

Міністерство освіти і науки України
Міністерство охорони здоров'я України
Сумський державний університет

Кононенко М. Г.

**ПОЗАОРГАННІ НОВОУТВОРЕННЯ
МАЛОГО ТАЗА**

Монографія

Рекомендовано вченою радою Сумського державного університету



Суми
Сумський державний університет
2024

УДК 617.553-06-071-089

К 64

Рецензенти:

І. Д. Дужий – доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри хірургії, травматології, ортопедії та фіззіатрії Сумського державного університету;

О. М. Литвиненко – лауреат державної премії України в галузі науки і техніки, доктор медичних наук, професор, провідний науковий співробітник Національного інституту хірургії та трансплантології ім. О. О. Шалімова

*Рекомендовано до видання
вченою радою Сумського державного університету
як монографія
(протокол № 8 від 8 лютого 2024 року)*

Кононенко М. Г.

К 64 Позаорганні новоутворення малого таза : монографія /
М. Г. Кононенко. – Суми : Сумський державний університет,
2024. – 366 с.

ISBN 978-966-657-978-5

У монографії наведені клінічні дані обстеження й лікування 110 хворих дитячого віку та 220 хворих дорослих на позаорганні новоутворення малого таза (ПНМТ). Розроблена клінічна класифікація злоякісних ПНМТ за стадіями й системою TNM, описані їх діагностика, методи визначення ступеня поширення ПНМТ, лікування таких хворих, зокрема, особливості розроблених автором хірургічних доступів і комбінованих втручань залежно від розмірів та локалізації новоутворень, методи консервативного лікування (променева й хіміотерапія) з модифікуючими методами (гіпертермія, штучна гіперглікемія), детально проаналізовані ускладнення хірургічних втручань, їх профілактика та корекція, описані безпосередні й віддалені результати лікування хворих, зокрема, з рецидивами ПНМТ.

Наукова праця розрахована на онкологів, хірургів, гінекологів, урологів, спеціалістів із додаткових методів діагностики (ілюстрацій – 56, таблиць – 10, джерел літератури – 363).

УДК 617.553-06-071-089

ISBN 978-966-657-978-5 © Сумський державний університет, 2024

ЗМІСТ		С.
	Перелік умовних позначень, скорочень і термінів.....	7
	Вступ.....	8
РОЗДІЛ 1	Стисла інформація про позаорганні новоутворення малого таза.....	9
РОЗДІЛ 2	Характеристика клінічних спостережень..	25
2.1	Клінічна класифікація злякисних позаорганних новоутворень малого таза за стадіями та системою TNM.....	35
РОЗДІЛ 3	Діагностика позаорганних новоутворень малого таза.....	40
3.1	Клінічні дослідження.....	40
3.2	Помилки клінічної діагностики позаорганних новоутворень малого таза...	61
РОЗДІЛ 4	Методи визначення ступеня поширення позаорганних новоутворень малого таза...	68
4.1	Ультразвукове обстеження.....	68
4.2	Ендоскопічні методи дослідження.....	71
4.2.1	Ректороманоскопія.....	71
4.2.2	Цистоскопія.....	72
4.3	Променеві методи діагностики.....	74
4.3.1	Рентгенографія кісток і порожнини таза...	74
4.3.2	Тазова пневмографія (ретропневмоперитонеум).....	75
4.3.3	Комп'ютерна томографія (КТ).....	77
4.3.4	Екскреторна урографія.....	83
4.3.5	Ретроградна цистографія.....	85
4.3.6	Уретрографія.....	86
4.3.7	Вазовезикулографія.....	87
4.3.8	Ректосигмографія.....	89
4.3.9	Кістографія.....	93
4.3.10	Ангіографія.....	94
4.4	Радіонуклідні дослідження.....	102

4.5	Пункційна біопсія.....	105
4.6	Морфологічні дослідження.....	112
4.7	Імунологічні дослідження.....	120
4.7.1	Стан імунної системи дітей, хворих на позаорганні новоутворення малого таза.....	121
4.8	Поєднання методик, їх інформативність. Етапи обстеження.....	122
РОЗДІЛ 5	Лікування хворих із позаорганними новоутвореннями малого таза.....	131
5.1	Хірургічний метод лікування позаорганних новоутворень малого таза...	134
5.1.1	Показання та протипоказання до хірургічних втручань у разі позаорганних новоутворень малого таза.....	139
5.1.2	Підготовка хворих до хірургічних операцій.....	144
5.1.3	Хірургічні доступи до позаорганних новоутворень малого таза	146
5.1.3.1	Верхні (передні) доступи.....	150
5.1.3.2	Задні доступи.....	152
5.1.3.3	Нижні доступи.....	155
5.1.3.4	Комбіновані доступи.....	156
	Переваги доступів.....	157
	Недоліки доступів.....	159
5.1.4	Методика виконання хірургічних операцій у разі позаорганних новоутворень малого таза залежно від доступу.....	161
5.1.4.1	Черезочеревинне видалення.....	162
5.1.4.2	Черевно-пахово-стегнове видалення позаорганних новоутворень малого таза...	172

5.1.4.3	Позаочеревинне видалення позаорганичних новоутворень малого таза.....	172
5.1.4.4	Видалення позаорганичних новоутворень малого таза з нижніх доступів.....	175
5.1.4.5	Видалення позаорганичних новоутворень малого таза з передніх доступів.....	185
5.1.4.6	Видалення позаорганичних новоутворень малого таза з промежинних доступів.....	186
5.1.5	Особливості методики комбінованих втручань.....	189
5.1.5.1	Видалення позаорганичних новоутворень малого таза з резекцією клубових судин...	203
5.1.5.2	Видалення позаорганичних новоутворень малого таза з резекцією сечовода.....	215
5.1.5.3	Видалення позаорганичних новоутворень малого таза з резекцією сечового міхура...	221
5.1.5.4	Видалення злоякісних позаорганичних новоутворень малого таза з цистовезикулопростатектомією.....	222
5.1.5.5	Видалення злоякісних позаорганичних новоутворень малого таза з генітальними органами в жінок.....	224
5.1.5.6	Видалення злоякісних позаорганичних новоутворень малого таза з прямою кишкою або ділянкою її стінки.....	225
5.2	Методи консервативного лікування хворих на позаорганичне новоутворення малого таза.....	229
5.2.1	Променева терапія.....	229
5.2.2	Хіміотерапія.....	231
5.3	Комбінований і комплексний методи лікування хворих на злоякісні позаорганичне новоутворення малого таза.....	236
5.3.1	Операція й променева терапія.....	248

5.3.2	Операція й поліхіміотерапія.....	250
5.3.3	Променева терапія та хіміотерапія.....	251
5.4	Лікувальний патоморфоз у хворих на злоякісні позаорганні новоутворення малого таза.....	271
РОЗДІЛ 6	Ускладнення хірургічних втручань, їх профілактика та лікування.....	277
РОЗДІЛ 7	Результати лікування хворих на позаорганні новоутворення малого таза.....	305
7.1	Безпосередні результати.....	305
7.2	Віддалені результати.....	306
7.3	Рецидиви позаорганних новоутворень малого таза.....	318
	Наукова новизна.....	323
	Висновки.....	325
	Список використаної літератури.....	328

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ, СКОРОЧЕНЬ І ТЕРМІНІВ

АТ –	артеріальний тиск.
АТФ –	аденозинтрифосфорна кислота.
АФ –	агресивний фіброматоз.
ГГ –	гіперглікемія.
Гр –	грей.
ГТ –	гіпертермія.
ДВЗ –	синдром дисемінованого внутрішнього згортання.
ДПНМТ –	доброякісні позаорганні новоутворення малого таза.
ДНК –	дезоксирибонуклеїнова кислота.
ЗПНМТ –	злаякісні позаорганні новоутворення малого таза.
ЗПАК –	загальна протеолітична активність крові.
ІП –	індекс пошкоджень.
КТ –	комп'ютерна томографія.
ЛФ –	лікувальна фізкультура.
МТ –	магнітна томографія.
МГ –	макроглобулін.
ПНМТ –	позаорганні новоутворення малого таза.
ОЦК –	об'єм циркулюючої крові.
ПТ –	променева терапія.
ПХТ –	поліхіміотерапія.
РФП –	радіофармакологічний препарат.
СМ –	середні молекули.
УЗД –	ультразвукове дослідження.
ЦВТ –	центральний венозний тиск.
ЦІК –	циркулюючі імунні комплекси.
ШГГ –	штучна гіперглікемія.
ЯМР –	ядерно-магнітний резонанс.

ВСТУП

Позаоргани новоутворення малого таза – відносно рідкісна патологія. Позаоргани новоутворення малого таза (ПНМТ) вивчали в групі заочеревинних пухлин, проте ПНМТ значно відрізняються як від типових пухлин заочеревинного простору, так і від новоутворень м'яких тканин інших локалізацій. Вони мають істотні особливості клінічного перебігу, діагностики й лікування. Деякі автори [66] пропонували ПНМТ із заочеревинних пухлин виділити як окрему групу.

В цій науковій праці описаний досить великий (330 хворих), напевно, найбільший із відомих, досвід діагностики й лікування хворих на позаоргани новоутворення малого таза.

ПНМТ маловивчені й здебільшого в дорослих [2; 17; 45; 51; 66]. У дітей із ПНМТ досліджені переважно тератоми [14; 49]. Ця патологія недостатньо проаналізована щодо вікового аспекту. Рання діагностика ПНМТ внаслідок відсутності специфічних симптомів утруднена. Через неналежну онкологічну настороженість, переважно лікарів загальнолікувальної мережі, ПНМТ виявляють, особливо у дітей, несвоєчасно й не так уже рідко в давньому стані. Саме цим зумовлені низька операбельність, велика частота ускладнень, недостатнє виживання хворих, переважно дитячого віку, із ЗПНМТ. Результати лікування хворих із позаорганими пухлинами порожнини таза порівняно з м'якотканинними саркомами інших локалізацій, включаючи заочеревинний простір, найменш сприятливі. Це свідчить про необхідність подальшого вдосконалення методів, діагностики й лікування хворих на ПНМТ, що визначає актуальність цієї праці.

Зауваження й пропозиції щодо діагностики та лікування хворих на ПНМТ будуть прийняті з вдячністю.

РОЗДІЛ 1

Стисла інформація

про позаорганні новоутворення малого таза

Позаорганні новоутворення малого таза (ПНМТ) трапляються рідко.

Про ретроректальне новоутворення вперше повідомлено [91] у 1885 році (Barnes F., 1885): на розтині померлої внаслідок неефективних пологів виявлено фіксовану до крижів велику дермоїдну кісту з нагноєнням.

В одній із найбільших хірургічних клінік світу – клініці Мейо (м. Рочестер, штат Міннесота, США) – 100 років тому був досвід лікування лише 28 хворих із новоутвореннями заочеревинного простору, в яких вони локалізувалися в порожнині малого таза [81].

До середини 30-х років ХХ ст. про заочеревинні новоутворення було зібрано лише 50 повідомлень [12]. Ф. Г. Углов, Р. А. Мурсалова (1959) [72] у своїй монографії зібрали дані світової літератури про 242 хворих (із яких 5 – власні спостереження) із тератомами пресакральної локалізації. За півстоліття (1930–1982 рр.) в НДІ онкології ім. М. М. Петрова із 246 хворих заочеревинні пухлини локалізувалися в тазі в 64 [66].

У 1985 році наведено [207] аналіз лікування вже 120 хворих лише з ретроректальними новоутвореннями в надмасивному закладі (клініці Мейо) за період 1960–1979 роки; у 2003 р. опубліковано [229] такі дані про 42 хворих; у медичному університеті Лодзя (Польща) за 2003–2012 роки – 29 хворих [142]; із госпіталю м. Шанхай (Китай) за січень 1998 – квітень 2009 р. – 33 хворих (20 чоловіків і 13 жінок) [232]; за 1998–2013 рр. – 69 хворих із пресакральними пухлинами в Новій Зеландії (м. Крайстчерт) [193].

Це свідчить про доцільність більш великого когортного дослідження хворих на ПНМТ для з'ясування можливостей поліпшення їх діагностики й лікування.

У термінології позаорганих новоутворень є відмінності. Доцільно розрізняти ретроректальні новоутворення (між задньою стінкою прямої кишки й парієтальною фасцією таза) та пресакральні (між цією фасцією й крижами) [148]. Позаоргани новоутворення таза називають переважно ретроректальними пухлинами [207], рідше – пресакральними [325], ретроректальними й пресакральними пухлинами [148], пресакральними (ретроректальними) [255], пресакральними тератоїдними утворами навколопрямокишкової клітковини [44], сакрококцигеальними (SC) тератомами [132], каудальними тератомами [52], паравагінальними пухлинами [126] та ін.

У зарубіжній, зокрема англомовній, літературі немає терміна «позаоргани заочеревинні пухлини» чи «новоутворення». Ми не натрапили також та загальноприйняту класифікацію позаорганих пухлин таза. Злоякісні новоутворення заочеревинного простору називають ретроперитонеальними саркомами, а окремі автори – ретроперитонеальними саркомами м'яких тканин [169], або первинними ретроперитонеальними саркомами м'яких тканин [84].

У вітчизняній літературі злоякісні ПНМТ, як і заочеревинні новоутворення, не прийнято вважати саркомами м'яких тканин. Іноземні автори пухлини заочеревинного простору називають саркомами м'яких тканин і тому їх відносять до групи цих сарком поряд з іншими локалізаціями (голови, шиї, тулуба, кінцівок). Від усіх злоякісних пухлин саркоми м'яких тканин становлять 1 % [278], але в дитячому віці досягають аж 8 % [128]. Згідно з даними дитячої онкологічної групи американських дослідників [128] із 1 271 дитини саркоми заочеревинного

простору виявлені в 101 (7,9 %), з яких у 57 пухлина локалізувалися в порожнині таза. У дитячому віці, зокрема до 1 року, найбільш часто (7 % від усіх пухлин дитячого віку США [114]) трапляється пухлина – нейробластома. Захворюваність на саркоми м'яких тканин заочеревинного простору за 40 років зростає вдвічі. З 396 хворих заочеревинні пухлини локалізувалися в тазі в 116 (29,3 %) [4].

Пресакральна ділянка таза анатомічно – це продовження заочеревинного простору. Її обмежують: спереду – пряма кишка, ззаду – пресакральна фасція, серединна крижова артерія, крижова кістка та куприк, зверху – очеревина, знизу – періанальні тканини й фасція Вальдейєра, латерально з боків – внутрішньотазова фасція (бічні зв'язки), клубові судини, сечоводи, нервові стовбури попереково-крижового сплетення та їх вісцеральні гіпогастральні рухові й сенсорні гілки, багато венозних та лімфатичних судин.

ПНМТ як патологію м'яких тканин відносять до новоутворень заочеревинного простору. Проте з анатомо-топографічних позицій їх більш правильно називати не заочеревинними, а підочеревинними, оскільки вони розміщені не за листком очеревини, а під ним, переважно в пресакральному (ретроректальному) просторі.

Гістологічні форми первинних позаорганих новоутворень заочеревинного простору надзвичайно різноманітні: виділяють більше ніж 40 різних доброякісних і злоякісних форм мезенхімального, нейроектодермального й дизембріогенетичного походження за наявності перехідних форм, надзвичайно схильних до ранніх і багаторазових рецидивів. Клінічний перебіг гістологічно доброякісних новоутворень заочеревинного простору не завжди сприятливий: часто рецидивують гангліоневроми, фіброліпоми, причому з кожним рецидивом зростають

атипія і, отже, ймовірність малігнізації. Наявні повідомлення [51] про злякисну трансформацію рецидивних доброякісних новоутворень. Логічна й переконлива думка: поділ позаорганних новоутворень заочеревинного простору на доброякісні й злякисні дещо умовний, оскільки більшість доброякісних новоутворень потенційно злякисні. Для сарком м'яких тканин, і це дуже важливо, немає преінвазивних форм, аналогічних cancer in situ [126].

Частота сарком м'яких тканин стосовно всіх злякисних пухлин рідка – 1 % [257; 299], нейробластоми – 7 % [199], проте в дитячому віці – 8–13 % [176].

Пухлини названої зони – рідкісна група, в якій не менше ніж 25 гетерогенних уражень різноманітної структури трьох листків зародка з характерним гістологічним поліморфізмом [141], із яких більше ніж половина – злякисні [325].

У зарубіжній літературі до заочеревинних новоутворень порожнини таза, крім м'яких тканин, відносять менінгоцеле, хондрому, об'ємні утвори запальної природи, ксантогранульому, конгломерат лімфовузлів метастатичної природи, гемангіому тощо.

Виділяють [141; 229] переважно чотири групи новоутворень: 1) уроджені; 2) набуті; 3) доброякісні; 4) злякисні. Це епідермоїдні кісти без придатків шкіри і дермоїдні кісти з придатками шкіри (волосяні фолікули, сальні кісти, плоскоклітинний епітелій), серед яких найбільш поширені (до 70 %) ураження – уроджені [192]. Доброякісні новоутворення малого таза набагато частіше (15:1) виникають у дівчаток і жінок [207], а злякисні (до 80 %) – у чоловіків 45–50 років [54; 142; 177; 207; 286].

Зовнішньо-внутрішні крижово-куприкові *тератоми* у 90 % виявляють уже під час народження [228] або відразу після пологів, на першому році життя – у 37 %, на другому

– у 50 % [337]. Але внутрішньотазові пресакральної локалізації новоутворення тривалий час, на превеликий жаль, залишаються недиагностованими.

Пресакральні новоутворення до 25 % безсимптомні [229], різні ознаки з'являються зі збільшенням їх розмірів зазвичай компресією органів таза. Одна з перших таких ознак – біль у тазі. Про що це може свідчити: про компресію доброякісним новоутворенням суміжних структур таза чи про їх інвазію злоякісною пухлиною [160; 207]? Пресакральні тератоми найбільш часто спостерігаються в дітей (до 10 років), а в другому десятиріччі – вже рідше [181]. Серед пресакральних новоутворень найпоширеніші тератоїдні. Вони переважно уроджені. Доброякісні новоутворення порожнини таза частіше трапляються в жінок, злоякісні (до 80 %) – у чоловіків [142].

У дорослих тератоми дуже рідкі: у клініці Мейо (м. Рочестер, США) з 1980 р. до 2013 р. лікували лише 26 таких хворих [300]. Тератоми порожнини таза з безсимптомним перебігом нерідко виявляють випадково під час ректального та/чи ректально-вагінального досліджень [87; 130; 192; 349] або під час утруднених, неефективних пологів, що може призвести до небезпеки як жінки, так і плода [91; 305].

Розрізняють [80; 300] чотири типи локалізації сакрококцигеальних (крижово-куприкових) тератом:

- I – позатазова сіднична й невелика частина в тазі;
- II – майже однакова частина в тазі та зовні;
- III – в тазі – основна маса, зовні – незначна частина;
- IV – вся тератома в тазі.

Тератоми – потенційно злоякісні новоутворення. Дані про частоту злоякісної трансформації крижово-куприкових тератом різні – у середньому 10 % [141] та 13 % [248], і ризик їх малігнізації різко збільшується з віком хворих: під час народження становить 1,5 %; після першого

року життя зростає до 11–13 % [136] і навіть 40 % [134]; у дорослих – до 50 % [192; 316].

Малігнізація тератом, як крижово-куприкових, так і пресакральних, відбувається переважно після чотирьох місяців. У перші два місяці життя дитини тератоми доброякісні, й саме цей період є оптимальним для їх видалення. Велика небезпека (21 %) малігнізації тератом змусила окремих хірургів [208] видалити тератому в 42 дітей уже за перші сім днів після народження.

Ймовірність злоякісного переродження крижово-куприкових тератом у дітей значно зростає після нерадикального їх видалення, зокрема, якщо залишають куприк [132], а тим більше в разі виявлення рецидиву [136; 328]. Саме тому раннє видалення пресакральних тератом є обов'язковим [93].

Пресакральні тератоми діагностують зазвичай, несвоєчасно, лише коли вони виповнюють порожнину таза з компресією порожнистих органів, причому не лише в період малігнізації, а інколи з дуже занедбаною тератобластою. Це частіше за все результат довготривалого, багатомісячного, а нерідко й дво- чи трирічного, невідомо з яких мотивацій чи інструктивних положень, пасивного спостереження за хворими з внутрішньотазовою тератомою.

Оскільки тератоми локалізуються біля / чи навколо куприка, його видалення з новоутворенням *en bloc* теоретично й практично обґрунтоване – профілактика чи хоча б мінімізація виникнення рецидиву [92; 132; 161; 192]. Хоча окремі автори [207] не впевнені, що кокцигектомія з пухлиною зменшує ризик її рецидиву.

Причини рецидивів тератом тазової локалізації: а) неповне видалення новоутворення; б) порушення його цілісності; в) невидалення куприка; г) незрілість тератоми [338; 355].

Окреме питання щодо лімфом (неходжкінські лімфоми, лімфогранулематоз). У міжнародній класифікації пухлин м'яких тканин ця патологія не наведена. Їх відносять до системних пухлинних захворювань. Водночас лімфоми нерідко проявляються моноцентрично з локалізацією в тазі, й локальна лімфома не відрізняється від сарком м'яких тканин порожнини таза [105; 310]. У деяких працях [63] стосовно заочеревинних новоутворень саме лімфоми найбільш часті. Аналогічні й методи діагностики. Лімфоми проявляються компресією порожнистих органів, зокрема, сечоводів із виникненням анурії та/чи клубових вен із синдромом нижньої порожнистої вени [253]. Лімфома інколи симулює пухлини геніталій, а під час лапаротомії нагадує «заморожений таз» [97]. Це дає підстави підтримати думку авторів [12]: виключати лімфоми з пухлин заочеревинного простору недоцільно.

Все повинно спрямувати лікаря на пошук причин виявлених далеко не раних симптомів патологічного стану хворої людини.

На другому місці серед патологічних процесів пресакрального простору – 10 % [141; 192], 15 % [137], 46 % [87] – *нейрогенні* новоутворення. Вважають [181], що вони у 85 % доброякісної природи.

Новоутворення з нервової тканини ростуть повільно, тому їх виявляють уже значних розмірів. Серед злякисних пухлин у дітей, зокрема до 1 року, найбільш часті нейробластоми (7 % від усіх пухлин дитячого віку в США), які переважно за давніми з поганим прогнозом [192]. Ризик розвитку нейросаркоми в разі нейрофіброматозу порівняно із загальною популяцією катастрофічно зростає – до 4 600 разів [139].

Відносно рідко – у 10–12 % хворих на злякисні пухлини м'яких тканин – виявляють *рабдоміосаркому*. Ця пухлина надзвичайно злякисна з досить ранніми

рецидивами й значним метастазуванням. Макроскопічно – пухлина локалізується в тканинах м'язів. Мікроскопічно – елементи пухлини подібні до клітин м'язів на різних фазах ембріогенезу. Єдина достовірна морфологічна ознака рабдоміосаркоми – у клітинах пухлини виявляють (можливо, лише під час при електронної мікроскопії) міофібрили [57]. У дітей рабдоміосаркома частіше локалізується в сечостатевих органах, у ділянці голови, рідше уражаються кінцівки й тулуб.

На особливу увагу заслуговують *десмоїдні фіброми* таза, синонім – агресивний фіброматоз (АФ). Ця сполучнотканинна патологія з усіх пухлин становить 0,03 %, а з м'язких тканин – 3 % [146; 214; 252]. Їх детально вивчає Європейська організація раку [214]. Про частоту цих новоутворень у порожнині малого таза відомостей ми не виявили. Новоутворення росте з м'язово-апоневротичних структур різних анатомічних ділянок. Це своєрідна «перехідна між доброякісною й злроякісною формою місцево інфільтрувальна» локально агресивна з високою частотою неодноразового рецидивування, але без метастазування пухлина [165; 166; 170; 215]. Вона без капсули з аномально проліферувальних веретеноподібних фібробластів [220] із надзвичайно агресивним місцевим інвазивним ростом, звідси й назва «агресивний фіброматоз», проростає в суміжні тканини та органи [276]. Агресивний фіброматоз називають також «benign malignancy» – «доброякісною злроякісною пухлиною» [195] місцево агресивною, що не дає метастазів. Для лікування таких хворих необхідні досить інтенсивні заходи. Агресивний фіброматоз розглядають і як напівзлроякісну пухлину [59], і як диференційовану фібросаркому низького ступеня злроякісності [70] й навіть відносять до сарком м'язких тканин [304]. Термін «десмоїд» також застосовують для пухлин без метастазів, а «фібросаркома» – у разі їх

виявлення. Стверджується в [70], що особливих клінічних відмінностей між фіброматозом і диференційованими формами фібросарком немає. Згідно з гістологічною класифікацією це саркома м'яких тканин низького ступеня злоякісності без метастазів із тяжким клінічним перебігом, зокрема, функціональними порушеннями й навіть смертю хворих [296]. Про злоякісний характер екстраабдомінального десмоїду яскраво свідчить помітне зменшення розмірів пухлини після внутрішньоартеріальної поліхіміотерапії [156].

Оскільки агресивний фіброматоз, особливо заочеревинний, трапляється рідко, то пропонують [276] його вивчати колективно, об'єднуючи матеріал декількох інститутів [138].

Найбільш часта локалізація агресивного фіброматозу – екстраабдомінальна, зокрема, на кінцівках, тулубі. В тазі ця патологія, як вважають окремі автори [317], трапляється дуже рідко. Агресивний фіброматоз необхідно диференціювати з доброякісними фіброматозними процесами, зокрема, з ретроперитонеальним фіброзом (хвороба Орнонда) і саркомами, в яких наявні веретеноподібні клітини.

Незважаючи на те, що об'єм агресивного фіброматозу зменшується після поліхіміотерапії (ПХТ) препаратами doxorubicin, dacarbazin, actinomycin, vinblastin, methotrecsate й, особливо, після внутрішньоартеріальної ПХТ, все ж таки, на думку більшості авторів, агресивний фіброматоз – процес доброякісний.

Ще в 1832 р. J. McFarlane уперше описав пухлини передньої черевної стінки в жінок у різні терміни після пологів. У 1838 р. J. Muller назвав їх «десмоїди» (грецькою мовою «desmos» – зв'язка), оскільки на розрізі біла тканина новоутворення подібна до сухожилка м'яза. Термін «фіброматоз» упровадив у 1961 р. A. P. Stout [308].

До останнього часу в більшості праць – невелика кількість хворих з агресивним фіброматозом і мало рандомізованих досліджень.

Етіологія й патогенез десмоїдних фібром ще не повністю з'ясовані. Основні *етіологічні фактори* виникнення десмоїдних фібром:

- а) генетичні порушення;
- б) гіперестрогенізація жіночого організму;
- в) наслідки травми м'яких тканин.

Перший фактор – генетичний. За допомогою молекулярно-генетичних досліджень у клітинах новоутворення виявлено підвищений вміст білка β -катеніну (як наслідок, мутації його гена чи гена APC). У результаті накопичення гена катеніну на хромосомі активується сигнал проліферації фібробластів і, як наслідок, індукується туморогенез [150]. Унаслідок мутації гена APC виникає облігатний передрак – сімейний аденоматозний поліпоз товстої кишки (синдром Гарднера). За наявності цього синдрому у хворих десмоїдні фіброми виникають у сотні – тисячу разів частіше [267].

Другий фактор – травма. У жінок найбільш часто (30 %) ця патологія виникає в черевній стінці (у 25 % були втручання, у 75 % – вагітність і пологи) – під час загоєння рани активується фібропластичний процес. Наведена [54] гіпотеза про специфічну травму м'язових волокон у жінок – унаслідок розтягнення передньої черевної стінки під час вагітності.

Третій фактор – високий рівень естрогену в жінок з агресивним фіброматозом (процес виявляють під час вагітності, на місці кесарева розтину; регресію пухлини спричинює лікування з блокадою естрогену, прогестерону) [150; 165]. Швидкість зростання десмоїдних фібром свідчить, що в репродуктивному віці, особливо у період вагітності, гіперестрогенемія вдвічі більша, а в

передменопаузальний період – в чотири рази більша, ніж у чоловіків, але з початком менопаузи відмінність щодо темпів росту зникає. Це пов'язано з дією естрогенів, що свідчить про естрогенну залежність таких новоутворень. Отже, терапія хворих із десмоїдами антиестрогенами патогенетично обґрунтована, досить ефективна, а тому перспективна. Десмоїдні фіброми в жінок практично завжди поєднані з патологічними змінами в репродуктивній системі [53].

У діагностиці десмоїдних пухлин методи дослідження, включаючи імуногістохімічне, застосовують комплексно.

У хворих на агресивний фіброматоз, особливо з тяжким перебігом, швидким прогресуванням, ураженням органів або серйозними ускладненнями, першочерговим лікуванням упродовж багатьох років був і залишається хірургічний метод [165].

У разі заочеревинних десмоїдних фібром хірургічні втручання дуже складні з високим ризиком. Це зумовлено великими розмірами та інфільтративним характером росту пухлини, відсутністю псевдокапсули, втягненням в процес магістральних судин брижі кишківника, труднощами виявлення під час операції істинних меж змінених і здорових тканин. Подібне визначення відносять і до позаорганних новоутворень малого таза, хоча вони й не бувають, із зрозумілих причин, таких великих розмірів, а магістральні судини брижі кишківника інтактні.

Радикальні операції у хворих із десмоїдними новоутвореннями супроводжуються складними реконструкціями, а тому не повинні впроваджуватися «будь-якою ціною» [276].

Надважлива рекомендація: для зменшення ризику рецидивування десмоїдну пухлину необхідно видаляти радикально з мікроскопічно здоровими краями (RO).

Хворим після нерадикально видалених новоутворень (R_1 , R_2), із неоперабельними пухлинами та нерезектабельними рецидивами показано комплексне лікування (променева терапія, хіміотерапія, гормонотерапія). Якщо десмоїдну фіброму радикально видалити неможливо, допускається циторедуктивний обсяг (R_2) втручання. У разі виявлення рецидиву агресивного фіброматозу – явна перевага ад'ювантної променевої терапії дозою 50 Гр перед хірургічним видаленням новоутворення [296].

Відсоток рецидивів після видалення десмоїдних новоутворень прийнято вважати надзвичайно великим – до 50–90 % [205]. Саме тому репутація десмоїдів була й, на жаль, значною мірою залишається, як «фатально рецидивні пухлини».

Незадовільні результати хірургічних втручань у таких хворих стали необхідністю пошуку інших методів лікування.

З 1928 р. в разі нерезектабельних десмоїдних фібром запроваджене Юїнгом (J. Ewing, 1928) опромінення. Роль ад'ювантної променевої терапії залишається нез'ясованою. Та все ж таки завдяки їй зменшується ризик виникнення рецидиву навіть у пацієнтів із позитивними краями після видалення пухлини. Променева терапія як самостійний метод показана: а) в разі виявлення протипоказань до операції; б) за наявності протипоказань до системної терапії (хіміопрепаратами, гормонами); в) після радикального видалення пухлини чи після нерадикальної ексцизії, коли її елементи виявляють під час мікроскопічного дослідження країв резекції; г) у хворих похилого віку [165; 171].

Променева терапія в разі десмоїдних фібром черевної порожнини й малого таза більш ефективна в жінок, ніж у чоловіків. Це пов'язано з опроміненням яєчників і зниженням рівня естрогенів унаслідок виключення їх функції (променева кастрація). Як свідчать дані літератури,

в етіології, патогенезі та клінічному перебігу десмоїдної фіброми в жінок і чоловіків є істотна відмінність. Відомо, що у вагітних практично всі злякисні пухлини більш агресивні. Тому важливо правильно вибрати тактику лікування жінок із десмоїдною фібромою під час вагітності. Пропонують [258] втручатися лише тоді, коли помітне збільшення пухлини загрожує розвитку плода або життю матері. Наприклад, є повідомлення [151], що у хворой 27 років у ранній термін вагітності відмічене швидке збільшення десмоїдної фіброми порожнини малого таза. У терміні 23 тижні гестації пухлину розмірами 17 см x 14 см x 10 см видалено. Проте на 27-му тижні вагітності відбулися передчасні пологи.

Про ефективність променевої терапії після операції свідчать наукові праці [195; 197]: після видалення десмоїдної фіброми об'ємом R_1 із подальшим опроміненням 5-річний безрецидивний період становив 75 %, а лише після хірургічного втручання – 56,4 %. На основі ретроспективних досліджень для зменшення ризику виникнення рецидиву агресивного фіброматозу м'яких тканин, зокрема кінцівок, доцільність ад'ювантного опромінення, стверджують деякі автори [143; 162; 206; 230; 273], не підтверджується, оскільки воно не покращує рівня місцевого контролю; інші [330] вважають, що роль променевої терапії суперечлива; ще інші [230] – променева терапія необхідна, але дозою 60–90 Гр і більше доцільна після операції [218]. Для поліпшення місцевих результатів лікування (local control) застосовують передопераційну променеву терапію [268]. У хворих із нерезектабельним агресивним фіброматозом проводять комбіновану ад'ювантну терапію: кріоабляцію з опроміненням, уводять інгібітори тирозинкінази, тамоксифен [104].

Проведено [100] ретроспективний аналіз лікування 52 хворих з інтраабдомінальною формою десмоїду за

2001–2006 рр. Виділено локалізовану без інвазії в сусідні структури (16, 31 %) та інфільтративну (36, 69 %) форму десмоїда. У хворих із локалізованою формою пухлини основним лікуванням було радикальне видалення (R₀-резекція) у 94 %, за інфільтративної форми – лише в 45 %. При неоперабельних новоутвореннях призначали хіміотерапію з ліпосомальним доксорубіцином, після циторедуктивних втручань – променеву терапію й гормонотерапію. Предикторами поганих результатів (висока частота рецидивів) лікування хворих з інтраабдомінальним десмоїдом вважають [100; 167]: а) молодий вік хворих; б) вагітність; в) значне поширення процесу; г) інфільтративний характер росту зі схильністю до інвазії суміжних органів і структур; д) відсутність псевдокапсули.

У разі нерезектабельних десмоїдних фібром у 70-х роках минулого століття почали впроваджувати різні схеми хіміотерапії. Поліхіміотерапію (антрацикліни в комбінації з метотрексатом, вінбластином та цисплатином) [111] призначають як другу лінію лікування хворих з нерезектабельною десмоїдною фібромою, зокрема брижі кишківника. Для більш ефективної й довготривалої (від 6 до 8 циклів) циторедукції застосовують хіміопрепарати: доксорубіцин та дакарбазин [158] чи метотрексат і/або вінбластин або антрациклін [215]. Доведено [164] ефективність сорафенібу (400 мг/доба) як інгібітора тирозинкінази – 33 %, порівняно з 20 % в групі плацебо та гемцитабіну [352]. Потенційна активність антиангіогенних препаратів (імаїніб, сунітиніб, сорафеніб, пазопаніб) полягає в блокуванні судинних ендотеліальних рецепторів фактору росту, а тому виникає антиангіогенний ефект із некрозом пухлини [166; 247]. У разі застосування імаїнібу (800 мг/добу) частковий ефект (зменшення розміру пухлини на 50 %) одержано в 15,7 % [187].

Проблема адекватного лікування хворих з агресивним фіброматозом, зокрема тазової локалізації, перебуває в процесі вирішення.

Отже, вивчали переважно заочеревинні пухлини поперекової паравертебральної локалізації. Більшість авторів вважають, напевно традиційно, що для новоутворень заочеревинного простору паравертебральної локалізації й порожнини малого таза властива загальна симптоматика, з огляду на ці методи їх діагностики та лікування однакові. З таким твердженням важко погодитися. Досвід свідчить, що, крім загальних ознак новоутворень цих локалізацій, є істотні відмінності. Багато аспектів позаорганих новоутворень малого таза ще не з'ясовані або висвітлені поверхово.

Так, недостатньо вивчені клінічна симптоматика й вторинні зміни суміжних органів у разі ПНМТ в дітей та дорослих у порівнянні; неповною мірою з'ясовані можливості діагностики поширеності пухлинного процесу малого таза, особливо у дітей; не відпрацьовані доцільний комплекс досліджень, оптимальне їх поєднання, етапність та послідовність залежно від віку хворих, локалізації, природи та поширення новоутворення; не розроблена клінічна класифікація ЗПНМТ за стадіями й системою TNM [27]; не визначені показання, переваги та недоліки хірургічних доступів до ПНМТ; не вироблені протипоказання до хірургічного лікування хворих із цією патологією; недостатньо розроблені раціональні методики та хірургічна техніка видалення таких новоутворень [37]; не з'ясована роль комбінованого й комплексного лікування хворих на ЗПНМТ; немає досить повного аналізу ускладнень, не визначені заходи їх профілактики та корекції [31]; неповною мірою вивчено віддалені результати лікування залежно від різних чинників та інше.

Отже, все свідчить про необхідність подальшого вдосконалення методів діагностики та лікування хворих на ПНМТ [29]. Детальне вивчення цих питань і визначає актуальність та науково-практичну значущість цієї праці для вирішення важливої проблеми як загальної, так і дитячої онкології – позаорганних новоутворень малого таза.

РОЗДІЛ 2

Характеристика клінічних спостережень

Наведено аналіз обстеження й лікування 330 хворих на позаорганні новоутворення малого таза, які перебували на обстеженні та лікуванні в Київському НДІ онкології Міністерства охорони здоров'я України за період 1967 р. – VII міс. 1989 р. З доброякісними новоутвореннями (ДПНМТ) було 130 пацієнтів, із злроякісними (ЗПНМТ) – 200 (93 дітей і 107 дорослих). Новоутворення великого таза (вище від безіменної лінії) не аналізували, оскільки вони істотно відрізняються від ПНМТ клінічними проявами, методиками обстеження, хірургічними доступами тощо. Дітей було 110, дорослих – 220, первинних хворих – 297 (90 %), із рецидивами – 33 (10 %), після видалення ДПНМТ – 6, ЗПНМТ – 7, із них 13 дітей. Дівчаток було 59 (53,6 %), хлопчиків – 51 (46,4 %). Жінки хворіли в 3,4 раза частіше (170; 77,3 %), ніж чоловіки (50; 22,7 %).

Лікування не проводили 12 (3,6 %) хворим: у 9 – через тяжкий загальний стан, 3 – від лікування відмовилися.

ПНМТ у дітей найбільш часто діагностували в першій декаді життя (до 10 років), особливо віком 12–24 міс. – 33 дитини.

В усіх хворих новоутворення верифіковане цитологічним та/або патогістологічним дослідженням матеріалу. Гістологічна структура ПНМТ згідно з класифікацією ВОЗ наведена в таблиці 1.

Отже, перше місце (91 хворий, 27,6 %) займають новоутворення з ембріональних тканин (тератоми, тератобластоми), друге (62 хворих, 18,8 %) – із периферичних нервів, третє (33 хворих, 10 %) – із фіброзної тканини. Але якщо ж умовно об'єднати новоутворення з периферичних нервів, симпатичних

Таблиця 1 – Розподіл позаорганих новоутворень малого таза за гістологічною структурою

№ пор.	Походження та гістологічна структура новоутворень	Дитина	Дорослий	Разом	%
I	2	3	4	5	6
I	<i>Новоутворення фіброзної тканини:</i> щільна фіброма, фіброма, агресивний фіброматоз (десмоїд), фібросаркома		2 1 24 6	33 2 1 24 6	10,00
II	<i>Новоутворення жирової тканини:</i> ліпома (ангіофіброліптома), гібернома, мієлоліпома, ліпосаркома		7 1 1 3	12 7 1 1 3	3,64
III	<i>Новоутворення м'язової тканини:</i> а) гладкого м'яза: ангіолейоміома, ангіолейоміосаркома; б) поперечносмугастого м'яза: рабдоміосаркома		1 9 7	25 1 10 14	7,58

Продовження таблиці 1

1	2	3	4	5	6
IV	<i>Новоутворення кровоносних судин:</i> гемангіоперцитома, ангіосаркома	3	2 11	16 2 14	4,85
V	<i>Новоутворення синовіальних тканин:</i> синовіальна саркома		4	4 4	1,21
VI	<i>Новоутворення периферичних нервів:</i> нейрофіброма, неврилемома (шваннома, невринома), нейрофіброматоз (хвороба Реклінгаузена), нейросаркома (злоякісна шваннома)	1 1	17 21 22	62 17 21 1 23	18,79

Продовження таблиці 1

1	2	3	4	5	6
VII	<i>Новоутворення симпатичних гангліїв:</i> гангліоневрома, нейробластома, гангліонейробластома	2 17 2	3 6 2	30 5 23 2	9,09
VIII	<i>Новоутворення парагангліонарних структур:</i> парагангліома		1	1 1	0,30
IX	<i>Новоутворення пльорипотентної мезенхіми:</i> мезенхімома доброякісна, мезенхімома злоякісна	2	4 4	10 4 6	3,03
X	<i>Новоутворення ембріональних залишків:</i> тератома (дермоїдна кіста), тератокарцинома (тератобластома)	14 44	25 8	91 39 52	27,58

Продовження таблиці 1

1	2	3	4	5	6
XI	<i>Новоутворення невизначеного гістогенезу:</i> міксома (ембріональна фіброма), злоякісна міксома (міксосаркома), альвеолярна саркома		2 3 1	6 2 3 1	1,82
XII	<i>Некласифіковані пухлини:</i> некласифікована саркома, поліморфноклітинна саркома	7 3	4 1	15 11 4	4,54
XIII	<i>Пухлини лімфоїдної тканини (лімфоми):</i> а) неходжкінські лімфоми, лімфосаркома, ретикулосаркома, лімфоретикулосаркома; б) лімфогранулематоз	5 1	9 4 2 4	14 4 3 4	7,57
	Разом	110	220	330	100,0

гангліїв і парагангліонарних структур (парагангліому) в одну групу «з нервової тканини», то вона буде найбільшою – 93 (28,2 %). Характерно, що новоутворення з жирової тканини як найбільш часта форма заочеревинних пухлин у порожнині малого таза трапляються рідко (3,6 %), а ліпосаркоми – виключно рідко (3 із 330, 0,9 %). У дитячому віці найбільш часто – більше ніж у п'ять разів порівняно з дорослими – спостерігається тератобластома з піком захворюваності 13–24 місяці.

Хірургові дуже важливо з'ясувати глибину розміщення новоутворення в порожнині малого таза. Помилки під час визначення локалізації ПНМТ нерідко зумовлюють неправильне положення хворого на операційному столі, вибір неадекватного операційного доступу, утруднюють виділення всієї пухлини, підвищують травмування порожнистих органів, судин, нервових структур. Локалізацію ПНМТ визначають зазвичай під час ректального, вагінального чи ректовагінального досліджень пальцем і записують «на висоті пальця», «досягається пальцем» або визначають відстань до нижнього й верхнього полюсів утвору в сантиметрах. Відлік проводять по-різному: «від входу в задній прохід», «від анального сфінктера», «від статевих губ» тощо. За такого підходу немає послідовності в обстеженні й багато суб'єктивізму. Виміри ПНМТ в сантиметрах умовні й, головне, їх неможливо порівнювати внаслідок різних анатомічних даних у дітей різного віку, а тим більше у дітей і дорослих. Наприклад, ЗПНМТ діаметром 5 см (І стадія саркоми м'яких тканин тулуба чи кінцівок) у дитини, особливо раннього віку, і в дорослої людини – це різний розмір новоутворення. Тому ми відмовилися від вимірів ПНМТ в сантиметрах, тим більше, що це технічно неможливо, і вирішили визначати, яку частину порожнини таза вони

займають. У цьому разі оцінювали ступінь поширення пухлини на внутрішні органи й анатомічні структури.

Для одержання максимально об'єктивної інформації про локалізацію та розміри новоутворення в порожнині малого таза в 330 (110 дітей і 220 дорослих) хворих ми [36] розробили схеми визначення локалізації новоутворення стосовно анатомічних орієнтирів (рис. 1, 2) незалежно від віку й статі пацієнтів.

