомендуется.

Митотический счет: подсчет проводится в митотически активных участках в 10 репрезентативных полях зрения большого увеличения (используется объектив х40).

Счет 1: 0-9 митозов на 10 полей зрения х40

Счет 2: 10-19 митозов на 10 полей зрения х40

Счет 3: 20 и более митозов на 10 полей зрения х40

Опухолевые некрозы: определяются в гистологических срезах.

Счет 0: нет опухолевых некрозов

Счет 1: меньше или равно 50% некрозов

Счет 2: более 50% некрозов

**TNM определение злокачественности**

Система стадирования опухолей мягких тканей восьмого издания Американского Объединенного Ракового Комитета и Интернациональной Противораковой Ассоциации рекомендует использование FNCLCC 3-х грейдовую систему, хотя эффективнее сократить ее до высокого и низкого грейда. При этом 2-ю степень злокачественности относят к высокому грейду.

**Края резекции**

Расстояние от опухоли до краев резекции указывается в сантиметрах. Рекомендуется исследовать края резекции, если расстояние до опухоли составляет менее 2 см. Несмотря на то, что нет полного согласия по этому вопросу, рекомендуется специфицировать локализацию и расстояние края резекции менее 2 см. Если в образце ткани присутствует кость, и она не поражена опухолью, или опухоль более 2 см от края резекции, костный мозг может быть выскоблен и обозначен как край резекции.

**Лимфо-сосудистая инвазия (ЛСИ)**

Под ЛСИ понимают врастание опухоли (наличие опухолевых эмболов) в лимфатических и кровеносных микрососудах. Согласно AJCC/UICC, ЛСИ не затрагивает категорию Т, отражающую местное распространение опухоли, если это не включено в определение категории Т.

**Патоморфоз**

Хотя согласие по оценке патоморфоза опухолей мягких тканей не достигнуто, должны предприниматься попытки для оценки эффекта неоадьювантной (дооперационной) терапии, особенно в исследовательских целях. Терапевтический эффект выражается как видимый процент от общей опухолевой массы. Для исследования выбираются образцы неразжиженной опухолевой ткани. Как минимум один образец некротизированной опухолевой ткани (всегда на границе с видимой опухолью) должен быть взят на исследование для верификации некроза, поскольку макроскопически похожий вид могут иметь участки миксоматоза.

**Гистологическая классификация опухолей после неоадьюванотной терапии**

Из-за выраженного посттерапевтического эффекта, проявляющегося некрозом, фиброзом, плеоморфизмом, индуцированным химио- или лучевой терапией, не всегда возможно классифицировать опухоль.

**TNM и стадирование**

Для опухолей мягких тканей рекомендована система стадирования TNM. Патоморфологическое (рTNM) стадирование состоит из патоморфологического исследования удаленной первичной опухоли и клинического/радиологического исследования региональных и отдаленных метастазов. В тех случаях, где невозможно оценить размер опухоли в макропрепарате, допустимо использовать данные интрументальных методов для выбора pT категории. При исследовании первичной опухоли патолог должен субклассифицировать ее и оценить степень гистологической злокачественности.

Доброкачественные опухоли мягких тканей стадированию не подлежат.

Система стадирования применяется для всех сарком туловища и конечностей, органов брюшной и грудной полости, и забрюшинного пространства, за исключением саркомы Капоши, гастроинтестинальных стромальных опухолей, фиброматозов (десмоида) и инфантильной фибросаркомы.

Данная система стадирования применяется для всех мягкотканных сарком головы и шеи, за исключением ангиосаркомы, эмбриональной и альвеолярной рабдомиосаркомы, саркомы Капоши и выбухающей дерматофибросаркомы. Кроме этого, саркомы, развившиеся в пределах твердой мозговой оболочки, включая головной мозг, и саркомы паренхиматозной и висцеральной локализации не рекомендуется стадировать по этой системе.

Также, учитывая локализацию, опухоли мягких тканей, относящиеся к промежуточной (местно агрессивные) злокачественности, исключены из данной системы стадирования. К ним относят:

- Поверхностные и глубокие фиброматозы,

- Липофиброматоз,

- Гиганто-клеточная фибробластома,

- Плексиформная фиброгистиоцитарная опухоль,

- Гиганто-клеточная опухоль мягких тканей,

- Капошиформная гемангиоэндотелиома,

- Гемосидеротическая фибролипоматозная опухоль,

- Атипическая фиброксантома,

-Ангиоматоидная фиброзная гистиоцитома,

- Плеоморфная гиалинизирующая ангиэктатическая опухоль

**Определение pT**

В действующей классификации критерий размера опухоли варьирует в зависимости от анатомической локализации.