Схема визначення локалізації ПНМТ

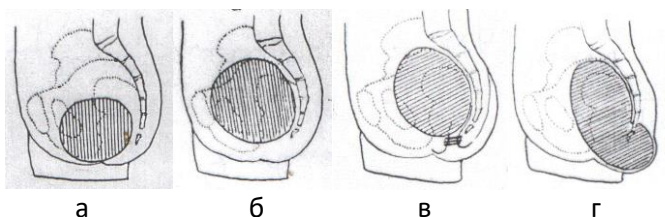


Рисунок 1 – Рівень локалізації верхнього полюса ПНМТ

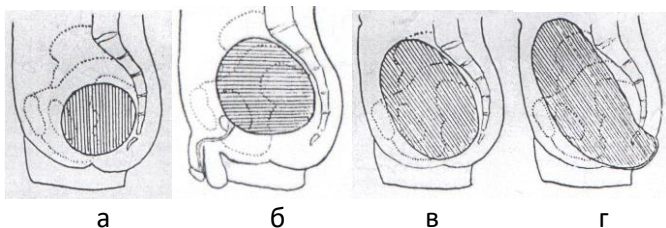


Рисунок 2 – Рівень локалізації нижнього полюса ПНМТ

Таблиця 2 – Основні клінічні ознаки ПНМТ у двох вікових групах хворих

Ознака новоутворення	Вікова група хворих і природа новоутворень						Разом	%
	дитина		дорослий		злаякісна	доброякісна		
	доброякісна	злаякісна	злаякісна	доброякісна				
1	2	3	4	5	6	7		
Контури: чіткі, нечіткі	17	57	92	62	228	72,8		
		28	15	42	85	27,2		
Форма: округла, овальна, інфільтрагоподібна, поліциклічна, плоска, пісковий годинник	5	25	86	37	313	100		
	12	28	14	28	153	48,9		
		23	2	24	82	26,2		
		6	1	16	49	15,7		
		2		3	22	7,0		
		1			6	1,9		
					1	0,3		

Продовження таблиці 2

1	2	3	4	5	6	7
П о в е р х н я: гладка, дрібногорбиста, великогорбиста, з декількох вузлів	35	14	79	28	174	100
	1	30	8	46	72	55,6
	2	18	5	33	56	23,0
		2	1	31	11	17,9
				8		3,5
К о н с и с т е н ц і я: дуже щільна, щільна, щільноеластична, м'якоеластична	6	51	4	22	313	100
	9	34	66	54	26	8,3
	2		27	26	177	56,5
			10	2	96	30,7
					14	4,5
Р у х л и в і с т ь: хороша, дещо обмежена, різко обмежена, відсутня	2	6	3	2	313	100
	15	79	3	3	5	1,6
			8	5	6	1,9
			93	94	21	6,7
					281	89,8

У схемі розмір новоутворення відповідає об'єму умовно поділеної на чотири частини порожнини таза: менше ніж $\frac{1}{4}$ порожнини таза, $\frac{1}{4}$ чи дещо більше, $\frac{1}{3}$, $\frac{1}{2}$, $\frac{1}{2} - \frac{2}{3}$, $\frac{3}{4}$, уся порожнина малого таза.

Під час вивчення локалізації позаорганих новоутворень стосовно стінок порожнини малого таза з'ясували, що майже в кожного другого (46,3 %) пацієнта дитячого віку ПНМТ займало усю порожнину малого таза, причому із них ЗПНМТ діагностовано у 39,8 %. У дорослих хворих такого розміру утвір виявляли набагато рідше (14,3 %). ДПНМТ з гладкою поверхнею локалізувалися переважно пресакралью, ЗПНМТ дрібно- й великобугристі – на бокових стінках малого таза.

Переважали новоутворення округлої форми з чіткими контурами. Поліциклічна форма характерна для лімфом, у вигляді пісочного годинника – для ліпом у порожнині таза й сідничній ділянці.

Під час обстеження хворих на ЗПНМТ цю схему доповнювали даними про ступінь поширення пухлини на органи, структури, стінки порожнини таза чи за її межі, а також про наявність метастазів.

У більшості дітей (80 із 104, 76,9 %) нижній полюс ДПНМТ і ЗПНМТ визначали в сідничній ділянці чи відразу ж за сфінктером заднього проходу, який у 9 хворих був у стані парезу й розпластаний на пухлині. У дорослих хворих на цьому рівні ПНМТ виявляли значно рідше – у 96 із 220 (43,6 %). Верхній полюс новоутворення перебував вище (за межами малого таза) у 45 із 110 (40,9 %) дітей і в 58 із 220 (26,4 %) дорослих. У 12 (10,9 %) дітей доброякісні і у 28 (25,5 %) злоякісні ПНМТ поширювалися від анального сфінктера на всю порожнину таза й вище навіть до рівня пупка.

Отже, переважну більшість (82,3 %) дітей госпіталізували для обстеження й лікування з

новоутвореннями, які займали практично всю порожнину малого таза з компресією в ній органів. Це й було приводом для звернення батьків дитини до лікаря. Дорослі хворі значно раніше реагували на ознаки пухлини. Саме тому їх госпіталізація була більш своєчасною – у 43 із 88 (48,8 %) ПНМТ займали до 1/3 порожнини малого таза. Достовірне об'єктивне визначення локалізації ПНМТ дало змогу вибрати оптимальний хірургічний доступ, що підвищувало операбельність, сприяло успішному виконанню радикальної операції та зменшувало частоту виникнення ускладнень.

2.1 Клінічна класифікація злоякісних позаорганих новоутворень малого таза за стадіями та системою TNM

Класифікації за системою TNM злоякісних пухлин (сарком) м'яких тканин тулуба й кінцівок відомі. Проте симптоматика, діагностика та лікування таких пацієнтів істотно відрізняються від тих, у кого пухлина локалізується в порожнині таза. Вже запропоновано [66] злоякісні позаоргани новоутворення малого таза виділяти як окрему групу. Класифікація їх, наскільки нам відомо, ще не розроблена.

Оскільки клінічної класифікації за стадіями та системою TNM як для заочеревинних пухлин, так тим більше й для ЗПНМТ немає, ми [27] розробили й апробували таку класифікацію для ЗПНМТ з деталізацією всіх символів TNM.

Під час комплексного доопераційного обстеження і в процесі виконання хірургічних втручань вдалося максимально достовірно об'єктивно визначити місцеве поширення пухлини й виключити чи виявити віддалені

метастази. Зіставивши результати, ми впевнилися в необхідності деталізації всіх символів: T, N, M.

Найближчим лімфатичним колектором – I етапом для ЗПНМТ – вважали тазові (обтураторні, зовнішні та загальні клубові) лімфатичні вузли – N_p (pelvis), II етап лімфогенного метастазування – пахвинні – N_i (inquinallis) і поперекові – I (lumbalis) лімфатичні вузли, до яких віднесли пре- і парааортальні, кавальні, превертебральні та інші вузли. Визначали ліві (s) та праві (d) пахвинні й тазові лімфатичні вузли. Вважали доцільним конкретизувати віддалені метастази (M₁): M_{1a} – солітарний метастаз (показана метастазектомія чи кріодеструкція одночасно з видаленням первинної пухлини або окремим втручанням), і M_{1b} – множинні метастази, за яких можливе лише консервативне лікування. Ми, згідно з даними літератури [70], відмічали символом R і відповідною цифрою кількість рецидивів пухлини в кожного хворого. Так, класифікацією за системою TNM у 27 тематичних хворих був перший рецидив R₁.

Ураховуючи все це й дані аналізування 210 хворих на злоякісні позаорганні новоутворення малого таза, ми вперше розробили, апробували та опублікували [27] клінічну класифікацію ЗПНМТ за системою TNM і стадіями.

Класифікація ЗПНМТ за системою TNM:

T₁ – пухлина на 1/4 порожнини малого таза чи менше;

T₂ – пухлина на 1/3–1/2 порожнини малого таза;

T₃ – пухлина на 2/3–3/4 порожнини малого таза;

T₄ – пухлина займає всю порожнину малого таза «вколочена»;

T_{4a} – пухлина різних розмірів, що проростає в сусідні органи чи структури в межах малого таза (ще можна видалити);

T_{4b} – місцево поширена пухлина, що проростає в органи малого таза тканини за його межами в дистальній частині (ще можна видалити);

T_{4c} – пухлина проростає в проксимальну половину крижів або з великою інфільтрацією парасакральних чи інших тканин за межами порожнини малого таза (радикально видалити неможливо);

N₀ – немає даних про метастази в регіонарних лімфатичних вузлах;

N_p (pelvis) – метастази в лімфатичних вузлах таза (внутрішніх, зовнішніх, загальних) з одного чи обох боків;

N₁ (inguinalis) – метастази в пахових лімфатичних вузлах з одного чи обох боків;

N₁(lumbalis) – метастази в пре- чи паравертебральних поперекових лімфатичних вузлах;

N₁ – визначається (до або під час операції) рухомий метастатичний вузол розміром до 2 см;

N₂ – один або декілька рухомих метастатичних вузлів розміром більше ніж 2 см;

N₃ – одиночний нерухомий лімфатичний вузол діаметром більше ніж 2 см чи конгломерат лімфатичних вузлів (можна видалити);

N₄ – нерухомий конгломерат метастатичних лімфатичних вузлів або з проростанням у клубові чи судини стегна, аорту, нижню порожнисту вену, органи, крижі (радикально видалити неможливо);

M₀ – віддалені метастази не виявлені;

M_{1a} – віддалений поодинокий метастаз (ще можна видалити);

M_{1b} – віддалені метастази множинні.

Класифікація ЗПНМТ за стадіями:

I стадія – рухома або нерухома пухлина з чіткими контурами не більше ніж 1/4 порожнини малого таза;

II_a стадія – нерухома пухлина на 1/3–1/2, але не більше ніж на половину порожнини малого таза;

II_b стадія – пухлина такого самого чи меншого ступеня місцевого поширення за наявності поодиноких метастазів у клубових лімфатичних вузлах;

III_a стадія – нерухома пухлина на 2/3–3/4 чи всю порожнину малого таза;

III_b стадія – пухлина такого самого ступеня місцевого поширення за наявності рухомих парааортальних чи пахових рухомих метастатичних лімфатичних вузлів;

IV_a стадія – пухлина незалежно від розміру проростає (обростає) в сусідній орган (сечовід, сечовий міхур, передміхурову залозу, уретру, матку чи її придатки, вагіну) та структури (кістки таза – лобкові, сідничні та дистальну частину крижів, магістральні судини, нервові стовбури). Можливі інфільтрація пухлиною парасакральних тканин, набряк нижніх кінцівок, статевих органів. Регіонарні метастази не виявлені (може бути видалена комбінованим втручанням);

IV_b стадія – пухлина такого самого ступеня місцевого поширення, що й за IV_a стадії, проте з регіонарними метастазами, які можуть бути видалені;

IV_c стадія – велика пухлина поширюється за межі порожнини малого таза (в проксимальну частину крижів, парасакральні тканини), можлива велика інфільтрація промежини, сідничних ділянок, або пухлина різного розміру з поодиноким метастатичним вузлом чи конгломератом метастатичних вузлів, який не можна видалити;

IV_d стадія – пухлина різного ступеня місцевого поширення з виявленими клінічно та/чи рентгенологічно поодинокими чи множинними віддаленими метастазами.

Групування за стадіями:

стадія I	$T_1 N_0 M_0$;
стадія II _a	$T_2 N_0 M_0$;
стадія II _b	$T_{1-2} N_1 M_0$;
стадія III _a	$T_{3-4} N_0 M_0$;
стадія III _b	$T_{1-4} N_{2-3} M_0$;
стадія IV _a	$T_{4a-4b} N_0 M_0$;
стадія IV _b	$T_{4a-4b} N_{1-3} M_0$;
стадія IV _c	$T_4 N_0 M_0$,
	$T_{4c} N_{1-4} M_0$;
стадія IV _d	$T_{1-4c} N_{0-4} M_{1a-1b}$.

Поширення пухлинного процесу в 6 хворих відповідало T_1 , у 26 – T_2 , у 21 – T_3 , у 24 – T_4 , у 90 – T_{4a} , у 22 – T_{4b} , у 22 – T_{4c} . Лімфогенні (N) метастази виявлені в 16 хворих, віддалені, переважно гематогенні (M), метастази – у 24.

Покладаємо надію, що розроблена класифікація з диференційованим аналізуванням інформації, одержаної в процесі обстеження, буде сприяти більш правильному оцінюванню поширення пухлинного процесу, об'єктивному вибору адекватного методу лікування й реальному визначенню прогнозу.

РОЗДІЛ 3

Діагностика позаорганичних новоутворень малого таза

Діагностику новоутворень таза повинні здійснювати лише ті хірурги, в яких є досвід проведення складних тазових операцій.

Singer M. A. et al. [297]

Діагностику позаорганичних новоутворень порожнини таза проводили поетапно.

I етап – первинна діагностика, тобто виявлення новоутворень. Вони порівняно довгий час ростуть безсимптомно (точніше, малосимптомно), а проявляються найчастіше, коли досягають значних розмірів ознаками компресії суміжних органів. Такі симптоми характерні, хоча й не ранні. Ступінь їх вираженості залежить не стільки від природи, скільки від розміру новоутворення.

II етап – уточнювальна діагностика. Проводили диференціальну діагностику, більш конкретно визначали межі позаорганичного новоутворення малого таза, виявляли вторинні зміни сусідніх органів (здавлення, зміщення, проростання), з'ясували морфологічну структуру ПНМТ. Для цього застосовували загальноприйнятні й спеціальні методики дослідження: цисто- і ректоскопію, урографію, кістографію, УЗД, пневмографію, комп'ютерну томографію, ангіографію.

3.1 Клінічні дослідження

Клінічна картина ПНМТ залежить переважно від поширеності пухлини й меншою мірою – від її природи.

Діагностика пухлин м'яких тканин заочеревинного простору й малого таза внаслідок відсутності специфічних клінічних ознак або їх безсимптомності ускладнена та в більшості хворих, особливо у дітей, несвоєчасна [142].

Порівняно з труднодоступною для фізикальних методів з елементами суб'єктивного діагностичного оцінювання новоутворень заочеревинного простору клінічне виявлення ПНМТ набагато простіше.

У дорослих хворих із доброякісними й злоякісними сакрококцигеальними тератомами тривалість симптомів до лікування згідно з даними літератури [300] була в діапазоні 1 місяць – 6 місяців, у середньому – 5 місяців.

Хворих із підозрою на заочеревинну пухлину порожнини таза ми [63] досліджували виключенням первинного ураження органів черевної порожнини, таза, заочеревинного простору, кісток скелета. Для топічної діагностики й з'ясування ступеня поширення ПНМТ хворих обстежували за індивідуальним планом, вибирали оптимальне поєднання та послідовність методик.

У ранній фазі розвитку ПНМТ, як і заочеревинні пухлини, у 25 % [229] ростуть безсимптомно або малосимптомно й проявляються у 26–50 % хворих неспецифічними ознаками компресії [192; 229; 303] або інвазією сусідніх органів та/чи структур (нервів) [347], якщо досягають значних розмірів. У таких пацієнтів унаслідок постійного тиску на порожнисті органи таза, зокрема пряму кишку, з'являються та посилюються ознаки закрепів (найбільш поширений симптом) [93], часті неефективні спонукання до дефекації, нерідко – стрічкоподібна форма випорожнень або, навпаки, парадоксальна діарея [358]. Симптоми здавлення органів нерідко вважають за ознаки якого-небудь основного захворювання. Тому хворі обстежуються й лікуються в проктолога, уролога, гінеколога, невропатолога чи інших спеціалістів, оскільки відомі різні клінічні форми (шлунково-кишкова, ректо-генітальна та ін.), що маскують прояви позаорганих пухлин.

Симптоми ретроректальної пухлини неспецифічні. Клінічна симптоматика та своєчасність діагностики залежать від локалізації й розміру ПНМТ. З безсимптомним перебігом згідно з даними літератури [236] спостерігали 38,7 % (24 із 62) таких хворих.

До цього часу немає єдиної думки щодо ранніх клінічних ознак у хворих на ПНМТ. Перші симптоми не можна вважати ранніми – вони лише свідчать про наявність уже розвиненої пухлини. Один і той самий симптом може бути і раннім, і пізнім [75]. У деяких «здорових» осіб без будь-яких скарг ПНМТ виявляють випадково на профілактичних оглядах, у період вагітності й навіть під час неефективних пологів через велике новоутворення порожнини таза, що становить загрозу для життя й вагітної, й плода [305] і навіть призводить до смерті жінки внаслідок великої дермоїдної кісти порожнини таза [91]. Уже в пологовому будинку за відповідної онконастороженості акушерів-гінекологів повинна була б бути виявлена чи виключена найбільш небезпечна причина розладів дефекації новонародженого маляти – об'ємний утвір порожнини таза – тератома. Як свідчать дані літератури [65], показанням до кесарева розтину в 6,3 % виявляють екстрагенітальні захворювання, зокрема, в 3,6 % – пухлини порожнини таза та полового каналу. Безсимптомний перебіг тератом малого таза відмічають у 3,7 %, малосимптомний – у 13,8 % [44].

Клінічні ознаки загальної інтоксикації в разі пухлин заочеревинного простору й порожнини малого таза частіше трапляються в дітей, ніж у дорослих [14].

У разі компресії або проростання ПНМТ в магістральні вени у 10,5–46,2 % [45] виявляють набряк, розширення, тромбофлебіт вен нижніх кінцівок, пастозність над лоном.

Більшість доброякісних, зокрема кістозних, новоутворень порожнини таза безсимптомні або з невираженими ознаками [160]. Їх часто діагностують випадково під час ректального дослідження [207]. Наявні симптоми неблагополуччя в тазі не завжди правильно трактують як самі хворі, так і медичні працівники [161].

Трапляються повідомлення [303] про пацієнтів із доброякісними пресакральними новоутвореннями, в яких середня тривалість симптомів була 4,9 року (від 1 до 11 років). Вони перенесли в середньому 4–7 хірургічних операцій або інвазивних процедур, поки не була діагностована первинна ретроректальна патологія. У цих хворих правильний діагноз було встановлено лише після *цифрового ректального дослідження та комп'ютерної томографії*.

Про що все це може свідчити? По-перше, про зневагу до надзвичайно простого, але дуже інформативного ректального пальцевого дослідження первинних хворих; по-друге, про схилення чи навіть «плазування» перед новітньою медичною технікою. Доречно навести лозунг нашої дійсності: «Техніці – так, техніцизму – ні!» Наголошено в [229] про необхідність всебічного клінічного обстеження: *лише ректальним дослідженням за допомогою пальця пресакральна пухлина була виявлена в усіх 42 хворих*.

Провідними симптомами ПНМТ, передусім ЗПНМТ, є біль у крижово-куприковій / періанальній ділянці чи в тазі, в нижніх кінцівках або одній нозі [229; 300; 303], а також парестезії [141; 142; 161; 192; 193; 234]. На біль у цих ділянках скаржилися 46,2 % хворих із доброякісними новоутвореннями і 72,2 % – із злоякісними пухлинами [234].

Больовий синдром може бути єдиним, причому першим, що турбує хворих, якщо новоутворення росте з

нервового стовбура (корінців крижового сплетення або сідничного нерва). Болі часто локалізуються у віддаленій від пухлини таза ділянці ноги, особливо у разі компресії, що супроводжується відчуттям поколювання в зоні іннервації ураженого пухлиною нерва. Але біль буває й пізньою ознакою внаслідок компресії новоутворенням корінців крижового сплетення. Є, на превеликий жаль, безліч прикладів, зокрема й наше спостереження (іст. хв. № 1875, Б. О. М., с. 180–182), коли таких хворих помилково лікують симптоматично, зокрема, фізіотерапевтичними процедурами, інколи декілька місяців і навіть років щодо ішіорадикуліту, чи проводять ламінектомію для видалення грижі диска [99]. Тому правильно стверджується [234]: пацієнтів із больовим синдромом, особливо таким, який іррадіює в нижні кінцівки, обов'язково необхідно обстежити для виключення чи виявлення пресакральної пухлини.

У хворих на ПНМТ внаслідок компресії прямої кишки, шийки сечового міхура та уретри одним із постійних симптомів є порушення функції тазових органів. Утруднена дефекація, часті закрепи, стрічкоподібна форма випорожнень, утруднене сечовипускання – ознаки, що свідчать про поширення пухлини на нерви порожнини таза [45; 99; 243]. У дітей новоутворення таза не виявляють аж до появи таких симптомів. У результаті хронічної ретенції сечі інколи виникає гостра її затримка із значним (навіть до 1 500 мл) збільшенням сечового міхура [287]. Таких хворих до спеціалізованих закладів госпіталізують уже з епіцистомією. Саме гостра затримка сечі в дитини – найбільш часта причина звернення її батьків до лікаря [14]. Симптоми компресії пресакральною тератомією прямої кишки й уретри із затримкою випорожнень та сечі відносять [72], і небезпідставно, до тяжких ускладнень.

Позаорганні новоутворення м'яких тканин порожнини таза проявляються болем у разі інфікування кісти, компресії нервових стовбурів або ж малігнізації [324]. Біль у тазі, сідницях з іррадіацією в нижні кінцівки (крижово-промежинні болі) свідчить про інфільтрацію крижового нервового сплетення. Больовий синдром найбільш характерний для злоякісної пухлини порожнини таза [192]. На двох великих серіях хворих продемонстровано [160], що симптом болю злоякісних пухлин був у 86–88 %, доброякісних новоутворень – у 22–39 %. Характерний симптом болю: посилюється в сидячому положенні й зменшується стоячи та під час ходьби, що хворий і змушений робити ночами [192]. Це підтверджує й наше спостереження (іст. хв. № 1875, Б. О. М., с. 180–182).

Для з'ясування клінічних ознак ПНМТ ми [21; 24; 41] вивчили перші симптоми захворювання, періоди від їх появи *до звернення* за медичною допомогою й *до встановлення* правильного діагнозу.

Першим найбільш частим (у 121, 36,7 %) і відносно раннім симптомом у наших тематичних хворих був *біль*, який слугував приводом для звернення за медичною допомогою. Цю ознаку відмічали у 18,1 % дітей і 45,9 % дорослих. Хворі з больовим синдромом у тазі часто зверталися до невропатолога і їх лікували з приводу радикуліту, невралгії, невриту сідничного чи стегнового нерва. На біль скаржилися набагато більше дорослих хворих із ЗПНМТ (54,5 %), ніж із ДПНМТ (32,9 %). Дуже вираженим, особливо вночі, больовий синдром був у хворих з нейрогенними новоутвореннями, особливо нейробластомою. На біль у тазі, утруднене сечовипускання, стрічкоподібну форму випорожнень скаржилися 13 із 15 хворих із рабдіоміосаркомою порожнини таза. У цих хворих за місцем проживання діагностовано парапроктит (3),

гематому (2), бартолініт (1), абсцес передміхурової залози (1). Новоутворення, прийняті за запальні вогнища, були розкриті, причому в одного хворого тричі. Один із них самостійно виявив збільшені пахові лімфатичні вузли, а тому був направлений до онкологічного диспансеру. У хворого 17 років діагностовано абсцес передміхурової залози, який було розкрито з пораненням уретри, тому сеча відходила через норицю на промежині. Найбільш часто (в 43 із 121, 35,5 %) хворих турбував біль у ділянці таза; у 28 (23,1 %) – внизу живота, у 15 (12,4 %) – у крижах.

На *другому* місці (у 72, 21,8 % хворих) за частотою було *порушення фізіологічних функцій*, а саме розлади (часте, утруднене з гострою затримкою) сечовипускання в 42 хворих. У 38 тематичних наших хворих дитячого віку виникла гостра затримка сечі, з огляду на це з постійним трансуретральним катетером госпіталізовано 27, із епіцистостомою – 7, проводили катетеризацію та пункцію сечового міхура – 4 [26]. Порушення фізіологічних функцій значно частіше були приводом для звернення до лікаря дітей із батьками, ніж дорослих. Цей симптом був першим у 40 % дітей і 17,7 % дорослих.

Як причина для звернення до лікаря на *третьому* місці було виявлене хворим чи батьками дитини *новоутворення* у 63 (19,0 %). Його локалізація: крижово-куприкова ділянка – у 26, сідниці – у 17, над лоном – у 15, промежина – у 5. Зрозуміло, що виявлення новоутворень порожнини таза до появи ознак здавлення органів утруднене. На порушення фізіологічних функцій (утруднене сечовипускання, тобто лише через трансуретральний катетер, порушена дефекація, особливо стрічкоподібна форма випорожнень) лікар повинен звернути особливу увагу. Щодо пухлини, частіше за допомогою звертали діти з батьками (41 із 110, 37,2 %), ніж дорослі (22 із 220, 10 %), $\chi^2 = 35,3$, $P < 5$. ПНМТ були

безсимптомними в 63 (19,0 %) дорослих. Патологія виявлена випадково: на профілактичних онкологічних оглядах у 39 (ДПНМТ – 27, ЗПНМТ – 12), під час дослідження з приводу вагітності – у 10 (15,8 %) (ДПНМТ – 6, ЗПНМТ – 4), і навіть під час пологів – у 11 (17,4 %) (ДПНМТ – 8, ЗПНМТ – 3), під час лікування захворювань геніталій – 3. Отже, можна стверджувати про неякісне обстеження жінок через відсутність онконастороженості в ранні терміни вагітності.

Прояви захворювання, такі як утруднене сечовипускання, а тим більше гостра затримка сечі, свідчать про не ранні, а навпаки пізні ознаки, саме про ускладнення ПНМТ. Навіть на такому етапі розвитку новоутворення гостру затримку сечі лікарі нерідко вважали рефлекторною, проводили катетеризацію сечового міхура й після евакуації сечі дитину без ректального дослідження відправляли додому.

Про що це свідчить? По-перше, про незнання лікарями загальної лікувальної сітки (педіатрами й дитячими хірургами) клінічних ознак ПНМТ; по-друге, про зневажливе їх ставлення до пальцевого ректального обстеження, що дає змогу одержати основну інформацію стосовно патології порожнини таза: визначити локалізацію, розміри, консистенцію, рухливість, ступінь компресії суміжних органів. Позаорганні новоутворення заочеревинного простору й порожнини малого таза тривалий час ростуть скрито та проявляються лише в разі досягнення значних розмірів, причому не специфічними симптомами розвитку пухлини, оскільки їх немає, зазвичай ознаками механічного стиснення суміжних органів і структур.

Під час *госпіталізації* в більшості хворих уже були множинні скарги.

На *першому* місці було порушення фізіологічних функцій тазових органів – у 276 із 330 (83,6 %) хворих на ПНМТ (табл. 3) [42].

Таблиця 3 – Характер і частота скарг хворих на ПНМТ

Характер скарг (ознак) ПНМТ	Частота скарг, %			
	перша ознака захворювання (привід для звернення до лікаря)		під час госпіталізації до клініки НДІ	
	кількість	%	кількість	%
Біль	121	36,7	264	80,0
Порушення фізіологічних функцій	72	21,8	276	83,6
Наявність новоутворення	63	19,0	84	25,4
Розлади кровообігу нижньої кінцівки	8	2,4	23	6,9
Загальні симптоми (відсутність апетиту, загальна слабкість, схуднення, блідість)	3	0,9	126	38,2

За допомогою обстеження визначали як непрямі, так і прямі ознаки пухлини.

Частіше були розлади сечовипускання (83 із 110, 75,4 %) і випорожнення (78 із 110, 70,9 %) у дітей, ніж у дорослих (61 із 220, 27,7 %) і (48 із 220, 21,8 %) відповідно. Вираженість клінічних ознак, зокрема, ступінь порушення фізіологічних функцій, залежала не від природи, а від розміру ПНМТ: чим більшу частину порожнини таза воно виповнювало, тим більшою була компресія порожнистих органів, що проявлялося утрудненням, навіть затримкою сечовипускання, стрічкоподібною формою випорожнення в обстежених, особливо дітей [26].

У хворих молодшого віку порушення сечовипускання не виявляли тривалий час. Спочатку внаслідок стиснення, зміщення, набряку шийки сечового міхура виникала «робоча» гіпертрофія стінки міхура, і він набирив вигляду товстостінного мішка. З часом скорочувальна сила детрузора зменшувалася, його тонус знижувався, й тому сечовипускання відбувалося в'ялим струменем. Це змушувало хворого натужуватися. Діти старшого віку й дорослі натискували над лоном на сечовий міхур і буквально видавлювали з нього сечу. Потім настав декомпенсований парез сечового міхура. В цьому термінальному періоді сечовий міхур розтягувався навіть до пупка й сеча виділялася краплинами (парадоксальна ішурія).

Гостра затримка сечі з 330 хворих виникла в 61 (18,5 %). Тому цим хворим за місцем проживання була надана невідкладна допомога: катетеризація (47) чи пункція сечового міхура (2), мікроепіцистостомія (2), епіцистостомія (10).

На *другому* місці – у 264 із 330 (80,0 %) хворих – був *больовий* синдром. Кількість хворих недостовірна – невідомі суб'єктивні відчуття в дітей молодшого віку. Болі локалізувалися в тазі, ділянці крижів (124), внизу живота (34) з іррадіацією в нижню кінцівку (43), сідниці (23), промежину (18), пряму кишку (14). Інтенсивність болю була різною. Крім больового синдрому, відмічена атрофія м'язів нижньої кінцівки (12), порушення чутливості, парез малогомілкового нерва (9), кульгавість, неможливість самостійно пересуватися (10). У шести хворих на нейросаркому з деструкцією частини крижів і клубової кістки болі були нестерпними, доводили до крику, незважаючи на 3–4-разове отримання хворими наркотиків, включаючи морфій.

На *третьому* місці (в 126 із 330, 38,2 %) були загальні симптоми (схуднення, відсутність апетиту, загальна слабкість, блідість шкіри, підвищення температури тіла) як ознаки інтоксикації. Вони більше ніж у чотири рази були вираженими у дітей (88 із 110, 80 %), ніж у дорослих хворих (38 із 220, 17,3 %). Характерно, що в дітей із ДПНМТ, незважаючи на їх великі розміри, симптоми інтоксикації траплялися значно (майже в чотири рази) рідше (4 із 17, 23,5 %), ніж у разі ЗПНМТ (84 із 93, 90,3 %), коли більшість дітей госпіталізували з ознаками токсикозу та ексікозу.

Під час порівняння відносно ранніх і пізніх симптомів з'ясували, що із збільшенням тривалості захворювання ПНМТ симптоматика зростала кількісно та якісно.

Якщо діагностика внутрішньотазових новоутворень утруднена до появи ознак здавлення порожнистих органів, то за наявності зовнішнього навколокуприкового чи сідничного компонента за умов належної онкологічної настороженості лікаря, діагностика елементарно проста. Не зважаючи, що пухлину крижово-куприкової ділянки нерідко (в 17 із 91 хворого з тератоїдними новоутвореннями) виявляли відразу після пологів, їх невідомо з яких міркувань спостерігають з рекомендацією повторних оглядів через 3, 6, 9, 12 міс. та оперують у різні терміни (від 3 міс. до 3 років), причому в деяких дітей уже в стані місцево поширеної тератобластоми.

Неможливо не погодитися із ствердженням [236], що діагностика ретроректальних пухлин потребує високої онконастороженості, проте доцільно також доповнити: *недопустима й гіпердіагностика.*

Підвищення рівня онкологічних знань населення та онкологічної компетентності лікарів повинне сприяти більш своєчасній діагностиці ПНМТ.

Хворих обстежували комплексно. Розпочинали з клінічного обстеження.

Огляд. Уже під час огляду пацієнтів, особливо раннього віку, за наявності симптому «окуляр» (крововилив, гематома в орбітальних ділянках навколо очей), деформації (вузли) черепа дитини можна запідозрити нейробластому заочеревинного простору чи порожнини таза з метастазами в кістки черепа. Про ПНМТ може свідчити утруднена ходьба хворого: в 10 була значна кульгавість, у 9 виявлено симптом «шльопаючої стопи» внаслідок випадання рухової функції малогомілкової частки сідничного нерва. Подібна клінічна картина безпомилково свідчить про втягнення в процес корінців крижового нервового сплетення або ріст пухлини з цих нервових стовбурів. У 12 пацієнтів виявлено чітку гіпотрофію м'язів гомілки, стегна, сідниці.

У 32 хворих виявлено зміни парасакральної ділянки [25; 30] від незначних ознак до великої деформації сідниць (рис. 3), проростання пухлини в парасакральні тканини на місці розкриття «гематоми» (рис. 4).

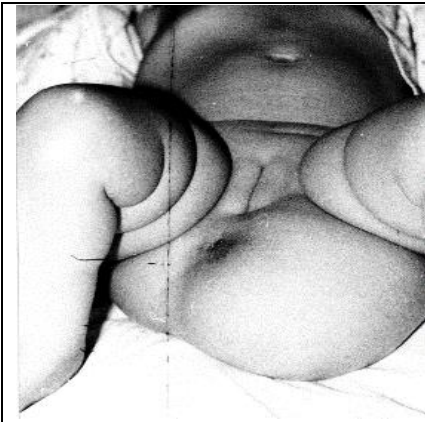


Рисунок 3 – Хвора В. О. К., 10 міс. іст. хв. № 3481.

Деформація, зміщення сідничної ділянки, заднього проходу вперед і вправо великою тератомою порожнини малого таза й парасакральної зони

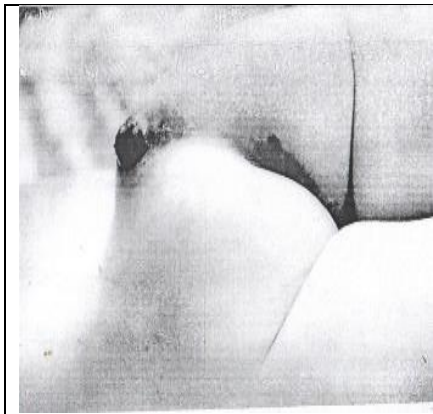


Рисунок 4 – Хвора М. Е. А., 2 р. 3 міс., іст. хв. № 2749. Проростання тератобластоми малого таза ($T_{4c}N_{id_2}M_0$, стадія IV_c, клінічна група IV) парасакралью (після розкриття «гематоми» в обл. лікарні) з метастазами в пахові лімфатичні вузли

У хворого 17 років пухлинний інфільтрат визначали в ділянці промежини з норицею в центрі, якою відтікала сеча (хворому в районній лікарні розкривали «абсцес простати» й поранили уретру).

Ми важливого значення надавали виявленому симптому судинних порушень (набряк нижніх кінцівок, особливо однієї, що спостерігали у 23 хворих, та черевної стінки в нижніх відділах і зовнішніх статевих органів (рис. 5) у восьми з них).

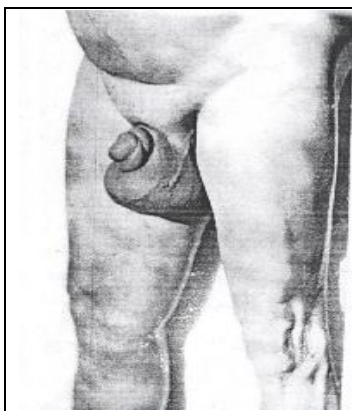


Рисунок 5 – Хворий В. П. Г., 74 р., іст. хв. № 5364. Набряк правої нижньої кінцівки, калитки, статевого члена внаслідок стиснення правих клубових судин некласифікованою саркомою малого таза ($T_{4a}N_0M_0$, стадія IV_a, клінічна група IV). Пенальна флебограма цього хворого зображена на рис. 24, с. 104

Таких хворих інколи без з'ясування причини набряку нижньої кінцівки тривалий термін лікують від тромбофлебиту. Так, в однієї хворої набряк нижньої кінцівки судинні хірурги вважали ознакою слоновості. Не провели належного обстеження навіть ректальним дослідженням порожнини таза, а виконали операцію лімфовенозного анастомозування. Оскільки втручання було неефективним, жінку більш детально обстежили й з подивом виявили пухлину в порожнині малого таза. Хвору направили до КНДІ онкології [21].

У двох чоловіків 44 і 74 років із лімфоною та неklasифікованою саркомою м'яких тканин бокової стінки таза внаслідок компресії клубових вен і набряку м'яких тканин окружність гомілки й стегна була на декілька сантиметрів більша, ніж здорової кінцівки, а окружність калитки досягала 36 см.

Під час огляду виявлені непрямі ознаки ПНМТ у 115 (34,8 %) хворих.

Через недостатню онкологічну настороженість і грамотність лікарів загальнолікувальної мережі, насамперед педіатрів, із дитячої онкології, неправильного трактування ними ознак захворювання й зневажливого ставлення до ректального дослідження пальцем у 26 (44,8 %) дітей не лише за внутрішньотазової, а й за внутрішньо-зовнішньої локалізації новоутворень були встановлені помилкові діагнози: гематома, хронічний закреп, хвороба Гіршпрунга, парапроктит, фімоз, кіста куприка, перелом крижів, нейрогенний сечовий міхур та ін. Отже, є підстави стверджувати, що з вини медичних працівників у 23 хворих новоутворення збільшилися до великих розмірів і тому їх визнано задавненими.

Усе це повинно спрямувати лікаря на пошук причин далеко не раних симптомів патологічного стану хворої людини.

Пальпація. Виключали віддалені метастази в кістках черепа (в дітей), в пахових лімфатичних вузлах, у печінці, на очеревині (асцит). З'ясовували, в якому стані крижово-куприкова, параанальна, промежинна ділянки.

У разі пухлин порожнини таза вважали необхідним насамперед виключити первинне ураження органів і кісток таза, а також метастатичний інфільтрат очеревини таза – метастаз Шніцлера.

У разі виявлення далеко не раних симптомів ПНМТ лікар зобов'язаний з'ясувати їх причину, тобто провести обстеження, включаючи ректальне дослідження. Але цим часто зневажають, що призводить до за давності пухлин порожнини таза. Дитячі хірурги, наприклад, зовнішній компонент пресакральної тератоми нерідко приймають за крижово-куприкову тератому як самостійне захворювання. Про що це свідчить? Про їх некомпетентність. Таких хворих без ректального дослідження оперують – тератому видаляють не підозрюючи про існування пресакрального компонента пухлини. Через декілька місяців чи найближчими роками виникає малігнізація внутрішньотазової тератоми з ознаками компресії тазових органів, а тому дітей госпіталізують із рецидивом пухлини, вже трансформованої в тератобластому, інколи неоперабельну й дуже давнену.

Для одержання основної інформації про ПНМТ після загального огляду ми вирішального значення надавали *пальцевому ректальному* дослідженню порожнини малого таза в різних положеннях хворого. Проте особливо інформативне бімануальне (й через черевну стінку) бідигітальне ректовагінальне дослідження в положенні хворого на спині: однією рукою притискували передню черевну стінку над лоном, а пальцем другої руки ректально, в жінок – бідигітально бімануально (вагінально й ректально) з'ясовували стан ректовагінальної перегородки,

прямої кишки, пресакрального простору, крижів та інших ділянок порожнини таза. Це давало змогу виявити ПНМТ, досить достовірно визначити локалізацію, розмір, консистенцію, поверхню новоутворення в усіх обстежених. У більшості хворих ПНМТ були з чіткими контурами (72,5 %), круглої форми (47,3 %), гладкої поверхні (55,5 %), щільної консистенції (56,5 %), нерухомі (89,8 %). Дуже важливе також правильне трактування нерухомості. Ми впевнені, що нерухомість ПНМТ не можна вважати ознакою неоперабельності, оскільки вона – характерна їх особливість. Фактично всі ПНМТ були фіксовані до стінок таза. Типова локалізація тератоїдних новоутворень малого таза – практично в усіх хворих вони були розміщені пресакрально й, отже, на різну відстань зміщували вперед пряму кишку, генітальні органи та сечовий міхур, іноді різко стискали їх під симфізом, витісняючи сечовий міхур із порожнини таза. За розміром ретроректального простору можна робити висновки про розміри новоутворення. Всі вони зазвичай були нерухомими. Вторинні зміни порожнистих органів таза ми пальцевим ректальним дослідженням виявили у 77,9 % обстежених.

Лише одним таким елементарно простим безапаратним обстеженням пухлину порожнини малого таза виявляють у 75 % [234], 84 % [93], 88,8 % [46], 97 % [207], 97,3 % [2]. У цьому разі з'ясовують синтопію ПНМТ, ступінь компресії суміжних органів, зв'язок пухлини зі стінкою прямої кишки, зокрема, слизовою оболонкою та певною мірою – з м'язовим шаром. Обов'язково вивчають стінки таза й, орієнтуючись на його анатомічні утвори й структури, визначають локалізацію, розміри, поверхню, форму, контури, консистенцію новоутворення. Уявлення про його рухомість вдається скласти під час спроби змістити, а також кашльовим поштовхом пацієнта.

Як про дуже необхідне, й навіть життєво важливе, пальцеве ректальне дослідження в разі виявлення крижово-куприкової пухлини можна стверджувати вже в перші дні після народження. Про це свідчить такий приклад.

У дитини С. Л. Л., 11 місяців (масою 4 560 г) іст. хв. № 705. На третій день після народження (згідно з настановами ще в пологовому будинку) видалено крижово-куприкову тератому, проте ні до, ні після операції ректально дівчинку не обстежували.

На 11-му місяці життя, зі слів матері, дівчинка дещо схудла. Сечовипускання й випорожнення – з натужуванням. Батьки звернулися до педіатра. Після ректального дослідження дитину направили до обласної лікарні, звідти – до Київського НДІ онкології. Під час обстеження під загальним знеболюванням на 2 см нижче від пупка визначили верхній полюс нерухомої щодо хребта щільної пухлини. Над нею пальпували товстостінний пустий (у міхурі трансуретральний катетер) сечовий міхур. Ректально: від анального сфінктера вся порожнина таза виповнена нерухомою щільною пухлиною, пряма кишка стиснута під лоном. За допомогою екскреторної урографії виявили гідронефротичну трансформацію 2-го ступеня обох нирок. Консультація мікропрепаратів видаленого новоутворення (зовнішньої локалізації) – зріла тератома. Пункційною біопсією пухлини парасакральним доступом діагностована тератобластома. Сумісно з променевими терапевтами вирішено провести опромінення з СВЧ-гіпертермією в стані медикаментозного сну. Через шість днів сечовипускання вже відбувалося повз катетер. Після десяти сеансів під час ректального дослідження пухлина зменшилася майже на $\frac{1}{2}$, випорожнення нормалізувалися. Але клінічно й під час УЗД виявлено збільшену печінку з множинними метастазами. Хіміотерапія була малоефективною.

Про що свідчить ця, на превеликий жаль, трагічна для дитини та її батьків історія хвороби? По-перше, про некомпетентність лікаря-хірурга (не знав, а не міг не знати, що, крім компонента тератоми в сидничній ділянці, може бути і внутрішньотазовий, що й з'ясувалося); по-друге, про зневажливе, безвідповідальне ставлення до надзвичайно простого, але інформативного, можна сказати, який рятує хворого в разі правильних дій лікаря, ректального дослідження пальцем порожнини таза.

Ректальне обстеження в багатьох хворих дає змогу розпізнати не лише природу ПНМТ, а й припустити його гістогенез.

Так, тератоми, що трапляються найчастіше в дітей молодшого віку, локалізуються зазвичай пресакральнo, здавлюють і зміщують пряму кишку вперед, нижнім полюсом з'язані з куприком. За внутрішньо-зовнішніх форм у вигляді «піскового годинника» видно навколокуприковий або сидничний компонент. Він нерухомий, круглої або овальної форми, тугоеластичної консистенції, інколи з відчуттям слабкопомітної флуктуації.

Невриноми, нейросаркоми, нейрофіброми, фіброми щільної консистенції, нерухомі, частіше розміщені на бокових або задньобокових стінках таза, інколи досить болючі (невриноми). На момент ректального пальцевого дослідження шість хворих відмічали іррадіацію болю в нижню кінцівку згідно з ділянкою іннервації ураженого нерва (сидничного, обтураторного).

Поліциклічна форма більш характерна для лімфоми, плоска – для метастатичного інфільтрату на стінці таза рецидивної пухлини, гладка поверхня – для ДПНМТ, дрібно- чи великогорбкувата – для ЗПНМТ. Локалізація новоутворень: на боковій стінці (25,7 %), задній (22,4 %), задньобоковій (14,7 %), займали всю порожнину малого таза (25,2 %); ДПНМТ – переважно пресакральнo, ЗПНМТ –

на бокових стінках таза. Вторинні зміни порожнистих органів під час пальцевого дослідження виявлені в 77,9 % хворих.

Ліпоми м'якої консистенції виявляють у порожнині таза дуже рідко, переважно в осіб середнього й похилого віку.

Симптоми болючості ПНМТ вивчали лише в дорослих, оскільки більшість хворих дитячого віку обстежували під загальним знеболюванням. Діти старших вікових груп нерідко необ'єктивно реагували на дослідження.

Із 220 дорослих хворих ПНМТ були болючими в 69 (31,4 %): найчастіше нейробластоми (9), десмоїдні фіброми (8), невриноми (7), нейрофіброми (6) та ін.

Під час фізикальних обстежень ПНМТ діагностовано в усіх 330 хворих. Із них різні зміни виявлено у 257 (77,9 %). Напевно, вони відмічені не всі. Наприклад, компресію уретри або сечового міхура під час фізикального обстеження достовірно практично виявити неможливо. Про це можна скласти уявлення лише орієнтовно внаслідок значного стиснення й зміщення до симфізу прямої кишки, порушення сечовипускання та розтягнутого сечового міхура, який у 48 дітей визначали візуально й пальпували через передню черевну стінку. Вторинні зміни суміжних органів таза в дітей із ДПНМТ виявлено в 14 із 17 (82,3 %), із ЗПНМТ – у 82 із 93 (88,2 %); серед дорослих – у 62 із 88 (70,4 %) і в 99 із 132 (75,0 %) відповідно.

Отже, можна зробити висновок, що частота вторинних змін не залежить, а точніше, мало залежить від природи ПНМТ. Проте вираження таких змін зростає зі збільшенням розмірів ПНМТ. Порожністі органи (сечовий міхур та уретра, пряма кишка, піхва) були деформованими від незначної девіації однієї зі стінок до повного звуження й стиснення у вигляді вузької щілини із субкомпенсованою

й навіть декомпенсованою непрохідністю (у трьох хворих накладена сигмостома) кишківника. Внаслідок компресії пухлиною піхви вісім жінок неможливо було дослідити «дзеркалами», а чотирьох – навіть пальцем. У 26 дітей і 17 дорослих пряма кишка виявилася настільки стиснутою, що навіть ректальне дослідження пальцем було неможливим.

Доцільно навести приклад за давності ЗПНМТ у дитини через відсутність онкологічної настороженості в лікарів загальної лікувальної ланки, їх зневаги та ігнорування своєчасним ректальним пальцевим дослідженням.

Хвора С. Ю. М., 14 р., іст. хв. № 5989, госпіталізована до відділення дитячої онкології Київського НДІ МОЗ України зі скаргами на постійні болі в ділянці крижів з іррадіацією в праву нижню кінцівку, утруднене сечовипускання (сеча відходила лише під час натискування руками на черевну стінку над лоном) та дефекацію, зниження сили м'язів правої нижньої кінцівки, звисання правої ступні, схуднення. Хворіє більше ніж один рік. Звернулися до хірурга. Він обмежився оглядом ділянки крижів **без ректального дослідження** й призначив свічки. Біль дитину турбував постійно. Через 1 тиждень звернулися повторно до лікаря. Хвору направили до проктолога. Він також ректально дівчинку не обстежив, а відправив до ортопеда. З діагнозом «кокцигодія» призначено й проведено десять сеансів електрофорезу на ділянку крижів і куприка. Біль посилювався. Виявлена припухлість по задній поверхні крижів. Після рентгенографії таза з діагнозом «перелом IV хребця крижів» її госпіталізували до травматологічного відділення. Під місцевою анестезією була зроблена спроба розкрити «остеомієліт» крижів, але гною не виявили. Дівчинка направлена до остеомієлітичного центру. Лікувалася в санаторії. З приводу гострої затримки сечі проводили катетеризацію

сечового міхура. Консультована урологом, призначено сечогінні препарати. Невропатологом діагностована «невралгія правого сідничного нерва». Лише тоді хвора вперше обстежена ректально: виявлена велика пухлина малого таза. Направлена до інституту онкології.

Дівчина кульгає внаслідок в'ялого паралічу правої ступні; живіт у нижніх відділах деформований випинанням. На шкірі задньої поверхні крижів видно рубець довжиною 3 см без інфільтрації. Верхній полюс нерухомого ПНМТ на 4 см нижче від пупка. Спереду новоутворення – товстостінний сечовий міхур. Задній прохід з'яє, анальний сфінктер розслаблений. Відразу за ним через задню стінку кишки палець упирається в пухлину. Кишка зміщена вперед і стиснута під лоном. Пухлина займає всю порожнину таза, нерухома, щільної консистенції. Після клінічного обстеження проведені рентгенографія таза, УЗД, ректоскопія, цистографія, КТ, тазова артеріографія й флебографія, біопсія пухлини. Виявлена гідронефротична трансформація обох нирок. Цистоскопія неможлива: цистоскоп через задню стінку сечового міхура, стиснутого під лоном, упирається в пухлину. Тазова артеріографія й флебографія: контрастована права загальна клубова вена довжиною до 7 см, різко стиснута, нижня порожниста вена на рівні L₄-L₅ із дефектом наповнення до 1/3 ширини. Через 40 хв контрастна речовина в сечовий міхур не надійшла – стиснення (проростання?) позаорганною пухлиною малого й великого таза правої загальної клубової та нижньої порожнистої вен. Патогістологічно біопсійний матеріал, отримано «голкою-пістолетом» через шкіру парасакральню № 17759 – нейробластома.

У хворої з'явилися ознаки кишкової непрохідності. Її консервативною терапію вдалося ліквідувати. Терміново розпочате й проведене хіміопроменеве з гіперглікемією лікування: ПТ (23 Гр), ПХТ (вінкристин – 1 мг № 3,

циклофосфан – 600 мг № 3, метотрексат – 30 мг № 3, адриаміцин – 20 мг № 3). Три цикли ПХТ проводили з гіперглікемією (20 % розчин глюкози 1 350 мл). Аналіз крові на цукор до гіперглікемії (ГГ) – 4,06–4,08 ммоль/л, після ГГ – 26,6–28,64 ммоль/л. Через інтоксикацію (пухлиною та від ПХТ) проведена гемосорбція сорбентом СКН-2. Забір крові з підключичної вени з поверненням у вену передпліччя зі швидкістю 70 мл за 1 хв об'ємом 2 л. Результати: пухлина зменшилася приблизно на третину. Хвору вирішено оперувати. Комбінованим абдомінально-парасакральним доступом із значними технічними труднощами пухлину все ж таки вдалося видалити радикально. Виявлена атрофія від компресії пухлиною передньої поверхні крижів на ділянці 5 см x 6 см нижче від крижових отворів. Патогістологічно (№ 20050-51): тканини пухлини в стані тотальних некротичних змін. Зважаючи на результати гістологічного дослідження біопсійного матеріалу до лікування, діагностована нейробластома.

Після операції біль у тазі хвору не турбував. Сечовипускання й дефекація нормалізувалися. Через два роки дівчина поправилася, але функція правого малогомілкового нерва повністю ще не відновилася. Рецидиву й метастазів не виявлено.

Оскільки в подальшому зв'язок було втрачено, терміном виживання хворої ми вимушені вважати два роки.

3.2 Помилки клінічної діагностики позаорганних новоутворень малого таза

Дані про тривалість захворювання, на жаль, досить умовні й неточні, оскільки перші симптоми часто вже пізні, проте їх аналізування необхідне. Під час вивчення термінів від появи перших ознак захворювання до звернення за медичною допомогою й від звернення до встановлення

діагнозу з'ясувалося, що більшість дітей, зокрема, з виявленими ЗПНМТ ще в пологовому будинку – 69 із 91 (75,8 %) – звернулися за медичною допомогою в перші два тижні (зі слів батьків) з моменту захворювання. Із них правильний діагноз встановлено в 43 (62,3 %). Серед 58 дорослих хворих (у 43 патологія виявлена випадково) з ДПНМТ за два тижні природа захворювання розпізнана лише в 14 (24,1 %), з 63 хворих із ЗПНМТ – у 27 (42,8 %). Разом терміном до 1 місяця звернулося 245 (74,2 %) хворих, природа захворювання з'ясована в 157 (64,0 %) або в 47,5 % від загальної кількості хворих. Це зумовлено, по-перше, помилковою діагностикою, по-друге, відмовою частини хворих (їх батьків) унаслідок низької онкологічної грамотності від обстеження та лікування.

Із 110 дітей ще в пологовому будинку в 16 (14,5 %) виявлено тератоми, але більшість із них прооперована термінами від 9 місяців до 3 років, у 9 з яких тератома вже трансформувалася в тератобластому. Чим зумовлена така ситуація? Тим, що дитячі хірурги пропонували батькам хворих дітей оперувати в 9–12-місячному віці. З яких міркувань? Де є такі настанови? Незрозуміло.

Досвід обстеження й лікування хворих із рецидивами ПНМТ свідчить, що дитячі хірурги допускають й інші помилки – не досліджують таких хворих ректально та не виявляють внутрішньотазовий компонент тератоми. Так, у 9 дітей була видалена сіднична локалізація тератоми. Через декілька місяців з'явилися ознаки компресії порожнистих тазових органів. Це змусило батьків цих дітей повторно звернутися до лікаря. Лише в цей період проведено ректальне дослідження та виявлено ПНМТ.

Під час первинного звернення хворих до лікарів за місцем проживання неправильна діагностика ПНМТ досягнула 34,2 % (у 113 із 330), тобто була в кожного третього! У дорослих найбільш частим (у 21 із 113, 18,6 %

хворих) помилковим діагнозом був радикуліт. Злоякісні ПНМТ не діагностовано в 39 із 93 (41,9 %) дітей і в 50 із 132 (37,8 %) дорослих. У хворих дитячого віку крижово-куприковий компонент тератоми нерідко трактували як «гематому» і в 6 із 7 дітей її розкривали, в 3 із 5 – «парапроктит», двом хлопчикам розтягували *peritium*, оскільки вважали фімоз причиною порушення сечовипускання.

Основна причина помилок діагностики ПНМТ полягає в неправильній інтерпретації симптомів захворювання внаслідок низької онкологічної настороженості лікарів, фельдшерів, акушерок, які першими обстежують хворих, а також у недостатньому, через зневажливе ставлення, проведенні ректального та/чи ректовагінального досліджень.

Що дуже важливо для виявлення ранніх форм ПНМТ? Це елементарно прості, але якісні онкологічні профілактичні огляди [22–24]. Незважаючи на наявність клінічних ознак ПНМТ, через відсутність у лікарів, зокрема педіатрів, онкологічної настороженості виникала гіподіагностика. Внаслідок цього 30,4 % хворих лікували від інших захворювань: копростазу, хвороби Гіршпрунга, глисної інвазії (6), дизентерії (2), гематології (2), парапроктиту (2), гнійного простатиту (1), кісти куприка (3), фімозу (1), перелому крижової кісти (1) й цій дитині проводили навіть скелетне витягнення. У 5 хворих дітей (із помилковими діагнозами «гематома», «парапроктит», «гнійний простатит») розкривали новоутворення. В усіх цих хворих діагностика була помилковою. Чому? Тому що не проведене елементарно просте, але інформативне для виявлення ПНМТ пальцеве ректальне дослідження, яке показане (в дітей раннього віку під загальним знеболюванням) в разі утруднення сечовипускання та/або випорожнення, а також, і насамперед, у разі деформації,

особливо наявності новоутворення, крижово-куприкової ділянки.

Приклад діагностичної й лікувальної казуїстики. П'ятирічного хлопчика після падіння з діагнозом «перелом крижової кістки» госпіталізували до травматологічного відділення й три тижні лікували скелетним витягненням із вагою 2 кг. Лише після гострої затримки сечі проведене ректальне дослідження, і з подивом виявлена пухлина на всю порожнину малого таза. Дитину терміново направили до КНДІ онкології, де діагностовано тератобластому таза з вторинним крижовим плекситом і парезом лівої ступні внаслідок випадання функції малогомілкового нерва. Хіміопроменеву терапію планували як доопераційну, проте, на жаль, вона стала основною.

Із 330 хворих із ПНМТ 52 (15,7 %), зокрема, дев'ять дітей, направлені до інституту (переважно обласними лікувальними закладами) з приводу пухлин органів або кісток таза з діагнозами: хондрома, хордома, хондросаркома крижів (16), хондрома, гемангіома кісток таза (14), пухлина прямої кишки (11), піхви (5), матки (4), яєчника (1), урахуса (1). Це свідчить не лише про труднощі диференціальної діагностики ПНМТ. До інституту було госпіталізовано 29 (8,8 %) хворих, серед них шість дітей, після пробних лапаротомій і п'ятнадцять (4,5 %) жінок після кесарева розтину через ПНМТ.

У дорослих із больовим синдромом за місцем проживання найбільш часто (у 21 із 113, 18,6 %) й не лише під час першого звернення «діагностували» радикуліт. Для лікування хворих із больовим синдромом і розсмоктування «запального інфільтрату», «гематоми», «парапроктиту» в 34 хворих проводили теплові (7) та фізіотерапевтичні (27) процедури. Це свідчить про низьку онкологічну грамотність, а отже, й онконастороженість лікарів різного

профілю (педіатрів, хірургів, проктологів, гінекологів та ін.).

Траплялися помилки й гіпердіагностики: лікарі загального профілю та навіть онкологи вважали великі й нерухомі утвори з компресією порожнистих органів таза злоякісними та неоперабельними. Тому розглядали їх як інкурабельних і без морфологічної верифікації проводили симптоматичне чи паліативне хіміопроменеве лікування. В інституті більшість таких хворих удавалося оперувати, причому в деяких із них новоутворення були доброякісними.

Доречний приклад.

Хвора З. Т. В., 43 р. іст. хв. № 1682, госпіталізована до НДІ онкології зі скаргами на постійний тупий біль у тазі, промежині, неможливість самостійного сечовипускання (хвора з постійним уретральним катетером), утруднення під час випорожнень стрічкоподібної форми. Хворіс дев'ять місяців, коли з'явилися ці скарги. Звернулася до акушерки за місцем проживання, яка під час вагінального дослідження виявила пухлину на всю порожнину таза. Оглянута хірургом і направлена до обласного онкодиспансеру. Онколог установив діагноз: ангіосаркома таза IV групи. Оскільки у хворої один місяць не було самостійного сечовипускання, їй двічі на день проводили катетеризацію сечового міхура. Через декілька днів трансуретрально введено катетер і жінка відправлена додому на симптоматичне лікування. Зверталася до онкодиспансеру неодноразово з проханням призначити більш дієве лікування. Без гістологічного дослідження пухлини хворій проведено 33 сеанси променевої терапії. Оскільки не було ефекту, хвора просила направлення до інституту онкології. Їй відмовили, поїздку вважали безперспективною. Жінка зі скаргою, проханням і вимогою

видалити пухлину самостійно звернулася до Міністерства охорони здоров'я, звідти направлена до інституту онкології.

Три роки тому були нормальні (треті) пологи. Вагінальне й ректальне обстеження: відразу за анальним сфінктером виявлена на всю порожнину малого таза нерухома щільної консистенції пухлина. Піхва й пряма кишка здавлені (палець ледве вводиться) до щілиноподібної форми. Ректоскопія неможлива. Хромоцистоскопія: окуляр цистоскопа різко (майже у вертикальне положення) відхиляється вниз, тому передньобокові стінки міхура оглянути неможливо. Задня його стінка із застійними судинами розпластана на новоутворенні й дуже зміщена в просвіт міхура. Індигокармін із правого устя виділявся на 8-й хв, із лівого – не з'являвся впродовж 12 хв спостереження. Іригоскопія та іригографія: пряма кишка ригідна, різко стиснута й зміщена до правої стінки таза, не розправляється, рельєф слизової оболонки дуже змінений. Параректопневмографія (введено повітря 900 см³): його чітко видно лише біля правої стінки таза навколо новоутворення розміром 17,0 см x 15,0 см з рівними контурами (рис. 6, с. 76). Тазова артеріографія: клубові судини зміщені назовні; ліва зовнішня клубова артерія неконтрастувана внаслідок компресії пухлиною; в тазі значно виражена патологічна васкуляризація. В урографічну фазу миски й сечоводи, більше зліва, розширені, деформовані. Сечовий міхур витіснений із таза, розміщений на рівні клубової кістки. Діагноз: злоякісна пухлина з компресією всіх органів порожнини таза. Біопсія новоутворення не проведена, оскільки хвора категорично відмовилася зі словами «досить мучити». Висновок анестезіолога: ризик операції великий, оскільки: 1) реальна ймовірність кровотечі й великої крововтрати; 2) порушена функція нирок і тазових органів; 3) інтоксикація; 4) хворій проведено 33 сеанси променевої терапії.

Операція: видалення пухлини малого таза. Доступ – комбінований: позаочеревинний із пересіченням прямого м'яза живота і черезпіхвовий. Ревізією виявлена пухлина на всю порожнину таза, інтимно спаяна із сечовим міхуром і прямою кишкою. Від пухлини ці органи поетапно відсепаровані. Пухлину від піхви відділяли з труднощами. Була кровотеча. Рана туго виповнена тампонами. Промежинно-вагінальний етап. Задня стінка піхви, щоб залишалася на пухлині, розсічена овалоподібно в поздовжньому напрямку. Бокові стінки піхви відсепаровані в боки. Пухлина зі значними технічними труднощами відділена від стінок таза. Препарат видалено через позаочеревинний розріз. Стінки піхви зшиті кетгуттом дворядно. Порожнина таза дренована через рану піхви вниз. Ускладнення: кровотеча – 4 900 мл, нагноєння порожнини таза. Перелито 2 000 мл 0(Rh+) групи крові, шість флаконів протеїну, три флакони альбуміну. Патогістологічно (№ 32619): мезенхімома. Через 13 років жінка відчувала себе нормально, неодноразово відповідала на листи. Працювала.

Отже, основну інформацію про ПНМТ можна й потрібно одержувати вже за першого контакту з хворою людиною. Необхідні: а) адекватне аналізування скарг; б) елементарно просте, але надзвичайно інформативне пальцеве ректальне дослідження порожнини таза. Для встановлення істинних меж поширення процесу на суміжні тканини й органи після клінічного обстеження показані інструментальні та променеві методи діагностики.

РОЗДІЛ 4

Методи визначення ступеня поширення позаорганних новоутворень малого таза

4.1 Ультразвукове обстеження

Ультразвукове дослідження (УЗД) завдяки простоті, доступності, неінвазивності, відсутності випромінювання особливо показане для хворих дитячого віку. Більше того, УЗД – єдиний нешкідливий метод, що дає змогу обстежити вагітних ще в допологовому періоді та з упевненістю виявити новоутворення (тератому) крижово-куприкової ділянки в плода, а також безсимптомні об'ємні утвори малого таза різної ехоструктури в жінки, провести їх диференціальну діагностику. Це дуже важливо для вибору оптимальної тактики ведення вагітності та пологів. За допомогою УЗД на ранніх етапах проводять відбір хворих для більш поглибленого обстеження: уточнюють локалізацію, розміри, структуру, характер контурів новоутворення, визначають відношення його до магістральних судин, суміжних органів, кісток таза. Отже, складають уявлення про операбельність, оцінюють динаміку пухлини в процесі хіміопроменевого лікування; доповнюють оглядову рентгенографію під час виготовлення топометричної карти для опромінення.

У разі заочеревинних новоутворень точність УЗД, за різними даними, дуже висока – від 87,7 % до 96,2 %. Однак такі можливості УЗД не досяжні під час обстеження хворих із ПНМТ. Ці новоутворення вивчали лише окремі автори. Умови для проведення УЗД порожнини малого таза (його органів і структур) значно гірші порівняно із заочеревинним простором. Зокрема, клубові лімфатичні вузли виявити трудніше, ніж парааортальні.

Унаслідок перешкод від кісток під час дорсовентрального сканування погано візуалізуються позаорганні новоутворення порожнини малого таза, а саме пресакральні.

Тому під час обстеження хворих, як дорослих так і дітей, із ПНМТ для одержання більшого обсягу інформації про наявність і ступінь поширення позаорганної пухлини на стінки прямої кишки та/чи анальний сфінктер застосовують [159; 168] ендоскопічну ректальну ультрасонографію (ERUS) – дослідження за допомогою спеціального ректального датчика. Дослідження дає змогу з'ясувати природу (тверде чи кістозне) ретроректальне новоутворення, його відношення до шарів стінки прямої кишки та інших суміжних органів, оцінити необхідність їх en bloc-резекції [181]. ERUS інформативне у 83 % хворих із пресакральними пухлинами [142]. Метод набагато чутливіший у поєднанні з жорсткою проктоскопією для виявлення інвазії позаорганної пухлини в ректальні м'язи [303]. Це допомагає більш точно визначити гістологічну природу та стадію пухлини й класифікувати її за системою TNM [240; 347].

Та все ж таки ERUS значно поступається магнітно-резонансній томографії (МРТ) [160; 354]. МРТ більш інформативна для диференціальної діагностики ДПНМТ і ЗПНМТ (у 17 із 18, 94 %), ніж КТ (у 9 із 14, 64 %) [193]. Найбільшу інформацію одержують за поєданого використання ERUS та МРТ [347]. Чутливість методики становить 100 % [160], особливо в поєднанні з проктоскопією. Діагностичний потенціал такого дослідження значно вищий, ніж через черевну стінку.

Наших хворих обстежували з наповненим сечовим міхуром на апаратах «Aloka-280» і «Toshiba SAL-77-A» в реальному масштабі часу, в режимі ручного сканування лінійним датчиком із частотою 3,5 МГц. Спочатку

досліджували внутрішні паренхіматозні органи (печінку, селезінку, нирки), заочеревинні (превертебральні, клубові) лімфатичні вузли. Потім переміщували датчик у надлобкову ділянку і в поперечному та поздовжньому напрямках визначали локалізацію, розміри, контури, структуру ПНМТ.

Ультразвукове дослідження проведене в 102 хворих: 47 дітей і 55 дорослих. Новоутворення виявлено у 75,5 %: серед дітей – у 72,3 % (34 із 47), дорослих – у 78,2 % (43 із 55), розміри достовірно визначено у 45,0 %, контури – у 43,1 %, структуру – у 66,7 %, зміщення порожнистих органів таза – у 31,4 %. Контури ЗПНМТ удвічі частіше були нечіткими.

УЗД незамінне під час вивчення стану нирок, зокрема, для диференціальної діагностики нефункціонуючої «німої» нирки. Розширення порожнистої системи нирок виявлене у 28,4 %, стиснення порожнистих органів, переважно сечового міхура, – у 31,4 %. Завдяки УЗД можна об'єктивно свідчити про динаміку пухлини в процесі хіміопроменевого лікування.

Чутливість УЗД – 80,2 %, специфічність – 66,7 %, загальна точність – 79,4 %.

За допомогою ультразвукового дослідження все ж таки важко визначити стан клубових, а нерідко й превертебральних лімфатичних вузлів; неможливо з'ясувати відношення ПНМТ до магістральних судин, насамперед до венозного стовбура; не вдається вивчити стан тазового відділу сечоводів та/чи прямої кишки. Тому під час визначення поширення пухлини, а отже, та операбельності хворих ПНМТ результати УЗД необхідно обов'язково урахувати, проте вони, вважаємо, не повинні бути вирішальними.

4.2 Ендоскопічні методи дослідження

4.2.1 Ректороманоскопія

Під час обстеження хворих із пухлиною таза однією з перших методик дослідження доцільно проводити [159; 160] ректороманоскопію. З метою виявлення ПНМТ за останні роки впроваджується трансректальна ультрасонографія (TRUS) [303]. Її чутливість у поєднанні з жорсткою проктоскопією досягає 100 % [160]. Для виключення вrostання ЗПНМТ в пряму кишку найкращий спосіб – ідентифікувати шари її стінки ендоректальною МРТ [95].

Для одержання інформації про розміщення кишки, її прохідності, стану слизової оболонки виконували ректороманоскопію після ректального пальцевого дослідження. Дорослих хворих обстежували в колінно-ліктвовому положенні, дітей – зазвичай під загальним знеболюванням на лівому боці.

Ректороманоскопія проведена в 158 з 330 (47,9 %) хворих: майже однаково часто у дітей – у 47 з 110 (42,7 %) та дорослих – у 111 з 220 (50,4 %). У кожного четвертого (24 %) із обстежених хворих вдалося оглянути лише дистальну частину прямої кишки внаслідок її компресії, в 5 % дослідження було неможливим. Різні вторинні зміни виявлено в 113 з 158 (71,5 %) обстежених, частіше в дітей – у 40 з 47 (85,1 %), ніж у дорослих – у 73 з 111 (65,7 %), $\chi^2 = 6,06$, $P < 5$.

Вторинні зміни прямої кишки свідчили про розмір ПНМТ, але залежали й від його локалізації. У разі невеликих новоутворень виявляли симптом девіації стінки прямої кишки – у 20 зі 158 (12,7 %). Із збільшенням розмірів ПНМТ девіація наростає, кишка зміщується зі свого ложа, її просвіт звужується й набирає вигляду поперечної (кишка притиснута до лона – у 26) або вертикальної, серпоподібної

(кишка притиснута до бокової стінки таза – у 12) щілини. Внаслідок значного зміщення прямої кишки в 38 із 158 (24,0 %) із них у 23 дітей, зокрема, в 7 з ДПНМТ, вдалося оглянути тільки дистальну частину органу. Тому в 4 хворих застосована фіброколоноскопія. На великих ПНМТ стінка прямої кишки була розпластана, слизова з втраченою складчастістю й розширеними застійними венозними судинами. Чи вона зміщується стосовно новоутворення, з'ясували обережно рухаючи тубусом ректоскопа. Ознаки вrostання новоутворення в стінку прямої кишки – ригідність, ущільнення, набряклість і грубі складки слизової оболонки. В разі проростання пухлиною всіх шарів стінки кишки в її просвіт було видно ділянку деструкції й пухлинні маси в просвіті кишки. Проростання в стінку прямої кишки виявлено в разі тератобластоми (2), некласифікованої саркоми (1), ангіосаркоми (1), нейросаркоми (1), фібросаркоми (1) й навіть у просвіт кишки на місці біопсії конхотомом у разі лімфоми (2) й тератобластоми (1).

Інформативність ректороманоскопії та інших методик дослідження викладено в таблиці 5 (с. 126).

4.2.2 Цистоскопія

Дослідження проводили з метою з'ясування стану урологічних органів у разі ПНМТ. Цистоскопія була показана насамперед за гострої затримки сечі – у 61 (18,5 %) хворого (у 47 проводили катетеризацію сечового міхура, у 2 – пункцію його над лоном, у 2 виконана мікроепіцистостомія, 10 хворих госпіталізовано з епіцистостомією). Обстежено 123 з 330 (37,3 %) хворих. Цистоскопія виконана в 65, хромоцистоскопія – у 58. Хворих жіночої статі обстежено вдвічі більше – 101 з 229 (44,1 %), ніж чоловічої – 22 з 101 (21,8 %).

За допомогою цистоскопії виявляли прохідність уретри, її зміщення, ємність сечового міхура, ступінь його деформації, стан слизової оболонки, прохідність сечоводів, хромофункцію нирок. У 34 хворих вторинні зміни виявлено вже на момент уведення цистоскопа: його кінець із лампочкою через стінку міхура упирався в ПНМТ. Тому у сечовий міхур цистоскоп удавалося ввести лише під кутом, значно відхиливши окуляр донизу майже у вертикальне положення. У 9 (7,3 %) хворих (у 6 – нейросаркома, в 1 – ангіосаркома, в 1 – лімфома, в 1 – невринома) унаслідок стиснення й значної деформації уретри цистоскоп неможливо було ввести в сечовий міхур.

Вторинні зміни уретри та/чи сечового міхура виявлено у 89 зі 123 (72,3 %) обстежених. Найчастіше (в 46 із 123, 37,4 %) виявляли девіацію переважно задньої стінки в просвіт сечового міхура. З'ясувалося, що в разі наповненого сечового міхура до позиву на сечовипускання невелике вдавлення його стінки не завжди виявляли, тому що міхур трохи піднімався над ПНМТ й, навпаки, напівнаповнений опускався, оточуючи ПНМТ. Тому під час обстеження хворих із ПНМТ ми дещо доповнили методику цистоскопії: візуалізацію стінок сечового міхура продовжували в міру виведення з нього розчину й девіацію виявляли більш чітко. У 33 хворих констатована груба деформація сечового міхура – пухлиною були трохи підняті його задньобоківі стінки майже до передньої, через це порожнина міхура набирала вигляду серпоподібної щілини. У 16 хворих уретра була подовженою, оскільки сечовий міхур був витіснений ПНМТ з порожнини малого таза. Це чітко видно під час проведення цистографії (рис. 16, с. 91). Про тривале порушення відтоку сечі свідчила трабекулярність сечового міхура (в 6 хворих). Проростання пухлини в сечовий міхур супроводжувалося грубою деформацією стінки, бульозним набряком і крововиливами.

За допомогою хромоцистоскопії виявлена «німа», тобто нефункціонуюча, нирка в семи хворих.

4.3 Променеві методи діагностики

4.3.1 Рентгенографія кісток і порожнини таза

Для визначення меж поширення пухлини таза застосовували рентгенологічні дослідження. Їх використовували переважно згідно з принципом «від простого до складного».

Оглядова рентгенографія таза дає змогу виявити чи виключити тінь пухлини, ділянки її звапніння, рудименти кісток, зуби в тератомах, пухлини кісток таза та вторинні зміни в них – непрямі ознаки: атрофію від компресії, зміни структури (остеопороз чи остеосклероз), періостальні нашарування. Деструкція кістки – це патогномонічна диференціально-діагностична ознака ЗПНМТ.

Оглядову рентгенографію ми проводили з метою виключення первинного ураження чи втягнення в процес кісток таза, нині – на комп'ютерних томографах. Спочатку виконували рентгенографію таза в прямій проекції, потім – у боковій для виключення деструкції крижів.

Із 306 хворих за допомогою рентгенографії таза патологію виявлено в 75 (24,5 %). Пряму ознаку – тінь пухлини – виявляли рідко, що пов'язано зі слабконтрастністю ПНМТ й сумациєю тіні м'яких тканин. Вона локалізувалася переважно пресакральню однорідним утвором і виявлена у 21 із 98 (21,4 %) обстежених дітей і в 33 із 208 (15,8 %) обстежених дорослих: у разі тератом (19), нейробластом (9), фібросарком (5), рабдоміосарком (4) тощо.

Патогномонічною диференціально-діагностичною непрямною ознакою ЗПНМТ можна вважати деструкцію кістки. Такі зміни крижів, сідничної кістки виявлено в разі

нейробластоми – у 8, тератобластоми – у 4 хворих. Отже, можливості оглядової рентгенографії таза невеликі.

Додаткову інформацію про ПНМТ вносять рентгеноконтрастні дослідження.

У хворих з новоутвореннями заочеревинного простору й ПНМТ для виконання хірургічних операцій важливо знати топографоанатомічні співвідношення із суміжними органами й магістральними судинами, ступінь поширення на них пухлин. Таку інформацію одержують інструментальними та рентгенологічними методами дослідження в 53–60 % обстежених [1; 75].

4.3.2 Тазова пневмографія (ретропневмоперитонеум)

Ставлення авторів до цієї методики різне. Вона дає змогу візуалізувати новоутворення заочеревинного простору та порожнини таза. Інформативність дослідження зростає в разі поєднання з екскреторною урографією. Але після перенесеного запального процесу або втручання в заочеревинному просторі цінність методики знижується. За тісного контакту новоутворення зі стінкою таза та/або його органами таке дослідження малоінформативне, а тому недоцільне.

Методику (рис. 6) проводили з метою візуалізації ПНМТ. Для цього пресакральню вводили 600–700 см³ повітря чи кисню (за методикою Ріваса). У разі локалізації ПНМТ на боковій стінці таза газ вводили в положенні хворого на здоровому боці. Рентгенографію таза виконували в прямій і боковій проєкціях. За необхідності пневмограми доповнювали пневмотомограмами.

На пневмограмі таза в прямій проєкції (рис. 6) газ вузькою смужкою виділяє переважно нижній полюс і бокові стінки новоутворення. Інколи дистальніше від ПНМТ

виявляли скупчення газу (газовий блок). Якщо його між новоутворенням і кістками таза не було, це свідчило про проростання новоутворення в оточуючі структури. Але ж не завжди наявність на боковій рентгенограмі таза смужки газу є ознакою операбельності. Як з'ясували за допомогою субопераційної ревізії, газ проникав не між пухлиною й кістковими структурами внаслідок зрощення, а по периферії від нього. Тому на бокових рентгенограмах виникала сумація смужок повітря, й картину можна було інтерпретувати неправильно.

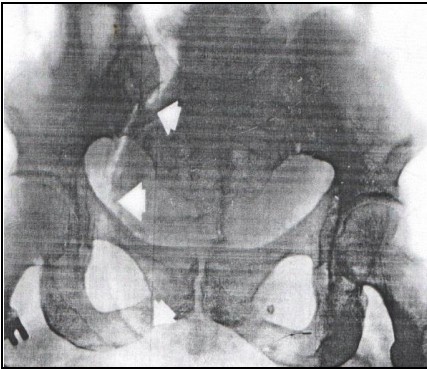


Рисунок 6 – Параректопневмограма таза хворої З. Т. В., 43 р. іст. хв. № 1682. Смужку повітря бачимо лише справа (три стрілки) від мезенхімою малого таза (виписка з історії хвороби – с. 65–67)

Газоконтрастне дослідження проведене в 79 хворих. У 7 обстежених воно було неповноцінним, тому пневмограми проаналізовано в 72 хворих. У 22 із них уведення газу параректально поєднували з контрастуванням прямої кишки повітрям чи барієвою сумішшю. Стінку кишки між двома газовими середовищами (парієтографія) візуалізували більш чітко.

Результати пневмографії зіставляли з операційною ревізією в 66 прооперованих: у 54 – у разі радикальних, у 2 – паліативних, у 10 – пробних втручань; 6 хворих не оперовано.

Пневмографія дає змогу виявити прямі ознаки ПНМТ: розміри, форму, синтопію. Оскільки інформативність цього дослідження все ж таки невисока, проте є реальна небезпека ускладнень, зокрема газової емболії, з'явилася реальна можливість одержання достовірної інформації про ПНМТ неінвазивними методами (УЗД, КТ), тому ми від газової пневмографії відмовилися.

4.3.3 Комп'ютерна томографія

Для діагностики ПНМТ нові можливості відкрилися з упровадженням у клінічну онкологію рентгенівської комп'ютерної томографії (КТ). Перші клінічні дослідження цього методу розпочалися в 1972 році. Уже досить повно вивчені позаорганні новоутворення верхнього й середнього поверхів заочеревинного простору (заочеревинні пухлини), нормальна комп'ютерно-томографічна картина малого таза.

Та все ж таки можливості комп'ютерної томографії в разі ПНМТ проаналізовані лише в поодиноких роботах. Навіть в атласі М. А. М. Feldberg (1983) заочеревинного простору, який вивчали методом КТ, заочеревинним пухлинам відведено лише дві сторінки, а про ПНМТ взагалі не згадується.

Комп'ютерно-томографічному дослідженню властиві переваги перед звичайним рентгенологічним, особливо під час обстеження хворих дитячого віку, й тому КТ – метод вибору. Комп'ютерна томографія дає змогу виявити пухлину розміром до 2 см, точно з'ясувати локалізацію й поширеність процесу, включаючи наявність компонента в каналі крижів, проте не завжди можна оцінити співвідношення пухлини із суміжними органами й тканинами [320]; виявити їх інфільтрацію та нерідко диференціювати [320] доброякісну й злоякісну пухлини; інколи вдається з'ясувати гістогенез новоутворення,

уточнити показання до операції, зокрема, в разі нейробластом заочеревинного простору та малого таза. Під час обстеження хворих із саркомою м'яких тканин достовірність методу комп'ютерної томографії значно зростає за умов перорального й довенного контрастування. Це дає змогу одержати максимальну інформацію про контакт пухлини з органами, судинами, нервами [323]. Достовірність методу КТ досить висока – місцеву поширеність процесу правильно визначають у 84,7–94 % [49]. Та все ж таки КТ не завжди дає повноцінну інформацію щодо зв'язку пухлини з магістральними судинами.

Під час планування хірургічного втручання з'ясувати поширеність новоутворення можна більш точно за допомогою ядерно-магнітно-резонансної томографії (ЯМР), ніж КТ [354].

КТ та особливо МРТ – загальноприйняті найважливіші методи візуалізації новоутворення порожнини таза, що дають змогу: виявити новоутворення; уточнити його розміри та локалізацію, зокрема, щодо середини тіла хребця S_{III} , щоб вибрати оптимальний хірургічний доступ; з'ясувати анатомічні зв'язки з сусідніми органами (пряма кишка, сечовий міхур, сечоводи, внутрішні геніталії) й структурами (сакральні нервові стовбури, крижі, куприк, м'язи тазового дна); поширення пухлини, тобто її межі та оточуючих здорових тканин; отримати орієнтири щодо гістологічного типу новоутворення; скласти більш детальний план променевої терапії [130; 183].

Комп'ютерній томографії великого значення надають [174] щодо контролю під час проведення перкутанної біопсії пухлини, щоб зменшити ймовірність пошкодження органів і структур порожнини таза.

Завдяки тривимірному багатоплощинному оцінюванню точність ЯМР в разі сарком м'яких тканин

досягає 96,2 %, КТ – 75,5 %, чутливість – 95 % порівняно з 73,3 %, специфічність – 100,0 % порівняно з 87,5 % відповідно. Якщо ще врахувати відсутність іонізуючої дії, то методом вибору повинна бути ЯМР-томографія [354].

За допомогою МРТ до операції вдається диференціювати доброякісні й злоякісні новоутворення таза без біопсії з чутливістю 81 % і специфічністю 83 % [254] та виявити інвазію сусідніх органів, деструкцію крижів [105; 120; 243; 320].

З метою виявлення місцевої інвазії пухлини в пряму кишку та/чи крижі, нервові стовбури комп'ютерна томографія чи ендоректальна ультрасонографія (ERUS) значно поступаються магнітно-резонансній томографії (МРТ). Для диференціальної діагностики доброякісних і злоякісних новоутворень порожнини таза більш інформативна МРТ (у 17 із 18; 94 %) обстежених, ніж КТ (у 9 із 14; 64 %) [120].

Отже, для діагностики новоутворень порожнини таза, зокрема ретроректальної ділянки, з'ясування зв'язку його з іншими структурами, вибору хірургічного доступу (передній, задній, поєднаний) сумісне використання КТ і МРТ – «золотий стандарт» [255; 265].

Для уточнювальної діагностики ПНМТ з червня 1982 року в лікарні «Феофанія» (в якій уперше в Україні було встановлено комп'ютерний томограф) комп'ютерно-томографічні дослідження проводили* на томографі третього покоління Ст/т 780 («Дженерал електрик», США), а з 1987 року – на апараті четвертого покоління «Квад-1» (фірми СМС, США).

Підготовка хворих: за 12 годин і 3 години перед обстеженням для контрастування тонкої й товстої кишок

*Дослідження виконані сумісно з кандидатом медичних наук В. А. Рогожиним.

хворі приймали 500 мл (діти відповідно менше) 2,5–3 % розчину контрастної рідини (верографін, тріомбраст тощо). Жінкам у піхву вводили тампон із синтоміциновою емульсією. У положенні на спині хворого за пасивно наповненого сечового міхура виконували 10–16 поперечних томограм із кроком томографування 10 або 15 мм від гребеня клубових кісток до куприка. У цьому разі променеве навантаження не перевищувало 3–3,5 сГр, що еквівалентно двом оглядовим рентгенограмам таза.

За допомогою КТ обстежили 214 хворих із підозрою на ПНМТ. До групи з ПНМТ ввійшло 118 (35,7 %) хворих. У інших обстежених виявлено пухлини сечостатевого органів, хордоми, метастази ракових пухлин, меланобластоми, запальні процеси. Мінімальний розмір новоутворення, яке вдалося візуалізувати, – 2,5 см (метастатичний вузол). За допомогою комп'ютерної томографії ПНМТ виявлено у 97,5 %. КТ дала змогу (у 64,4 %) хворих визначити не лише розміри, форму, контури, структуру ПНМТ, а й їх природу. Завдяки КТ у 20,3 % хворих удалося з'ясувати, з якої тканини росла пухлина, як глибоко зруйнований кістковий апарат, наприклад, поверхневі шари крижової кістки чи навіть у її каналі виявити компонент пухлини (рис. 7, 8).

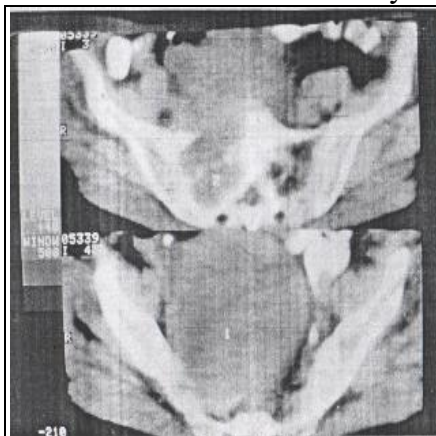


Рисунок 7 – Комп'ютерна томограма хворої С. Б. І., 59 р., іст. хв. № 5671. Нейросаркома ($T_{4c}N_0M_0$, стадія IV_c) на всю порожнину малого таза (1) з деструкцією (2) тіл S₁-S₂

Можливості КТ під час обстеження наших хворих ПНМТ: чутливість – 96,2 %, специфічність – 87,2 %, загальна точність – 93,2 %, які узгоджуються з даними літератури [49] щодо заочеревинних пухлин тазової локалізації. Про це свідчить досвід [291] обстеження 76 хворих за 10-річний період. Лише за допомогою КТ в 4 із 9 наших хворих із тератобластою (2), злоякісною мезенхімою (1), ліпоною (1) виявлено поширення ПНМТ з порожнини таза парасакральню в сідничну ділянку. Отже, лише завдяки КТ своєчасно проведено коригування й вибраний оптимальний хірургічний доступ.

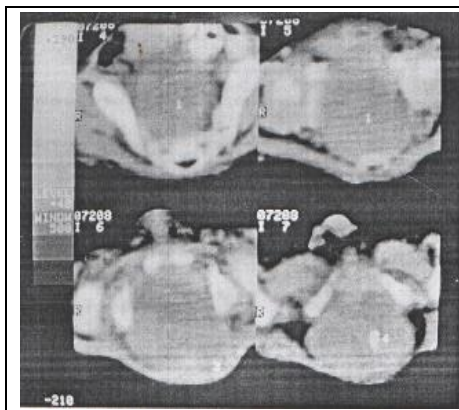


Рисунок 8 – Комп'ютерна томограма хворої О. С. А., 1 рік 8 міс., іст. хв. № 9206. Тератобластома ($T_4N_0M_0$, стадія IV_a) виповнила порожнину малого таза (1, 2) й поширилася парасакральню (1, 2, 3, 4)

Важливими симптомами комп'ютерно-томографічної семіотики вважали форму, характер контурів, структуру і, особливо, наявність ознак інфільтрації суміжних тканин. Для ДПНМТ більш характерними були правильна кругла чи овальна форма (23 із 32, 71,8 %), чіткі контури (26 із 32, 81,3 %), гомогенна структура (22 із 32, 68,8 %); для ЗПНМТ – неправильна форма (54 із 83, 65,0 %), нечіткі контури (59 із 83, 71 %) й негомогенна структура (51 із 83, 61,4 %).

У 36 (30,5 %) прооперованих виявлена інфільтрація суміжних тканин (м'язів і клітковини навколо ПНМТ). Саме цьому симптому ми надавали особливо важливого значення, оскільки його виявлення навіть у разі доброякісних новоутворень (згідно з даними біопсії) давало підстави: а) розширити, по можливості, обсяг втручання, застосовуючи, зокрема, комбіновану операцію; б) під час діагностування, після втручання злоякісної природи новоутворення застосувати опромінення та/чи ПХТ; в) більш регулярно спостерігати за прооперованим для своєчасного виявлення рецидиву чи метастазів.

Істотну інформацію КТ вносила під час вивчення синтопії ПНМТ. Симптоми зміщення й стиснення порожнистих органів таза вдавалося визначити клінічно, ендоскопічними та рентгенологічними дослідженнями, але стан стінок органів нерідко залишався невідомим. КТ давала змогу більш ймовірно з'ясувати взаємозв'язок пухлини із суміжними органами, інколи диференціювати здавлення й проростання пухлини. Але за великих, а тим більше на всю порожнину малого таза новоутворень ідентифікувати органи й структури нерідко було дуже складно.

Завдяки КТ у 64,4 % обстежених удалося розпізнати природу ПНМТ і згідно з денситометричними показниками залежно від ступеня поглинання тканинами рентгенівських променів у кожного п'ятого хворого – їх тканинне походження. Так, для ліпом характерний низький коефіцієнт абсорбції, що властиво жировій тканині (85–100 одиниць Хаундсфілда). Нейрофіброми візуалізувалися круглими утворами негомогенної щільності (28–35 ОД), дермоїдні кісти з жиром – 100 ОД, кісти з рідиною – 0–3–20 ОД. Дані КТ дослідження порівнювали з результатами радикальних операцій у 81, паліативних – у 6, пробних – у 11 хворих, 20 пацієнтів не оперовано.

Отже, КТ – високоінформативний метод насамперед під час визначення поширення новоутворення, його природи й гістогенезу. Неінвазивність дає змогу застосовувати КТ, зокрема амбулаторно, неодноразово для контролю ефективності лікування. Та все ж таки за допомогою КТ не завжди можна скласти чітке уявлення щодо зв'язку пухлини з магістральними судинами.

4.3.4 Екскреторна урографія

Екскреторна урографія як високоінформативний метод дослідження дає змогу виключити патологію (вторинні зміни, функціональний стан) нирок, визначити їх локалізацію, зміщення й деформацію сечоводів та/чи сечового міхура [12]. Особливого значення надають вивченню сечоводів, оскільки вони – «флюгери» заочеревинного простору, що завжди реагують зміною свого положення та форми на збільшувану пухлину. За допомогою урографії вторинні зміни сечовивідних шляхів виявляють у 83,3 % [1].

Мета обстеження – з'ясування частоти й ступеня поширення ПНМТ на сечовидільні органи.

Урографія застосована в 175 хворих (у 72 із 110, 65,4 %) дітей і 103 із 220 (46,8 %) дорослих): у 115 (65,7 %) – як самостійне дослідження, в 51 (29,1 %) – у вигляді урофази на завершальному етапі ангіографічних досліджень, у 9 (5,1 %) – поєднання цих методик. Вторинні зміни виявлені в 131 (74,8 %).