Первичная опухоль (pT): конечности, туловище и забрюшинное пространство

\_\_pTх: первичная опухоль не может быть определена

\_\_pT0: нет признаков первичной опухоли

\_\_pT1: опухоль 5 см и менее в наибольшем диаметре

\_\_pT2: опухоль более 5 см, но менее 10 см в наибольшем диаметре

\_\_pT3: опухоль более 10 см, но не более 15 см в наибольшем диаметре

\_\_pT4: опухоль более 15 см в наибольшем диаметре

Первичная опухоль (pT): голова и шея

\_\_pTх: первичная опухоль не может быть определена

\_\_pT0: нет признаков первичной опухоли

\_\_pT1: опухоль 2 см и менее в наибольшем диаметре

\_\_pT2: опухоль более 2 см, но менее 4 см в наибольшем диаметре

\_\_pT3: опухоль более 4 см в наибольшем диаметре

\_\_pT4а: опухоль инвазирует ткани орбиты, основания черепа и твердую мозговую оболочку, центральный компартмент внутренних органов, лицевой скелет и или крыловидную мышцу

\_\_pT4б: опухоль инвазирует паренхиму мозга, вовлекает сонную артерию, инвазирует превертебральные мышцы и вовлекает ЦНС (периневральным распространением)

Первичная опухоль (pT): органы грудной и брюшной полости

\_\_pTх: первичная опухоль не может быть определена

\_\_pT0: нет признаков первичной опухоли

\_\_pT1: опухоль ограничена одним органом

\_\_pT2а: опухоль инвазирует серозу или висцеральный перитонеум

\_\_pT2б: опухоль с микроскопическим распространением за пределы серозы

\_\_pT3: опухоль инвазирует другие органы и макроскопически распространяется за пределы серозы

\_\_pT4а: мультифокальная опухоль вовлекает не более 2 участков в одном органе

\_\_pT4б: мультифокальная опухоль вовлекает более 2 -х, но менее 5 участков в одном органе

\_\_pT4с: мультифокальная опухоль вовлекает более 5 участков

**Глубина**

В 8-й редакции классификации TNM критерий глубины больше не используется из-за ограниченного влияния на прогноз.

**Региональные лимфатические узлы**

Метастазы сарком взрослых – редки, но, когда встречаются, имеют очень плохой прогноз.

Наличие позитивных лимфатических узлов -N1 заболевание в отсутствие отдаленных метастазов классифицируется как стадия IIIВ. Случаи, когда нодальный статус негативный в отношении опухоли, либо клинически, либо патоморфологически, должны обозначаться как N0.

Nx использоваться не должен.

Регионарные лимфатические узлы (pN)

\_\_ pNx: регионарные лимфатические узлы не могут быть определены

\_\_ pN0: нет метастазов в регионарных лимфатических узлах

\_\_ pN1: метастазы в регионарных лимфатических узлах

**Рестадирование рецидивных опухолей**

Тот же самый принцип стадирования должен применяться, когда пациенту требуется рестадирование в связи с рецидивом саркомы. В таких заключениях необходимо точно устанавливать, имел ли пациент первичную опухоль или первоначально пролеченное новообразование впоследствии рецидивировало. При этом, по возможности, следует указывать возможный этиологический фактор, такой как радиация, врожденные или приобретенные генетические синдромы.

**TNM дескриптор**

Для идентификации особенных случаев TNM или pTNM классификаций используются суффикс «m» и приставки «y» и «r». Они указывают на то, что случай нуждается в отдельном анализе.

Суффикс «m» указывает на наличие множественной первичной опухоли одной локализации и записывается в круглых скобках: pT(m)NM.

Приставка «y» обозначает те случаи, когда классификация проводится во время или впоследствии комплексного лечения. Категоризация «y» не оценивает опухоль до лечения.

Приставка «r» указывает на рецидивную опухоль после документированного безопухолевого интервала и обозначается как: rTNM.

**Обобщение по категории М**

рМх и рМ0 (отсутствие отдаленных метастазов) не несут значимой информации для клиницистов и статистиков и иногда могут создать путаницу в стадировании.