Урографію частіше проводили дітям. Дані дослідження перевірені під час хірургічних втручань у 129 хворих. Не оперовано 46, переважно (34) дітей. Зміни лише порожнистої системи нирок виявлено у 9 хворих, сечоводів – у 3, сечового міхура – у 37, нирок і сечоводів – у 9, нирок та сечового міхура – у 18, нирок, сечоводів, сечового міхура

– у 44. Їх діагностували не завжди, зокрема, ущільнення (стиснення) задньої стінки сечового міхура в прямій проєкції. Для цього, вважаємо, необхідні рентгенограми в боковій чи косій проєкції. У разі великої компресії сечового міхура через тонкий шар контрастної рідини в ньому видно не лише дефект наповнення, а навіть структуру крижової кістки й куприк (рис. 9).



Вторинні зміни нирок і сечовивідних шляхів виявляли однаково часто в дітей (55 із 72, 76,4 %) і дорослих (76 із 103, 73,8 %) незалежно від природи ПНМТ. Це свідчить про правильний вибір показань для дослідження в обох вікових групах. Найчастіше (у 62,8 %) вторинними змінами були різного ступеня компресія й зміщення сечового міхура, розширення і зміщення сечоводів (42,3 %) (рис. 10) розширення порожнинної системи нирок (41,7 %) з порушенням уродинаміки аж до відсутності функції (рис. 11).

Отже, частота й характер вторинних змін нирок і сечовивідних шляхів у разі ПНМТ як у дітей, так і в дорослих залежали не від природи ПНМТ, а від їх розміру:

зі збільшенням об'єму ураження порожнини таза збільшувалися кількість і вираженість вторинних змін.

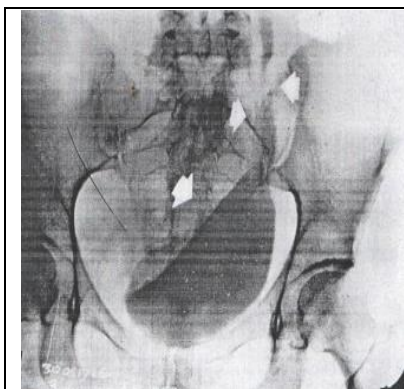


Рисунок 10 – Низхідна цистограма хворої З. Л. В., 27 р., іст. хв. № 2625. Деформація сечового міхура нейросаркомою малого таза ($T_{4a}N_0M_0$, стадія IV_a). Гідроуретероектазія зліва (права нирка видалена в минулому)

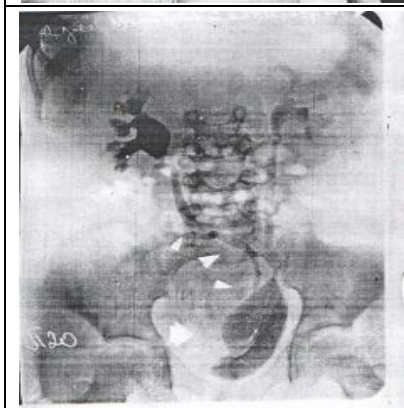


Рисунок 11 – Урограма на 20-й хв після флебографії правої нижньої кінцівки й таза хворого Н. А. Г., 7 р., іст. хв. № 6499, на рабдоміосаркому малого таза ($T_{4a}N_0M_0$, стадія IV_a). Двобічна гідроуретеропієлоектазія. Зміщення правого сечовода вліво, здавлення сечового міхура

Загалом екскреторну урографію в разі ПНМТ можна вважати високоінформативною.

4.3.5 Ретроградна цистографія

За недостатньої інформації, одержаної низхідною цистографією, застосовували висхідну (ретроградну). Вона насамперед показана через неможливість виконати цистоскопію, а тому її проведення вважали доцільним.

Цистографія проведена згідно із загальноприйнятою методикою 48 (14,5 %) хворим, із яких 21 дитині. В разі підозри на інфільтрацію задньої стінки сечового міхура для отримання рельєфу його слизової оболонки п'ятьом хворим виконали осадову пневмоцистографію. Ретроградна цистографія істотно доповнювала низхідну: виявляли ригідність, нерівність контурів, здавлення задньої чи бокових стінок, зміщення сечового міхура, витіснення його з порожнини малого таза і з огляду на це – подовження уретри. Для уточнення синтопії сечового міхура й прямої кишки цистографію поєднували з ректографією повітрям і невеликою кількістю барієвої суміші. Різні вторинні зміни виявили в 40 із 48 (83,3 %) обстежених.

Ретроградну цистографію, проведену окремим хворим на ПНМТ, можна вважати незамінною та доцільною.

4.3.6 Уретрографія

Для виявлення розміщення уретри й місця перешкоди відтоку сечі 7 хворим (5 чоловікам і 2 жінкам) виконали уретрографію. Дослідження проводили за прийнятою методикою з деякими змінами. В усіх чоловіків контрастувалася лише передня уретра, яка сліпо закінчувалася конічним звуженням на межі із «задньою» уретрою. Але таку картину ми не розглядали як патогномонічний симптом компресії уретри (що припускали спочатку), оскільки і в нормі «задня» уретра у вигляді вузької смужки. Для підтвердження цього двом хворим чоловікам рентгенографію виконали під час сечовипускання введеної в сечовий міхур контрастної рідини – «задня» уретра виповнилася. Це свідчить про спазм, а не компресію «задньої» уретри під час ретроградної уретрографії. Тому це дослідження найбільш доцільне,

напевно, для з'ясування синтопії уретри з метою запобігання її травмуванню під час видалення ПНМТ.

4.3.7 Вазовезикулографія (генітографія)

У чоловіків у разі локалізації ПНМТ в центрі таза з метою уточнення поширення процесу на сім'яний комплекс ми вирішили вивчити діагностичні можливості антеградної вазовезикулографії, оскільки таких праць у науковій літературі не виявлено.

Обстежили дев'ять чоловіків за нижчеописаною методикою. В асептичних умовах по задній поверхні сім'яного канатика прощупували сім'яиносну протоку. Її утримували двома пальцями. В шкіру і під протоку вводили розчин новокаїну. Ін'єкційну голку виколювали через шкіру з іншого боку протоки. Утримуючи її на голці, над нею розрізали 1,0–1,5 см шкіри. Протоку виділяли з оболонки і під неї підводили лігатуру-трималку. В сім'яний канатик вводили 5 мл 0,5 % розчину новокаїну. Аналогічно виділяли другу протоку. Обидві протоки по черзі пунктували модифікованою тупою голкою з гострим мандреном, який витягували, а голку просували каналом протоки на 1,5–2 см. У двох чоловіків похилого віку, щоб провести тупу голку, протоку розрізали поздовжньо. У кожному протоку вводили не більше 2 мл йодоліполу (його залишки потрапляли в сечовий міхур, що ускладнювало інтерпретацію). Забирали трималки, протоки опускали, на розріз шкіри накладали по одному шву. У чотирьох чоловіків без розрізу шкіри протоки пунктували й контрастували (**раціоналізаторська пропозиція № 545**). Через декілька хвилин хворому проводили рентгенографію таза в прямій і боковій проєкціях.

У восьми обстежених на рентгенограмах виявлено непрямі ознаки значного контакту ПНМТ із сім'яним

комплексом: зміщення назовні до стінки таза сім'яного комплексу у вигляді великої дуги навколо ПНМТ (рис. 12)



Рисунок 12 – Антеградна вазовезикулограма хворого К. Н. К., 54 р., іст. хв. № 5886. Права сім'явидна протока (малі стрілки) огинає велику нейросаркому T₄N₀M₀, стадія III_a. Ампули проток і сім'яні міхурці витягнуті, розплатані на пухлині, зміщені до лівої стінки таза (велика стрілка)

– у 3; розсунення новоутворенням проток, ампул, сім'яних міхурців і збільшення кута між ними від 90⁰ (що в нормі) до майже 180⁰ (рис. 13, 14) – у 6.

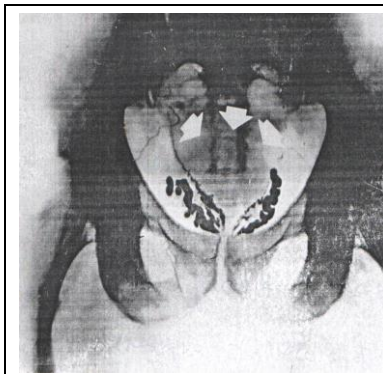


Рисунок 13 – Антеградна вазовезикулограма хворого К. В. К., 69 р., іст. хв. № 2933. Збільшення кута між ампулами й сім'яними міхурцями нейросаркомою T₂N₀M₀, стадія II_a (тінь пухлини позначена стрілками)

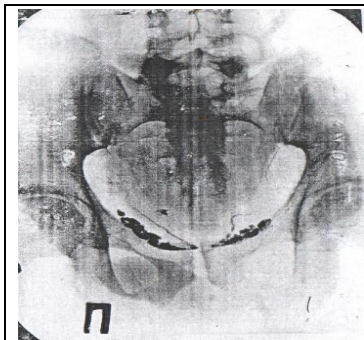


Рисунок 14 – Антеградна вазовезикулограма хворого П. В. Н., 33 р., іст. хв. № 651. Велике збільшення кута між сім'яними міхурцями внаслідок компресії нейросаркомою $T_4N_0M_{1b}$, стадія IV_d

За допомогою генітографії виявлено прямі симптоми поширення ЗПНМТ на сім'яний комплекс: з'їдені контури, груба деформація з дефектами наповнення й компресією сім'яних міхурців у одного хворого. Внаслідок їх фрагментації виникла екстравазація контрастної речовини (йодоліполу) в м'які тканини. Кут між сім'яними міхурцями був близько 180° .

Результати генітографії зіставлено під час хірургічних втручань: радикальних – у 4 (в одного з яких нейросаркома видалена моноблоково із сім'яними міхурцями й простатою), пробних – у 3, двох хворих із неходжкінською лімфоною не оперовано.

Отже, для визначення ступеня поширення ПНМТ вазовезикулографія, виконана за наявності показань, діагностично інформативна й цінна.

4.3.8 Ректосигмографія

У разі тазової локалізації позаорганної пухлини обстежують пряму й дистальний відділ товстої кишки барієвою сумішшю, яку вводять трансанально клізмою. Важливе значення надають вивченню локалізації прямої кишки, її контурів, рельєфу слизової оболонки. Різні зміни виявляють у 70 % обстежених [1].

Ми проводили дослідження для з'ясування взаємовідношення ПНМТ з прямою кишкою та дистальною частиною сигмоподібної кишки. Особливо важливим було визначення стану стінок прямої кишки в тих хворих, у яких унаслідок великих розмірів ПНМТ за допомогою ректоскопії неможливим було одержання інформації.

Застосовували стандартну барієву клізму й подвійне контрастування (барієвою сумішшю і повітрям) з рентгенографією в прямій і боковій проекціях.

Ректосигмографією обстежено 178 хворих: 71 дитину і 107 дорослих.

Серед дітей із ДПНМТ зміни виявлено в 11 з 12 (91,6 %), у разі ЗПНМТ – у 49 з 59 (83,0 %), серед дорослих – у 27 з 41 (65,8 %) і в 47 з 66 (71,2 %) відповідно. Отже, частота вторинних змін у дітей і дорослих залежала не від природи, а від розміру ПНМТ.

Початковою вторинною ознакою змін прямої кишки в разі ПНМТ вважали площинне (4), дугоподібне (5), округле (2) втиснення однієї з її стінок. Воно виявлене в 6 дорослих хворих із ДПНМТ і 5 – із ЗПНМТ. За більших розмірів новоутворення просвіт прямої кишки був різко звуженим унаслідок компресії й вона зміщувалася до стінки таза (рис. 15, 16) або вперед великим пресакральним новоутворенням (рис. 17).

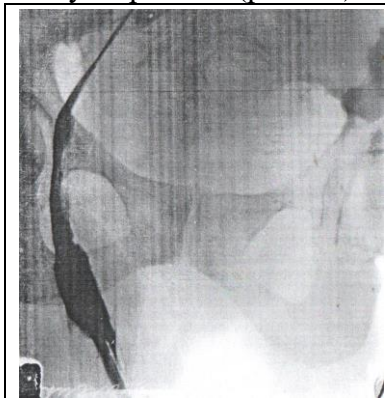


Рисунок 15 – Іригограма хворої З. Т. В., 43 р., іст. хв. № 1682. Пряма кишка різко здавлена й зміщена до правої стінки таза задавненим доброякісним новоутворенням – мезенхімома (виписка з іст. хв. № 1682, с. 65–67)



Розширення пресакрального простору на боковій рентгенограмі (пряма кишка з барієвою сумішшю відтиснута вперед) свідчить про наявність пресакрального

новоутворення порожнини таза. Цей діагностичний тест підтверджують дані наукової літератури [44; 148].

Значне стиснення і зміщення прямої кишки (рис. 18) виявлене в 59 (33,1 %) хворих (із яких у 37 дітей). У двадцяти трьох хворих пряма кишка була зміщена, притиснута до стінки таза й розпластана на пухлині у вигляді тонкої серпоподібної стрічки.

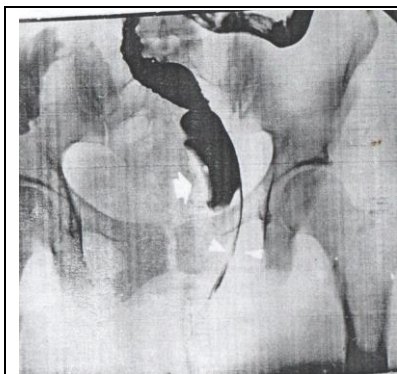


Рисунок 18 – Посаднана іригоцистограма хворої Т. З. А., 29 р., іст. хв. № 4322. Різке до ниткоподібної форми стиснення прямої кишки (малі стрілки), зміщення її й сечового міхура (велика стрілка) до лівої стінки таза агресивним фіброматозом

Інформацію про природу ПНМТ під час вивчення контурів і рельєфу слизової стінки прямої кишки в ділянці втиснення або звуження отримували подвійним контрастуванням барієвою сумішшю та повітрям – ректосигмоіригопневмографією. Рельєф слизової оболонки прямої кишки більше контуровався за помірного її наповнення.

Ригідність стінок прямої кишки, нерівні, а тим паче зазублені її контури, перебудований, часто безладний рельєф слизової з поздовжніми, косими, дугоподібно вигнутими (симптом «ненатягнутих струн»), грубими, поодинокими складками свідчили зазвичай про злоякісний характер ПНМТ. Для вторинних змін прямої кишки в разі ДПНМТ характерними були чіткі, рівні контури втиснення, еластична (хоча траплялася й ригідна, що давало привід для

хибної інтерпретації рентгенограм) стінка прямої кишки та більш правильний (за великих ПНМТ також порушений, але не настільки хаотично) рельєф слизової оболонки.

Отже, ректосигмографія в разі ПНМТ – досить інформативна, інколи незамінна методика дослідження.

4.3.9 Кістографія

Дослідження застосоване для вивчення розмірів, форми, локалізації тератоми, особливо верхнього полюса. Обстежено 14 хворих, із яких четверо дітей 3, 4, 5, 9 місяців. Кістографію поєднували з пункційною біопсією.

В асептичних умовах через шкіру навколокуприкової (парасакральної) ділянки (в 11) або через стінку піхви (у 2) під контролем пальця в прямій кишці ПНМТ пунктували. У жінки 34 років дистальну частину кисти, яку не змогли видалити з лапаротомного доступу в одному з обласних лікувальних закладів, контрастували катетером, який вводили в норицю задньої стінки піхви. Рідину в кисті за наявності видаляли для цитологічного й бактеріологічного досліджень. У шести хворих отримали крихтоподібні або сальні маси. Голкою визначали щільну тканину (солідну тератому). Через ту саме голку вводили 10–40 мл водорозчинної контрастної рідини (тріомбрас) і проводили кістографію – рентгенографію таза у двох проєкціях.

Про синтопію новоутворення більше отримували інформації в разі поєднання кістографії з ректографією подвійним контрастуванням (8) чи з пневмографією м'яких тканин (2). Тератома була однокамерною (7 хворих) або багатокамерною (4 хворих) кістозно-солідною чи солідною з дрібними щілиноподібними порожнинами.

Дані дослідження підтверджено в тринадцяти хворих після видалення тератоми. Одна хвора не оперована через

гіпертонічну хворобу з частими кризами. У чотирьох дітей і трьох дорослих тератоми займали практично всю порожнину малого таза. Однокамерна округлої форми контрастована тератома дуже подібна до сечового міхура.

Отже, кістографія дає змогу візуалізувати тератому зсередини, віддиференціювати солідну форму від кістозної, уточнити локалізацію, розміри й форму, що важливо для вибору оптимального хірургічного доступу.

4.3.10 Ангіографія

Щодо хворих на позаорганні новоутворення малого таза, наукові праці з ангіографії поодинокі.

На ангіографічний метод дослідження в разі ПНМТ були великі діагностичні сподівання. Але з накопиченням досвіду оцінювання стали різними. Цей метод вважають як цінним і навіть обов'язковим, так і малоінформативним, оскільки виявляють лише безсудинну зону масиву ПНМТ, а встановити його природу не вдається. Інтерпретація ангіографічної картини досить складна, висновки нерідко помилкові. Крім того, дослідження обтяжливе, довготривале й вартісне.

Мета ангіографії – з'ясування топографічного положення, межі поширення, насамперед щодо магістральних судин, і по можливості природи новоутворення [244]. Важливого значення надають виявленню непрямих ознак пухлини – зміщенню й компресії магістральних судин. З метою з'ясування операбельності застосовують нижню каваграфію. Флебографічну семіотику в разі заочеревинних пухлин вивчали багато дослідників. У хворих із ПНМТ вона ще маловизначена. Найбільш доцільно використовувати ілеокаваграфію, оскільки вона високоінформативна: у 49 з 53 (92 %) хворих правильно визначена природа

новоутворення [2]. Проте за допомогою цієї методики не вдається контрастувати вісцеральні вени й венозні сплетення таза. Для таких досліджень, вважаємо, показана внутрішньокісткова або пенальна флебографія. Даних про їх інформативність у науковій медичній літературі ми не знайшли. Отже, доцільність дослідження ще не визначена.

З метою вивчення відношення ПНМТ до магістральних судин таза в 112 (33,9 %) хворим виконана ангиографія. Її частіше проводили в разі ЗПНМТ – у 74 із 132 (56,0 %), ніж у разі ДПНМТ – у 32 із 88 (36,4 %), $X^2 = 8,2$, $P < 5$.

Артеріографія (аортоартеріографія) таза застосована в 67 (59,8 %) пацієнтів, флебографія (ілеокаваграфія) – у 28 (25 %), поєднана артеріографія й флебографія – у 17 (15,2 %). Отже, артеріальна система вивчена у 84 (75,0 %), венозна – у 45 (40,2 %) хворих. Контрастну речовину вводили за допомогою катетеризації стегнової артерії за Сельдингером в аорту над біфуркацією. У разі підозри клінічно на вrostання ЗПНМТ в пряму кишку ангиорентгенолог селективно контрастував нижню брижову артерію (нижня мезентерикографія). Виконувалася також селективна артеріографія однієї або обох внутрішніх клубових артерій. Для флебографії використовували не лише традиційний трансфеморальний доступ пункцією стегнової вени за Сельдингером, а й уперше в разі ПНМТ ми апробували пенальний (у чоловіків) і внутрішньокістковий (у жінок) шляхи введення рентгеноконтрасту.

Пенальна флебографія. На ангиографічному столі в асептичних умовах під місцевою анестезією на тильній поверхні статевого члена розрізом шкіри 1–1,5 см в поперечному напрямку виділяли глибоку тильну вену. Її дистально перев'язували, розсікали передню стінку й проксимально на 1,5–2 см вводили катетер Єдмана. На

ньому вену перев'язували. В катетер уводили 20 мл 0,25 % розчину новокаїну, після цього під контролем екрана – 5,0 мл контрасту (для достовірності правильного виконання дослідження) й промивали розчином новокаїну. До катетера приєднували автоматичний ін'єктор. У кінці уведення 30–40 мл водного розчину рентгеноконтрасту зі швидкістю 8–10 мл/с робили перший знімок, наступні – на 10, 20, 30-й с за проби Вальсальви (хворий натужувався). Після видалення катетера вену перев'язували проксимальніше від розрізу. Шов накладали на шкіру.

Внутрішньокісткова флебографія. На 1–1,5 см назовні від бугорка лівої й правої лобкових кісток м'які тканини інфільтрували розчином новокаїну. У цих місцях спеціально виготовленими для внутрішньокісткової флебографії голками з мандреном (рис. 19, раціоналізаторська пропозиція № 489) проникали в кістковомозковий канал. Найближчим аналогом була голка Касирського. Наша раціоналізаторська пропозиція відрізнялася тим, що: а) голка й канюля суцільні, а не припаяні, що виключало реальну небезпеку залишення голки в кістці; б) канюля плоска, більшої поверхні й зручніша у використанні; в) рукоятка мандрена зі значним плоским розширенням, завдяки цьому спрощується й полегшується введення голки в кістковомозковий канал.

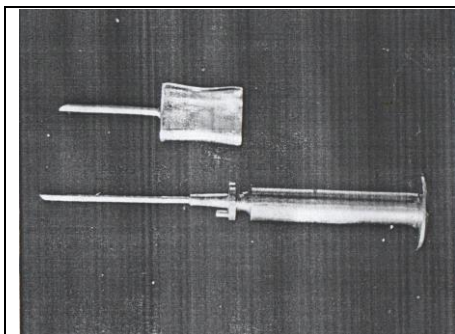


Рисунок 19 – Голка для внутрішньокісткової флебографії

Якщо в шприці з'являлася кров, то в кожную голку вводили розчин новокаїну. Приєднували до голок канюлі з трубками й трійником і виконували внутрішньокісткову флебографію аналогічно, як у разі пенальної процедури.

Поєднану артеріофлебографію (раціоналізаторська пропозиція № 543) проводили поетапно:

I етап – підготовка до флебографії (вводили катетер у пенальну вену або голки в лобкові кістки (рис. 20);

II етап артеріографії – артеріальна фаза (а) (рис. 20), венозна фаза (б) (рис. 21);

III етап – флебографія;

IV етап – урографія. В урофазі, яку прагнули виконати після артеріофлебографії, спочатку рентгеноскопічно вивчали порожнисту систему нирок, сечоводів, сечового міхура, потім проводили рентгенографію.

За таких шляхів уведення контрастної рідини чітко контрастувалися навколоорганні (навколومیхурові, пресакральні) венозні сплетення, магістральні вени таза, нижня порожниста вена.

Діагностика ПНМТ базувалася на виявленні прямих і непрямих ангіографічних ознак злоякісного новоутворення. Під час артеріографії виявляли ангіографічний синдром злоякісності (прямі ознаки), зокрема, змінену архітекtonіку судин: підвищену васкуляризацію, надмірний розвиток новоутворених із розширеннями, хаотично розміщених судин, їх контрастування й паренхіми пухлини. В паренхіматозну фазу відбувалася імбібіція контрастною рідиною пухлини з утворенням «озер». Непрямі ангіографічні ознаки злоякісності: зміни положення магістральних судин, їх деформація й зміщення. Ця рентгеноангіографічна семіотика особливо важлива для встановлення ступеня поширення пухлини на магістральні судини [63]. Значно

раніше деформуються й зміщуються вени таза як тонкостінні утвори з низьким у них тиском крові. За допомогою іліокаваграфії, по-перше, з'ясовували ступінь поширення пухлини на магістральні венозні стовбури; по-друге, виявляли колатеральні шляхи відтоку крові від нижніх кінцівок, щоб у разі втручання з резекцією зовнішньої чи загальної клубової вени їх зберегти для функціонування кінцівки, а за необхідності, й для анастомозування.

Незважаючи на досить значну складність ангиографічної семіотики пухлин м'яких тканин таза, за сукупністю прямих і непрямих ознак у більшості хворих вдалося правильно з'ясувати їх локалізацію, ступінь поширення й природу. Заслуговує на увагу, що такі зміни виявляли не лише в разі ЗПНМТ, хоча за них набагато частіше – у 45 з 52 (86,5 %), а й у разі ДПНМТ – у 16 з 27 (59,2 %). Ми дійшли висновку, що патологічну васкуляризацію не завжди можна визнати прямою специфічною патогномонічною ознакою ЗПНМТ. Такі зміни, дійсно, були найбільш вираженими в разі гіперваскулярних пухлин. Дуже високий ступінь неоваскуляризації характерний для ангіосаркоми, яку в артеріальній фазі («а») (рис. 20) візуалізували у вигляді

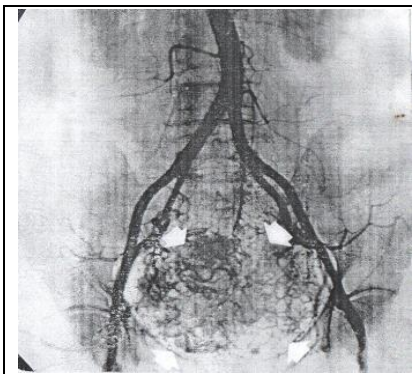
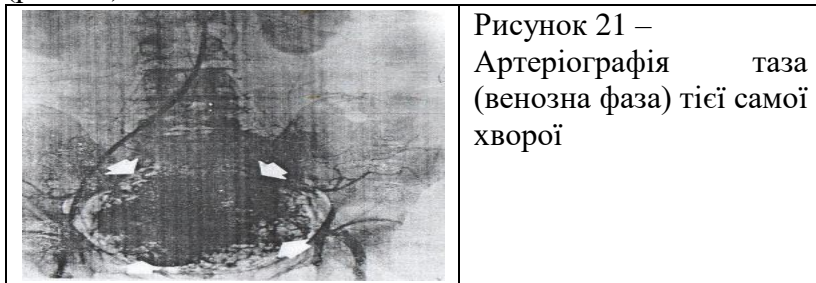


Рисунок 20 – Аортографія. Тазова артеріографія хв. Т. А. А., 62 р., іст. хв. № 6084. В артеріальній фазі в тазі контрастована гіперваскулярна пухлина (4 стрілки) розміром 10 см x 14 см (ангіосаркома T₄N₀M₀, стадія III_a)

судинного клубка з тривалою затримкою та утворенням «озер» контрастної рідини в паренхіматозній фазі («б») (рис. 21).



Нейрогенним ПНМТ, навпаки, була властива аваскулярність, а також досить бідна судинна сітка з деформованими новоутвореними судинами, які сліпо закінчувалися в разі незрілих тератом.

Під час складання плану лікування ми надавали більшого значення саме непрямим ангіографічним ознакам. Вони свідчили про поширеність процесу та були зумовлені взаємодією ПНМТ з магістральними судинами й судинними сплетеннями.

Внаслідок пружності артеріальних стовбурів утрічі частіше (30,9 %) виникали їх зміщення, ніж стиснення (10,7 %). Зміщення клубових артерій виявляли однаково часто в разі ЗПНМТ і ДПНМТ, що залежало від їх розмірів. Найбільш часто (в 11 з 26) був зміщений латерально весь стовбур зовнішньої й загальної клубової артерії. За допомогою артеріографії різні зміни судин виявлено в 63 із 84 (75 %) хворих. Інформацію про поширеність ПНМТ артеріографічно отримано в 54 із 84 (64,3 %) обстежених. Вторинні зміни венозних судин таза виявлено у 35 із 45 (77,8 %). Тазові флебограми інтерпретували з урахуванням фаз заповнення венозної системи таза й особливостей кровотоку в лівій клубовій вені, оскільки відсутність контрастування її проксимального відділу (загального

стовбура) може бути внаслідок компресії лівою клубовою артерією. На ранніх знімках з'ясовували фази циркуляції крові в тазі, на більш пізніх – зміни в магістральних венах. Тонкостінні вени з низьким у них тиском крові більш податливі, ніж артерії, внаслідок цього спочатку виникало стиснення ПНМТ вени, пізніше – дугоподібне її зміщення, розмір якого свідчив про розміри новоутворення. В міру звуження вени утворився набряк нижньої кінцівки. Це найяскравіше виявлялося при повній блокаді вени (рис. 22, 23) із субстенотичним її розширенням інколи до 2,5–3 см, затримкою контрастної речовини, її рефлюксом і колатеральним кровотоком від нижньої кінцівки.

Пенальна та внутрішньокісткова флебографія, як свідчить наш досвід, більш інформативні, ніж трансфеморальна. Вони дають змогу: а) контрастувати ліву й праву, зовнішню та загальну клубові вени й, що важливо, систему внутрішньої клубової вени;

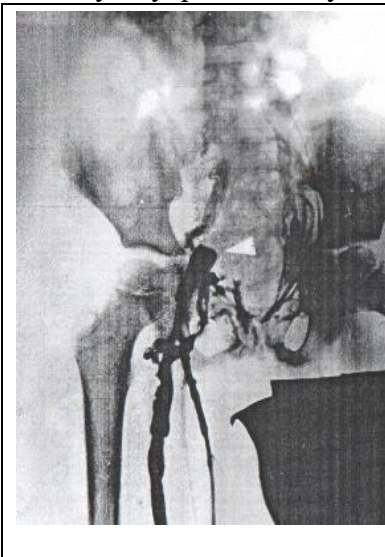


Рисунок 22 – Флебограма правої нижньої кінцівки й таза хв. Н. А. Г., 7 р., іст. хв. № 6499 (що й на рис. 11, с. 85), на рабдоміосаркомі малого таза; 20 мл верографіну введено у вену правої гомілки: блокада правої клубової вени (стрілка), субстенотичне розширення, колатеральний кровотік у вени лівої половини таза внаслідок компресії ($T_{4a}N_0M_0$, стадія IV_a)

б) візуалізувати не лише венозні стовбури, а й навколоорганні вісцеральні сплетення; в) виявити та

зберегти практично всі шляхи колатерального кровотоку в підшкірній клітковині надлобкового регіону обтураторними, позадилонними, пре- та парасакральними венами для уникнення кровотечі під час втручання.

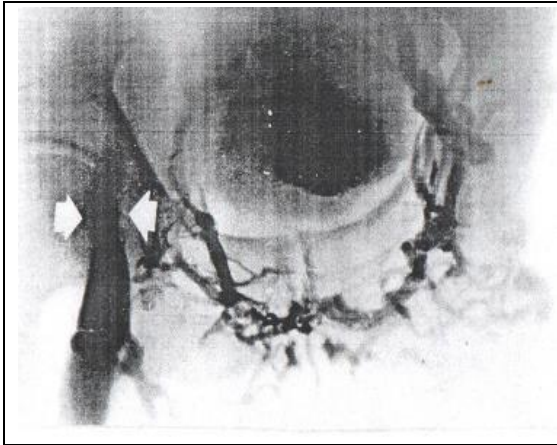


Рисунок 23 –
Пенальна
флебограма
хв. В. П. Г.,
74 р., іст. хв.
№ 5364, на
саркому таза
($T_{4a}N_0M_0$,
стадія IV_a).
Блокада вени,
рефлюкс у вени
таза зліва

Завдяки цьому у хворих із набряком нижньої кінцівки внаслідок блокування магістральної клубової вени можна використати одну з найбільших колатеральних вен для адекватного або хоча б клінічно компенсованого кровообігу нижньої кінцівки (а. с. № 1635316).

Результати ангіографічних досліджень свідчать, що ПНМТ артеріальні стовбури втричі частіше зміщували, ніж здавлювали; венозні ж, навпаки, вдвічі частіше здавлювали, ніж зміщували. Під час порівняння діагностичних можливостей обох методик встановлено: вторинні зміни (зміщення, компресія) за допомогою артеріографії виявлено в 54 із 84 (64,3 %), під час флебографії – в 35 із 45 (77,8 %). Аналізування 17 артеріофлебографічних досліджень показало, що вторинні судинні ознаки поширення ПНМТ частіше вдається розпізнати за допомогою тазової флебографії, ніж артеріографії. Так, під час артеріографії їх

виявили в 9, флебографії – у всіх обстежених: здавлення магістральних вен – у 6, зміщення – у 3, здавлення й зміщення – у 3, блок вени – у 3, нерівномірність заповнення судини контрастом і нерівність контурів вени – у 2.

За допомогою ангиографії в кожного третього хворого (у 37, 33,0 %) природа новоутворення розпізнана правильно. Результати ангиографії зіставлені під час радикальних (69), паліативних (13), пробних (16) хірургічних втручань. Не оперовано 14 хворих.

Можливості артеріографії та флебографії в разі ПНМТ: чутливість 90,0 і 92,1 %, специфічність – 78,6 і 71,4 %, загальна точність – 88,0 і 88,8% відповідно.

Отже, метод ангиографії в разі ПНМТ ще незамінний, оскільки розширює можливості діагностики, уточнює межі ПНМТ. Його застосовувати, на нашу думку, потрібно лише за наявності абсолютних показань – у разі підозри на поширення процесу на магістральні судини, а не для розпізнавання новоутворення.

4.4 Радіонуклідні дослідження

Під час обстеження хворих із ПНМТ радіонукліди застосовували з метою:

а) з'ясування функції нирок, насамперед тих, які не функціонують, «закритих»;

б) визначення межі поширення новоутворення.

Щоб вивчити функції нирок використовували ^{99m}Tc -пірофосфат. Методику проводили двоетапно: I етап (перші 30 хв після доведеного введення 185 MBк ^{99m}Tc -пірофосфату) – динамічне дослідження нирок – реносцинтиграфія (1 кадр за 10 с); II етап – остеосцинтиграфія через три години після введення радіофармпрепарату (РФП). Для візуалізації пухлин м'яких тканин, зокрема ПНМТ, використовували сцинтиграфію з $^{99\text{ mTc}}$ -пертехнетатом, яку проводили через 1–3 години

після введення РФП. Реносцинтиграфію застосовували 16 хворим, із яких 5 дітям.

Залежно від ступеня компресії сечоводів новоутворенням таза реносцинтиграми були від незначного сповільнення екскреції РФП до істотного порушення функцій обох нирок – ізостенуричний або обтураційний тип реносцинтиграм.

Ми порівняли дані реносцинтиграфії й екскреторної урографії. На скінтиграмах за перші 30 хвилин місце затримки екскреції РФП виявляли у вигляді ділянок гіперфіксації препарату. У п'яти хворих порушення секреторно-екскреторної функції обох нирок відповідало пієлоектазії й сповільненій евакуації контрасту. У хворих із початковим гідронефрозом нирка була округлої форми з підвищеним рівнем накопичення РФП. Водночас у двох хворих було видно контур сечовода, за ступенем зміщення якого можна було створити уявлення щодо локалізації й розмірів новоутворення. У трьох хворих рентгенологічно та реносцинтиграфічно виявлене значне порушення екскреторної функції однієї нирки. В семи обстежених за допомогою екскреторної урографії виявлено «німу», тобто ту, яка не функціонує, нирку. Проте за допомогою реносцинтиграфії виявлена друга нирка та навіть визначена її функція (рис. 24). Сечовий міхур був деформований до серпоподібної форми.

Отже, уточнити стан нирок обстежених тематичних хворих дає змогу реносцинтиграфія.

Сцинтиграфія м'яких тканин із ^{99m}Tc -пертехнетатом проведена 31 хворому (зокрема, 8 дітям). Високий рівень (більше ніж 200 %) накопичення радіофармакологічного препарату (РФП) спостерігали в разі ЗПНМТ, 150–200 % – у разі ДПНМТ. Із 7 хворих із ДПНМТ

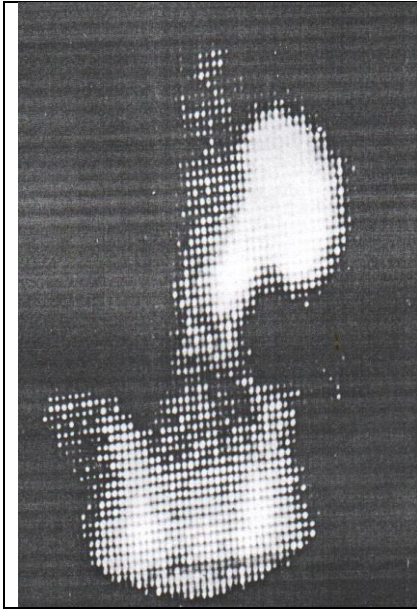


Рисунок 24 – Сцинтиграма (задня проєкція) через 60 хв після введення ^{99m}Tc -пірофосфату хв. Г. В. Л., 28 р., іст. хв. № 5524 з нейросаркомою малого таза $\text{T}_{4a}\text{N}_0\text{M}_0$, стадія IV_a. Радіофармпрепарат у ділянці правої (яка не функціонує під час урографії) нирки та сечовода. Ліва нирка не візуалізується (радіофармпрепарат із неї вже виділився)

(невринома – у 5, мезенхімома – у 1, гемангіоперицитомома – у 1) значне накопичення РФП відмічене лише в одній хворій з гемангіоперицитомою, напевно, внаслідок надмірної васкуляризації новоутворення. Із 24 у 18 (75,0 %) хворих із ЗПНМТ (ангіосаркома, нейросаркома, фібросаркома, синовіальна саркома, лімфома) спостерігали накопичення РФП в пухлині.

У хворих із лімфомою (3), тератобластою (2), альвеолярною саркомою (1) відмічене незначне накопичення РФП, що стало приводом для хибнонегативного висновку. Це можна пояснити утрудненнями інтерпретації сцинтиграфічної картини внаслідок великого накопичення РФП у сечовому міхурі.

Під час обстеження хворих із ПНМТ радіонуклідне дослідження можна використати для візуалізації новоутворення (сцинтиграфія з ^{99m}Tc -пертехнетатом) і з

метою визначення порушеної функції нирок (реносцинтиграфія з ^{99m}Tc -пірофосфатом).

Проведений комплекс рентгенорадіологічних досліджень свідчить, що хворих на позаорганне новоутворення малого таза для визначення ступеня його поширення й топічної діагностики доцільно обстежувати за індивідуальним планом із вибором оптимального поєднання та послідовності методик.

4.5 Пункційна біопсія

Ставлення до біопсії позаорганих новоутворень заочеревинного простору та малого таза неоднозначне й, навіть, прямо протилежне.

Одні автори, а їх більшість, аспіраційну біопсію особливо тонкою голкою ПНМТ до лікування вважають доцільною та обов'язковою [193] процедурою, вибором, «золотим стандартом» [234], основним діагностичним інструментом практично без серйозних ускладнень, а ризик дисемінації клітин пухлини незначний [188], оскільки вона мінімально інвазивна, хоча й можливі деякі ускладнення [174]. Ця діагностична методика високоінформативна [160], високочутлива (96,0 %) і специфічна (100,0 %) [254]. Саме доопераційна біопсія, яку вважають [254] безпечною, дає змогу оптимізувати програму лікування й частково чи кардинально змінити характер та обсяг хірургічного втручання [181].

Інші автори до біопсії ставляться дещо стримано, оскільки впевнені, що: а) у хворих із доброякісним новоутворенням чи резектабельною пухлиною біопсія недоцільна [320]; б) біопсія в діагностичному процесі не виключає помилок, які відмічено в 44 % обстежених [87]; в) високий ризик і не виключені небезпечні ускладнення (кровотеча, нагноєння з абсцесом, ректальна норія [320]).

Ще інші [72; 159] біопсію категорично заперечують, тому що вона може стимулювати ріст пухлини й сприяти поширенню злоякісних її клітин пункційним каналом, а це потребує збільшення обсягу хірургічного втручання [192; 207; 229].

Також є автори [161], які біопсію вважають показаною лише тим хворим, які не можуть бути оперовані, тобто їм можлива лише променева та/або хіміотерапія.

Хворим, яким планують видалення позаорганної пухлини таза, її біопсію через ризик інфікування та, що надзвичайно важливо, імплантації клітин злоякісної пухлини пункційним каналом вважають протипоказаною [94; 102; 181; 229; 347].

Кожного пацієнта обстежують лабораторно (зокрема, аналіз крові на згортання), щоб під час біопсії уникнути ризику кровотечі, хоча таке ускладнення трапляється дуже рідко. Біопсія навіть голкою не показана, враховуючи високий ризик можливих ускладнень (кровотеча, вторинна інфекція, утворення ректальної нориці) [160; 181] за явно доброякісних, зокрема кістозних, новоутворень таза [207; 320]. За великих нерезектабельних новоутворень порожнини таза або в разі виявлення інвазії в сусідні структури біопсія дає змогу призначати неoad'ювантне хіміо-та/або променеве лікування [320; 347]. Біопсія найбільш доцільна безпосередньо перед операцією. Щоб запобігти пошкодженню порожнистих органів і великих судин, пункційну біопсію новоутворень заочеревинного простору виконують [12] під час лапароскопії. Черезшкірну пункційну біопсію здійснюють під контролем УЗД, комп'ютерної томографії, ретроперитонеоскопії.

Заочеревинні пухлини пунктують зазвичай через шкіру живота або поперекової ділянки зліва чи справа, позаорганні новоутворення порожнини малого таза – через

шкіру, стінку піхви або прямої кишки. Біопсію найбільш доцільно вважають [159] проводити під ендональним ультразвуковим контролем.

Результати цитологічного дослідження набагато залежать від адекватного забору матеріалу – у разі неправильної процедури вони малоінформативні.

Вже давно вивчають проблему безпеки біопсій. Різні автори на великому клінічному матеріалі довели, що на місці пункційної біопсії злоякісну пухлину не виявляють. Після одно-, п'ятикратних часткових резекцій індукованих або трансплантованих сарком м'яких тканин у мишей не відмічено більш частого метастазування. Та окремі клінічні спостереження все ж таки свідчать про можливий розвиток злоякісної пухлини на місці пункційного каналу після біопсії заочеревинної ліпосаркоми, пухлини підшлункової залози, аденокарциноми нирки. Тому ідеально, коли для зменшення ризику розвитку рецидиву злоякісної пухлини порожнини таза м'які тканини навколо черезшкірного пункційного біопсійного каналу будуть вирізані en bloc із ПНМТ під час операції [160; 181; 193; 303]. Саме з цих міркувань для біопсії пропонують [181] уникати трансперитонеального, трансвагінального, трансректального доступів.

Отже, для біопсії ретроректальної чи іншої локалізації пухлини порожнини таза оптимальний доступ – трансдермальна перинеальна або пресакральна біопсія [181]. Вважають [354], що біопсію можна замінити достатньо інформативною, але неінвазивною методикою – магнітно-резонансною томографією. Саме МРТ під час обстеження хворих на ретроректальні ураження повинна бути методом вибору [193].

Останній етап діагностики позаорганих новоутворень малого таза – хірургічне втручання. Через неможливість видалити пухлину обов'язково необхідно

взяти матеріал для гістологічного чи, як виняток, цитологічного дослідження. Інакше можлива груба діагностична помилка.

Описано [13] унікальний приклад такої помилки.

Хвора 54 р. оперована з приводу новоутворення розмірами 12 см x 14 см у правій клубовій ділянці, нижня частина якого розміщувалася в порожнині малого таза. Новоутворення було майже нерухомим, тому його не видалено, біопсія не проведена. Встановлено діагноз «заочеревинна лімфосаркома», IV клінічна група. Оформлена II група інвалідності, й хвора виписана на симптоматичне лікування. Через два роки розміри «пухлини» збільшилися, але задовільний загальний стан жінки дав підстави запідозрити діагностичну помилку. Хвору вирішено прооперувати й новоутворення дослідити гістологічно: видалена багатокамерна кіста апендиксусу розміром 16 см x 32 см.

З метою пункційної біопсії голкою новоутворень, розміщених глибоко в тазі, описані [174] різні доступи. Для більш чіткого потрапляння в пухлину таза за шість років проведено 111 біопсій під контролем сонографії й КТ: точність, чутливість і специфічність становили 90, 84 та 100 % відповідно [356].

J. A. Neale, 2011 [265], цитує E. J. Dozois et al. у книзі «Presacral tumors» (New York, 2007), у якій пропонують правила під час біопсії ретроректальної пухлини: 1) до біопсії необхідно з'ясувати коагуляційні властивості крові, щоб уникнути гематоми цієї ділянки; 2) ідеальний доступ – трансперинеальний або парасакральний, який буде вирізаний під час операції; 3) біопсію повинен проводити радіолог із досвідом діагностики пухлин таза; 4) хірург і рентгенолог повинні обговорити траєкторію пункції голкою – під час операції пункційний канал обов'язково потрібно вирізати з пухлиною en bloc; 5) з цих міркувань непотрібно

використовувати трансперитонеальний, трансретроперитонеальний, трансвагінальний, трансректальний доступи. Останні два, особливо через стінку прямої кишки, крім того, небезпечні ймовірністю гнійних ускладнень після операції.

Тепер пункційну біопсію певною мірою починають замінювати неінвазивними методами – променевою діагностикою. Такий метод виключає ризик виникнення імплантаційних метастазів уздовж пункційного каналу [192; 243]. Принцип методу «віртуальної променевої біопсії»: для кожної групи новоутворень (із жирової, нервової, фіброзної тканини) властива гістологічна будова, що змінює характер опромінення. Це й дає змогу побічно визначити морфологічну структуру новоутворення.

Верифікацію гістологічної будови пухлини проводять комплексним обстеженням: за допомогою комп'ютерної томографії з уведенням контрастної рідини визначають особливості кровотоку; магнітно-резонансною томографією – скупчення клітин із підвищеним умістом ліпідів, глікогену тощо; ультразвуковим дослідженням – щільність тканин та архітекtonіку судин. На узагальненні одержаних даних і ґрунтується метод віртуальної біопсії. Саме він – перспективний напрямок.