**Группировка стадий**

**Для сарком головы и шеи, висцеральных органов брюшной и грудной полости, орбиты нет системы группировки стадий**

**Туловище, конечности и забрюшинное пространство**

Стадия IA T1 N0 M0 G1, Gx Low grade

Стадия IB T2 N0 M0 G1, Gx Low grade

T3 N0 M0 G1, Gx Low grade

T4 N0 M0 G1, Gx Low grade

Стадия II T1 N0 M0 G2, G3 High grade

Стадия IIIA T2 N0 M0 G2, G3 High grade

Стадия IIIB T3 N0 M0 G2, G3 High grade

T4 N0 M0. G2, G3. High grade

Стадия IV. Любая Т N1 M0 Любой G. любой грейд

любая T любое M1 любой G Любой грейд

**Дополнительные дескрипторы**

Остаточная опухоль (R)

Опухоль, оставшаяся у пациента после терапии, направленной на ее лечение (например, хирургическая резекция), категоризируется согласно R классификации, представленной ниже:

Rx – наличие остаточной опухоли не может быть оценено

R0 – нет остаточной опухоли

R1 – микроскопическая остаточная опухоль

R2 – макроскопическая остаточная опухоль

Для хирургов, R классификация может быть полезна для оценки статуса полноты хирургической эксцизии. Для патологов R классификация значима для оценки статуса края резекции макропрепарата. Это значит, что опухоль, вовлекающая край резекции при патоморфологическом исследовании, может быть обозначена как остаточная опухоль у пациента и может быть классифицирована как макроскопическая или микроскопическая согласно находкам в краях резекции.

**Лимфатические узлы**

Метастазы сарком мягких тканей в регионарные лимфатические узлы редки, за исключением эпителиоидной саркомы и светлоклеточной саркомы мягких тканей. Обычно нет необходимости исследовать лимфатические узлы основательно. Наличие метастазов в регионарных лимфатических узлах имеет прогностическое значение и должно быть указано. Для сарком, локализующихся на теле, конечностях и в забрюшинном пространстве, 8-я редакция *классификации TNM* рекомендует, что N1 M0 заболевание должно быть расценено как стадия IIIB, а не стадия IV.