На відміну від щільних новоутворень порожнини таза біопсія в разі кіст не показана [207; 255].

Для встановлення достовірного нозологічного діагнозу та вибору оптимального плану лікування хворих із ПНМТ ми отримували матеріал для гістологічного та/чи цитологічного дослідження. Субстрат із новоутворення до лікування вивчено у 252 із 330 (76,4 %) хворих: цитологічно – у 138 (54,7 %), патогістологічно – у 74 (29,4 %), цитологічно та патогістологічно – у 40 (15,9 %).

Оптимальний доступ для забору матеріалу в кожного хворого вибирали з урахуванням синтопії ПНМТ. Найбільш

часто (у 144, 57,1 %) матеріал отримували транскутанною пункцією; через стінку піхви – у 38 (15,0 %), через стінку прямої кишки – у 25 (9,9 %), під час попередніх операцій – у 45 (17,9 %). У чотирьох дітей з огляду на проростання пухлини в просвіт прямої кишки матеріал забирали конхотомом.

ПНМТ значно частіше (101 із 110, 91,8 %) цитологічно були верифіковані в дітей, ніж у дорослих хворих (151 із 220, 68,6 %), $X^2 = 21,8$, $P < 5$. Це зумовлено потребою обстежувати більшість хворих дитячого віку під загальним знеболюванням (виконували комплекс досліджень, проводили пункційну чи інцизійну біопсію). Дорослих хворих із ДПНМТ невеликих розмірів і розміщених глибоко в тазі згідно з отриманою після обстеження інформацією, вважали можливим оперувати без біопсії. Із 88 хворих з ДПНМТ пунктовано і верифіковано 49 (55,7 %), а ЗПНМТ із 132 – у 102 (77,3 %). У більшості хворих пункційний субстрат був лише для цитологічного дослідження. Від трепанобіопсії ми відмовилися, оскільки трепаном не завжди вдавалося отримати стовпчик тканини й, що дуже важливо, значно травмувалася пухлина та суміжні тканини. Крім того, можливі також гематоми.

Тому для патогістологічної верифікації ПНМТ до операції ми розробили та виготовили інструмент «голку-пістолет» (раціоналізаторська пропозиція № 422). Інструмент складається з робочої та ударної частин (рис. 25).

Робоча частина – голка зі стилетом-мандреном. Порожниста голка діаметром 3 мм і довжиною 130 мм. Один кінець її з гострим зрізом, інший – упаяний у муфту діаметром 7 мм із нарізкою для з'єднання голки з ударною частиною. Робочий кінець стилета-мандрена товщиною 25 мм і довжиною 230 мм загострений відповідно до зрізу голки. На 5 мм від кінця в стилеті зроблено жолобок

довжиною 18 мм, шириною 2 мм, глибиною 1,5 мм. На протилежному кінці стилета-мандрена виконана нарізка.



Ударна частина – це циліндр діаметром 14 мм і довжиною 105 мм, у середині якого міститься ударник із повздовжнім каналом. В кінці ударника вмонтована муфта голки, а на боковій поверхні – спусковий гачок у поздовжній щілині циліндра, в якій є вирізка для фіксації гачка за стиснутої пружини. Вона розміщена між ударником і кришкою циліндра. В центрі кришки виготовлено канал із нарізкою для фіксації стилета-мандрена. Стерилізувати (автоклавувати) потрібно лише стилет-мандрен і голку. Перед біопсією інструмент складали.

У разі черезшкірного доступу під контролем пальця в прямій кишці в асептичних умовах проводили пошарово місцеву анестезію м'яких тканин до ПНМТ. Через точковий

розріз шкіри вводили інструмент «голку-пістолет» до новоутворення, коригуючи її напрям пальцем у прямій кишці.

Після спуску гачка під дією пружини голка по стилету зрізала тканину, яка потрапляла в жолобок стилета-мандрена. Інструмент виймали, не порушуючи стерильності, для повторної пункції, за необхідності, наприклад, під час забору лише некротичних мас із пухлини, що розпалася. У таких ситуаціях, не змінюючи місця пункції, змінювали напрям голки й проводили забір матеріалу з поверхневих ділянок ПНМТ. Коли отримували (за макроскопічним оцінюванням) інформативний матеріал, якщо не було кровотечі, хворого відправляли в палату.

У двох жінок із великою пухлиною малого таза та застійними судинами стінки піхви після черезвагінальної пункції й видалення голки виникла кровотеча (одній хворій місце пункції вимушено притискували 45 хв, іншій – на місце пункції піхви наклали шов).

Із жолобка стилету відразу ж забирали стовпчик тканини, робили мазки на 2–3 стеклах і направляли для цитологічного, а тканину – для патогістологічного дослідження.

4.6 Морфологічні дослідження

За допомогою *цитологічного** дослідження природа ПНМТ правильно розпізнана в 97 із 138 (70,3 %), неправильно – у 10 (7,2 %), не розпізнана – у 31 (22,5 %) внаслідок неінформативності або поганої якості мікропрепаратів ДПНМТ (17) та ЗПНМТ (14). Цитологічно більшість злякисних пухлин характеризувалася дуже низьким диференціюванням клітинних елементів, що

*Цитологічні дослідження проведені сумісно з канд. мед. наук, старш. наук. співроб. С. А. Сільченко.

утруднювало визначення їх гістогенезу. Та все ж таки цитологічна діагностика ПНМТ – досить інформативний і раціональний метод дослідження [64]. Структура ПНМТ правильно встановлена в 58 із 97 (59,8 %).

За допомогою *патогістологічного** дослідження природа ПНМТ правильно розпізнана в 68 із 74 (91,9 %), гістологічна структура ПНМТ – у 46 із 68 (67,6 %). За поєднаного цитологічного й патогістологічного досліджень природа ПНМТ правильно розпізнана в 37 із 40 (92,5 %), гістологічна структура – у 26 з 37 (70,3 %).

Унаслідок подібності морфологічної будови, варіабельності новоутворень м'яких тканин порожнини малого таза й труднощів морфологічної діагностики цієї патології в 16 хворих проведено *електронно-мікроскопічне*** вивчення біопсійного матеріалу ПНМТ.

У тератомах мікроскопічно виявляють ембріональні клітини усіх трьох зародкових шарів (ектодерми, мезодерми та ендодерми) з розростаннями циліндричного епітелію. В патогістологічній діагностиці тератом труднощі інколи виникають за їх злоякісної трансформації. В таких препаратах можна виявити структурні варіанти, різні стадії диференціації – від уні- до мультилокулярних атипичних клітин. За допомогою ультраструктурного дослідження встановлено, що тератобластома представлена клітинами великих розмірів із правильним контуром цитоплазматичної мембрани, ядро часто спотвореної форми й майже без цитоплазматичних органел.

*Патогістологічні дослідження проведені разом із завідувачем патологоанатомічної лабораторії інституту Є. М. Ковальчук.

**Електронно-мікроскопічні дослідження проведені сумісно з канд. мед. наук. старш. наук. співроб. Б. Я. Гольдшмідтом і канд. біол. наук О. В. Юрченко.

У гангліоневромах (двоє хворих), використовуючи електронно-мікроскопічне дослідження виявляють великі гангліозні клітини, а між тонкими базальними мембранами – невеликі шваннівські лімфоподібні клітини та велику кількість колагенових волокон. У центрі клітин ядро з невеликими інвагінаціями, в цитоплазмі – прозорі округлі мітохондрії, каналці ендоплазматичного ретикулума, рибосомальні розетки, гранули з обідком, везикули, мікротрубочки. Поблизу гангліозних клітин розміщувалися аксони з фібрилами, везикулами й дрібними щільними гранулами.

Неврилемома (двоє хворих) під час світлооптичного вивчення клітинно-волокнистої будови з пучків, розміщених безладно з характерними структурами. Клітини пухлини круглої, овальної й витягнутої форми розміщені пучками й безладно (рис. 27). Їх ядра овальні, паличкоподібні, витягнуті, нормо- й гіперформні, розміщені у вигляді «риб'ячих зграйок», але частіше хаотично в пухкій стромі.

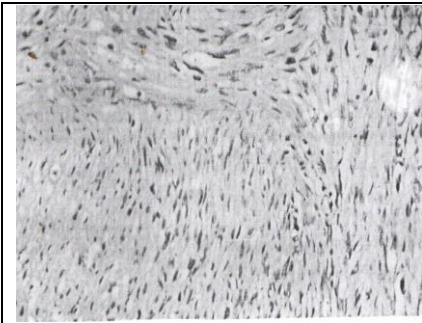
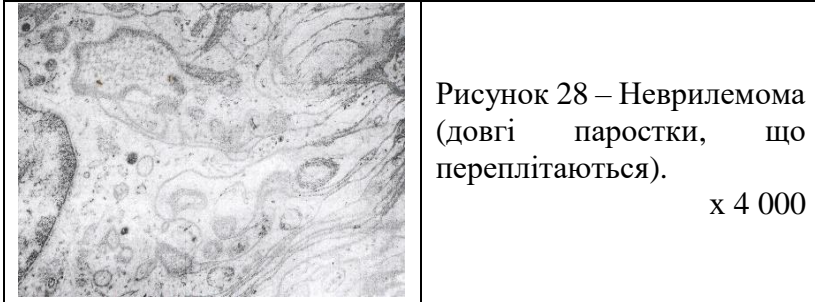


Рисунок 27 –
Неврилемома. Різні
ділянки новоутворення.
x 200

Електронно-мікроскопічне дослідження: у неврилемомі щільно паралельно розміщені клітини з довгими тонкими відростками (рис. 28), розділені базальною мембраною, з ядрами круглої й витягнутої форми та невеликою кількістю цитоплазми. У ній короткі

невеликі мітохондрії, цистерни гранулярного ендоплазматичного ретикулума, везикулярний комплекс Гольджі, рибосоми й полісоми.



Лізосоми виявлено лише в декількох клітинах. У відростках клітин новоутворення цитоплазматичних органел не спостерігали, лише міофіламенти, мікротрубочки й невеликі везикули. Всі ці ознаки характерні для шваннівських клітин.

Злоякісна неврилемома (нейросаркома) (трьох хворих) – патогістологічно клітинно-пучкової будови з компактними концентричними пластами й пучковим розміщенням переплетених поліморфних, овальної витягнутої форми з великими гіперхромними ядрами клітин (рис. 29). Рідкі мітози, зокрема патологічні.

Електронно-мікроскопічні дані: у новоутворенні розсипчасто розміщені поліморфні клітини з витягнутими переплетеними відростками. Ядро з гетерохроматином розміщене центрально, витягнутої форми, неправильних контурів унаслідок неглибоких інвагінацій ядерної оболонки. Більшість клітин – із великим ядром. У їх цитоплазмі виявляються мітохондрії, комплекс Гольджі, поодинокі лізосоми та каналці гранулярного ендоплазматичного ретикулума, а між клітинами – колагенові фібрили. Крім того, про шваннівське

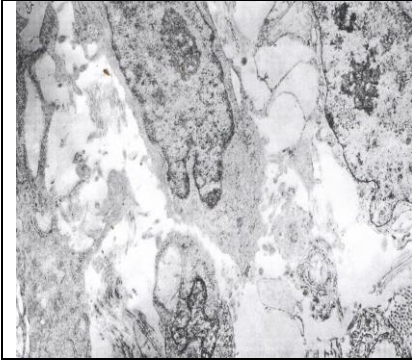


Рисунок 29 – Злоякісна неврилемома – дифузне розміщення хроматину в клітинах пухлини.

x 5 000

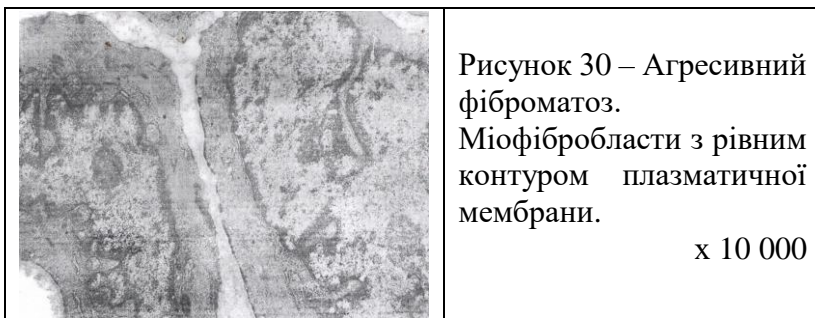
диференціювання свідчать поліморфні клітини зі значним ядерцем, неправильні контури плазматичної мембрани з термінальними відростками, фокальна, не всюди чітка базальна мембрана. Усе це дало підставу розглядати пухлину як злоякісну шванному.

Патоморфологічна діагностика фіброматозів, зокрема. агресивного фіброматозу, досить складна. Вона базується, насамперед, на клініко-анатомічних даних. Цитологічно: на яскраво-малиновому слизовоподібному фоні визначаються сполучнотканинні елементи різного ступеня зрілості з ознаками поліморфізму ядер та наявності мітозів.

Гістологічна будова фіброматозів (двоє хворих) характеризувалася проліферацією фібробластів, фіброцитів, волокнистих структур із властивим пухлині деструкуючим ростом, полями фіброзу, гіалінозу, круглоклітинною інфільтрацією, інколи набряком.

За допомогою електронно-мікроскопічного дослідження агресивного фіброматозу виявлено два основних типи клітин: проліферацію фібробластів із переважанням фіброластоподібних клітин і міофібробластів витягнутої форми, нерівних контурів через наявність острівців та втиснень клітинної мембрани. Фібробластичні клітини різних розмірів, одно- й двоядерні

гігантські клітини. Ядра зазвичай спотвореної форми з глибокими інвагінаціями та великими ядерцями. У таких клітин велика цитоплазма з множинними канальцями й цистернами гранулярного ендоплазматичного ретикулула та великою кількістю рибосом на зовнішній мембрані. Інші внутрішньоклітинні компоненти представлені мітохондріями, поодинокими лізосомами та мієліновими фігурами. Міофібробласти меншого розміру з більш рівним контуром плазматичної мембрани (рис. 30).



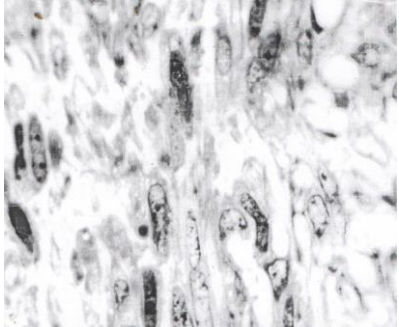
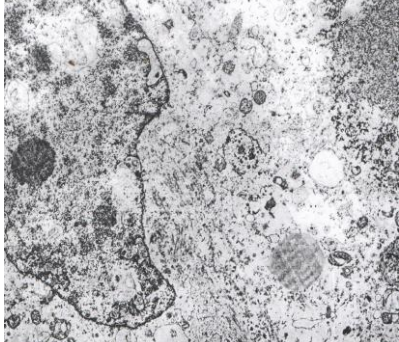
Патогістологічна діагностика більшості ліпосарком нескладна. Але високодиференційовані, склерозувальні й деякі інші форми ліпосарком не завжди можна розпізнати правильно та вчасно, тому що майже в кожній із них поєднуються різні структурні варіанти (міксоїдна, круглоклітинна, поліморфна). Труднощі трапляються під час диференціальної діагностики різних сполучнотканинних ЗПНМТ, зокрема, фібросаркоми з інфільтрацією жирової тканини й атиповою реакцією на інвазію та ліпосаркомою. Завдяки різним стадіям диференціації – від уні- до мультилокулярних атипових ліпоцитів – є можливість діагностувати ліпосаркому.

Під час ультраструктурного дослідження ліпосаркома представлена клітинами з усіма ознаками жирової тканини: великі розміри, правильний контур

цитоплазматичної мембрани, від поодиноких краплин до великих включень жиру, що займали всю площу цитоплазми й відтісняли ядро на периферію клітини. У таких ліпоцитах ядро маленьке, потворної форми та майже без цитоплазматичних органел.

Морфологічно пункційною біопсією (11) або після попередніх операцій (4) ще до лікування верифіковано рабдоміосаркому. Найчастіше діагностували альвеолярний та поліморфноклітинний варіанти рабдоміосаркоми.

Рабдоміосаркома (трьох хворих) патоморфологічно характеризувалася дуже вираженим поліморфізмом клітин. Гістологічний діагноз установлювали в разі виявлення ділянок з ознаками м'язової диференціації на різних стадіях розвитку міобластів (рис. 31, 32).

	<p>Рисунок 31 – Рабдоміосаркома.</p> <p style="text-align: right;">x 900</p>
	<p>Рисунок 32 – Рабдоміосаркома. Міофібрили розміщені біля мембрани ядра.</p> <p style="text-align: right;">x 4 000</p>

Виявляли пучкові структури, гігантські клітини пухлини із зернистою цитоплазмою, ексцентрично та центрально розміщеними ядрами. В пухлині були ділянки світлих круглих клітин без ознак диференціації. Після променевої терапії внаслідок дуже поліморфної будови пухлини за допомогою гістологічного дослідження встановити достовірний діагноз важко, а інколи й неможливо.

За допомогою патогістологічних досліджень виявлена низькодиференційована пухлина незрозумілого генезу й лише застосовуючи електронну мікроскопію, вдалося встановити її м'язову природу та ідентифікувати як рабдоміосаркому. Значні ділянки представлені великими дво- й тріядерними клітинами без базальної мембрани, ядра спотвореної форми з глибокими хроматину. Мало збереглося тонких і товстих фібрил, які в деяких клітинах утворили характерні ущільнення, що дало змогу встановити їх міогенну природу.

Одержані дані свідчать, що в різних гістологічних типах рабдоміосарком можна виявити подібні ультраструктурні ознаки, завдяки яким уточнюється гістогенез пухлини. В цитоплазмі клітин виявляли фібрилярні структури, а в найбільш диференційованих клітинах пухлини – тонкі міофіламенти. В низькодиференційованих пухлинах їх було мало.

Отже, морфологічна діагностика найбільш інформативна, коли матеріал вивчають комплексно. Інтерпретація цитологічної й гістологічної картин значно полегшується, якщо в патолога максимальна повна інформація, яку одержують у разі застосування клініко-ендоскопічного й променевого методів діагностики; коли він має змогу проаналізувати та зіставляти дані патогістологічного, цитологічного й, в особливо складних

ситуаціях диференціальної діагностики, електронно-мікроскопічного досліджень.

4.7 Імунологічні дослідження

Стан імунної системи дорослих, хворих на ПНМТ

Дані про стан клітинно-опосередкованого й гуморального імунітету дорослих, хворих на ДПНМТ і ЗПНМТ, до початку лікування наведено в таблиці 4.

У хворих на ДПНМТ (невринома, фіброма, тератома) виявлено зрушення імунної системи. Клітинно-опосередкований імунітет характеризувався зниженням відносного вмісту Т-лімфоцитів у крові, наявністю в сироватці крові трьох із восьми факторів, що блокують імунні реакції (про це свідчить індекс міграції лейкоцитів), вище від верхнього рівня цього показника в практично здорових осіб – 110 %. Індекс міграції лейкоцитів у них становив 145,7 %. Ендокринна функція тимуса згідно з рівнем тимічного сироваткового фактору (ТСФ) була в нормі. Про порушення стану гуморального імунітету хворих ДПНМТ свідчили достовірне зменшення (вдвічі) відносного вмісту В-лімфоцитів у крові та збільшення в сироватці крові концентрації циркулюючих імунних комплексів (ЦК), що можуть блокувати імунні реакції. Рівень імуноглобулінів класів А, М, G у сироватці крові хворих був у межах норми.

У хворих на ЗПНМТ I–II стадій зміни стану імунної системи були такі самі, як і у хворих на ДПНМТ, за винятком концентрації IgA та IgM. JgG у сироватці крові, що була достовірно вищою від норми.

У разі III стадії ЗПНМТ знижувався відносний вміст Т- і В-лімфоцитів крові, у половини обстежених виявляли блокувальні фактори й підвищений у крові рівень ЦК. Інші показники були такі, як і в здорових осіб.

На IV стадії ЗПНМТ вміст Т- і В-лімфоцитів у крові був істотно меншим, ніж у нормі й на I–II стадіях пухлини. Функція тимуса за рівнем ТСФ була в нормі. Концентрація імуноглобулінів класів IgA, IgM, IgG у сироватці крові не відрізнялася від здорових осіб, але рівень ЦІК був найвищим із досліджуваних груп і не відрізнявся від норми, а також за показниками хворих на ДПНМТ.

Отже, розвиток ПНМТ асоціюється з порушенням стану імунної системи. В разі ДПНМТ виявляються зрушення стану клітинного й гуморального імунітету (зменшення в крові відсоткового вмісту Т- і В-лімфоцитів, поява у деяких хворих блокувальних факторів, підвищення рівня ЦІК), властиві хворим на ЗПНМТ I–II стадій. Максимальні порушення імунної системи відзначено в разі за давнини ЗПНМТ. Зниження в крові відсотка зрілих Т- і В-лімфоцитів за нормального рівня гормонів тимуса пов'язане, напевно, з посиленням продукції глюкокортикоїдів кірковою частиною надниркових залоз.

4.7.1 Стан імунної системи дітей, хворих на позаорганні новоутворення малого таза

У крові дітей із ДПНМТ порівняно з показниками здорових дітей істотно знижений вміст Т-лімфоцитів за нормальної ендокринної функції тимуса.

У крові хворих дітей на ЗПНМТ III стадії знижений вміст Т-лімфоцитів і збільшена концентрація IgG порівняно з показниками здорових дітей. Решта показників стану імунної системи була в межах норми.

У дітей, хворих на ЗПНМТ IV стадії, порушення імунної системи були виражені більше, ніж за менш поширеного процесу. Стан клітинно-опосередкованого імунітету характеризувався не лише достовірним зменшенням вмісту Т-лімфоцитів у крові, а й рівня ТСФ, що свідчить про пригнічення ендокринної функції тимуса.

У сироватці крові цих хворих відбулася дизімуноглобулінемія – концентрація IgA зменшувалася, а концентрація IgM збільшувалася. Вміст В-лімфоцитів, рівень ЦІК та IgG були в межах норми.

У крові дітей із II стадією лімфоми зменшувався відносний вміст Т-лімфоцитів, у разі III стадії до цього додавалося відхилення рівня IgG, за IV стадії знижувався вміст Т-лімфоцитів поряд із пригніченням ендокринної функції тимуса, дизімуноглобулінемією. Проте на відміну від дорослих у дітей із ПНМТ не зменшувався вміст В-лімфоцитів і не підвищувався рівень ЦІК у сироватці крові, що, напевно, пов'язано з особливостями перебігу цього захворювання в дітей і дорослих.

4.8 Поєднання методик, їх інформативність. Етапи обстеження

Діагностику ПНМТ проводили методом виключення первинного ураження органів і кісток таза. План обстеження складали індивідуально з урахуванням віку, статі хворих, розміру, локалізації новоутворення тощо.

Різні методики дослідження прагнули поєднувати. Так, в один день відразу одне за одним проводили УЗД і КТ; УЗД та послідовно ендоскопічне дослідження (цистоскопію, ректоскопію); артеріографію з флебографією й урофазою; вазовезикулографію з ангиографією (пенальною флебографією); тазову пневмографію з екскреторною урографією та низхідною цистографією, яку в боковій проєкції поєднували з ректосигмографією, завдяки цьому чітко візуалізувалися крижі й ретроректальний (пресакральний) простір, що виключало необхідність цілеспрямованої бокової рентгенографії таза; пункційну біопсію тератоми з кістографією і пневморекто-чи цистографією тощо.

Поєднання та послідовність у клініко-рентгенологічному комплексі методик досліджень хворих із позаорганими новоутвореннями малого таза давало змогу одержати найбільш повну інформацію, скоротити діагностичний період, уникнути дублювання близьких за інформативністю методик, зменшити променеве навантаження на хворих і персонал, зекономити контрастні речовини й рентгенівську плівку, значною мірою зберегти фізичний і психічний стан хворих та їх родичів (зменшувався період вимушеного голодування й підготовки кишківника, що важливо для дітей, особливо молодшого віку, яких обстежували в умовах медикаментозного сну або навіть під наркозом) [63]. Завдяки комплексному обстеженню ПНМТ до лікування правильно розпізнано в 100 % хворих.

Інформативність різних методик дослідження ми вивчали за допомогою тестів: чутливості (Ч), специфічності (С), загальної точності (Т), які визначали за формулами:

$$\text{Ч} = \frac{\text{ІП}}{\text{ІП} + \text{ХН}} \times 100,$$

$$\text{С} = \frac{\text{ІН}}{\text{ІН} + \text{ХП}} \times 100,$$

$$\text{Т} = \frac{\text{ІП} + \text{ІН}}{\text{кількість обстежених цим методом} \times 100},$$

де ІП – істинно позитивні результати в дійсно хворих на ПНМТ;

ІН – істинно негативні результати (не діагностовано захворювання, якусь ознаку тощо);

ХП – хибнопозитивні результати (діагностовано захворювання, якийсь симптом, а в дійсності його не виявлено, наприклад, на операції не підтверджено);

ХН – хибнонегативні результати в дійсно хворих (не діагностовано до операції, а виявлено під час втручання).

Таблиця 4 – Стан імунної системи дорослих, хворих на ПНМТ

Група	Клітинний імунітет					Гуморальний імунітет		
	кількість Т-лімфоцитів, %	титр, ТСФ	індекс міграції, %	кількість В-лімфоцитів, %	рівень ЦІК, г/л	рівень імуноглобуліну, мкМ/л		
	F	M	G	F	M	G		
ДПНМТ	37,0 ± 4,3*, n = 13	5,4 ± 1,0, n = 5	89,0 ± 17,6, n = 8	6,6 ± 1,9*, n = 12	3,7 ± 0,5*, n = 12	16,3 ± 1,9, n = 13	1,3 ± 0,1, n = 13	104,4 ± 6,3, n = 13
ЗПНМТ								
I–II ст.,	40,0 ± 3,1, n = 10	–	108,3 ± 2,7, n = 4	6,0 ± 1,2*, n = 10	3,9 ± 0,9*, n = 5	15,0 ± 1,3*, n = 9	1,2 ± 0,1*, n = 9	110,6 ± 15,0, n = 9
III ст.,								
IV ст.	35,0 ± 5,4*, n = 5	–	113,2 ± 19,5, n = 4	7,5 ± 1,8*, n = 6	5,0 ± 0,7*, n = 4	15,6 ± 2,5, n = 6	1,4 ± 0,4, n = 6	93,1 ± 20,0, n = 6
Практично здорові	47,5 ± 0,8, n = 95	4,4 ± 0,3, n = 20	95,3 ± 0,7, n = 105	13,6 ± 0,4, n = 95	1,9 ± 0,2, n = 27	19,4 ± 0,6, n = 58	1,1 ± 0,02, n = 58	95,6 ± 1,3, n = 58

Примітка: * – відмінність від показників здорових осіб достовірна ($p < 0,05$);

о – хворі на ЗПНМТ I–II стадій достовірно ($p < 0,05$);

д – хворі на ДПНМТ достовірно ($p < 0,05$)

Специфічність – здатність давати негативний результат у здорового.

Точність – відношення правильних результатів (істинно позитивних та істинно негативних) до всіх обстежених даним методом дослідження.

Діагностична інформативність методик, які ми застосовували нами наведена в таблиці 5.

Досвід свідчить, що обсяг інформації залежить не лише від методики дослідження, а й від інших факторів: поширеності, розміру, локалізації новоутворення, його природи, точності виконання й технічних похибок

Чутливість тесту – це можливість визначити хворобу (пошкодження) в дійсно хворих (травмованих). дослідження, досвіду дослідника та повноти викладення під час інтерпретації одержаної інформації тощо.

ПНМТ діагностували комплексно – виділяли первинну (I етап) та уточнювальну (II–IV етапи) діагностику.

I етап – виявлення новоутворення в порожнині малого таза, що нескладно й завжди можливо за: а) правильного оцінювання скарг хворого; б) огляду хворого для виявлення непрямих ознак ПНМТ; в) адекватного бімануального вагінального та/або ректального дослідження.

II етап – установлення позаорганного характеру процесу виключенням первинного ураження органів і кісток таза. Показані оглядова рентгенографія таза, УЗД, ендоскопічні дослідження (хромоцистоскопія, ректоскопія), іригоскопія з графією.

Таблиця 5 – Інформативність методик досліджень у разі ПНМТ

Методика досліджень	Кількість спостережень	Висновки			Тести		
		Істинно негативні	Хибно-негативні	Хибно-позитивні	Чутливість, $M \pm m$	Специфічність, $M \pm m$	Загальна точність, $M \pm m$
І	2	3	4	5	6	7	8
Ультразвукове дослідження	102	4	19	2	$80,2 \pm 3,87$	$66,7 \pm 4,69$	$79,4 \pm 4,0$
Ректороманоскопія	158	21	13	11	$89,6 \pm 2,44$	$65,6 \pm 3,74$	$84,8 \pm 2,82$
Цистоскопія	123	19	9	6	$90,8 \pm 2,64$	$76,0 \pm 3,87$	$87,8 \pm 3,0$
Тазова пневмографія	72	10	17	7	$69,0 \pm 5,47$	$58,8 \pm 5,83$	$66,7 \pm 5,56$
Видільна урографія	175	22	13	9	$90,9 \pm 2,23$	$70,9 \pm 3,46$	$87,4 \pm 2,44$

Продовження таблиці 5

1	2	3	4	5	6	7	8
Ретроградна цистографія	48	4	3	1	93,0 ± 3,6	80,0 ± 5,83	91,6 ± 4,12
Ректосигмографія	178	21	18	5	88,2 ± 2,44	80,7 ± 3,0	87,0 ± 2,44
Комп'ютерна томографія	118	34	3	5	96,2 ± 1,73	87,2 ± 3,0	93,2 ± 2,23
Ангіографія	112	16	10	5	89,0 ± 2,82	76,2 ± 4,0	86,6 ± 3,16
Цитологічна діагностика	138	31	9	1	91,5 ± 2,44	96,8 ± 1,73	92,7 ± 2,23
Патогістологічна діагностика	74	1	5		93,1 ± 3,0	100,0 ± 0	93,2 ± 3,0
Цитологічно- гістологічна діагностика	40	1	2		94,8 ± 3,46	100,0 ± 0	95,0 ± 3,46

Для диференціальної діагностики ПНМТ найбільш складні запальний інфільтрат м'яких тканин, метастаз, хордома, хондросаркома кісток таза з великим компонентом у його порожнині, пухлина матки та її придатків, тазова дистопія нирки, переднє менингоцеле крижів;

III етап – визначення морфологічного діагнозу (виключення запальної, метастатичної та іншої природи ураження). Доцільна пункційна біопсія із забором матеріалу для цитологічного й патогістологічного досліджень. У хворих з неверифікованим діагнозом до операції цей етап завершувався під час субопераційної ревізії.

IV етап – уточнення межі поширення пухлинного ураження: а) до операції за допомогою загальноприйнятих і спеціальних методик дослідження; б) під час втручання в разі ревізії та в процесі мобілізації ПНМТ; в) під час макро- і мікроскопічного вивчення препарату.

Поділ діагностичного процесу на етапи досить умовний. Але I етап діагностики – виявлення у хворих патології – обов'язковий, і це завдання лікарів загальнолікувальної мережі. Вже на догоспітальному етапі можна і потрібно проводити низку діагностичних процедур, зокрема, пункційну біопсію в дорослих. Для виконання інших (ангіографія, пневмографія тощо) необхідні умови стаціонару.

Отже, для діагностики позаорганних новоутворень заочеревинного простору та порожнини малого таза є великий арсенал методик. Це дає змогу до операції правильно встановити діагноз заочеревинного новоутворення в 100 % хворих [4], ПНМТ – у 90, 6 % [17]. Проте практика свідчить, що такі новоутворення часто діагностують несвоєчасно: у давньому стані госпіталізують 83,7 % хворих дитячого віку [7].

Чому ж така гнітюча ситуація? Внаслідок довготривалого безсимптомного перебігу патологічного

процесу; відсутності характерного симптомокомплексу; труднощів диференціальної діагностики; необізнаності лікарів із симптоматикою цих новоутворень; неправильного трактування скарг хворих і даних обстеження, зневаги до ректального дослідження пальцем дорослих та дітей на поліклінічних прийомах і під час профілактичних оглядів населення; недостатньої підготовки лікарів, зокрема, педіатрів, онкологів [14; 16].

Під час первинного звернення пухлина заочеревинного простору розпізнається лише в 1/3 хворих, а ПНМТ – ще рідше. Тому такі хворі спочатку лікуються від іншої патології. Так, у Державному науковому центрі колопроктології ім. А. Н. Рижих за період 2003–2013 рр. прооперовано 212 хворих із новоутвореннями таза, із яких у 191 (90,1 %) були уроджені вади розвитку (пресакральні тератоми), а істинні позаорганні доброякісні новоутворення різної гістологічної структури – у 21 (9,9 %). Позаорганні новоутворення в тазі виявлено: колопроктологом – у 8 хворих, гінекологом – у 6, під час диспансерного обстеження УЗД – у 4, під час хірургічних втручань (резекції сигмоподібної кишки, видаленні кісти яєчника, розкритті парапроктиту) – у 3. Незважаючи на проведений комплекс клініко-інструментального обстеження до операції, діагноз «Позаорганна пухлина таза» [48] встановлено в 5 (23,8 %) з 21 хворого, в решти 16 (76,2 %) – лише після патоморфологічного дослідження видаленого новоутворення.

Особливо незадовільна діагностика новоутворень порожнини малого таза в дітей.

Резюме. За достатньої онкологічної настороженості й компетентності лікаря з урахуванням правильного трактування ним непрямих ознак захворювання вже за першого звернення хворого ПНМТ можна запідозрити в кожного третього. Насамперед необхідно правильно

тракувати скарги хворих. Потрібно критично розцінювати розповідь батьків про безсимптомність захворювання дитини. Основну інформацію про ПНМТ і вторинні зміни суміжних органів вдається одержати ретельно проведеним ректальним бімануальним дослідженням стінок і порожнини таза. Додаткові дані про поширеність новоутворення вносять ендоскопічні інструментальні дослідження та променеві методи діагностики. Вони дають змогу виключити первинне ураження органів і структур таза.

Для верифікації процесу необхідна пункційна біопсія з морфологічним дослідженням матеріалу. Діагностичні можливості методик обстеження різні. Їх застосовували індивідуально, згідно з показаннями, комплексно в різних поєднаннях.

Ми відмовилися від обстеження хворих за принципом «від простого до складного», намагалися виключити малоінформативні методики. Серед перших часто застосовували більш складне дослідження, що давало змогу уникати декількох простих. Черговість досліджень інколи змінювали, деякі з них проводили одночасно. Але незмінним та обов'язковим залишався I етап діагностики ПНМТ – їх виявлення. Це завдання лікарів загальної ланки. Уточнювальну діагностику потрібно проводити в онкологічних клініках, куди такі хворі й повинні бути направлені.

РОЗДІЛ 5

Лікування хворих на позаорганні новоутворення малого таза

*Пресакральні пухлини: діагностика
та лікування – виклик для хірургів.*

L. Dziki et al. [142]

Саркоми м'яких тканин порожнини таза локально агресивні. Лікувальна стратегія ґрунтується на індивідуалізованому гістологічному дослідженні новоутворення [262].

У хворих із саркомою м'яких тканин (до них відносять ЗПНМТ) комплекс та алгоритм методів лікування ще повною мірою не відпрацьований. Основним та єдиним радикальним методом лікування таких хворих, вважає більшість хірургів, залишається хірургічний за умов повного видалення пухлини, тобто з «негативними краями» в межах здорових тканин [110]. Питома вага радикальних операцій у хворих із пухлинами заочеревинного простору, які впродовж багатьох десятиріч були викликом для онкологів, залишається низькою. Це хвилювало хірургів ще на початку минулого століття. Так, у 1906 р. на VI з'їзді хірургів І. Е. Гаген-Торн (1907) закликав підвищити хірургічну активність у хворих із пухлинами заочеревинного простору, оскільки «Часто й, очевидно, без достатніх обґрунтувань заочеревинні пухлини вважають неоперабельними (*casus inoperabilis*) і їх або зовсім не оперують, або зупиняються, зробивши пробний череворозтин, переважно через уяву про злоякісний характер цих пухлин та їх нерухомість». Доповідач висловив надію, що в разі більшого ознайомлення лікарів із пухлинами заочеревинного простору таких хворих повинні оперувати частіше, причому хірурги «... слідом за пробними череворозтинами будуть заглядати глибше, за задній лист

очеревини». Ці слова ще й сьогодні не втратили актуальності.

Академік М. М. Блохін і співавт. (1985 р.) проаналізували причини відмови від радикальних операцій у разі заочеревинних пухлин у різних лікувальних закладах та дійшли висновку, що основною причиною у 25 із 41 хворого була гіпердіагностика місцевого поширення пухлини. Основною ознакою неоперабельності лікарі вважали нерухомість пухлини. Це свідчить про недостатню їх компетентність, оскільки нерухомість пухлин заочеревинного простору є характерною для них ознакою. Десять хворих не оперовано внаслідок недостатнього забезпечення лікувального закладу й низької кваліфікації хірургів. В онкологічному центрі в 60,9 % (у 25 із 41 хворого) вдалося виконати радикальні втручання.

Дані подібного аналізу в разі ПНМТ нам не відомі. Великі розміри й нерухомість пухлини заочеревинного простору, вважають [75] й небезпідставно, – не привід для відмови від хірургічного втручання та її видалення. До того ж у таких ситуаціях ставлення хірурга повинно бути як можна більш агресивним. Хоча саркома й надто великих розмірів з окремими метастазами на очеревині, показане та досить ефективним може бути комплексне лікування: циторедуктивна операція – видалення пухлини з резекцією чи висіченням суміжних втягнутих у процес органів із перитонектомією [311–314] та гіпертермічною інтраперитонеальною хіміотерапією (НІРЕС) [153; 185; 186; 259; 329; 348]. Хірург повинен зважити й бути впевненим, що ризик втручання порівняно з ефектом у майбутньому виправданий.

Досвід лікування хворих із ПНМТ порівняно із заочеревинними новоутвореннями ще недостатній.

Вагомий аргумент – резектабельність – визначають не розміри пухлини, а її вrostання в життєво важливі органи.

Основна причина відмови від радикальних операцій у багатьох лікувальних закладах – зв'язок пухлини з аортою, магістральними судинами [76]. У разі поширення органних чи позаорганних пухлин таза на магістральні судини радикальні хірургічні втручання технічно складні й стають випробуванням як для хірургічної бригади та анестезіологів, так і для хворих. Нині це не може бути критерієм неоперабельності [8; 46]. Таких хворих пропонують і наполягають [66; 76] оперувати лише в спеціалізованих лікувальних закладах, у яких нерідко навіть і в разі повторних втручань пухлину вдається видалити.

Згідно з даними наукової літератури важко скласти чітке уявлення про операбельність і резектабельність не лише в разі ПНМТ, а й узагалі пухлин заочеревинного простору. У низці праць наведені цифри лише радикальних операцій, в інших – не зазначена природа новоутворень.

Операбельність істотно залежить від розвитку хірургії, анестезіології, трансфузіології. Так, у 20-х роках минулого століття в разі заочеревинних пухлин операбельність була лише 7,4 % [81], у 80-х роках – коливалася від 35–50 % до 70–77 % [18]. Значною мірою операбельність залежить також і від локалізації пухлини – найбільші труднощі виникають під час видалення позаорганних новоутворень порожнини таза й паравертебральної локалізації [75]. Великі пухлини на всю порожнину таза багато хірургів вважають неоперабельними.

На резектабельність також впливає гістологічна структура пухлини: в разі ліпосаркоми (найбільш часта заочеревинна локалізація) вона становить 100 %, лейоміо- і рабдоміосаркоми – 70 %, фібросаркоми – 40 % [129].

Важливо, що із збільшенням кількості хворих зростає й операбельність. Вона, як свідчить переважно резектабельність, залежить не лише від поширеності пухлини, супутніх захворювань, віку хворого, а й від досвіду та переконань хірурга щодо доцільності хірургічного втручання. Саме останній фактор визначає істотно різні цифри операбельності.

Уявлення про місцеву поширеність пухлини в кожного лікаря не досить чітке й значною мірою суб'єктивне. Це може стати вирішальним у необґрунтованій відмові від радикального втручання. Тому для хворих на ПНМТ потрібні своєчасні об'єктивні та достовірні критерії неоперабельності.

5.1 Хірургічний метод лікування хворих на позаорганні новоутворення малого таза

Пресакральні пухлини – вже давно складне завдання для хірургів.

G. D. Li [232]

Для лікування хворих із ПНМТ, зокрема із злоякісними пухлинами, пріоритетним залишається хірургічний метод. Проте ще не вирішена низка питань: не з'ясовані показання до різних видів, зокрема, комбінованих хірургічних втручань у разі поширення пухлини на органи й структури малого таза; немає достовірних ознак неоперабельності; не розроблені оптимально адекватні хірургічні доступи до ПНМТ; не відпрацьовані методики операцій у плані послідовності та необхідного обсягу мобілізації новоутворення з максимальним збереженням функцій тазових органів та нижніх кінцівок тощо.

Повне видалення доброякісних операбельних позаорганних новоутворень порожнини таза – «найкращий діагностичний і терапевтичний варіант» [192], оскільки

виключається небезпека їх інфікування та злякисної трансформації [181; 248].

Ще в 1981 році ми [19] писали, що поділ позаорганних новоутворень порожнини таза на доброякісні й злякисні досить умовний, оскільки нерідкі межові форми доброякісних новоутворень. Вони в разі рецидивування проявляються ознаками злякисного росту не лише клінічно, а й морфологічно.

З 330 хворих на ПНМТ (110 дітей і 220 дорослих) оперовано 242 (73,3 %): радикально – 192 (79,3 %) хворих (110 із ДПНМТ, 82 – із ЗПНМТ; паліативно – 21 (8,7 %), пробні втручання – у 29 (12,0 %). У дітей виконано 14 радикальних операцій у разі доброякісних, 26 – у разі злякисних ПНМТ, у дорослих – відповідно 96 і 56. Операбельність дорослих (193 із 220, 87,7 %) була в 2,5 раза більшою, ніж дітей (40 із 110, 36,4 %). Це зумовлено не лише анатомічними особливостями, зокрема, дітей молодшого віку, хоча вони істотно й впливали на активність хірургів, але переважно, більш великою поширеністю пухлинного процесу в дитячому віці [26].

У разі ДПНМТ втручання виконані в 118 із 130 (90,7 %) хворих, радикально – у 110 із 130 (84,6 %), в разі ЗПНМТ – у 124 зі 200 (62,0 %), радикально – у 82 із 200 (41,0 %). Відмінність щодо операбельності істотна. Зі 110 дітей прооперовано лише 49 (44,5 %), радикально – 40 (36,4 %): у разі ДПНМТ – 14, у разі ЗПНМТ – 26 [26]; із 220 дорослих прооперовано 193 (87,7 %), з яких 152 (69,0 %) радикально: в разі ДПНМТ – 96, у разі ЗПНМТ – 56.

Чи залежить характер операцій від розміру ПНМТ? У хворих із ДПНМТ незалежно від їх розмірів радикальні операції виконували однаково часто. У разі ЗПНМТ частота радикальних втручань залежала від

Таблиця 6 – Види лікування залежно від гістологічної структури ПНМТ та віку хворих

Гістологічна структура новоутворень	ПТ		ПХТ		Комбіноване лікування				Комплексне лікування		Разом		
	Діти	Дорослі	Діти	Дорослі	Оп. + ПТ		Оп. + ПХТ		Діти	Дорослі			
					Діти	Дорослі	Діти	Дорослі					
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Тератобластома	8		8	1	2		1		15		9	4	48
Нейробластома	2	3	3			8		1	5	5	6	7	40
Мікросаркома	1					2							3
Фібросаркома		3				6		1				3	13
Ангіосаркома		2	1			1		1	2	1		5	13

Продовження таблиці 6

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Некласифікована саркома	1	2							4	1	2		10
Неходжкінська лімфома		2	2	4				1	4	8			21
Поліморфноклітинна саркома		1							2		1		4
Рабдоміосаркома		1								2	4	2	9
Лейоміосаркома									1	1		2	4
Альвеолярна саркома		1											1
Синовіальна саркома						2							2
Ліпосаркома		1				2							3
Разом	12	16	14	5	2	21	1	4	33	18	22	23	171

поширення процесу: пухлини T₁ видалено у 83,3 %, T₄ – у 34,6 %, а T_{4c} – лише в 21,7 %, тобто в чотири рази менше, ніж у разі T₁. Через великі розміри пухлини дітям спочатку проводили ПХТ і ПТ з модифікаторами (гіперглікемія та/або гіпертермія). Саме тому в половини хворих дитячого віку використані комбіновані доступи. У шістнадцяти дітей тривалість втручання була більшою ніж три години, з яких у чотирьох – до 6 годин. Післяопераційної летальності не було. Після втручання проводили імунокорекцію спленіном або Т-активіном [26].

Розрізняли три види паліативних втручань: а) повне видалення пухлини (екстирпація) через неможливість видалити метастази, наприклад у печінці, з їх кріодеструкцією й подальшою ПХТ (три дитини); б) неповне видалення пухлини (чотирнадцять хворих) внаслідок поширення на судини (п'ять), органи (чотири), проксимальний відділ крижів (п'ять); в) симптоматичні операції (накладання епіцистостоми – один, епіцистостоми й сигмостоми – три). Пробні операції частіше виконували хворим із лімфомою. За наявності пухлини в тазі, а особливо із збільшеними парааортально-кавальними лімфатичними вузлами проводили термінове морфологічне підтвердження діагнозу. Основною причиною пробних і паліативних втручань (у 21 із 49, 42,8 %) було поширення процесу на магістральні судини таза. У шести хворих вони були замуrowані в конгломераті вузлів неходжкінської лімфоми. Проведено 24 пробних (у дітей – 4) і 17 паліативних (у дітей – 4) операцій.

Радикальні хірургічні втручання в разі ПНМТ завжди нестандартні, атипові. Вони важкі, довготривалі. Найдовше продовжувалися комбіновані втручання та операції в разі рецидивних пухлин.

5.1.1 Показання та протипоказання до хірургічних втручань у разі позаорганих новоутворень малого таза

Ми поділяємо думку авторів [161] про те, що всі хворі з виявленим новоутворенням порожнини таза повинні бути прооперовані.

Причини, що спонукають до видалення новоутворення таза [242]:

1 Кісти можуть спонтанно інфікуватися та ускладнити втручання, а інколи навіть призвести до необхідності повторної операції.

2 Пресакральна маса в жінки дітородного віку може стати перепороною для природних пологів.

3 Навіть у доброякісних кістах можуть бути елементи злоякісної пухлини.

4 Тератоми нерідко трансформуються в злоякісні пухлини.

5 Із видаленням новоутворення ліквідуються його симптоми та покращується якість життя прооперованих.

У разі ПНМТ хірургічна активність багато в чому залежала від правильного вибору показань і протипоказань.

Показанням до хірургічного лікування ми вважали діагностоване позаорганне новоутворення малого таза. Такої тактики: усі ретроректальні пухлини, навіть безсимптомні, обов'язково необхідно видалити як для встановлення діагнозу, так і з метою уникнення ускладнень, особливо злоякісної трансформації, додержується більшість авторів [161; 226]. Великого значення надавали ступеню поширення процесу та загальному стану хворих. Зважали на резервні можливості організму, які в дорослих хворих оцінювали функціональними пробами. У пацієнтів із супутніми захворюваннями остаточне рішення ухвалювали після доопераційної підготовки, корекції виявлених змін і,

за необхідності, на консилиумі. У разі основних локалізацій злякисних пухлин уже на початку операції зазвичай можна оцінити онкологічну можливість і доцільність втручання.

У хірургії ПНМТ є одним із найважливіших питань – правильне й своєчасне оцінювання операбельності. Критерії неоперабельності, як відомо, досить суб'єктивні, неточні й невизначені. Ознакою неоперабельності новоутворення будь-якої локалізації прийнято вважати його нерухомість. Але ж ця ознака властива, враховуючи анатомічні особливості малого таза, майже всім ПНМТ. Саме тому вона й не повинна бути вирішальною. Більше того, досвід переконує, що остаточне рішення про можливість видалення ПНМТ може та повинне бути ухвалене під час субопераційної ревізії й лише в процесі мобілізації новоутворення. Важливо, що за великих, вколочених, або навіть невеликих, але нерухомих новоутворень у глибині таза, які в тісному контакті чи можливо врастають у суміжні органи й структури, адекватна субопераційна ревізія через вузьке операційне поле дуже утруднена і, на жаль, часто не можлива. Тому її обов'язково, вважали, необхідно проводити та на наступному етапі операції – у процесі мобілізації пухлини, й чи можна її видалити, нерідко з'ясовували лише в кінці втручання. Зробити інакше – установити неоперабельність без спроби мобілізації новоутворення, на наше глибоке переконання, – невиправдана груба помилка. Це питання хірург зобов'язаний вирішувати на основі лише об'єктивних обставин.

У визначенні операбельності, переважно резектабельності, безперечно, необхідні сучасний рівень і технічна оснащеність лікувального закладу. Проте не менш важливе й інше – досвід та кваліфікація хірурга, його активність і переконання в доцільності нерідко надто складного, із значним ступенем ризику, важкого й фізично

(багатогодинного), й морально (інколи інвалідизувального) комбінованого втручання, можливо, як останньої надії, врятувати хвору людину. Радикальні операції в разі ПНМТ, особливо великих, нерухомих, насамперед злоякісних зазвичай, атипові, технічно складні, з неминучою кровотечею та крововтратою, нерідко необхідні резекція або повне видалення суміжного органа чи навіть органів, магістральної судини, нервового стовбура, кістки. Для виконання таких втручань необхідне володіння хірургічною технікою в гінекології, урології, проктології, судинній хірургії, ортопедії. Саме тому в разі поширення позаорганної пухлини таза на суміжні органи чи структури до складу хірургічної бригади необхідно залучати хірургів відповідного профілю [8; 102].

У кожного лікаря візуальні й мануальні уявлення про місцеве поширення пухлинного процесу значною мірою суб'єктивні. Особистість хірурга як фактор може відігравати вирішальну роль у визначенні показань чи протипоказань до хірургічного лікування, в необгрунтованій відмові від видалення ЗПНМТ. А це означає приректи хворого. Тому й не дивно, що в хірургії ПНМТ не так уже й рідко вирішальним стає суб'єктивний фактор.

Яскравим прикладом може бути таке спостереження.

Дівчинка М. О. В., 4 р., іст. хв. № 4249, 5320, 396, госпіталізована до Київського НДІ онкології МОЗ України з діагнозом «пухлина малого таза». Нерухомих пухлину визначали як «вкочочену» – нижній полюс її був трохи вищим від крижово-куприкового зчленування, верхній – на середині між лобком та пупком. Новоутворення пунктоване через передню черевну стінку. Результат цитологічного дослідження № 21565: елементи гангліоневроми. За допомогою лапаротомії (від мечоподібного відростка до лобка) виявлена пухлина 20 см x 18 см x 15 см. Верхній

полюс її був інтимно спаяний із біфуркацією аорти, правий сечовід розширений до 1,5 см. В брижі тонкої кишки виявлено збільшені до 4 см лімфатичні вузли, розцінені як метастази. Макроскопічно новоутворення діагностували як саркому. Спроба пухлину відділити від аорти була безуспішною. Хірурги відділення дитячої онкології та абдомінальної онкології консиліумом «визнали випадок неоперабельним». Проведена біопсія пухлини. Рана зашита. Результат патогістологічного дослідження № 11549: гангліоневрома. Дитина виписана для загальнозміцнювальної терапії.

Через два місяці госпіталізована повторно. Виконана черевна аортографія: біфуркація аорти розширена пухлиною, в ній патологічна васкуляризація, загальні клубові артерії дугоподібно зміщені назовні. В урофазі: гідронефроз 2-ї стадії обох нирок, більше справа, сечоводи стиснуті в тазі, розширені, зміщені назовні, сечовий міхур деформований. Висновок: злоякісна пухлина крижів. У дитини виявлена вітряна віспа, тому вона виписана для лікування в інфекційне відділення за місцем проживання.

Через три тижні хвора госпіталізована втретє. Ураховуючи морфологічний діагноз (гангліоневрома) і гарний загальний стан дитини, незважаючи на результати субопераційної ревізії попереднього втручання та даних ангіографії, вирішено спробувати видалити новоутворення (за необхідності з резекцією та пластиком аорти й загальних клубових артерій) черезочеревинним доступом. У брижі тонкої кишки збільшені лімфатичні вузли, не характерні для метастазів – найбільш ймовірно мезаденіт. Правий сечовід розміщувався на пухлині й був різко розширеним. З'ясувати взаємовідношення пухлини з аортою та клубовими судинами неможливо, оскільки вони нею прикриті. Вирішено проводити ревізію в процесі мобілізації пухлини. Від неї відсепаровані сечоводи й матка з придатками.

Оголено загальні та зовнішні клубові артерії. Проте стан однойменних вен і нижньої порожнистої вени залишався невідомим. Новоутворення під візуальним контролем обережно гостро й тупо відсепароване без ускладнень від аорти, клубових артерій. Але значні технічні труднощі виникли під час його мобілізації від крижів, органів таза й, особливо, клубових вен. Новоутворення все ж таки вдалося видалити. Виділено й видалено лімфатичний вузол із брижі тонкої кишки для патогістологічного дослідження. Тривалість операції – 3 години 25 хвилин. Крововтрата – 400 мл (21 мл/кг). Препарат розмірами 8 см x 10 см x 14 см, вагою 400 г із добре вираженою капсулою, гістологічно – гангліоневрома. У лімфатичному вузлі – гіперплазія. Після операції – без ускладнень.

Дівчинку щорічно (впродовж десяти років) обстежували в інституті. Вона розвивалася нормально. Колишню хвору в одному з обласних центрів за домашньою адресою відвідали мої колеги. Нині жінці 45 років. Від двох вагітностей вона народила хлопчиків вагою 4 400 і 3 800 г. Здорова, працює.

Отже, під час першої операції внаслідок гіпердіагностики доброякісне новоутворення вважали неоперабельною зляканою пухлиною, напевно, щоб пояснити неможливість видалення.

Усе це свідчить, про важливість суб'єктивного фактору в оцінюванні операбельності: в одному й тому самому лікувальному закладі можливості видалення новоутворення можуть бути різними.

Протипоказання до хірургічних втручань ми умовно поділили на дві групи:

1 Абсолютні протипоказання:

1.1 Місцеві: а) генералізація процесу (дисемінація очеревиною, асцит, метастази в органи черевної порожнини; б) виявлена за давнеча (неоперабельна) пухлина

іншого органа; в) проростання пухлини з великою деструкцією проксимального відділу крижів чи хребта, що не підлягають резекції.

1.2 Загальні: тяжкі захворювання життєво важливих органів із декомпенсацією їх функцій.

2 *Відносні* протипоказання:

2.1 Місцеві: а) поодинокі метастази в товщі паренхіми однієї частки печінки, для видалення яких необхідна гемігепатектомія, але хірург чи хворий не готовий; б) проростання пухлини в біфуркацію аорти або нижню порожнисту вену й до такої операції немає готовності; в) поширення пухлини на декілька органів (сечовий міхур, простату, сечоводи, пряму кишку), що є показанням до евісцерації таза, на яку хворий чи батьки дитини не дають згоди; г) лімфоретикулярні пухлини, чутливі до хіміопроменевої терапії.

2.2 Загальні: а) супутні захворювання з помірно вираженою недостатністю функцій життєво важливих органів; б) загострення супутніх або виникнення інтеркурентних захворювань.

5.1.2 Підготовка хворих до хірургічних операцій

У більшості хворих ПНМТ супроводжувалися компресією порожнистих органів таза, в дітей – вираженими, інколи крайнього ступеня, явищами токсикозу й ексикозу. Оскільки в разі ПНМТ втручання потребують тривалого напруження функцій систем організму, ми прагнули й проводили підготовку хворих із перших днів госпіталізації паралельно з їх обстеженням. Основну роль у підготовці відводили нормалізації функцій життєво важливих органів і систем. Необхідну корекцію виявлених значних порушень визначали сумісно з терапевтом (педіатром) та анестезіологом. Дітям під наркозом

проводили пункцію й катетеризацію підключичної вени для забору крові на біохімічні та імунологічні аналізи, а також для проведення детоксикаційної й загальнозміцнювальної терапії. Хворі отримували препарати, що поліпшують мікроциркуляцію, тканинний обмін, функції серця (серцеві глікозиди, кокарбоксілаза, панангін, АТФ та ін.). За показаннями призначали коронаролітичні, гіпотензивні, бронхолітичні препарати. Коригували анемію, гіпопротеїнемію, водно-електролітні порушення. Проводили профілактику інфекцій, особливо сечовивідних шляхів, насамперед хворим з евакуаторними порушеннями сечі (в разі розтягнутого сечового міхура, з трансуретральним катетером чи епіцистостоєю). Після бактеріологічного дослідження сечі призначали сечогінні й антибактеріальні препарати з уточненням згідно з чутливістю флори до антибіотиків. Жінкам проводили спринцювання піхви хлоргексидином, а в разі трихомонадного кольпіту призначали трихопол. Уранці до операції в піхву вводили тампон із розчином Люголя. Якщо передбачалася мобілізація ПНМТ від магістральних судин, а тим більше їх резекція, то за два дні до операції хворі отримували курантил (1 таблетка 3 рази/день до вживання їжі) та аспірин – після їди.

Підготовку кишківника, особливо у разі його компресії, розпочинали з перших днів госпіталізації хворих. Призначали висококалорійну, білкову, вітамінізовану дієту з малим умістом клітковини. Для поліпшення його прохідності внаслідок компресії новоутворенням, пропонували приймати не менше ніж 2 л рідини (дітям – відповідно до віку), призначали 33 % розчин магnezії збільшуваними дозами. За два дні до операції хворі вживали рідку їжу, за один день – лише воду, не менше ніж 2,5 л (40 мл/кг). Очистити всі відділи кишківника як на випадок його резекції, так і для попередження метеоризму в

післяопераційному періоді вдавалося одноразовим уживанням (дорослими хворими) уранці за день до операції 200 мл 33 % розчину магnezії, а через одну годину – до 2 л рідини. Після такого «промивання» не було необхідності в клізмах на ніч, а тим більше – у день операції. Увечері та вранці проводили медикаментозну підготовку.

5.1.3 Хірургічні доступи до позаорганих новоутворень малого таза

Під час хірургічного лікування хворих на ПНМТ дуже важливо вибрати оптимальний хірургічний доступ. Від цього набагато залежить результат втручання. Оптимальний доступ до новоутворень ретроректальної ділянки – ключ до успішного лікування таких хворих [349]. Доступ – це не лише розріз, а й правильне положення хворого на операційному столі та адекватне розкриття рани [61].

Хірургічний доступ вважали за доцільне вибрати з розрахунку, за необхідності, на можливе його розширення під час операції. Невеликі пухлини на бокових стінках таза видаляли з позаочеревинного доступу, великі або рецидивні – з черезочеревинного, за необхідності – з комбінованого.

Критерії визначення хірургічного доступу:
а) локалізація ПНМТ відносно середини хребця S_3 ;
б) розміри ПНМТ [173]; в) можливість поширення його на тазові органи, крижі [120]. Розміщене проксимальніше (вище від середини тіла S_3) новоутворення видаляли з *переднього* (верхнього або через- чи позаочеревинного) доступу, нижче від S_3 – із *заднього* (нижнього або/чи транспарасакрального) доступу, а в разі великих пухлин, які неможливо видалити з названих доступів, як і інші автори [193; 210; 349], вважали показаним лише *комбінований передньо-задній* доступ.

Основні фактори для вибору оптимального операційного доступу: локалізація, розмір, природа, новоутворення в порожнині таза, ступінь поширення процесу на суміжні органи й структури.

Ми [38] враховували: 1) загальний стан хворого; 2) локалізацію новоутворення в порожнині таза; 3) додержувалися принципу онкологічного радикалізму. Для видалення пресакральних пухлин розроблено три загальноприйнятих доступи: передній (трансабдомінальний), задній (промежинний або трансакральний), комбінований (абдомінопромежинний) [181; 324].

Починали втручання черезочеревинним (окремі хірурги – позаочеревинним) доступом і мобілізували проксимальну половину новоутворення. Після зашивання тазової очеревини та рани черевної стінки хворого укладали на бік чи живіт або в положення, як для гінекологічного дослідження, й виконували один із нижніх доступів. З огляду на тісний зв'язок тератоми з куприком, поряд із яким можуть локалізуватися дрібні кісти, для виключення рецидиву завжди видаляли новоутворення, розміщене нижнім полюсом близько до куприка, а в разі залучення 5-го та 4-го хребців крижів інколи проводили навіть остеотомію на цьому рівні.

Саме тому частіше в дітей (19 із 49, 38,8 %), ніж у дорослих (25 із 193, 12,9 %), ми застосовували комбінований доступ, $\chi^2 = 17,5$, $P < 5$.

Якщо новоутворення локалізувалося переважно в проксимальній частині малого таза, то 111 із 122 (90,9 %) таких хворих оперували з верхніх (черезочеревинного – у 65, позаочеревинного – у 46) доступів, у дистальній частині таза – 47 із 60 (78,3 %) з нижніх. Із 47 хворих із новоутворенням на всю порожнину малого таза у 21 (44,7 %) воно видалене черезочеревинним доступом, у

18 (38,3 %) – комбінованим із використанням черезочеревинного. Комбіновані доступи були оптимальними у хворих із значною глибиною вузького операційного поля.

Новоутворення малого таза розміром 5 см чи дещо більше незалежно від гістологічної структури одні автори [283] видаляли лише черезочеревинно, інші [155] – черевно-крижовим доступом, а розміром до 8 см – черезкрижово з дистальною частиною крижів і куприком [108; 238].

Ретроректальні пухлини окремі хірурги [207] необґрунтовано часто (у 77,4 % хворих) видаляли із заднього сакрального доступу. І, як наслідок, у цих прооперованих хворих виникали тяжкі ускладнення: у 15 % – нейрогенний сечовий міхур, і в 7 % – нетримання випорожнення.

Для видалення пухлин малого таза паравагінальної локалізації оптимальним вважають [126] позаочеревинний надлобковий видозмінений доступ за Пфанненштилем, або черезпіхвово-промежинний – за Шухардтом [65; 244]. У разі невеликих новоутворень, передусім доброякісної природи на боковій стінці таза, більшість хірургів віддає перевагу позаочеревинному доступу. Нейрогенні новоутворення подвійних локалізацій (пресакральні і в каналі крижів) видаляють комбінованим абдомінальним і заднім ретроректально-черезсакральним доступом. Хворих із пресакральними, параректальними тератомами оперують парасакральним, промежинним, трансвагінальним, трансанальним, комбінованим доступами [72]. Для дітей із зрілими порівняно не великими зовнішньо-внутрішніми тератомами адекватний промежинний доступ. Проте в разі масивних внутрішньо-зовнішніх тератом потрібний лише черевно-промежинний доступ, причому обов'язково (з метою запобігання рецидиву) з видаленням куприка [48; 228; 347]. Для кращої експозиції бокових стінок великого,

малого таза і клубових судин автори [212; 213] стверджують про необхідність одно- та двобічного черевно-пахового доступу.

Отже, ще немає чіткої позиції орієнтирів для вибору хірургічного доступу до ПНМТ, не визначений об'єктивний критерій і не з'ясовані переваги та недоліки кожного з них, не зроблена класифікація доступів.

У хворих із ПНМТ найбільш серйозним і загрозливим щодо ускладнень етапом хірургічного втручання є *мобілізація* новоутворення. І досить часто лише в процесі його відділення від стінок таза та/чи органів і структур з'ясовується можливість видалення. Тому справедливо наголошено [74]: пухлину заочеревинного, логічно можна доповнити й підочеревинного, простору не можна вважати неоперабельною без спроби її мобілізації. Якщо все ж таки встановлюють неоперабельність, обов'язково необхідна інтраопераційна біопсія пухлини.

Оскільки межі сарком м'яких тканин достовірно встановити неможливо, пухлину видаляють із часткою хоча б 2 см оточуючих здорових тканин [9]. Уже давно запропоновано [59] й доведено доцільність принципу зональності й футлярності, завдяки якому забезпечуються максимальна абластичність і радикалізм хірургічного втручання. Для сарком м'яких тканин радикальною операцією можна вважати лише таку, за якої разом із пухлиною широко вирізають суміжні тканини. Саме з цих міркувань розширюють показання до комбінованих операцій із резекцією чи повним видаленням суміжних органів і структур [4]. Але пухлину заочеревинного простору, а тим більше тазової локалізації, внаслідок анатомічних обмежень широко вирізати неможливо. Комбіновані операції, як свідчить досвід, необхідні не лише за явного вrostання пухлини в суміжний орган, а й у разі підозри на вrostання й навіть за тісного її контакту з

органом. Така тактика значно знижує ризик рецидиву пухлини.

Кожному хірургічному доступу властиві переваги і їх потрібно застосовувати залежно від природи, локалізації пухлини та досвіду хірурга [181; 182].

Ми [38] систематизували відомі доступи, визначили показання, з'ясували переваги й недоліки кожного з них, розробили нові та залежно від локалізації, розмірів ПНМТ і ступеня поширення його на суміжні органи й структури застосовували такі доступи (рис. 33).

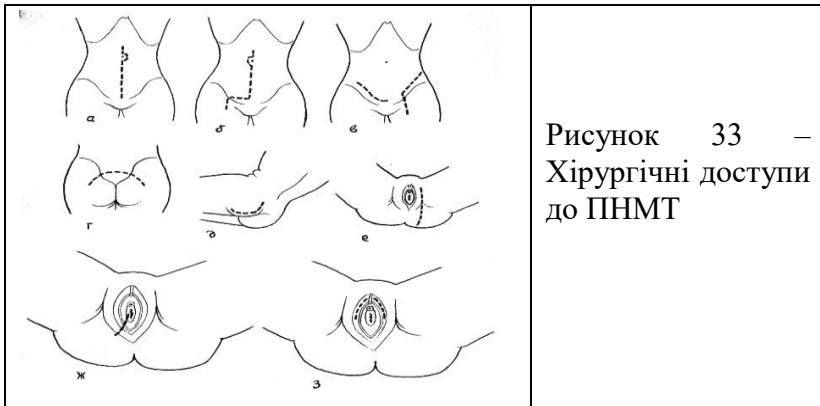


Рисунок 33 –
Хірургічні доступи
до ПНМТ

5.1.3.1 Верхні (передні) доступи

І Черезочеревинний (89 хворих).

Показання [181; 182; 192; 243; 292; 349]:

а) ЗПНМТ з метою ревізії черевної порожнини;

б) велике нерухоме ПНМТ;

в) висока (вище від середини тіла хребця S₃) локалізація ПНМТ;

г) вrostання пухлини в суміжні органи проксимальної половини таза для виконання комбінованих втручань;

г) неповне видалення новоутворення в інших лікувальних закладах;

д) рецидивне новоутворення.

2 *Черезочеревинно-пахвинно-стегновий* із пересіченням прямого м'яза живота та відсіченням від лобкової кістки пупартової зв'язки (у двох хворих) за великих пухлин бокової стінки таза, що поширилися на клубові й стегнові судини. Такий доступ застосовують лише окремі автори [211; 212; 213; 306]. Цей абдоміно-інгвінальний розріз ще у 80-х роках минулого століття розробив і впровадив для видалення пухлин порожнини таза американський хірург С. Р. Karakousis. Він повідомив про 100 хворих із великими пухлинами (в більшості з яких були саркоми), фіксованими до бокової стінки таза, які вважали неоперабельними. Але завдяки саме цьому доступу хворих прооперовано й пухлини видалено. Померло двоє хворих від ТЕЛА (1), арозивної кровотечі з клубової артерії (1). Локальні некрози шкіри виникли в трьох прооперованих. Гриж не було.

Такий доступ, вважаємо, показаний у разі поширення пухлини чи конгломерату метастатичних вузлів під пупартовою зв'язкою на стегно. Проте, щоб відсепарувати ПНМТ від клубових судин до цієї зв'язки, достатньо, як свідчить наш досвід, лапаротомії.

3 *Позаочеревинний* (48 хворих) двома варіантами;

а) клубово-надлобковий гачкоподібний (у разі ПНМТ на боковій стінці проксимальної частини таза);

б) надлобковий поперечний (у разі новоутворення за лобком).

Верхні доступи використали в 57,4 %, зокрема, черезочеревинний – у 37,6 %, а з урахуванням комбінованих він був застосований у 52 % хворих. Через малі розміри таза комбінованим доступом утричі частіше оперували дітей (38,8 %), ніж дорослих (12,9 %). Через очеревинний доступ

більш часто застосовували в чоловіків (69,4 %), ніж у жінок (37,6 %), у яких унаслідок анатомічних особливостей таза дещо більше можливостей для інших доступів.

5.1.3.2 Задні доступи

Під час аналізування зарубіжної літератури щодо видалення позаорганих новоутворень таза звертає на себе увагу великий відсоток доступу трансакрального (трансакрококцигеального). Повідомляється [232], що новоутворення порожнини таза у 33 хворих видалено: черезкрижовим доступом – у 18, трансабдомінальним – у 10, черевно-крижовим – у 5. Отже, у 23 хворих (69,7 %) втручання проведене з резекцією дистальної частини крижів щодо доброякісних новоутворень (29,9 %) і в 4 (12,1 %) – злякісних. У цих прооперованих із доброякісними новоутвореннями (нейрофіброма – 1, невринома – 3) виникло тяжке пожиттєве ускладнення – дисфункція анального сфінктера, що призвело до інвалідності! Закономірно в читача виникають сумніви щодо доцільності такого частого (в 70,0 %) трансакрального доступу, тим більше, що в 30 % оперованих були доброякісні новоутворення.

До задніх доступів включають трансакральний, трансакрококцигеальний, трансаноректальний, трансректальний, транссфінктерний [181; 182].

Показання до застосування заднього доступу для видалення щільних чи кістозних зазвичай невеликих (до 8 см) доброякісних ПНМТ, що локалізуються нижче від середини тіла S₃ (ректально можна дослідити верхній полюс), описані в наукових працях [83; 105; 159; 181; 291; 349].

Особливість заднього доступу: злякісну пухлину розміром більше ніж 5 см з інвазією в куприк та/чи

дистальну частину крижів видаляють [260] en bloc із куприком черезкуприковим чи парасакрококцигеальним або трансакральним доступом (техніка Краске) під контролем пальця в прямій кишці – профілактика її поранення [292].

Німецький хірург Р. Kraske [224] (його вважають родоначальником промежинного доступу для видалення карциноми прямої кишки) в 1885 році з метою більших можливостей для таких операцій запропонував видалення куприка, тобто доступ, який пізніше розширено з видаленням S₅, S₄ і навіть S₃. Цей підхід у пресакральний простір хірурги застосовували найбільш часто на початку ХХ ст. Доступ Краске з метою видалення карциноми середнього відділу прямої кишки розширено до обсягу черезочеревинно-трансакральної резекції. Пізніше за допомогою цього доступу стали видаляти ретроректальні позаорганні новоутворення [238].

Моноблокове видалення позаорганної пухлини таза з частиною крижів вважали основним фактором прогнозу та безрецидивного виживання. Однак є основні недоліки – ризик пошкодження нервів бокових стінок таза й неможливість контролювати судини таза, з яких ймовірно велика й навіть небезпечна кровотеча [83; 159]. Подібні втручання з резекцією крижів проксимальніше від S₃, за методикою Краске, зазвичай супроводжуються травмуванням III–IV вентральних корінців крижових нервів. Тому часті [319], не менше ніж 13,0 % [109], і навіть неминучі ускладнення: анальне нетримання випорожнень, атонія сечового міхура із затримкою сечі, остеомієліт крижів, менінгіт, біль у сидячому положенні. За такого обсягу втручання обов'язково необхідно зберегти обидва корінці або хоча б один нерва S₃. Якщо ж ці нерви хірург змушений пересікати, то необхідна сигмостомія [181].

У науковій літературі [163] ретроспективно проаналізовані результати лікування за 2008–2013 рр. 36 хворих (однієї з найбільших, зі слів авторів, серій) стосовно видалення новоутворень пресакральної локалізації лише за допомогою трансакрококцигеального заднього доступу. Його, на думку авторів, переваги: а) найближчий до новоутворення; б) забезпечує хорошу візуалізацію; в) безпечний, оскільки прооперовані добре переносять втручання; г) найменша кількість ускладнень. Оптимізм автора цієї публікації викликає деякі сумніви щодо достовірності наведених даних. Можливо, кількість ускладнень після операції й дійсно невелика. Але яких? Зокрема, не зазначено про функцію анального сфінктера й сечового міхура.

1 Черезсіднично-черезкрижовий (трансакральний) або, частіше, *черезкуприковий* (23 хворих) у положенні хворого на животі або на боку в разі фіксованих ПНМТ, особливо за підозри чи явного вrostання в крижі або куприк.

2 Парасакральний – наше а. с. № 1670833 (14 хворих) – двома варіантами:

а) парасакрально-черезкуприковий (парасакральний I): en bloc із кокцигектомією (тератоми часто виникають із навколокуприкових тканин, а тому видалення куприка – профілактика рецидиву);

б) парасакрально-черезсідничний (парасакральний II) у положенні хворого на здоровому боці (в разі парасакральних новоутворень у дистальній частині таза).

5.1.3.3 Нижні доступи

1 *Черезпіхвовий* (4 хворих) у положенні для гінекологічних досліджень двома варіантами:

а) *через поздовжній або поперечний* розріз стінки піхви над новоутворенням у ректовагінальній перегородці;

б) *через косий* розріз задньобокової стінки піхви, малої й великої статевих губ та частково тканин передньої промежини за Шухардтом [244].

2 *Інтерлабіальний* (наш термін) (2 хворих) – дугоподібно між великою й малою статевими губами з одного боку або з обох боків (у разі парауретральних новоутворень під симфізом) у гінекологічному положенні хворої.

3 *Промежинний* (16 хворих), його варіанти:

а) *спередуанальний* – для мобілізації нижнього полюса пухлини й пересічення уретри в разі цистопростатектомії з пухлиною;

б) *ретроанальний* – для видалення невеликих (до 5 см), розміщених нижче від S₃ доброякісних ПНМТ з куприком та параректальних (нижче від леваторів) тератом, кіст;

в) *черезбугорний* (наш термін) – для резекції сідничної кістки з бугром, у якій вросла пухлина;

г) *паравагінально-параректальний* – від симфізу до куприка в гінекологічному положенні хворої (в разі пухлин бокових стінок дистальної частини таза);

т) *тотально-промежинний* (наш термін) (виписка з історії хвороби В. С. А., с. 200) – з метою широкої електроексцизії всіх тканин промежини й частково сідниць з екстирпацією прямої кишки, вульвовагінектомією, гістеректомією (синхронно з етапами втручання черезочеревинно).

4 *Трансанальний* – трансанальна малоінвазивна хірургія (TAMIS), мікрохірургічно видаляють [181; 198; 362] невеликі підслизоворозміщені в стінці прямої кишки новоутворення, переважно кісти.

5 *Трансрєктальний* – для видалення розірвано гантелеподібної кістки в м'язовій оболонці стінки прямої кишки [181; 279].

5.1.3.4 Комбіновані доступи

Комбінований (44 хворих) – поєднання одного з верхніх і нижніх або задніх доступів, наприклад, черезочеревинного з промежинним, парасакральним, трансакральним, черезвагінальним, для полегшення виділення верхньої та нижньої частин ПНМТ. Комбінований доступ, наприклад, абдоміносакральний чи абдомінопромежинний, вважають [256], і небезпідставно, найбільш адекватним, оптимальним під час видалення великих новоутворень порожнини таза, особливо у разі поширення їх на сусідні органи та/чи структури (вростання в пряму кишку та/або крижі).

Показання [102; 105; 161; 181; 192; 348; 350]:

а) велике новоутворення порожнини таза (після лапаротомії спочатку мобілізують верхню, як можна більшу, частину новоутворення й відразу ж промежинним доступом нижню частину та препарат видаляють);

б) новоутворення розміщене вище від S₄ [255];

в) поширення пухлини на крижі;

г) поширення пухлини на бокові стінки таза;

г) поширення пухлини на пряму кишку;

д) поширення пухлини на сечостатеві органи.

Хірургічні доступи в разі ПНМТ ми об'єднали трьома групами: верхні – у 139 (57,4 %); нижні – у 59

(24,4 %); комбіновані – у 44 (18,2 %), й виділили властиві кожному доступу переваги та недоліки.

Переваги доступів

Верхніх хірургічних доступів:

черезочеревинного, оптимального для:

а) адекватної ревізії та встановлення меж поширення пухлинного процесу в проксимальній частині таза, черевній порожнині й заочеревинному просторі;

б) з'ясування характеру й ступеня вторинних змін органів, зокрема, порожнистої системи нирок;

в) створення найсприятливіших умов для візуального контролю серединної артерії крижів, пресакральних вен та однойменних нервів [172];

г) мобілізації великих і рецидивних ПНМТ, причому, що дуже важливо, з проксимального полюса;

г) проведення заходів для профілактики й боротьби з кровотечею (турнікети на клубові судини, візуальний контроль основних етапів мобілізації ПНМТ);

д) комбінованих і поєднаних (симультанних) втручань на органах, зокрема, на печінці, великих судинах;

е) симптоматичних операцій (накладання сигмостоми, епіцистоми);

позаочеревинного:

а) виключення небезпеки перитоніту, зокрема, після перенесеного в минулому гнійного процесу в черевній порожнині або заочеревинному просторі;

б) в огрядних хворих.

Нижніх та задніх хірургічних доступів:

а) не розкривається черевна порожнина;

б) найменша відстань до новоутворення нижньої половини порожнини таза;

в) можливість мобілізації нижнього полюса або всього порівняно невеликих розмірів новоутворення під візуальним контролем;

г) сприятливі умови для резекції дистальної частини крижів із куприком, сідничної кістки, видалення, навіть тотального, втягнутих у процес тканин промежини й порожнини таза;

г) зменшується ризик пошкодження прямої кишки та її сфінктерного апарату, крижових нервів, а головне, пресакральних вен, кровотеча з яких надзвичайно загрозлива [260];

д) створюються оптимальні умови для дронування ложа пухлини;

е) найменша кількість ускладнень.

Комбінованих хірургічних доступів:

1 Поєднуються переваги верхніх і нижніх доступів до ПНМТ;

2 Оптимальні умови для:

а) оперування, передусім синхронної участі «черевної» й «промежинної» хірургічних бригад. Спочатку під час лапаротомії мобілізують верхню (вище від тіла S_3), як можна більшу, частину ПНМТ і відразу ж промежинним доступом виділяють нижню (нижче від тіла S_3) його частину [105; 161; 181; 192; 232; 350] й видаляють. Це полегшує мобілізацію та видалення ПНМТ (останнє – це не завжди проста частина операції);

б) проведення ефективного досконалого гемостазу та дронування порожнини таза;

3 Істотно скорочується термін втручання.

Великі «неоперабельні», згідно із загальними уявленнями, ПНМТ нерідко все ж таки вдавалося мобілізувати й радикально видалити лише завдяки комбінованим доступам.

Недоліки доступів

Верхніх доступів:

а) технічно складно, а інколи й неможливо унаслідок глибини порожнини таза адекватно мобілізувати нижній полюс ПНМТ, фіксований у дистальній частині таза, особливо унаслідок проростання в порожнисті органи, крижі, парасакральні тканини;

б) необхідність додаткового розрізу «внизу» для адекватного дренажу порожнини малого таза (ложа пухлини).

Нижніх та задніх доступів:

а) неможливо визначити поширеність ЗПНМТ в проксимальному напрямку;

б) труднощі мобілізації порівняно великого ПНМТ, зокрема верхньої половини, внаслідок обмеженості операційного поля й відсутності візуального контролю;

в) ризик неповного видалення ПНМТ;

г) більша небезпека пошкодження порожнистих органів, судин таза;

г) складність або неможливість зашити дефект пошкодженого органа, проведення надійного гемостазу;

д) труднощі в разі виникнення показань для виконання симптоматичної операції;

е) у деяких прооперованих із резекцією крижів порушуються функції прямої кишки (анальне нетримання) та сечового міхура (затримка сечовипускання) [319];

е) більша ймовірність інфікування, особливо у дітей, рани та порожнини таза [109].

Комбінованих доступів:

а) збільшується тривалість втручання під час несинхронного виконання верхнього й нижнього доступів;

б) незручність у разі виникнення необхідності повернути хворого на бік або на живіт (оброблення другого операційного поля, можливі ускладнення

анестезіологічного забезпечення, раптова нестабільність гемодинаміки тощо);

в) зростає небезпека інфікування ранової поверхні нижнього доступу.

Найбільш часто (в 126, 52,0 % хворих) з урахуванням комбінованого була необхідність упровадження черезочеревинного доступу. Виявлена залежність частоти застосування доступів від віку пацієнтів. Так, черезочеревинний доступ у дорослих використано у 84 із 193 (43,5 %), в дітей – у 42 із 49 (85,7 %), $X^2 = 27,8$, $P < 5$. Як бачимо, майже вдвічі частіше черезлапаротомні втручання застосовані в дітей, особливо раннього віку, що зумовлено насамперед малими в них розмірами таза. В таких умовах мобілізація ПНМТ візуально неможлива – її доводилося проводити лише одним пальцем «всліпу», оскільки не було іншого вибору. Саме тому втричі частіше застосовували комбіновані доступи в дітей – у 19 із 49 (38,8 %), ніж у дорослих – у 25 із 193 (12,9 %), $X^2 = 10,8$, $P < 5$. Черезочеревинним доступом майже вдвічі частіше оперували чоловіків (25 із 36, 69,5 %), ніж жінок (59 зі 157, 37,6 %), $X^2 = 4,2$, $P < 5$, в яких завдяки анатомічним особливостям таза дещо більше можливостей для застосування інших доступів.

Вибір хірургічного доступу залежав переважно від розміру й локалізації новоутворення в порожнині малого таза й значно менше – від його природи. Проте за деяких доступів, зокрема нижніх, своєчасна інформація про природу й тканинне походження новоутворення давала змогу внести додаткові корективи.

Нижні доступи частіше використовували в разі ДПНМТ, насамперед тератом. Комбіновані доступи у дорослих не залежали від природи ПНМТ. У дітей вони були більш частими – у кожної другої дитини з ДПНМТ (7 із 14) та кожної третьої із ЗПНМТ (12 із 35, 34,3 %).

У разі локалізації більшої частини ПНМТ в проксимальній половині малого таза застосовували переважно (в 111 зі 122, 90,9 %) верхні доступи, зокрема черезочеревинні – у 65, позаочеревинні – у 46, в дистальній частині таза – нижні (в 47 з 60, 78,3 %). Новоутворення, що займали «всю» порожнину таза, мобілізували й видаляли з черезочеревинного доступу (в 21 з 47, 44,7 %) або комбінованого з компонентом черезочеревинного доступу (у 18 із 47, 38,3 %). Новоутворення проксимальної половини переважно на задній стінці малого таза видаляли з черезочеревинного (в 25 з 91, 27,5 %), позаочеревинного клубово-пахового (у 8 з 21, 38,0 %), клубово-надлобкового (в 9 з 25, 36,0 %) доступів. Для мобілізації новоутворення бокових стінок таза значно частіше (60,8 %) використовували один із варіантів заочеревинного доступу (клубово-паховий – у 13 з 21, клубово-надлобковий – у 15 з 25, ніж черезочеревинний (36,3 %). У разі новоутворень дистальної частини таза, розміщених на задній його стінці, перевагу віддавали парасакральному та/чи трансакральному (рідше) доступу, а на бокових стінках – паравагінально-параректальному варіанту промежинного доступу.

Отже, успіх радикальних операцій у разі ПНМТ значно залежав від правильного вибору операційного доступу.

5.1.4 Методика виконання хірургічних операцій у разі позаорганних новоутворень малого таза залежно від доступу

Видалення ПНМТ завжди атипове. Саме тому, а також унаслідок різної природи, розміру й локалізації новоутворень у порожнині малого таза, єдиної методики втручань не розроблено та, напевно, це й неможливо. Проте

за найбільш частих локалізацій ПНМТ на бокових стінках таза вважаємо за доцільне визначення стандартної схеми хірургічних втручань.

Методика операцій із **верхніх** доступів.

5.1.4.1 Черезочеревинне видалення позаорганих новоутворень малого таза

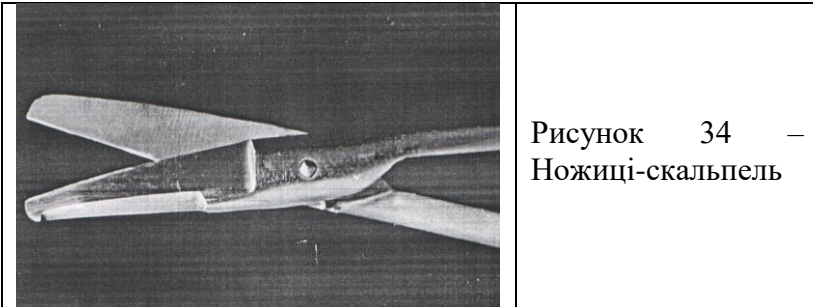
Якщо передбачалося використання комбінованого доступу чи дренивання ложа пухлини «донизу», хворих на операційному столі клали як для гінекологічних досліджень, обробляли черевну стінку та промежинне поле. Після ендотрахеального наркозу проводили нижньосерединну лапаротомію з обходом пупка зліва й дещо вище (у маленьких дітей із великим ПНМТ – до мечоподібного відростка). Детальна ревізія черевної порожнини: додержувалися послідовності під час обстеження органів, передбачаючи абластичність і виявлення супутньої патології, синхронних пухлин і віддалених метастазів. Запобігаючи дисемінації клітин пухлини («техніка недоторкання»), спочатку з'ясовували стан печінки, верхнього й середнього поверхів черевної порожнини та заочеревинного простору, зокрема, пре- і парааортальних та паракавальних лімфатичних вузлів. Потім ізолювали кишківник великим сальником і пелюшкою, змоченою фізіологічним розчином і гліцерином. Лише після цього досліджували ділянку таза: оглядали очеревину, пальпували клубові (загальні, зовнішні, внутрішні) лімфатичні вузли та судини, з'ясовували розміщення й стан сечоводів, сечового міхура, внутрішніх генітальних органів, сигмоподібної та прямої кишок, а після розсічення тазової очеревини – розмір, локалізацію, синтопію, консистенцію, рухомість ПНМТ. За його великих розмірів чи явного контакту з магістральними судинами для зменшення крововтрати їх виділяли й брали

на турнікети. Перев'язування внутрішніх клубових артерій не вважали доцільним, оскільки: а) достатньо було тимчасового їх турнікету; б) кровотеча зазвичай була венозною в разі порушення цілісності гілок внутрішньої клубової вени; в) не виключена небезпека ішемії й навіть некрозу ділянок стінки сечового міхура. Ідентифікували сечоводи та, наскільки можливо, мобілізували їх під візуальним контролем до сечового міхура. Відсепарували ліві й праві загальні та зовнішні клубові артерії й вени. Якщо внутрішні клубові артерію й вену з одного чи обох боків відділити від пухлини без порушення її цілісності неможливо, то їх відсікали біля біфуркації обов'язково з прошиванням центральної кукси.

Досвід засвідчує, що, якою б легкою мобілізація новоутворення від стінки таза не видавалася, робити це недоцільно до того моменту, поки не будуть повністю відсепаровані клубові судини, не підведені під них турнікети й, наскільки можливо, не відділені від ПНМТ органи. Інакше в процесі мобілізації новоутворення в разі виникнення кровотечі та її припинення можуть бути пошкоджені магістральні судини й порожнисті органи (це траплялося в хірургів, які оперували тематичних хворих, та автора дослідження в перші роки оволодіння методиками втручань). Тому мобілізацію ПНМТ від стінок таза ми вважали найбільш безпечною на останньому етапі. Оскільки об'ємні ПНМТ інтимно фіксовані, мобілізацію проводили переважно гострим способом, розпочинаючи з верхнього полюса. Тканини розділяли ножицями, електроножем, за необхідності – з окістям. Розріз поглиблювали під візуальним контролем наскільки було можливо у вузькому операційному полі. Але більш глибоко у вузькій щілині між стінкою таза й ПНМТ розділяти тканини доводилося «всліпу» (це було небезпечно через можливу неконтрольовану кровотечу). Тому до операції

готували все необхідне для судинного шва та пластики артерії. Завести пальці чи хоча б один у вузьку щілину, щоб розділити фіброзні тяжі, сухожильні частини м'язів, зв'язки не завжди можливо та неефективно. Скальпель у таких ситуаціях небезпечний та він і короткий.

Ми використовували модифіковані ножиці-скальпель (раціоналізаторська пропозиція № 502): тупий край однієї з бранш довгих ножиць заточували й робили її гострою, а кінцеву частину до 0,5 см залишали незмінною (рис. 34).



Такі ножиці вводили в рану без візуального контролю. Потім пиляючими рухами гострою браншею як скальпелем розсікали тканини і у вузькій щілині поступово відділяли новоутворення від стінки таза. Мобілізацію ПНМТ закінчували пальцями. Якщо в дистальній частині малого таза це ще не вдавалося, застосовували металевий напальник-распатор (раціоналізаторська пропозиція № 526). Він складається з двох секцій (рис. 35), що не обмежують рухи в міжфаланговому суглобі відповідно середньої та основної фаланг вказівного пальця. Кінцева частина напальника від долоні відкрита, щоб не зменшувати тактильні відчуття пальцем, а з тильного боку закінчується пластинкою-распатором. У робочому положенні на пальці

різальна частина не виступає далі від рівня середнього пальця (рис. 36).