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 3*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[1]](#footnote-1)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| [Мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) саркомы области головы и шеи | | | | | |
| С00.0 | Злокачественное новообразование наружной поверхности губы | Биопсия Операционный материал  Биопсия Операционный материал  Биопсия Операционный материал  Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов),  Ближайший край резекции - 1-2 образца  Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов),  Ближайший край резекции - 1-2 образца  Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов),  Ближайший край резекции - 1-2 образца  Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов),  Ближайший край резекции - 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости  10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости  10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости  10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V  V  V  V |
| С00.1 | Злокачественное новообразование наружной поверхности нижней губы |
| С00.2 | Злокачественное новообразование наружной поверхности губы, неуточненной |
| С00.3 | Злокачественное новообразование внутренней поверхности верхней губы |
| С00.4 | Злокачественное новообразование внутренней поверхности нижней губы |
| С00.5 | Злокачественное новообразование внутренней поверхности губы, неуточненной |
| С00.6 | Злокачественное новообразование спайки губы |
| С00.8 | Поражение, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций |
| С00.9 | Злокачественное новообразование губы неуточненной части |
| С01.9 | Злокачественное новообразование основания языка |
| С02.0 | Злокачественное новообразование спинки языка |
| С02.1 | Злокачественное новообразование боковой поверхности языка |
| С02.2 | Злокачественное новообразование нижней поверхности языка |
| С02.3 | Злокачественное новообразование передних 2/3 языка, неуточненной части |
| С02.4 | Злокачественное новообразование язычной миндалины |
| С02.8 | Поражение языка, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций |
| С02.9 | Злокачественное новообразование языка неуточненной части |
| С03.0 | Злокачественное новообразование десны верхней челюсти |
| С03.1 | Злокачественное новообразование десны нижней челюсти |
| С03.9 | Злокачественное новообразование десны неуточненной |
| С04.0 | Злокачественное новообразование передней части дна полости рта |
| С04.1 | Злокачественное новообразование боковой части дна полости рта |
| С04.8 | Поражение дна полости рта, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С04.9 | Злокачественное новообразование дна полости рта, неуточненное |
| С05.0 | Злокачественное новообразование твердого неба |
| С05.1 | Злокачественное новообразование мягкого неба |
| С05.2 | Злокачественное новообразование язычка |
| С05.8 | Поражение неба, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С05.9 | Злокачественное новообразование неба, неуточненное |
| С06.0 | Злокачественное новообразование слизистой оболочки щеки |
| С06.1 | Злокачественное новообразование преддверия рта |
| С06.2 | Злокачественное новообразование ретромолярной области |
| С06.8 | Поражение рта, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С06.9 | Злокачественное новообразование рта, неуточненное |
| С07.9 | Злокачественное новообразование околоушной слюнной железы |
| С08.0 | Злокачественное новообразование поднижнечелюстной железы |
| С08.1 | Злокачественное новообразование подъязычной железы |
| С08.8 | Поражение больших слюнных желез, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С08.9 | Злокачественное новообразование большой слюнной железы, неуточненной |
| С09.0 | Злокачественное новообразование миндаликовой ямочки |
| С09.1 | Злокачественное новообразование дужки небной миндалины |
| С09.8 | Поражение миндалины, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С09.9 | Злокачественное новообразование миндалины, неуточненной |
| С10.0 | Злокачественное новообразование ямки надгортанника |
| С10.1 | Злокачественное новообразование передней поверхности надгортанника |
| С10.2 | Злокачественное новообразование боковой стенки ротоглотки |
| С10.3 | Злокачественное новообразование задней стенки ротоглотки |
| С10.4 | Злокачественное новообразование жаберных щелей |
| С10.8 | Поражение ротоглотки, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С10.9 | Злокачественное новообразование ротоглотки, неуточненное |
| С11.0 | Злокачественное новообразование верхней стенки носоглотки |
| С11.1 | Злокачественное новообразование задней стенки носоглотки |
| С11.2 | Злокачественное новообразование боковой стенки носоглотки |
| С11.3 | Злокачественное новообразование передней стенки носоглотки |
| С11.8 | Поражение носоглотки, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С11.9 | Злокачественное новообразование носоглотки, неуточненное |
| С12.9 | Злокачественное новообразование грушевидного синуса |
| С13.0 | Злокачественное новообразование заперстневидной области |
| С13.1 | Злокачественное новообразование черпало-надгортанной складки нижней части глотки |
| С13.2 | Злокачественное новообразование задней стенки нижней части глотки |
| С13.8 | Поражение нижней части глотки, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С13.9 | Злокачественное новообразование нижней части глотки, неуточненное |
| С14.0 | Злокачественное новообразование глотки, неуточненное |
| С14.2 | Злокачественное новообразование глоточного кольца Вальдейера |
| С14.8 | Поражение губы, полости рта и глотки, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С15.0 | Злокачественное новообразование шейного отдела пищевода |
| С15.3 | Злокачественное новообразование верхней трети пищевода |
| С15.8 | Поражение пищевода, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С30.0 | Злокачественное новообразование полости носа |
| С30.1 | Злокачественное новообразование среднего уха |
| С31.0 | Злокачественное новообразование верхнечелюстной пазухи |
| С31.1 | Злокачественное новообразование решетчатой пазухи |
| С31.2 | Злокачественное новообразование лобной пазухи |
| С31.3 | Злокачественное новообразование клиновидной пазухи |
| С31.8 | Поражение придаточных пазух, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С31.9 | Злокачественное новообразование придаточной пазухи, неуточненное |
| С32.0 | Злокачественное новообразование собственно голосового аппарата |
| С32.1 | Злокачественное новообразование над собственно голосовым аппаратом |
| С32.2 | Злокачественное новообразование под собственно голосовым аппаратом |
| С32.3 | Злокачественное новообразование хрящей гортани |
| С32.8 | Поражение гортани, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций |
| С32.9 | Злокачественное новообразование гортани, неуточненное |
| С47.0 | Злокачественное новообразование периферических нервов головы, лица и шеи |
| С49.0 | Злокачественное новообразование соединительной и мягких тканей головы, лица и шеи |
| С72.2 | Злокачественное новообразование обонятельного нерва |
| С72.4 | Злокачественное новообразование слухового нерва |
| С72.5 | Злокачественное новообразование других и неуточненных черепных нервов |
| С73.9 | Злокачественное новообразование щитовидной железы |
| С75.0 | Злокачественное новообразование паращитовидной железы |
| С75.1 | Злокачественное новообразование гипофиза |
| С75.2 | Злокачественное новообразование кранио-фарингеального протока |
| С75.3 | Злокачественное новообразование шишковидной железы |
| С75.4 | Злокачественное новообразование каротидного гломуса |
| С75.5 | Злокачественное новообразование аортального гломуса и других параганглиев |
| С75.8 | Поражение более чем одной эндокринной железы, неуточненное |
| С75.9 | Злокачественное новообразование эндокринной железы, неуточненной |