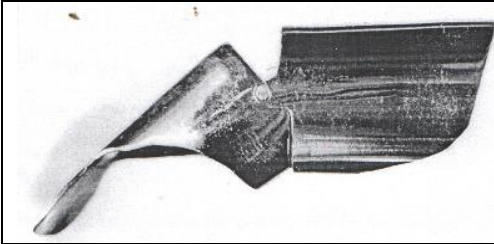


Рисунок 35 –
Напальник-
распатор

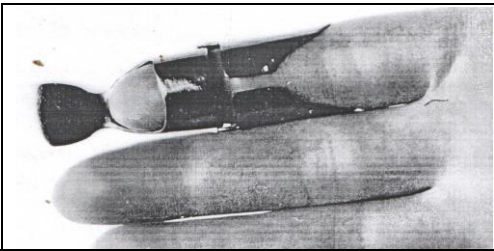


Рисунок 36 – Рука
хірурга в рукавичці
з напальником-
распатором

У щілині між пухлиною й стінкою таза пальцями (переважно третім-четвертим) визначали тканини, які необхідно розділяти, а другим «пальцем-распатором» під контролем інших пальців їх пересікали. Такий прийом давав змогу мобілізувати ПНМТ до верхівки куприка.

Хірургічна техніка видалення ПНМТ ще недостатньо розроблена, єдиної методики немає та, напевно, й бути не може. ПНМТ мобілізують, згідно з даними літератури, розсікаючи м'які тканини поряд із новоутворенням (по суті, способом енуклеації). Це небезпечно пошкодженням великих судинних гілок і навіть стовбурів, що супроводжується кровотечею (навіть неконтрольованою). Оскільки відступити від пухлини внаслідок вузького операційного поля, обмеженого кістковим кільцем, неможливо, така методика мобілізації

ПНМТ щодо радикалізму не завжди адекватна, а інколи й досить сумнівна.

Для полегшення мобілізації ЗПНМТ, зменшення кровоточивості, підвищення операбельності й радикалізму втручання, профілактики рецидивування та поліпшення віддалених результатів лікування ми розробили й упровадили новий спосіб операції «Спосіб видалення неорганних пухлин малого таза» (а. с. № 1587693). Його особливість: іммобільну пухлину м'яких тканин бокової стінки таза вирізали не в м'язово-фасціальних шарах, як загальноприйнято, а відділивши магістральні судини й суміжні органи, відразу ж нижче від безіменної лінії розсікали окістя. Воно разом із внутрішнім обтураторним м'язом та іншими тканинами, з якими вона зрощена (а можливо, з них росла), распатором й елеватором відсепарувували «скелетизували» вздовж сідничної кістки від симфізу до крижово-клубового зчленування. М'яз пересікали в малому сідничному отворі. Перев'язували з прошиванням і пересікали основний стовбур внутрішньої клубової вени, а за необхідності – й однойменної артерії, які з її гілками видаляли разом із пухлиною.

Переваги запропонованого способу:

- а) підвищується операбельність;
- б) спрощується й полегшується мобілізація новоутворення від стінки таза;
- в) знижується ризик травматизації операції: не пошкоджуються гілки внутрішньої клубової вени, артерії, тому менша небезпека значної кровотечі, яка зазвичай супроводжує загальноприйнятую мобілізацію розділенням м'яких тканин поблизу новоутворення;
- г) підвищується радикалізм втручання, оскільки ЗПНМТ не оголюється, а видаляється моноблоково у повному обсязі з тканинами (м'язи, зв'язки, окістя стінки таза), з яких воно росло.

Описана методика видалення ПНМТ логічно зменшує ймовірність: а) розвитку рецидиву, тому що повністю видаляється основа пухлини, тобто м'які тканини, включаючи окістя, бокової стінки таза; б) метастазування (пухлина менше травмується, тому, ймовірно, зменшується надходження клітин пухлини в судинне русло).

Для ілюстрації доцільності запропонованої методики видалення новоутворення малого таза можна навести, як приклад, виписку з історії хвороби.

Хвора Щ. Л. В., 22 р., іст. хв. № 2478, госпіталізована до Київського НДІ онкології МОЗ України зі скаргами на наявність пухлини в тазі, неможливість нормальних статевих зносин останні шість місяців через здавлення піхви (такі спроби з чоловіком все ж таки були).

Жінка вперше звернулася до акушера-гінеколога з приводу вагітності терміном п'ять місяців. Було вислухано серцебиття плода, а гінекологічно жінку не обстежено. Пухлина виявлена під час вагінального дослідження лише в період неефективних пологів, з огляду на це проведений кесарів розтин (вага дитини – 4,5 кг, зріст – 53 см). Через один рік жінка звернулася до гінеколога. Виявили пухлину таза. Направлена до онкодиспансеру, звідти – до НДІ.

Під час огляду живіт деформований випинанням у нижніх відділах. Права сідниця більша від лівої. Вище від лобка пальпували верхній полюс збільшеної матки (вагітність 9–10 тижнів). Слизова оболонка входу в піхву ціанотична з розширеними застійними венами. Вагінальне дослідження неможливе через повне здавлення піхви. Анальний сфінктер розтягнутий на пухлині. Кишка здавлена у вигляді щілини нерухомою, гладкостінною, безболісною пухлиною, що виповнила всю порожнину малого таза. Верхній її полюс на 4 см вищий від лобкової кістки, нижній – у правій деформованій пухлиною сідниці. Цистоскоп із труднощами й небезпекою травми уретри

провели в сечовий міхур, для цього окуляр вимушено опустили вниз майже у вертикальне положення. Вдалося оглянути лише передню його стінку. Цистографія: сечовий міхур зміщений вгору, вліво та вперед; на його задній стінці – дефект наповнення. Уретра дуже видовжена, оскільки сечовий міхур витіснений пухлиною вгору (рис. 16, с. 91). Ректографія: кишка здавлена до щілино-ниткоподібної форми, зміщена вліво та допереду, що й бачимо на цьому ж рисунку. УЗД та КТ: новоутворення на всю порожнину малого таза; над лобком – збільшена матка 12 см x 13 см із рідиною та елементами плода. Аортографія: в тазі велика аваскулярна зона, клубові судини зміщені латерально, ліва загальна клубова вена здавлена, матка трохи піднята з порожнини таза вгору; в урофазу: двобічна уретеропієлоектазія (передгідронефроз нирок).

Висновок: позаорганна пухлина малого таза з компресією суміжних органів, маткова вагітність (9–10 тижнів).

За допомогою черезшкірної біопсії паравагінально-параректальним доступом голкою-пістолетом отримано білуватий матеріал. Патогістологічно № 8433: доброякісна пухлина клітинно-волокнистої будови.

Ендотрахеальний наркоз (нейролептоаналгезія + + каліпсол + закис азоту + фентаніл). Хворій надали положення, характерного для гінекологічних досліджень. Нижньосерединна лапаротомія комбінованим черевно-промежинно-параректально-паравагінальним доступом виконана комбіновано-симультанна операція: видалення позаорганної пухлини малого таза з обтураторним м'язом та окістям лобкової, клубової й тіла сідничної кісток від симфізу до рівня крижово-клубового суглоба, з правою стінкою піхви, правими внутрішніми клубовими судинами, обтураторним нервом; кесарів розтин.

Ревізія: метастази в черевній порожнині не виявлені, обидва сечоводи розширені, під очеревиною – маса розширених венозних судин, матка з 12-тижневою вагітністю. Вхід до малого таза зайнятий нерухомою, твердою пухлиною, зрощеною з правою стінкою таза, вздовж лівої – стиснута пряма кишка.

Згідно з наявними критеріями видалення пухлини сумнівне. Вирішено зробити спробу її мобілізації. Виділена та взята на турнікет аорта, праві загальні та зовнішні клубові артерія й вена. Поступово відсепаровані від пухлини до пупартової зв'язки праві внутрішні клубові судини, які трохи підняті пухлиною й розміщені під її капсулою. Вони відрізані, перев'язані з прошиванням обох кінців і залишені в пухлині. Хоча кровотечі й не було, проте звертала на себе увагу значна кровоточивість із застійних венозних судин, тому вони взяті на турнікети. Для контролю цілісності сечоводів в/в уведено 5 мл 0,4 % індилокарміну. Цілісність сечового міхура перевірено наповненням його через катетер фурациліном. Максимально, наскільки було можливо у вузькій операційній рані, гостро й тупо наосліп від пухлини відділені сечовий міхур і пряма кишка. В проксимальній частині права половина стінки піхви зрощена з пухлиною, тому її розсікли навколо пухлини й залишили на ній. Відразу нижче від безіменної лінії електроножем розсікли окістя. Пухлину разом з obturatorним м'язом, із яким вона була зрощена й можливо з нього росла, та окістям распатором і елеватором відсепарували від лобкової й тіла сідничної кісток на всій довжині від симфізу до крижово-клубового суглоба (а. с. № 1587693) [33]. Obturatorний нерв, що був у пухлині, пересікли. Корінці крижового нервового сплетення оголені. Пухлина залишалася фіксованою в дистальних відділах таза переважно до крижів, сідничної кістки та зв'язок.

Операцію вирішено продовжити промежинним паравагінально-параректальним і частково парасакральним доступами справа, розрізом довжиною до 15–17 см. Нижній полюс пухлини під візуальним контролем мобілізовано в правій сідничній ділянці та відділено від прямої кишки. Закінчено висічення правої стінки піхви від бугра та гілки сідничної кістки, дистальної частини крижів і куприка. Пухлина з прилеглими м'язами та зв'язками відділена зі значними технічними труднощами електроножем і распатором. Обтураторний м'яз відсічено в місці виходу з порожнини таза і препарат видалено через промежинну рану. Лобкова, клубова та сіднична кістки залишилися без окістя. Дефект піхви довжиною 13–14 см і шириною 6 см зашито дворядно. Хоча кровотечі не було, однак для зменшення кровоточивості тканин під час відділення пухлинного конгломерату двічі (на 40-й та 30-й хв) турнікетом перетискували аорту. І після цього пухлину все ж таки видалити не вдалося. Тому після зміни халатів і рукавичок операцію продовжено з очеревиного доступу. Пухлину електроножем і распатором відділено від стінок таза.

В операційну для консультації, оскільки жінка вагітна, запрошено акушера-гінеколога. З метою зниження ризику післяопераційних ускладнень (термін вагітності великий і аборт небезпечний) вирішено зробити кесарів розтин – плід довжиною 19 см та плаценту видалено. Проведено кюретаж матки. Розширювачами Гегара з порожнини матки розширена її шийка. На рану матки накладені дворядні кетгутові шви без слизової. Зшиті листки тазової очеревини. Лапаротомна рана зашита до мікроіригатора, промежинна – до тампона.

Кровотеча досягла 4 500 мл. Хвора доставлена до відділення інтенсивної терапії та реанімації з артеріальним тиском 95/60 мм рт. ст. Проводили інтенсивну інфузійну

терапію: перелито 2 425 мл крові від восьми донорів, білкові препарати, гемостимулятори, розчини.

Тривалість операції – 7 годин 25 хвилин. Макропрепарат і плід із плацентою хворої: пухлина в капсулі, вагою 1 270 г, на розрізі – білувата, розмірами 11,5 см × 13 см × 21 см із прилеглими м'язами таза та окістям (видалена радикально) і плід чоловічої статі довжиною 19 см із плацентою (рис. 37). Патогістологічно № 9026-30: агресивний фіброматоз з інфільтративним ростом.

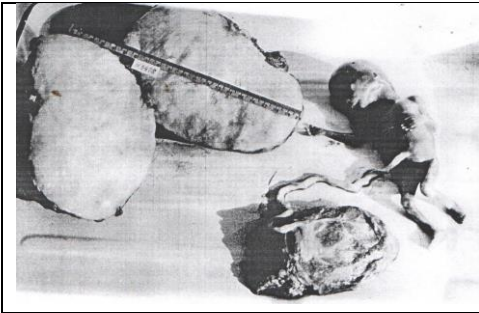


Рисунок 37 – Макропрепарат і плід із плацентою хворої Щ. Л. В., 22 р. іст. хв. № 2478 – агресивний фіброматоз. Дані обстеження до операції (с. 167–171)

Діагноз: агресивний фіброматоз. У післяопераційному періоді ускладнень не було. Жінка отримувала індометацин 0,025 г після їди – 4 р. на день 4 місяці. Її щорічно оглядали в НДІ онкології впродовж десяти років. В тазі – рубцеві зміни, піхва вузька, ледве пропускає палець, без рецидивів. Жінка була здорова, працювала за спеціальністю. В подальшому зв'язок втрачено.

Описаний спосіб (а. с. № 1587693) застосували в п'яти хворих з агресивним фіброматозом (2), фібросаркомою (2), нейросаркомою (1), із них дві жінки до госпіталізації в клініку КНДІ онкології перенесли пробні лапаротомії, оскільки хірурги вважали, й небезпідставно, що пухлини видалити неможливо.

5.1.4.2 Черевно-пахово-стегнове видалення позаорганного новоутворення малого таза

Проводили нижньосерединну лапаротомію. Від нижнього кута розріз продовжували над лобком на боці ураження до середини пахової складки, звідти донизу на 4–5 см над стегновими судинами (рис. 38).

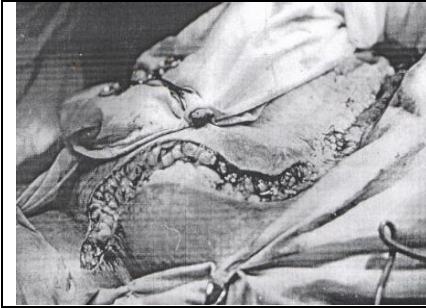


Рисунок 38 – Черевно-пахово-стегновий доступ до новоутворення малого таза

Розсікали апоневроз і м'язи, зокрема й прямий, черевної стінки. Пупартову зв'язку відсікали від лобкового бугорка. У разі відтягування черевної стінки назовні відкривався широкий доступ до клубових судин та ПНМТ. Отже, умови для мобілізації пухлини від бокової стінки таза з втручанням на судинах були майже оптимальними. ЗПНМТ видаляли вищеописаним способом. У разі поширеного зашивання рани відновлювали анатомічні структури, пупартову зв'язку підшивали до зв'язки Купера зсередини від судин стегна.

5.1.4.3 Позаочеревинне видалення позаорганного новоутворення малого таза

1 Клубово-пахово-стегновий доступ

Розріз починали вище від гребеня клубової кістки та зсередини від нього, продовжували вниз, потім через середину пахової складки стегном на 5–6 см. Поширено розрізали черевну стінку, біля передньої верхньої клубової

ості перерізали пупартову зв'язку. Черевну стінку, черевний мішок з умістом, сечовий міхур відводили досередини – відкривався вхід до малого таза. Цей доступ за широтою експозиції не поступався попередньому, коли не було необхідності оперувати в черевній порожнині.

2 Клубово-надлобковий ключкоподібний доступ

Черевну стінку розрізали від рівня передньої верхньої ості до середини ширини (товщини) прямого м'яза живота. Апоневроз і зовнішній косий м'яз розділяли вздовж волокон до передньої клубової ості, досередини – до прямого м'яза або його частково перерізали. Внутрішній та поперечний м'яз, поперечну фасцію розрізали й розширювали вздовж рани. Очеревину та сечовий міхур відводили досередини. Ідентифікували сечовід, клубові судини, відкривали вхід у малий таз. Відтягуючи прямий м'яз, рану розкривали ще більше. ПНМТ мобілізували як із черезочеревинного доступу.

3 Надлобковий поперечний доступ

Над лобком у поперечному напрямку довжиною 10–12 см уздовж складки пошарово розрізали шкіру, клітковину, апоневроз. Його верхній край відсепаровували від прямих м'язів живота на 6–8 см. Ці м'язи розділяли. Оголяли передміхуровий простір. Ідентифікували ПНМТ. Від нього відсепаровували сечовий міхур. Новоутворення гостро й тупо відділяли від лобкових кісток, симфізу та видалляли. Рану зашивали пошарово до дренажу.

Після видалення ПНМТ великого значення ми надавали оптимальному дрениванню його ложа, оскільки від цього, насамперед у разі верхніх доступів, багато в чому залежав перебіг післяопераційного періоду. Адекватне дренивання давало змогу: контролювати надійність гемостазу, а якщо він був недосконалим – ефективність

консервативних засобів і своєчасно зробити ревізію рани; повністю евакуувати кров та вміст рани з ложа (ефективна профілактика нагноєння); вчасно розпізнати ускладнення (неспроможність швів порожнистого органа); санувати й контролювати ранову порожнину, наприклад, після видалення тератоми із запальним перипроцесом і ригідними стінками рани. Вибір шляху дренивання залежав від хірургічного доступу й рівня розміщення ложа ПНМТ щодо тазового дна.

Ложе проксимальної частини малого таза дренивали (перевагу віддавали м'якому, безпечному стосовно утворення пролежнів, дренажу з гумової рукавички, яку без «пальців» розрізали, робили в ній отвори й складали навколо кромки у вигляді багатоканальної трубки) через зроблений позаочеревинно хід у клубовій ділянці та підшивали до шкіри за кінець кромки. Зшиваючи листки очеревини, перитонізували порожнину таза. Вважали доцільним очеревину зшивати капроном вузловими швами або неперервним швом, не захоплюючи країв, які заглиблювали позаочеревинно (профілактика гострої тонкокишкової спайкової непрохідності, що трапилася в одного хворого).

Ложе дистальної частини таза незалежно від хірургічного доступу дренивали вниз. Після видалення глибокорозміщеного ПНМТ верхнім доступом оптимальним вважали дренивання порожнини таза за Буяльським – Мак-Уортером (затискачем робили хід через мембрану та м'язи obturatorного отвору ближче до сідничної кістки на внутрішню поверхню стегна біля стегново-промежинної складки, куди й виводили дренаж).

5.1.4.4 Видалення позаорганих новоутворень малого таза з нижніх доступів

1 Задні доступи:

1.1 Видалення ПНМТ, фіксованих до крижів, *черезсіднично-черезкрижовим (трансакральним),
черезкуприковим* доступами (23 хворих). Положення хворого – на животі або на боку.

Після введення в наркоз і катетеризації сечового міхура хворого клали на живіт із валиком під таз. У разі підозри на зв'язок пухлини з прямою кишкою в неї вводили товстий гумовий зонд для більш чіткої орієнтації в синтопії органів. Розріз проводили з однієї сідниці в іншу над дистальною частиною крижів у поперечному напрямку дугоподібно випуклістю догори. Нижній шкірно-підшкірно-фасціальний край відсепаровували донизу, оголюючи великі сідничні м'язи. У разі черезкуприкового доступу ці м'язи розділяли між волокнами на рівні крижово-куприкового з'єднання. Пересікали куприково-анальну зв'язку під верхівкою куприка та його відсікали від крижів. Проникали пресакральню, розширювали вхід до порожнини малого таза. ПНМТ мобілізували разом із куприком від прямої кишки під візуальним контролем, більш проксимально, орієнтуючись на трубку в ній, тупо пальцем й особливо обережно відділяли від крижів, щоб не пошкодити пресакральню фасцію та венозне сплетення, кровотечу з якого припинити надзвичайно важко, а інколи й неможливо. Якщо кишка була спаяна з пухлиною, то її відділяли під контролем пальця, введеного трансанально. Для поліпшення візуального контролю та попередження розриву під час мобілізації кістозної тератоми великих розмірів її пунктували й забирали вміст, після цього відсепаровували оболонки тератоми. Щоб попередити поранення прямої кишки, спаяної з кістою, в неї вводили

палець і відділяли оболонки за типом очеревинного мішка грижі.

У разі доступу до ЗПНМТ з уростанням у дистальну частину крижів максимальню збоку пересікали крижово-бугорну та крижово-остисту зв'язки. Від новоутворення пряму кишку відділяли зустрічно пальцями. Якщо це не вдавалося, то її від крижів у парасакральних ділянках відсепаровували проксимальніше від пухлини. Ідентифікували перші три корінці крижового сплетення. Дистальніше від них долотом проводили остеотомію крижів у поперечному напрямку (рис. 39).

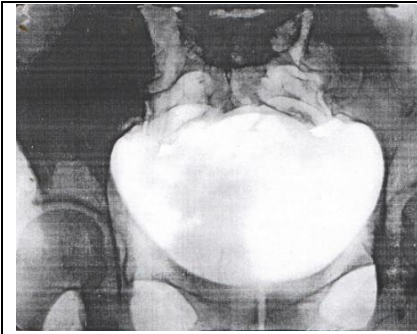
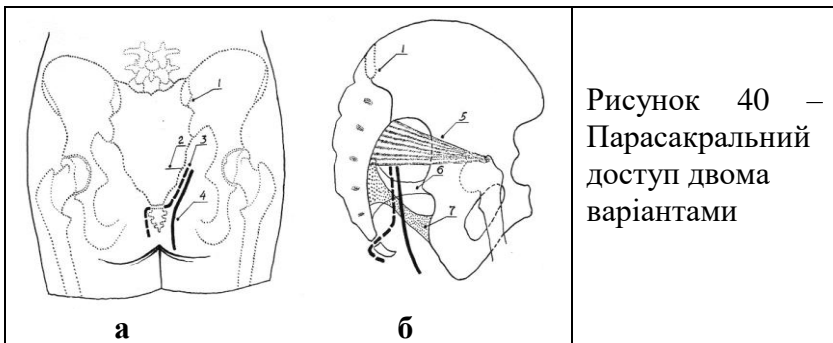


Рисунок 39 – Видалення новоутворення таза з резекцією крижів. Рентгенограма таза хворої К. Н. І., 50 р., іст. хв. № 3838. Дефект крижів через два роки після видалення нейросаркоми $T_{4c}N_0M_0$, стадія IV_c

Артеріальну й венозну кровотечу припиняли прошивними лігатурами, з дрібних судин – електрокоагуляцією. Після цього ПНМТ підтягували до рани й вже під візуальним контролем закінчували мобілізацію препарату від дистальної частини крижів і прямої кишки й видаляли моноблоково. Ретельно обробляли куксу крижів кусачками Лістона. Контроль на гемостаз, дренажування. Кожний розділений сідничний м'яз зшивали, проте лівий із правим зшити було неможливо. Підшивали нижній шкірно-підшкірно-фасціальний шматок до верхнього.

У хворих з ураженням проксимальної половини крижів поперечний дугоподібний доступ неприйнятний. Тому застосовували поздовжньо-бокову сакротомію вздовж латерального краю крижів як II етап комбінованого доступу. У трьох хворих із верифікованою нейросаркомою малого таза й деструкцією проксимальної частини крижів, враховуючи неефективний курс гамма-терапії, спробували видалити пухлину таза. Нейросаркому вдалося мобілізувати з черезочеревинного доступу лише частково. Передбачалося її видалення з поздовжньо-бокового сакротомного доступу. Після зашивання лапаротомної рани хворого клали на бік. М'які тканини розрізали пошарово над ураженою частиною задньої поверхні крижів від їх основи до вершини. Проводили поздовжньо-бокову остеотомію вздовж бокового гребеня на рівні I–III дорсальних отворів крижів. У процесі мобілізації ревізією виявлено інфільтративної форми саркому з деструкцією перших трьох хребців крижів і поширенням проксимально на хребет. Тому основний масив пухлини видалено фрагментами паліативно.

1.2 Видалення ПНМТ парасакральним доступом (14 хворих) двома варіантами (рис. 40).



Видалення ПНМТ, фіксованих у дистальній половині таза до бокової поверхні крижів і парасакральних тканин, а тим більше що проросли через великий та/чи малий сідничний отвір у сідничну ділянку, досить складне, інколи невиконуване завдання. Такі ПНМТ нерідко вважають неоперабельними, оскільки їх мобілізувати не вдається ні з верхніх, ні з нижніх доступів.

Для видалення подібних ПНМТ ми розробили (а. с. № 1670833) новий доступ – парасакральний **двома варіантами** [35]. Його застосовували як самостійний або як другий етап черезочеревинно (позаочеревинно)-парасакрального доступу.

I варіант – парасакральньо-черезкуприковий доступ – застосовували переважно в разі ДПНМТ, фіксованих до куприка. Під загальним знеболюванням у положенні хворого на здоровому боці, відступивши від краю крижів на 2–3 см назовні, робили розріз від середини відстані між верхньою задньою клубовою остю й верхівкою куприка вниз до крижово-куприкового з'єднання. На цьому рівні розріз повертали та продовжували вздовж протилежного краю куприка нижче від нього на 3–4 см (або в разі внутрішньо-зовнішньої тератоми) на сідницю.

II варіант – парасакральньо-черезсідничний доступ при щільних значних розмірів ЗПНМТ, інтимно фіксованих до тканин парасакральної зони. Розріз починали на тому самому рівні, продовжували парасакральньо вниз до сідничної складки.

Пошарово розрізали м'які тканини. Великий сідничний м'яз розділяли електроножем із коагуляцією дрібних судин і прошиванням більших від нижнього краю вгору, відступивши 3–5 см, уздовж крижів. У верхній частині рани пересікали з прошиванням гілки нижньої сідничної артерії й вени. Оголяли нижній край грушоподібного м'яза та відводили його вгору (якщо він

був з ознаками пухлини – вирізали). Розріз обережно продовжували до верхнього краю великої сідничної вирізки, щоб не травмувати судинних і нервових структур foramen infrapiriforme (n. ischiadicus, a., v. glutea inf., a. pudenda int., n. gluteus inf., n. pudendus) та for. suprapiriforme (a., v. glutea sup., n. gluteus sup.). Пересікали зв'язковий апарат – lig. sacro-tuberosum.

Проникали в порожнину малого таза. В разі проростання ЗПНМТ у ці зв'язки та грушоподібний м'яз їх відсікали від клубово-сідничного комплексу й залишали на пухлині. Якщо процес поширювався на бугор сідничної кістки та край крижів, проводили їх резекцію під контролем пальця в прямій кишці й моноблоково видаляли з пухлиною таза. У хворих на крижово-куприкову тератому обов'язково видаляли куприк. Рану пошарово зашивали, але біля нижнього кута залишали не зашитою до 5–6 см (більш вузький рановий канал загоювався раніше, ніж виповнювалося грануляціями ложе ПНМТ) й дренивали.

Переваги апробованого та запропонованого парасакрального доступу

1 Підвищуються операбельність і резектабельність – вдається видалити «неоперабельні» ЗПНМТ (що поширилися за межі порожнини таза в парасакральні тканини) завдяки вирізанню їх із пухлиною (ділянка великого сідничного й грушоподібного м'язів, зв'язки, бокова частина крижів і сідничної кістки).

2 Забезпечується адекватна під візуальним контролем мобілізація ПНМТ, що зменшує ризик пошкодження порожнистих органів і структур таза.

3 Відпрацьований точний орієнтир проксимального краю парасакрального розрізу – середина відстані від верхньої задньої клубової ості й до верхівки куприка. Це дає змогу оголити грушоподібний м'яз і за необхідності відвести його вгору, а в разі втягнення в процес – видалити.

Завдяки цьому поліпшуються експозиція умови для мобілізації ПНМТ, радикалізм втручання.

4 Від крижів відсікаються не обидва великі сідничні м'язи (не скелетується крижова кістка), а лише один парасакральний. Це, по-перше, зменшує травматизм та ймовірність больового синдрому в різні терміни після операції; по-друге, менша небезпека утворення слабого дна таза чи навіть грижі.

5 Доступ менш травматичний, ніж поперечний черезкрижовий, і дає змогу видаляти ПНМТ під візуальним контролем.

Наводимо приклад, що підтверджує, *по-перше, обов'язкову необхідність пальцевого ректального дослідження таза вже за першого звернення хворого до лікаря; по-друге, в разі давнених пухлин порожнини таза потрібно більш широко впроваджувати як найбільш адекватний комбінований черезочеревинно-парасакральний черезсідничний доступ.*

Хворий Б. О. М., 21 р., іст. хв. № 1875, під час госпіталізації до Інституту онкології скаржився на постійний біль під час рухів у правій половині таза, крижах, сідничній ділянці з іррадіацією в задню поверхню правої нижньої кінцівки, неможливість навіть трохи підняти праву ступню вгору, її отерплість, утруднене сечовипускання, для полегшення якого натужувався й натискав на живіт над лоном, закрепи (змушений регулярно маси з прямої кишки видаляти пальцем), схуднення на 22 кг (з 84 кг до 62 кг) за 1,5 року захворювання.

Захворів під час служби в армії, коли з'явилися болі в тазі. Через два місяці біль перемістився до колінного суглоба. Почав шкутильгати. Звернувся до лікаря військової частини. Через сильний нестерпний біль, що не зменшувався від наркотичних засобів, діагностовано радикуліт. Госпіталізований до неврологічного відділення.

Проведений електрофорез № 10, УВЧ № 10, парафін № 10, масаж № 10. Болі не зменшувалися. Помітив атрофію м'язів гомілки, стегна. Уже ходив на милицях. Направлений до нейрохірурга, який із діагнозом «грижа диска L₅-S₁» госпіталізував його до нейрохірургічного відділення обласної лікарні. Хворого «обстежили» й провели операцію люмботомію з ревізією нервових корінців L₅-S₁ справа, інтраламінальне роз'єднання спайок корінців S₁. Після операції з'явилося відчуття отерпlosti правої сідниці, задньої поверхні стегна з випаданням ахілова рефлексу. Продовжували проводити ті самі фізіотерапевтичні процедури. Хворого комісували з діагнозом «хронічний попереково-крижовий радикуліт із компресією корінців L₅-S₁ і порушенням рухів, чутливості та трофіки». Неодноразово лікувався з приводу гострого болю в хребті (паравертебральна голкотерапія, медикаментозна терапія). У разі сильних болів викликав автомобіль швидкої допомоги, вводили знеболювальні. Рентгенографія хребта грижу диска не підтвердила. На консультацію запрошено професора-нейрохірурга, який **уперше (через 16 місяців! від початку захворювання)** провів ректальне дослідження і виявив пухлину малого таза. Хворого з діагнозом «пухлина крижів із больовим синдромом» направлено до Київського НДІ онкології МОЗ України.

Об'єктивно: на задній поверхні крижів новоутворення немає, атрофія сідничних м'язів, більше справа, гіпотрофія м'язів правого стегна й гомілки. Гіперестезія шкіри правої сідниці, аналгезія зони S₄-S₅ справа, слабкість м'язів-розгиначів правої ступні, гіперестезія, підвищення колінних рефлексів, позитивний симптом Керніга з обох боків. Функція тазових органів порушена. Через сильні болі в тазі та нижніх кінцівках хворому за одну добу вводили 5,0–6,0 мг омнопону. Рекомендація невролога: необхідне перидуральне

знеболювання до операції і як компонент анестезії під час втручання.

Ректальне пальцеве дослідження: тонус анального сфінктера знижений. Із семи сантиметрів від входу в анальний отвір на передній поверхні крижів до половини порожнини таза визначали щільної консистенції, нерухоме, різко болюче з нечіткими контурами новоутворення, верхній полюс якого визначити не вдалося.

На рентгенограмах та КТ виявлено деструкцію передньої поверхні крижів справа у ділянці крижового отвору S₂.

Діагноз: нейросаркома порожнини малого таза на рівні S₂-S₄ (T_{4a}N₀M₀, стадія IV_a) з порушенням функцій тазових органів і дуже вираженим больовим синдромом.

Проведена ПТ (30 Гр), ПХТ за схемою ЦВПП: циклофосфан – 1 000 мг, вінкрисдин – 1,5 мг в 1, 2, 3-й дні внутрішньовенно, платидіам (цисплатин) 100 мг/м² на четвертий день внутрішньовенно, преднізолон – 60 мг/м² внутрішньо щоденно, ГГ та ГГ (зовнішньо та ендоректально) згідно зі схемою.

У хворого пухлина задавлена. Хіміопроменева терапія неефективна. Операбельність, особливо радикалізм втручання, сумнівна. Та все ж таки, зважаючи на наполегливе прохання хворого допомогти, його вирішено оперувати. Виконана операція: черезочеревинним та парасакральним доступами справа з пересіченням сідничних м'язів до сідничної складки з окістям клубової кістки, інфільтрованим пухлиною грушоподібним м'язом, II–III–IV корінцями правого крижового нервового сплетення, правими внутрішніми клубовими судинами пухлина таза видалена. Оперативне втручання тривалістю 5 годин 30 хвилин візуально було радикальним. Та все ж таки півторарічне «лікування», зокрема

фізіотерапевтичними процедурами, ймовірно, посприяло генералізації нейросаркоми.

Хворий постійно отримував наркотики в лікарні – «протибольовий центр». Помер через два роки з початку захворювання від генералізації пухлини (метастази в легені, головний мозок).

Ми спостерігали 93 хворих (23 дітей та 70 дорослих): 45 пацієнтів (3 дітей і 42 дорослих) із доброякісними (нейрофіброма, невринома, гангліоневрома, парагангліома, шваннома) новоутвореннями та 48 – із злякисними (нейросаркома, нейробластома, симпатобластома, гангліонейробластома) нейрогенними новоутвореннями малого таза.

Виявлена характерна особливість злякисних нейрогенних пухлин малого таза: більшість їх росла з корінців крижового сплетення. Відповідний отвір у крижах виявляли розширеним і зазвичай у товщі проксимальної частини крижів був дефект різних розмірів. Труднощі та небезпека втручання в тому й полягали, щоб не порушити цілісності твердої оболонки спинного мозку (*небезпека лікворорагії!*), надзвичайно обережно, проводити ексскоплекцію основи пухлини. Інколи висікали один чи декілька уражених корінців крижового сплетення, що неминуче зумовлювало стійке порушення іннервації в зоні розгалуження сідничного нерва зазвичай випаданням функції маломілкового нерва.

Із 200 хворих на злякисні позаорганні пухлини малого таза в 15 (7,5 %) – 7 дітей та 8 дорослих – ми виявили одну з найбільш злякисних пухлин – рабдоміосаркому. Під час госпіталізації хворі скаржилися на біль у тазі (9), утруднене сечовипускання (4 з яких були з трансуретральним сечовим катетером) та дефекацію, стрічкоподібну форму випорожнень (8), наявність пухлини в ділянці промежини (3), над лобком (2), набряк нижньої

кінцівки (1). Хворим за місцем проживання діагностовано парапроктит (3), гематому (2), бартолініт (1), абсцес передміхурової залози (1). Ці новоутворення, які вважали запальними вогнищами, були розкриті, причому в одного хворого – тричі. Один із них самостійно виявив збільшені пахові лімфатичні вузли і був направлений до онкологічного диспансеру. В юнака 17 років діагностовано «абсцес» передміхурової залози. Під час його розтину була пошкоджена уретра, у зв'язку з цим сеча відходила через норицю на промежині. Майже в усіх обстежених виявлені вторинні зміни органів порожнини таза: значна, груба деформація з компресією прямої кишки, сечового міхура, зміщення сечоводів, гідруретеропієлоектазія. Відповідно до класифікації злоякісних позаорганих пухлин малого таза за стадіями та системою TNM, яку ми [27] розробили, рабдоміосаркому класифікували так: стадія III_a (T₄N₀M₀) відмічена у двох хворих, стадія IV_a (T_{4a}N₀M₀) – у семи; стадія IV_b – у трьох (T_{4a}N₁S₂M₀ – 1, T_{4a}N₁, 2M₀ – 1, рецидив – R₁T_{4b}N₁S₁M₀ – 1), стадія IV_c – у двох (T_{4c}N_pS_d1S_d3M₀ – 1, RIT_{4c}N_dI_Mo – 1), стадія IV_d (T_{4a}N₀M_{1b}) – у одного.

Характерна особливість рабдоміосаркоми м'яких тканин порожнини малого таза – схильність до зрощення з зовнішніми або глибшими шарами суміжних органів, магістральними судинами. Рабдоміосаркома була в задавленому стані з метастазуванням (у 6 з 15) у лімфатичні вузли. Тому у 2 хворих втручання було пробним, у 2 – паліативним, із 8 прооперованих у 7 пухлину вдалося видалити лише завдяки комбінованим операціям. У 2 із них втручання вважали «операцією відчаю», тобто останньою можливістю врятувати хворих після неефективної хіміо-променевої терапії.

Хіміотерапія циклофосфаном, вінкристином, дактиноміцином, метотрексатом, адриабластином та

опромінення були малоефективними. Більш обнадійливі результати одержали в разі додавання цисплатини та променевої терапії циклотроном.

Отже, рабдоміосаркома м'яких тканин порожнини малого таза – одна з найбільш злоякісних пухлин – дуже агресивна, схильна до рецидивування та метастазування. Діагностують такі пухлини несвоєчасно, переважно через зневажливе ставлення лікарів загального профілю до пальцевого ректального дослідження порожнини таза. Лікування хворих, зокрема, комбіноване та комплексне, із задовоною рабдоміосаркомою порожнини малого таза є малоефективним. Необхідне своєчасне виявлення таких новоутворень.

5.1.4.5 Видалення позаорганих новоутворень малого таза з передніх доступів

1 Черезпідхвоє видалення ПНМТ

ПНМТ ректовагінальної перегородки видаляли черезпідхвоєвим доступом. Хвору укладали як для гінекологічних досліджень.

У разі новоутворень у проксимальній половині таза піхву розводили «дзеркалами». Вздовж новоутворення розрізали слизову й м'язову оболонки задньої стінки піхви. Краї її відсепаровували, виділяли передню та бокові поверхні новоутворення, а задньобокову його половину мобілізували під контролем пальця, введеного в пряму кишку, й видаляли. Краї рани піхви з фасціальном'язовими тканинами зшивали кетгутом до гумової смужки-випускника.

ПНМТ дистальної частини ректовагінальної перегородки чи задньобокової стінки піхви з поширенням на промежину видаляли розрізом над утвором стінки піхви, малої й великої статевих губ і тканин промежини за Шухардтом із деякими змінами.

2 Інтерлабіальне видалення ПНМТ

У разі рідкісних парауретральних локалізацій ПНМТ нижче від шийки сечового міхура, фіксованих до задньої поверхні нижньої частини симфізу й лобкової дуги, оптимального доступу, напевно, ще не розроблено. У двох жінок ДПНМТ (неврилемому 5 см × 5 см і фіброму 6 см × 7 см) ми вирішили видалити з доступу, який назвали інтерлабіальним.

У положенні для гінекологічних досліджень у сечовий міхур хворої вводили гумовий катетер. У хворої з меншими розмірами новоутворення зроблено розріз між великою й малою статевими губами від клітора донизу на 7–8 см з одного боку, у другій хворій – розріз з обох боків, тобто дугоподібно, зверху (спереду) клітора й до середини вульви знизу. Скелетизовано лобкові кістки, симфіз. Під контролем пальця в піхві, орієнтуючись на катетер в уретрі, відсепаровано стінку піхви, уретру й максимально бережно шийку сечового міхура. ПНМТ відділено від кісток (у першій хворій) або з нижньою пластинкою лобкових кісток і нижньозадньою ділянкою симфізу, які з новоутворенням видалено одним блоком (у другій хворій). Ложе новоутворення зшити було неможливо, тому його дренивали. Шви накладали на краї рани, загоєння відбулося без нагноєння.

5.1.4.6 Видалення позаорганих новоутворень малого таза з промежинних доступів

1 Мобілізація нижнього полюса ПНМТ зі *спередуанального* доступу

Цей варіант застосовували як другий етап черезочеревинно-промежинного доступу. На I етапі пересікали сечоводи, які вшивали в сигмоподібну кишку. Мобілізували зляквісну пухлину таза моноблокового із сечовим міхуром і простатою, в які вона вросла. Після

черезочеревинного етапу розрізали тканини передньої промежини на середині між калиткою і заднім проходом пошарово до 5–6 см у поперечному напрямку. Оголяли й пересікали *m. bulbo-cavernosus* та уретру, розділяли уrogenітальну діафрагму й проникали в порожнину малого таза. Мобілізували нижній полюс пухлини з простатою й куксою уретри і препарат (пухлина з сечовим міхуром, простатою) видаляли через лапаротомну рану. Порожнину таза дренивали через промежинну рану.

2 Видалення ПНМТ із сідничною кісткою *черезсідничним* доступом

Доступ застосовували в жінок, у яких пухлина (в однієї – синовіальна саркома, у двох – фібросаркома) обкутувала гілку сідничної кістки. У положенні для гінекологічних досліджень розріз робили вздовж сіднично-промежинної складки, далі – над сідничним бугром у сідничну ділянку. Від лобкової й сідничної кісток *зовні* на безпечній з онкологічних принципів відстані відсікали групу м'язів: *m. quadratus femoris*, *lig. sacrotuberale*, задню порцію *m. obturatorius externus*, *m. abductor magnus*, *m. semitendinosus et. semimembranosus*, довгу голівку *m. biceps femoris*, *ізсередини* – *m. gluteus maximus*, *lig. sacrotuberale*, *m. ischiocavernosus*. Після відділення м'язів проводили резекцію сідничної кістки пилкою Джиглі та долотом: спереду – на межі з нижньою гілкою лобкової кістки, ззаду – проксимальніше від бугра сідничної кістки (рис. 41). Пухлину з фрагментом кістки ретельно відсепаровували від прямої кишки, піхви й видаляли одним блоком. Рани зашивали до гумового дренажу, за недосконалого гемостазу – до тампона.

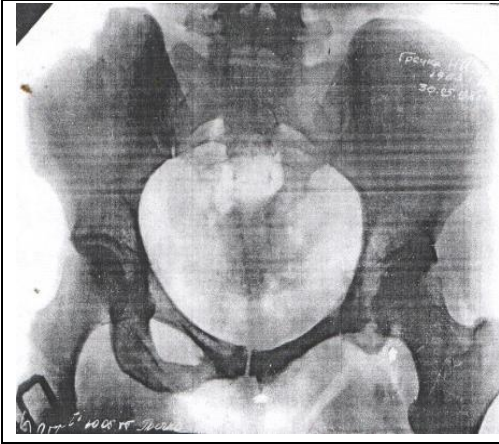


Рисунок 41 – Рентгенограма таза хворої Г. Н. І., 28 р., іст. хв. № 3319 через вісім років після видалення агресивного фіброматозу із сідничною кісткою. Дефект сідничної кістки – без рецидиву

3 Видалення ПНМТ *паравагінально-парасакральним* доступом

У положенні хворої для гінекологічних досліджень проводили розріз зовні великої статевої губи від її середини дугоподібно донизу стегново-промежинною складкою й далі між сідничним бугром і, максимально відступивши від заднього проходу, до крижово-куприкового з'єднання. У передній частині рани розрізали поперечні м'язи між *m. ischiocavernosus* і *m. bulbocavernosus*. У клітковині ішіоректальної ямки відступали максимально від сідничної кістки, щоб не травмувати соромітного судинно-нервового пучка. У нижній частині рани за необхідності дещо розрізали *m. gluteus maximus*. Розділяли фасцію й діафрагму таза. Якщо ПНМТ виповнювало нижню апертуру малого таза, то від нього під контролем пальця в прямій кишці ретельно відсепаровували зовнішній анальний сфінктер, пряму кишку, піхву. Коли відділити органи від фіксованої пухлини не вдалося, то її спочатку мобілізували від стінок таза, а саме: з метою запобігання рецидиву пухлину гостро распатором та електроножем відсепаровували з окістям й нижньою порцією внутрішнього обтураторного м'яза. Це

давало змогу відділити органи під візуальним контролем і видалити препарат. М'язи уrogenітальної діафрагми зшивали кетгутом, а значний дефект m. levator ani ліквідувати було неможливо. Якщо гемостаз залишався ненадійним, рану зашивали до тампона.

4 Видалення ЗПНМТ з тотальним висіченням усіх тканин промежини

Таким обсягом втручання доповнювали черезочеревинний етап. Його вимушено проведено у двох хворих із рабдоміосаркомою дистальної частини таза, що поширилася на органи й тканини промежини. Методика викладена під час описання комбінованих операцій.

5.1.5 Особливості методики комбінованих втручань

У хворих на ПНМТ залишається актуальним і закономірним пошук можливостей підвищення операбельності й радикалізму втручань, одна з яких – більш широке впровадження комбінованих операцій. Комбіновані втручання – єдина можливість радикально допомогти хворим із надзвичайно злякисними пухлинами порожнини таза – з рабдоміосаркомою [40]. Саме завдяки таким операціям зростає операбельність і можна підвищити радикалізм та абластичність втручань [34].

Комбіновані операції [18] необхідні не лише за явного вrostання пухлини в суміжний орган, а й уразі підозри на вrostання й навіть за тісного її контакту з органом. Такі втручання, як свідчить досвід, – єдина можливість надати допомогу хворим із надзвичайно злякисними пухлинами порожнини таза, особливо з рабдоміосаркомою. Ця тактика стосується переважно й насамперед нерухомих новоутворень заочеревинного простору. Але ж чи вона доречна та адекватна в разі ПНМТ,

які практично всі в тісному контакті з органами й стінками таза, а тому нерухомі?