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 4*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[2]](#footnote-2)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| [Мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) саркомы туловища и конечностей | | | | | |
| С47.1 | Злокачественное новообразование периферических нервов верхней конечности, включая область плечевого пояса | Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов),  Ближайший край резекции - 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V |
| С47.2 | Злокачественное новообразование периферических нервов нижней конечности, включая тазобедренную область |
| С47.6 | Злокачественное новообразование периферических нервов туловища, неуточненное |
| С47.8 | Поражение периферических нервов и вегетативной нервной системы, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций |
| С47.9 | Периферических нервов и вегетативной нервной системы неуточненной локализации |
| С49.1 | Злокачественное новообразование соединительной и мягких тканей верхней конечности, включая область плечевого пояса |
| С49.2 | Злокачественное новообразование соединительной и мягких тканей нижней конечности, включая тазобедренную область |
| С49.6 | Злокачественное новообразование соединительной и мягких тканей туловища неуточненной локализации |
| С49.8 | Поражение соединительной и мягких тканей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций |
| С49.9 | Злокачественное новообразование Соединительной и мягких тканей неуточненной локализации |

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 5*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[3]](#footnote-3)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| [Мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) саркомы органов грудной и брюшной полостей | | | | | |
| С15.1 | Злокачественное новообразование грудного отдела пищевода | Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов опухоли),  Ближайший край резекции 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V |
| С15.2 | Злокачественное новообразование абдоминального отдела пищевода |
| С15.4 | Злокачественное новообразование средней трети пищевода |
| С15.5 | Злокачественное новообразование нижней трети пищевода |
| С15.9 | Злокачественное новообразование пищевода неуточненное |
| С38.0 | Злокачественное новообразование сердца |
| С38.1 | Злокачественное новообразование переднего средостения |
| С38.2 | Злокачественное новообразование заднего средостения |
| С38.3 | Злокачественное новообразование средостения неуточненной части |
| С38.4 | Злокачественное новообразование плевры |
| С38.8 | Поражение сердца, средостения и плевры, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций |
| С33.9 | Злокачественное новообразование трахеи |
| С47.3 | Злокачественное новообразование периферических нервов грудной клетки |
| С47.4 | Злокачественное новообразование периферических нервов живота |
| С47.5 | Злокачественное новообразование периферических нервов таза |
| С49.3 | Злокачественное новообразование соединительной и мягких тканей грудной клетки |
| С49.4 | Злокачественное новообразование соединительной и мягких тканей живота |
| С49.5 | Злокачественное новообразование соединительной и мягких тканей таза |
| С15-С26 | Саркомы органов пищеварительного тракта |
| С34-С37 | Саркомы органов грудной полости |
| С51-С53, С58 | Саркомы органов женской половой системы |
| С60-С63 | Саркомы мужской половой системы |
| С44-С68 | Саркомы мочевыводящих путей |

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 6*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[4]](#footnote-4)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| [Мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) саркомы забрюшинного пространства | | | | | |
| С48.0 | Злокачественное новообразование забрюшинного пространства | Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов опухоли),  Ближайший край резекции 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V |
| С48.1 | Злокачественное новообразование уточненных частей брюшины |
| С48.2 | Злокачественное новообразование брюшины неуточненной части |
| С48.8 | Поражение забрюшинного пространства и брюшины, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций |

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 7*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[5]](#footnote-5)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Доброкачественные [мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) новообразования области головы и шеи | | | | | |
| D10 | [Доброкачественное новообразование рта и глотки](http://mkb-10.com/index.php?pid=1622) | Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 6 и менее образцов опухоли),  Ближайший край резекции 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V |
| D11 | Доброкачественное новообразование больших слюнных желез |
| D14.0 | Доброкачественное новообразование среднего уха, полости носа и придаточных пазух |
| D14.1 | [Доброкачественное новообразование гортани](http://mkb-10.com/index.php?pid=1622) |
| D37.0 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера губы, полости рта и глотки |
| D38.0 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера гортани |
| D44.0 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера щитовидной железы |
| D44.2 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера паращитовидной железы |
| D44.3 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера гипофиза |
| D44.4 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера краниофарингеального протока |
| D44.5 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера шишковидной железы |
| D44.6 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера каротидного гломуса |
| D44.7 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера аортального гломуса и других параганглиев |
| D44.8 | Поражение более чем одной эндокринной железы |
| D44.9 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера эндокринной железы неуточненной |

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 8*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[6]](#footnote-6)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Доброкачественные [мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) новообразования туловища и конечностей | | | | | |
| D16 | Доброкачественное новообразование костей и суставных хрящей | Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 6 и менее образцов опухоли),  Ближайший край резекции 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V |
| D17 | Доброкачественное новообразование жировой ткани |
| D18 | Гемангиома и лимфангиома любой локализации |
| D21 | Другие доброкачественные новообразования соединительной и других мягких тканей |
| D48 | Новообразование неопределенного или неизвестного характера других и неуточненных локализаций |

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 9*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[7]](#footnote-7)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Доброкачественные [мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) новообразования висцеральных органов грудной и брюшной полости | | | | | |
| D12 | Доброкачественное новообразование ободочной кишки, прямой кишки, заднего прохода [ануса] и анального канала | Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 6 и менее образцов опухоли),  Ближайший край резекции 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V |
| D13 | Доброкачественное новообразование других и неточно обозначенных органов пищеварения |
| D14.2 | Доброкачественное новообразование трахеи |
| D14.3 | Доброкачественное новообразование бронхов и легких |
| D15 | Доброкачественное новообразование других и неуточненных органов грудной клетки |
| D17.4 | Доброкачественное новообразование жировой ткани органов грудной клетки |
| D18 | Гемангиома и лимфангиома любой локализации |
| D19 | Доброкачественное новообразование мезотелиальной ткани |

**Исходные данные для расчета нормативных затрат рабочего времени и материальных ресурсов при прижизненном патолого-анатомическом исследовании новообразований мягких тканей**

*Таблица 10*

| **Код по МКБ-10** | **Рубрика МКБ** | **Способ получения материала** | **Рекомендуемый репрезентативный объем материала** | **Методическое обеспечение исследования** | **Категория сложности материала[[8]](#footnote-8)** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Доброкачественные [мягкотканные](http://mkb10.su/N70-N77.html) новообразования забрюшинного пространства | | | | | |
| D12 |  | Биопсия Операционный материал | Образец через каждый сантиметр наибольшего диаметра опухоли (в среднем 12 и менее образцов опухоли),  Ближайший край резекции 1-2 образца | 10% забуференный нейтральный формалин.  Стандартная пробоподготовка.  Окраска гематоксилином и эозином.  Гистохимическое, иммуногистохимическое и/или молекулярно-биологическое исследование при необходимости | V |
| D19 | Доброкачественное новообразование мезотелиальной ткани |
| D17.7 | Доброкачественное новообразование жировой ткани брюшины и забрюшинного пространства |
| D20 | Доброкачественное новообразование мягких тканей забрюшинного пространства и брюшины |
| D21 | Другие доброкачественные новообразования соединительной и других мягких тканей |
| D18 | Гемангиома и лимфангиома любой локализации |

**Литература:**

1. **World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone**/ Ed by C.D.M. Fletcher, J.A.Bridge, P.C.W.Hogendoorn, F.Mertens. – IARC: Lyon, 2013 – 468p.
2. William H. Westra. **Surgical Pathology Dissection: An Illustrated Guide**. - 2nd Ed.- New York: Springer-Verlag, 2003. – 258p.
3. College of American Pathologists. **Protocol for the Examination of Specimens From Patients With Tumors of Soft Tissue**, June 2017.
4. AJCC Cancer Staging Manual, 8th Edition, 2017.
5. **Modern soft tissue pathology. Tumors and non-neopalstic conditions.** Ed by M. Miettinen. 2nd Ed. – Cambridge University Press. – 2016. – 1062p.
6. **Enzinger&Weiss’s Soft tissue tumors.** 6th Ed. – Elsevier,

1. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-1)
2. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-2)
3. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-3)
4. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-4)
5. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-5)
6. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-6)
7. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-7)
8. В соответствии с пунктом 25 Правил проведения патолого-анатомических исследований, утвержденных приказом Минздрава России от 24 марта 2016 г. № 179н «О правилах проведения патолого-анатомических исследований» (зарегистрирован Минюстом России от 14 апреля 2016 г. № 41799). [↑](#footnote-ref-8)