Комбіновані операції проведені в 72 хворих (у 56 з первинною, в 16 – з рецидивною пухлиною) – у 37,5 % від радикально прооперованих або у 21,8 % від усіх госпіталізованих хворих із ПНМТ. Показання до комбінованих втручань: ознаки проростання пухлини в суміжні органи, судинні та/чи нервові стовбури, кістки таза. У 41 хворого разом із пухлиною проведена резекція або екстирпація одного органа, в 31 – двох чи більше органів.

Для епітеліальних пухлин термін «ранній рак» загальноприйнятій. Проте не доводиться говорити «рання саркома». Хворих із саркомою м'яких тканин заочеревинного простору, зокрема ділянки малого таза, госпіталізують переважно з III–IV стадіями захворювання.

Оскільки зони поширення злоякісних пухлин м'яких тканин точно визначити неможливо [58], існує таке правило: видаляти пухлину «в межах здорових тканин». Однак таке поняття точно не визначене. Тому запропонована [58] методика видалення пухлин на основі принципу анатомічної зональності й футлярності, додержання якої забезпечує максимальну абластичність та радикалізм втручання. Вона може бути радикальною лише за умови вирізання одним блоком разом із пухлиною широкої зони прилеглих тканин. Але заочеревинні пухлини, особливо у ділянці малого таза, через анатомічні обмеження операційного поля широко вирізати неможливо. З огляду на це розширюють показання до комбінованих операцій із видаленням (резекцією) сусідніх органів або анатомічних структур. Такі втручання особливо виправдані в разі заочеревинних сарком, біологічними особливостями яких є тривалий місцевий розвиток та порівняно рідкісне метастазування, що дозволяє сподіватися на успіх.

Комбіновані операції виконують приблизно в третини хворих у разі заочеревинних пухлин: 37 % [12], 38,9 % [18], причому в деяких клініках [12] однаково часто як у разі злоякісних пухлин, так і коли виявляють доброякісні новоутворення.

З метою з'ясування можливостей підвищення операбельності та радикалізму втручань ми [34] проаналізували 72 хворих, яким виконані комбіновані операції.

Хворих чоловічої статі було 21, жіночої – 51 віком від 4 місяців до 64 років, із яких 19 дітей. Найбільша кількість хворих (25, 34,7 %) були віком 20–29 років. Десять хворих (15,1 %) госпіталізовано після пробних лапаротомій або часткового видалення пухлини (в обласних лікувальних закладах) через зв'язок її зі стінкою таза, клубовими судинами або порожнистими органами. Шість хворих раніше вже були оперовані в інших лікувальних закладах і госпіталізовані з рецидивами.

Доброякісні новоутворення діагностовані у 23 (31,94 %) хворих жіночої статі (із них одна дівчинка 4 міс.) переважно [12] агресивний фіброматоз, злоякісні – у 49 (68,05 %) пацієнтів: нейросарком і тератобластом – 10; рабдіоміосарком – 6 та ін. У деяких хворих пухлини, зокрема нейросаркоми, незважаючи на невеликі розміри, внаслідок глибокої інвазії проникали й руйнували крижі. Тому під час розподілу злоякісних пухлин за системою TNM ми враховували не лише їх розмір, а й ступінь залучення суміжних органів і структур. Метастазів не виявлено, поширеність пухлини була T_{4a} – у 39, T_{4b} (рецидив) – у 3, T_{4c} – у 7.

Успіх радикальних операцій у разі позаорганих новоутворень малого таза багато в чому залежав від правильного вибору операційного доступу. На відміну від заочеревинних пухлин паравертебральної локалізації, для

видалення яких достатньо зазвичай серединної лапаротомії, в разі позаорганих новоутворень малого таза немає та й не може бути стандартного оптимального доступу. Ми його обирали індивідуально з урахуванням локалізації, ступеня фіксації та залучення сусідніх органів і структур, а також природи пухлини. Застосовані такі доступи: верхні – переважно черезочеревинний – у 32, нижні – черезсіднично-черезкрижовий, промежинний паравагінально-параректальний, парасакральний – у 31, комбіновані – у 9, зокрема, черезочеревинно-черезкрижовий – у 5; черезочеревинно-парасакральний – у 2, черезочеревинно-паравагінально-параректальний – у 2 хворих.

У разі видалення позаорганих пухлин малого таза найбільш важливим, чи й не першорядним, є правильне оцінювання резектабельності. Критерії нерезектабельності досить суб'єктивні й багато в чому залежать від досвіду, майстерності та переконань хірурга в доцільності таких втручань. Пухлини м'яких тканин порожнини малого таза розміщені переважно на задньобокових стінках, і практично всі нерухомі. Проте це не дає підстав трактувати їх як нерезектабельні. У разі заочеревинних пухлин резектабельність визначається не розмірами пухлини, а ступенем фіксації та її зв'язку з життєво важливими структурами.

У хірургії позаорганих новоутворень порожнини таза особливої важливості набуває субопераційна ревізія. Вона за великих або навіть невеликих, але розміщених у глибині таза нерухомих новоутворень, у тісному контакті із суміжними органами, дуже утруднена й часто неможлива. З огляду на це вважали доцільним продовжувати ревізію в процесі мобілізації пухлини й чи можна її видалити нерідко з'ясовувалося, як свідчить досвід, лише в кінці втручання.

Мобілізація новоутворення, особливо великих розмірів, у порожнині таза дуже утруднена через вузьке

операційне поле. Тому цей етап хірург змушений проводити переважно наосліп, що створює передумови для травмування порожнистих органів та судинних сплетень, кровотечу з яких не так уже й рідко важко припинити. Зважаючи на це, оперативні втручання як у разі злоякісних, так і за доброякісних новоутворень малого таза інколи стають актом відчаю. Вони нерідко багатогодинні, важкі й фізично, й морально. У наших спостереженнях операції до двох годин тривали у 10 хворих, до трьох – у 13, до чотирьох – у 11, до п'яти – у 14, до шести – у 11, більше ніж шість – у 13 хворих (із них до восьми годин – 9, до дев'яти – 3, до десяти – 1).

Кожне втручання в разі позаорганних пухлин малого таза атипове, проте ми додержувалися деяких загальних для всіх операцій особливостей хірургічної техніки. По-перше, вивчали розміщення й стан сечоводів, щоб уникнути їх травмування; по-друге, в разі великих новоутворень відсепаровували й брали на турнікети загальні та зовнішні клубові артерії й вени, а також підчеревні артерії або лише одну з них на боці пухлини. У деяких хворих на турнікет брали також аорту. Лише після цього розпочинали мобілізацію новоутворення, яке виділяли як злоякісне, тобто максимально абластично.

У разі ПНМТ резектабельність залежала не лише від новоутворення, загального стану хворого, а й певною мірою – від ростовагового показника. З дефіцитом маси тіла було 12 хворих: до 10 кг – 10, до 20 кг – 2, з надмірною вагою – 17.

Показаннями до комбінованих операцій вважали ознаки вrostання новоутворення в суміжні органи та/чи структурні утвори (кістки, судинні або нервові стовбури).

З огляду на великі розміри саркоми м'яких тканин малого таза для підвищення резектабельності та абластичності втручання проведене опромінення пухлини в

13 хворих до операції (в 7 з яких додатково застосована поліхіміотерапія з гіперглікемією) і у 12 – після неї.

Комбіновані операції поряд з екстирпацією основної пухлини включали резекцію органів, судин, нервових структур, кісток (табл. 7).

У 44 хворих разом із пухлиною проведено резекцію або повне видалення одного органа. У 28 осіб вирізані два й більше органів або важливих тканинних структур: два – в 13, три – в 10, чотири – в 1, п'ять – у 2, шість – у 2.

Видалення позаорганних новоутворень малого таза (із 72 у 44, 61,1 %) у хворих супроводжувалося різними ускладненнями [31], причому в більшості з них їх було по 2 та більше. Під час операції найбільш частим і грізним ускладненням була кровотеча – у 28 (38,9 %) оперованих. Розмір крововтрати коливався від 1 550 мл (25,8 мл/кг) до 6 500 мл (81,8 мл/кг) і в середньому становив 3 665 мл.

Джерелом кровотечі в більшості хворих були: а) венозні сплетення та гілки системи внутрішньої клубової вени бокової стінки таза; б) судини ложа пухлини. Лише в одного хворого для припинення кровотечі з пошкодженої зовнішньої клубової вени хірург змушений був її перев'язати, що ускладнилося гангреною кінцівки. Зроблена ампутація стегна, а пізніше екзартикуляція його кукси. Це й два інших (у разі некомбінованих операцій) спостереження гангрені кінцівки після перев'язування зовнішньої або загальної клубової вени за нерозвинених венозних колатералей свідчать про небезпеку такої процедури, тому важко погодитися з оптимізмом протилежного твердження [45]. Ще в чотирьох хворих відзначені операційні ускладнення: поранення прямої кишки в трьох, дефект кишки яких зашито (одному накладена сигмостома відразу, іншому – на 7-му добу), в однієї хворої було поранення уретри та шийки сечового

Таблиця 7 – Комбіновані втручання залежно від гістологічної структури ПНМТ

	Гістологічні форми новоутворень											Кількість	Відсоток
	Тератома	Агресивний фіброматоз	Інші доброякісні новоутворення	Фібросаркома	Нейросаркома	Тератобластома	Синовіальна саркома	Радіоміосаркома	Лейоміосаркома	Злоякісна мезенхілома	Інші злоякісні пухлини		
Операція на суміжних органах та структурах	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
1												23	20,0
Висічення судин:													
внутрішньої клубової вени		7	1	2	3			1		1		15	
зовнішньої клубової вени		2			1		1					4	
зовнішньої й загальної клубової вени		1									1	2	
зовнішніх клубових судин із пластикою артерії									1			1	
зовнішніх і загальних клубових судин із пластикою артерії					1							1	
Резекція чи екстирпація органів:												50	43,5
резекція сечовода		4								2		6	
резекція сечового міхура		2			1		1	3	1		1	9	
екстирпація сечового міхура					1					1		2	

Продовження таблиці 7

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
екстирпація передміхурової залози					2					1		3	
екстирпація сім'яних міхурців					2					1		3	
резекція сім'яного канатика					1							1	
надпихова ампутація матки				1								1	
екстирпація матки з придатками	1			2	2		1	2				6	
одностороннє видалення придатків матки	1			1	1		1	1				4	
резекція піхви		4	1			1			1		1	8	
екстирпація піхви із субтотальною вульвектомією								1				1	
висічення ділянки стінки прямої кишки із зашиванням дефекту					1						1	2	
червено-анальна резекція прямої кишки	1											1	
резекція прямої кишки за Гартманом								1				1	
червено-промежинна екстирпація прямої кишки								2				2	
Резекція кісток:												33	28,7
дистальної частини крижів із куприком: на рівні S ₃			2		1	2			1			6	
на рівні S ₄		1	1		2	3	1					8	
на рівні S ₅	5				1	3						9	

Продовження таблиці 7

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
лобкової кістки				2		1				1		4	
сідничної кістки				2			1					3	
лобкової та сідничної кісток		2						1				3	
Висічення нервових стовбурів:												9	7,8
обтураторного нерва					3		1	2				6	
1–4 корінців крижового сплетення					2							2	
попереково-крижового стовбура та 3–4 корінців крижового сплетення												1	
Разом	7	24	5	7	26	10	5	12	8	7	4	115	100

міхура, рана загоїлася. Нориці сечового міхура й тонкої кишки відмічено в 1, сечового міхура з виділенням сечі через піхву – у 1, сечовода – у 1. Хворі були направлені до інституту урології.

Післяопераційні ускладнення виявлено у 27 (37,5 %) хворих. Із них специфічним потрібно вважати плексалгію крижового сплетення, що проявлялося клінічною картиною невриту сідничного нерва (у 14), атонією сечового міхура понад два тижні (у 8). Спостерігали некрози країв рани, нагноєння були в 12 оперованих.

Згідно з даними літератури [18] після комбінованих операцій у разі заочеревинних пухлин летальність була не нижчою ніж 11,7 %.

Яке ж було виживання хворих після комбінованих операцій? У стаціонарі померло (лікарняна летальність) 3 хворих (4,2 %): хвора 31 р. від геморагічного шоку з крововтратою 81,25 мл/кг унаслідок виникнення ДВЗ-синдрому; в разі видалення великого рецидиву агресивного фіброматозу з висіченням загальної, зовнішньої, внутрішньої клубових вен та артерій, частини сечового міхура, тазового відділу сечоводу з пластиком його трубкою із сечового міхура за методикою Боарі; хвора 48 р. на 8-му добу від сепсису внаслідок некрозу прямої кишки і м'яких тканин таза після видалення з черезсіднично-крижового доступу нейросаркоми, що проросла в дистальну частину крижів; хвора 61 р. із фібросаркомою, видаленою з маткою й сигмоподібною кишкою на 8-му добу від ускладнення – тромбозу стегнової артерії після тромбінтимектомії, гангрені нижньої кінцівки, інтоксикації.

Рецидивів уникнути не вдалося навіть під час виконання комбінованих операцій, максимально адекватних ступеню поширення пухлинного процесу. Із 72 хворих на ПНМТ після комбінованих хірургічних операцій

рецидиви виявлені у 8 (11,1 %): через 3 місяці – некласифікованої саркоми, 8 місяців – поліморфноклітинної саркоми в дитини після комплексного лікування (ПХТ, ПТ, операція); 18 місяців – тератобластоми; 2 роки – синовіальної саркоми (1) та фібросаркоми (2); 2 і 2,5 року – агресивного фіброматозу.

Після видалення у 21 хворого доброякісних новоутворень таза (нейрофіброми, тератоми, агресивного фіброматозу) жили / живуть (простежено): до 5 років – 5, до 10 років – 5, до 20 років – 6, до 30 років – 2, до 35 років – 3.

Із 45 прооперованих хворих із ЗПНМТ померло 9 дітей (до 1 року) та 18 дорослих: до 12 місяців – 12, до 3 років – 4, до 5 років – 1, до 10 років – 1.

Отже, завдяки комбінованим операціям хворим на злоякісні пухлини м'яких тканин порожнини малого таза вдається підвищити операбельність, проте, на жаль, незначно збільшується тривалість життя прооперованих.

Доцільно навести приклад дуже давнього ЗПНМТ, яке вдалося видалити лише завдяки великому комбінованому втручанню – останньої можливості врятувати хвору.

В. С. А., 26 р., іст. хв. № 4903, госпіталізована до Київського НДІ онкології МОЗ України зі скаргами на наявність пухлини в тазі, постійний біль у промежині, прямій кишці, загальну слабкість.

Хворою себе вважає одинадцять місяців, коли випадково виявила ущільнення до 5 см справа від заднього проходу після падіння на сідниці й появи гематоми. Звернулася до місцевої лікарні. Проведена рентгенографія таза. Пункцією діагностована гематома. Призначили теплові фізіотерапевтичні процедури. Припухлість збільшувалася, тому «гематому» розкрили й уперше провели пальцеве ректальне дослідження – виявили пухлину малого таза.

Направлена до обласного онкодиспансеру. Проведена променева терапія на таз 30 Гр. Ефекту не було, тому виписана для симптоматичного лікування (морфін – 1,0 г двічі на добу). Через чотири місяці від початку захворювання через сильний біль хвора самостійно звернулася до інституту. Пухлину видалено й проведено хіміопроменеве лікування. Хвора скаржилася на нетримання випорожнень. Через три місяці діагностовано рецидив. Від втручання відмовилася. Госпіталізована через сильні болі в промежині, дала згоду на необхідний обсяг операції.

Жінка ледве ходить, турбує біль у промежині, тазі, сідницях. Промежина й права статева губа деформовані, набряклі, вхід у піхву перекритий пухлиною з розпадом (рис. 42). На промежині – гнійно-некротичні відкладення. Гінекологічне, ректальне дослідження, ректоскопія через компресію і сильний біль неможливі.

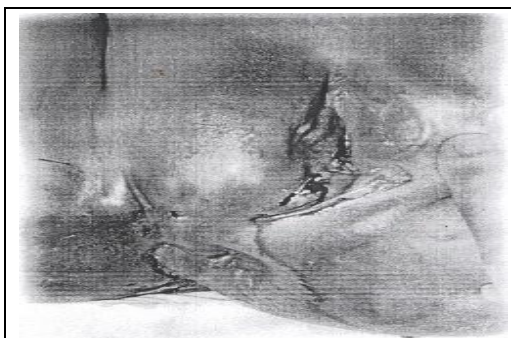


Рисунок 42 – Місцево поширена за давності рабдо-міосаркома на тканини промежини та органи порожнини таза хв. В. С. А., 26 р., іст. хв. № 4903

Ректографія (через катетер кишка виповнена рідкою сумішшю барію): нижньоампулярний відділ стиснений, деформований. КТ: у ділянці промежини та малого таза пухлинний конгломерат із прямої кишки, піхви, зовнішніх статевих органів з абсцесами – злоякісна пухлина малого таза, промежини.

Консиліум діагностував рабдоміосаркому (рецидив) м'яких тканин малого таза, промежини, парасакральної ділянки з проростанням у вульву, задньобочкові стінки піхви, сфінктер, нижньоампулярний відділ прямої кишки, з поширенням навколо правої сідничної та нижньої гілки правої лобкової кісток, клінічна група II, стадія IV. Хіміопроменеве лікування неефективне. Вирішено провести комбіноване втручання в максимально радикальному обсязі. Анестезіолог: ризик хірургічного втручання надзвичайно високий, операція – лише за життєвими показаннями. Хвора просить допомогти й згодна на необхідний обсяг втручання. Ендотрахеальний наркоз: нейролептоаналгезія + каліпсол + закис азоту + фентаніл – 20 мл.

Операція: видалення позаорганної пухлини малого таза з широкою електроексцизією м'яких тканин промежини та правої сідниці, субтотальною вульвектомією, черевно-промежиною ексципацією прямої кишки, матки, піхви, з резекцією лобкових і сідничних кісток справа. Нижньосерединна лапаротомія, ревізія, перев'язування внутрішніх клубових артерій. Сигмоподібна кишка та її брижа пересічені. Від пухлини сечовий міхур відсепаровано. Дистальну частину сигмоподібної кишки, матку опущено в таз і зшити листки очеревини. Сформована сигмостома. Лапаротомна рана зашита.

Електроножем розсічена шкіра від клітора зверху до великого сідничного м'яза вниз справа уздовж великої статевої губи, піхва зліва мобілізована. Розсічені леватори. Уздовж внутрішньої поверхні лівої сідничної кістки розкрита порожнина таза. Зовні від правих лобкової й сідничної кісток відсічені електроножем м'язи (*m. pectineus*, *adductor brevis*, *longus*, *magnus*, *semithendinosus*, *obturator externus*). Від пухлини та лобкової кістки з труднощами відсепарована уретра. Долотом проведена остеотомія

лобкової й сідничної кісток. Симфіз розділено. Пересічено *lig. sacrotuberosum*. Під час мобілізації конгломерату від задньої стінки сечового міхура в парасакральній ділянці справа серед значного післяпроменевого фіброзу тканин з'явилися маси пухлини. Їх видалили. Ранова поверхня ретельно багаторазово оброблена спиртом. Електроножем висічені фіброзно змінені тканини й лише після цього вдалося витягнути з порожнини таза конгломерат органів. Дуже велика ранова поверхня (рис. 43) багаторазово оброблена спиртом, присипана порошком гентаміцину. Великі серветки – на всю поверхню рани.

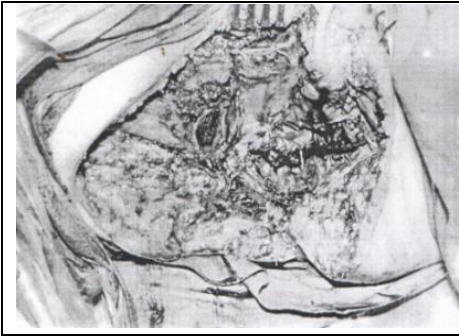


Рисунок 43 – Великий дефект тканин промежини й таза після комбінованого видалення рецидиву ЗПНМТ хв. В. С. А., іст. хв. № 4903

Тривалість операції – 8 годин 30 хвилин; крововтрата 4 200 мл; перелито крові – 2 625 мл, еритроцитарної маси – 540 мл, білків – 1 000 мл, поліглюкіну – 800 мл, реополіглюкіну – 400 мл, глюкози – 800 мл, соди – 300 мл.

Макропрепарат – блок тканин масою 1 580,0: пряма кишка з анусом, сигмоподібною кишкою довжиною 30 см, матка з шийкою та піхвою, правою статевою губою, фрагментом лобкової та сідничної кісток, м'язами промежини, клітковиною, шкірою. Між прямою кишкою, піхвою – пухлина до 8 см, без чітких контурів, вросла в ці органи, статеву губу з розпадом, інфільтрує навколишні тканини промежини.

Патогістологічне дослідження № 15300: рабдоміосаркома після променевої терапії з великими ділянками некрозу, вросла в піхву, праву статеву губу, пряму кишку, клітковину малого таза.

Післяопераційний період проходив без ускладнень. Сечовипускання самостійне. Сигмостома функціонувала нормально. Велика ранова поверхня в грануляціях. Жінка виписана для загальнозміцнювальної терапії та загоєння рани за місцем проживання.

Згідно з листом родичів хворої вона померла через п'ять місяців від «основної хвороби».

5.1.5.1 Видалення позарганного новоутворення малого таза з резекцією клубових судин

Хворих із підозрою чи доведеним ангіографічно поширенням пухлини на клубові судини оперували черезочеревинним доступом. Кількість і види ангіографічних досліджень наведені в пункті 4.4.3.

У разі ЗПНМТ частіше й значно раніше в процес втягаються венозні стовбури, ніж артеріальні.

Питання необхідності й доцільності втручання на клубових судинах остаточно вирішували в процесі їх виділення. З'ясовували межі висічення артерії та/чи вени й можливість відновлення кровотоку. Вивчали розмір і розміщення венозних колатералей, щоб у разі мобілізації пухлини деякі з них не пошкодити й за можливості використати для анастомозування. У 15 хворих разом із пухлиною проведено резекцію внутрішніх клубових судин. Артерію виділити, перев'язати з прошиванням і пересікти нескладно, проте обробити основний стовбур однойменної вени через глибоке залягання нерідко дуже небезпечно внаслідок можливої масивної кровотечі. Її не зменшують турнікети загальної й зовнішньої клубових вен. Навпаки, через перепони для відтоку крові кровотеча посилюється:

кров умить заповнює порожнину таза, й гемостаз стає найбільш драматичним етапом операції. У хворих із довготривалим компресійним набряком нижньої кінцівки висічення зовнішньої чи загальної клубової вени завдяки вже розвиненому компенсованому кровообігу не становило великої загрози. Пластику видаленого сегмента магістральної вени не проводили, тому що адекватно коригувати кровотік у клубовому сегменті майже неможливо, оскільки заміна трансплантатом із великої підшкірної вени стегна (її діаметр малий) не може бути повноцінною, а проводити додаткове втручання для забору трансплантата (наприклад, із яремної вени) ризиковано. Технічно простіша алопластика, але вона поки що малоперспективна – наявні тканинні протези в разі пластики вени тромбуються.

Під час видалення ЗПНМТ із зовнішньою й загальною клубовими артеріями (1) дефект артерій замістили алотрансплантатом, простерилізованим у розчині С4. Щоб максимально скоротити термін ішемії кінцівки, спочатку відділяли пухлину від стінок таза та органів. У вену вводили 2 500 ОД гепарину. Виділяли артерію і брали її на турнікети (кромкою від гумової рукавички). Пересікали артерію та вену, препарат видаляли моноблоково (рис. 44).

Трансплантат, помірно розтягуючи по довжині, приміряли відповідно до дефекту артерії. Щоб уникнути звуження анастомозу, кінці артерії до 10 мм розсікали, а кінці алотрансплантата зрізали навскіс. Спочатку формували дистальний анастомоз: за допомогою атравматичної голки з ниткою розміром 4-0 накладали дві трималки на протилежні стінки артерії та зшивали задні, потім передні їх стінки. Тимчасово послаблювали турнікет, щоб протез заповнився кров'ю і його пори – фібрином.

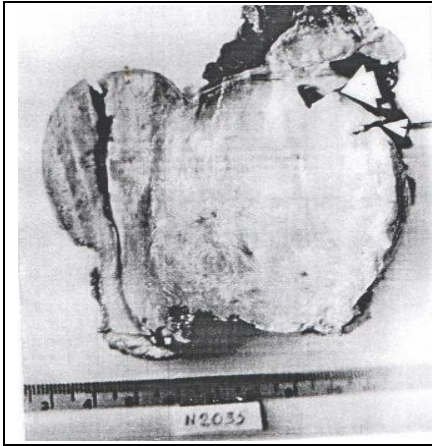


Рисунок 44 –
Макропрепарат хв.
З. Л. М., 27 р., іст. хв.
№ 2035. Нейросаркома
малого таза $T_{4a}N_0M_0$,
стадія IV_a, вросла в матку
від дна до її шийки,
навколо загальної та
зовнішньої клубових
артерій (велика стрілка)
та однойменної вени
(мала стрілка)

Аналогічно формували проксимальний анастомоз. Відпускали дистальний турнікет – трансплантат заповнювався кров'ю, витісняючи повітря. За герметичності анастомозів знімали проксимальний турнікет, трансплантат обкутували серветками на 8–10 хв для тромбування в ньому дрібних отворів. За нормальної пульсації протезу до нього та на місці видаленої пухлини розміщували дренажі, які виводили позаочеревинно в клубові ділянки.

Кровотік від нижньої кінцівки в однієї хворої з агресивним фіброматозом відновили своєрідним способом (а. с. № 1635316). Виписка з іст. хв. № 824 наведена на с. 211–215. Тому ми [42] вважали за доцільне навести результати обстеження й лікування 24 хворих на агресивний фіброматоз малого таза.

Було 23 жінки та 1 чоловік (10,9 % із 220 дорослих хворих із ПНМТ порожнини малого таза) переважно молодого віку: 17 років – 1; 20–29 років – 21 (87,5 %), 30–39 років – 1; 57 років – 1.

У хворих на агресивний фіброматоз (АФ) були множинні скарги. Найчастіше (в 11) це болі переважно в

малому тазі, порушення фізіологічних відправлень (у 7), набряк нижньої кінцівки (у 4), 2 хворих госпіталізовані з рецидивною пухлиною (після операції в інших лікувальних закладах). Три жінки звернулися до лікаря через неможливість статевих зносин (здавлення піхви пухлиною). У дев'яти жінок новоутворення розвивалися безсимптомно й виявлені випадково під час профілактичних онкологічних оглядів. У однієї жінки через виявлену пухлину в порожнині малого таза перервано вагітність; чотирьом жінкам виконано кесарів розтин; двом – пробну лапаротомію; одній – кесарів розтин, а потім пробну лапаротомію; одній – пробну лапаротомію, а під час другої операції пухлину видалено частково.

Локалізація новоутворення: на боковій стінці таза – у 18 хворих, пресакральна – у 1, займало всю порожнину малого таза – у 5. У більшості хворих АФ був дуже щільної консистенції, нерухомим місцево поширеним на суміжні органи та структури.

Макроскопічно АФ: новоутворення без капсули, переважно з нечіткими інфільтратоподібними краями, щільної консистенції, нерухоме з поширенням на суміжні органи та структури, на розрізі – білувате, однорідне.

Поширення пухлинного процесу з'ясовували за допомогою обстеження хворих фізикально та спеціальними методиками дослідження. Виявлено: здавлення піхви, розширення порожнистої системи нирки, сечовода, деформацію сечового міхура (1) (рис. 18); зміщення, здавлення магістральних судин (2); компресію сечового міхура та зовнішньої клубової вени (2); гідронефротичну трансформацію нирки, деформацію сечового міхура, здавлення магістральних судин (2); деформацію сечового міхура, прямої кишки та здавлення зовнішньої клубової вени (1); здавлення всіх органів малого таза (17), з яких у 12 з гідроуретеронефрозом (4), у 8 – зі здавленням та

зміщенням магістральних судин, не виявлено вторинних змін органів лише в 1 хворой.

Для верифікації діагнозу новоутворення пунктували й матеріал вивчали цитологічно, гістологічно та електронно-мікроскопічно. З 24 пацієнтів біопсія виконана у 20 (під час попередньої операції – у 4, через шкіру – у 9, через стінку піхви – у 7). У 2 хворих встановлено діагноз фібросаркоми, в решти за наявності клітин типу фібробластів – АФ.

Лікування хворих на АФ малого таза – досить складне, проблематичне. Це зумовлено значними розмірами пухлини, вузьким операційним полем порожнини малого таза, необхідністю в більшості хворих виконувати комбіновані втручання через властивості пухлини вростати в суміжні органи, частими кровотечами зі значною, інколи смертельною, крововтратою та ін.

Усі хворі прооперовані. Застосовані різні доступи: черезочеревинний (8), черезочеревинно-паравагінально-параректальний (2), черезочеревинно-парасакральний (1), позаочеревинний клубово-надлобково-паравагінально-параректальний (5), позаочеревинний клубово-надлобковий (1), позаочеревинний клубово-паховий (2), паравагінально-параректальний (4), черезкрижовий (1).

Радикальні операції виконані в 19 (79,2 %) хворих, паліативні – у 3, пробні лапаротомії – у 2. Серед радикально оперованих хворих у 13 (68,4 %) операції вимушено були комбінованими. В одному блоці ПНМТ висікали: ділянку стінки піхви (2); ділянку стінки піхви, праві внутрішні клубові судини та виконали кесарів розтин (1); ділянку стінки піхви, зовнішні шари прямої кишки на великій довжині, праві внутрішні клубові судини (1); фрагмент лобкової кістки (1); ділянку лобкової та сідничної кісток (2); дистальну половину крижів (1); праві внутрішні клубові судини, ділянку тазового відділу сечовода з

анастомозуванням за типом «кінець у кінець» (1); зовнішню клубову вену, ліві внутрішні клубові судини, обтураторний нерв (кровотік від нижньої кінцівки відновлений анастомозуванням колатеральної вени з однією з гілок внутрішньої клубової вени) (а. с. № 1635316, протокол операції № 824, с. 211–215); ділянку черевної стінки, частину сечового міхура, зовнішню клубову вену, праві внутрішні клубові судини (1); частину черевної стінки, верхню гілку лобкової кістки, праві внутрішні клубові судини, обтураторний нерв, матку, ділянку тазового відділу сечовода з анастомозуванням за типом «кінець у кінець» у хворой з рецидивною пухлиною (1); зовнішню та загальну клубову вену з внутрішніми клубовими судинами, частиною сечового міхура, тазового відділу сечовода з пластикою його за методикою Боарі у хворой з рецидивною десмоїдною пухлиною (жінка померла на операційному столі від неадекватно коригованого геморагічного шоку).

Із 19 радикально оперованих хворих рецидив агресивного фіброматозу виник у 8 (42,1 %), причому в 5 з 6 – після простих втручань, і в 3 із 13 – після комбінованих. Хворим із рецидивом АФ надати адекватну кваліфіковану допомогу надзвичайно складно. Втручання в порожнині таза через рубцевий процес та/або зрощення рецидивної пухлини із суміжними органами супроводжуються їх травмуванням. Такі операції дуже складні, довготривалі та їх рідко виконують. Саме в разі рецидивів агресивного фіброматозу радикальні операції найбільш тривалі (до 10 годин) з великою крововтратою. Рецидив фіброматозу з 8 хворих вдалося видалити в 4: із тазовим відділом сечовода й виконана уретероцистостомія (1), з лобковою кісткою (1), із сідничною кісткою та подальшою променевою терапією (1), висічення після променевої терапії (1).

Тривалість радикальних втручань у хворих на АФ була в середньому 5,3 години, причому простих нескладних операцій – 3,1 години, комбінованих – 6,3 години (вдвічі довше).

Хірургічне лікування хворих на АФ супроводжувалося різними ускладненнями: з 19 радикально прооперованих хворих вони виникли в 17 (89,5 %). Найбільш частим (у 12 з 19) і найзагрозливішим операційним ускладненням була кровотеча, як зазвичай у разі рецидивних пухлин, великих розмірів АФ, розширення обсягу втручання, оскільки деякі комбіновані операції виконували, по суті, в разі неоперабельних, згідно із загальноприйнятими уявленнями, пухлин. Джерелом кровотечі найчастіше були пошкоджені в процесі мобілізації пухлини гілки внутрішньої клубової вени (у 8), судини органів таза (в 3), пресакральне венозне сплетення (в 1). Розмір крововтрати був від 1 200 мл до 6 500 мл, у середньому – 3 036,8 мл.

Хворих із місцево поширеним агресивним фіброматозом нерідко розглядали як умовно операбельних і втручання були вимушено комбінованими.

У разі кровотечі тактика була різною залежно від джерела й можливості його візуального контролю. Якщо кровотеча переважно з гілок клубової вени виникла в процесі мобілізації ПНМТ від стінки таза, то рану-щілину, що вмить виповнювалася кров'ю, туго тампонували. Коли ж показники гемодинаміки були стабільними, продовжували мобілізацію пухлини з іншого боку. Травмовані судини органів, особливо сечового міхура, лігували з прошиванням (щоб уникнути зісковзування лігатур у разі наповненого органа). Якщо неможливо побачити місце кровотечі, його тампонували й потім прошивали в міру звільнення цієї ділянки. Кровоточиве ложе пухлини або її частину (паліативне висічення), що

залишилася, тампонували гарячим гіпертонічним (10 % розчин NaCl), а не фізіологічним розчином, як зазвичай рекомендують, потім кровоточиві судини прошивали або проводили електрокоагуляцію. В разі поранення зовнішньої або загальної клубової вени підведені під неї (перед мобілізацією пухлини) турнікети затягували та накладали судинний шов атравматичною голкою розміром 4-0. У разі порушення цілісності вени, не взятої на турнікет, або основного стовбура клубової вени, коли порожнина таза миттєво наповнювалася кров'ю й побачити дефект у вені неможливо, прагнули місце кровотечі захопити пальцями або *притиснути вену до стінки таза пальцем, а не тупфером (!)*. Небезпечно також накладати затискач – це може призвести до збільшення розриву вени й, можливо, її перев'язування. Продовжуючи утримувати дефект, під вену підводили турнікети. Після висушування рани на вену обережно накладали пристінково затискач і під ним безперервний П-подібний у двох напрямках судинний шов або за ефективних турнікетів – обвивальний пристінковий шов.

Променева терапія проведена 11 хворим: до операції – 3, після неї – 8.

Після 19 радикальних втручань одна хвора померла на операційному столі від кровотечі з геморагічним шоком унаслідок ДВЗ-синдрому, інша – через три місяці від гнійних ускладнень, одна жінка загинула трагічно через п'ять років. Згідно з одержаною інформацією від самих прооперованих та їх родичів тривалість життя досягає: до 10 років – шестеро (з різних республік країни), більше ніж 20 років – двоє, більше ніж 30 років – шестеро, більше ніж 40 років – двоє.

У хворих на агресивний фіброматоз для системної терапії першого ряду впроваджено гормональні та нестероїдні протизапальні препарати, що пригнічують його

ріст. Застосовують високі дози (60–120 мг/добу) антиестрогену тамоксифену завдяки його антипроліферативній дії (в окремих хворих стабілізація й резорбція пухлини) [178] або ралоксифен (120–240 мг/добу) або суліндак (150–800 мг/добу). Гормонотерапію вважають [157] ефективною в 40–51 % хворих.

З 13 пролікованих антрацикліном часткова відповідь зареєстрована в 54 %, проте з гепатотоксичністю – у 43 % хворих [157]. Ретроспективний аналіз лікування 16 китайських пацієнтів (8 чоловіків та 8 жінок у середньому 39 років) із внутрішньочеревним фіброматозом (у 10 з яких новоутворення видалене радикально) свідчить, що за такої локалізації прогноз найгірший [353].

Отже, агресивний фіброматоз малого таза – це своєрідне новоутворення з місцевим агресивним ростом, частими рецидивами, відсутністю метастазів. Хворіють переважно жінки молодого віку. Діагностика АФ базується на комплексному клініко-рентгенологічному обстеженні обов'язково з морфологічною верифікацією матеріалу. Радикальне видалення новоутворення найчастіше можливе лише за допомогою комбінованих операцій. Доцільна також телегамма-терапія. Прогноз виживання сприятливий.

Предиктори незадовільних результатів лікування хворих на агресивний фіброматоз: а) молодий вік; в) великі розміри новоутворення; в) заочеревинна їх локалізація.

Як приклад надання адекватної ефективної кваліфікованої допомоги хворій із місцево поширеним агресивним фіброматозом можна навести такий протокол операції.

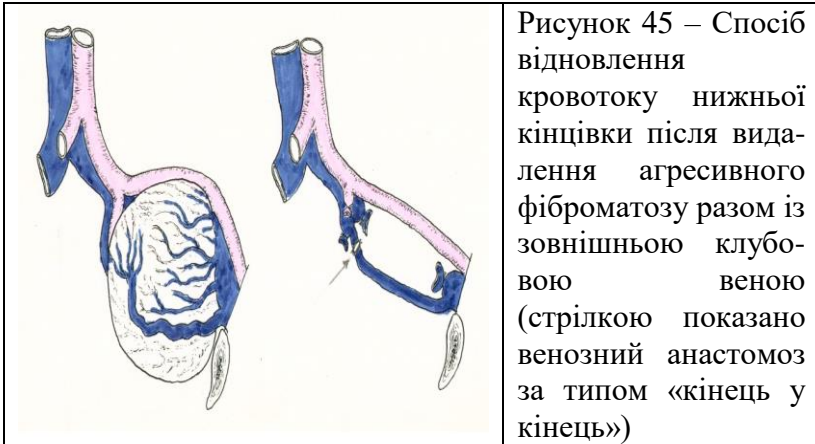
Хвора О. Л. П., 23 р., іст. хв. № 824, госпіталізована до НДІ онкології МОЗ України зі скаргами на біль унизу живота, пухлину в тазі, набряк усієї лівої нижньої кінцівки. Жінка вважає себе хворою останні три місяці, коли з'явилися болі в тазі. Зверталася до гінеколога, який

діагностував запалення придатків матки. Лікувалася в районній лікарні 1,5 місяця, самопочуття не поліпшувалося. Під час повторного обстеження запідозрена пухлина малого таза, направлена до обласного онкологічного диспансеру, де під час лапаротомії виявлено пухлину малого таза із залученням до процесу лівої зовнішньої клубової вени, тому була проведена біопсія пухлини, і хвора направлена до інституту. Огляд: ліва нижня кінцівка, переважно ступня й гомілка, зі значним набряком. Післяопераційний рубець над лоном у поперечному напрямку. Під час бімануального бідигітального ректовагінального обстеження в лівій половині таза виявлено нерухоме новоутворення, нижній полюс якого на 6–7 см проксимальніше від анального отвору. За допомогою ректоскопії, пневмографії, тазової артеріофлебографії встановлено: ліва зовнішня клубова артерія зміщена назовні, дещо звужена з нерівним контуром; однойменна вена стиснута, різко звужена та дугоподібно деформована назовні. Контрастовані множинні колатеральні вени. Висновок: пухлина малого таза з поширенням на його магістральні судини. Патогістологічне дослідження № 2880 біопсійного матеріалу з облонкодиспансеру: агресивний фіброматоз. Планували видалення пухлини малого таза з резекцією та пластикою клубових судин, тому до операції хвора отримувала до їди курантил та аспірин за такою схемою: 1 таблетка тричі на день.

Оперативне втручання: видалення пухлини малого таза з лівими внутрішніми клубовими артерією й веною, з резекцією зовнішньої клубової вени; накладення анастомозу за типом «кінець у кінець» розширеної колатеральної вени з гілкою внутрішньої клубової вени (а. с. № 1635316) [32]. Під час нижньосередньої лапаротомії виявлена нерухома, щільної консистенції пухлина, що виповнила ліву половину малого таза. Її

верхній полюс був на 3–4 см вище від рівня зовнішніх клубових судин, зокрема, артерії, яка в рубцях (наслідки спроби мобілізувати пухлину під час попередньої операції). Однойменну вену не видно. Сечоводи не розширені. Органи таза інтактні. Ліва кругла зв'язка матки пересічена, розсічена очеревина. Зовнішня клубова артерія виділена з рубців та зміщена назовні. Ревізія: пухлина циркулярно охоплює зовнішню клубову вену довжиною до 8 см, зрослася з тілом сідничної кістки на такій самій ділянці нижче від безіменної лінії. На пухлині, крім безлічі дрібних, видно дві досить великого діаметра колатеральні вени, одна з яких обережно відсепарована від новоутворення й перев'язана – утворився венозний стовбур діаметром до 1 см і довжиною до 10 см. Ця вена загорнута вологою серветкою та розміщена за симфізом. Оскільки пухлина охоплювала внутрішні клубові судини, то артерія дистальніше біфуркації перев'язана з прошиванням і пересічена, а одна з гілок внутрішньої клубової вени діаметром 1 см та довжиною 3 см виділена, перетиснута й відсічена від пухлини. Основний стовбур внутрішньої клубової вени дистальніше від мобілізованої гілки перев'язаний із прошиванням і перерізаний. Пухлина з окістям (а. с. № 1587693) [33] гостро распатором відділена від тіла сідничної кістки, виділена з обтураторної ямки, висічена з обтураторним нервом, розміщеним у пухлині. З множинних колатеральних судин і гілок внутрішньої клубової вени виникла значна венозна кровотеча. Проведена туга тапонада ложа пухлини, яка залишалася фіксованою навколо зовнішньої клубової вени. Її брали на турнікети біля пупартової зв'язки й місця впадання в загальну клубову вену. Вона пересічена на 2 см дистальніше й проксимальніше від пухлини й разом із внутрішньою клубовою артерією та гілками однойменної вени видалена моноблоково. Ретельний гемостаз (продовжувався більше

ніж дві години) прошивними лігатурами численних розширених судин ложа пухлини. набряк та ціаноз лівої нижньої кінцівки ще збільшилися. Отже, абсолютно показаним було відновлення в ній венозного кровотоку. Для цього вирішено використати мобілізовану підготовлену колатеральну вену. Якщо шунтування буде неможливим чи неефективним, планували здійснення пластики дефекту клубової вени венозним трансплантатом із внутрішньої яремної вени. Колатеральний венозний стовбур без натягу підведено до гілки внутрішньої клубової вени (рис. 45).



Впевнившись, що кровотік у венах не порушений, їх кінці, відступивши від лігатур, пересічені в косому напрямку, змочені розчином гепарину й анастомозовано за типом «кінець у кінець» вікрилом 5-0 безперервним швом. Анастомоз герметичний і добре функціонував (а. с. № 1635316) [32].

Через 12 хвилин після шунтування синюшність ноги зникла – застосований спосіб відновлення кровотоку адекватний. Операція закінчена дренажуванням порожнини таза, його перитонізацією й зашиванням лапаротомної рани.

Внаслідок кровотечі з численних колатеральних вен стінки таза під час мобілізації пухлини крововтрата – 4 500 мл (737 мл/кг). Проведено інтенсивну гемостатичну терапію й гемотрансфузію. Тривалість операції – 7 годин 20 хвилин. Макропрепарат: пухлина розміром 7 см x 8 см, капсула не виражена, на розрізі – щільної консистенції, білувата. Фрагмент висіченої зовнішньої клубової вени довжиною 7 см. Патогістологічно № 2880: агресивний фіброматоз.

Післяопераційне ускладнення – плексалгія крижового сплетення, переважно сідничного нерва. Проводили медикаментозне лікування, призначене невропатологом.

Через вісім років скарг у жінки не було. Шкіра лівої нижньої кінцівки звичайна, ліва голітка дещо товща від правої, стегно без змін. Рецидиву пухлини не було. Не кульгала. Працювала за спеціальністю.

Переваги запропонованого способу відновлення кровотоку в нижній кінцівці:

- а) підвищується операбельність;
- б) зменшується тривалість мобілізації новоутворення;
- в) виключається додаткова операція з метою забору автотрансплантата;
- г) знижується ризик ускладнень, зокрема, небезпека тромбування венозного шунта, оскільки його розміщення добре контролюється, щоб він не перегинався;
- г) поліпшуються функціональні результати лікування.

5.1.5.2 Видалення позаорганного новоутворення малого таза з резекцією сечовода

Методи видалення новоутворення малого таза з фрагментом сечовода та способи відновлення відтоку сечі залежали від рівня й довжини його ураження. Наш досвід є

незначним. Такі втручання вимушено проведені лише в шести хворих: із лейоміосаркомою (2) та агресивним фіброматозом (4).

Доцільно навести такий приклад.

Хвора С. С. П., 37 р., іст. хв. № 5902, звернулася до інституту (без направлення) зі скаргами на біль і наявність пухлини в правій сідниці, тазі, нижніх відділах живота, закрепи, утруднене сечовипускання.

Жінку впродовж шести років в обласному онкодиспансері оперовано п'ять разів із приводу агресивного фіброматозу правої гомілки, підколінної ямки, стегна із залученням до процесу сідничного нерва. Після останнього втручання виник парез правої ступні («звисаюча» ступня). Патогістологічно: фібросаркома (хвора знає діагноз). Через два роки жінка сама виявила рецидив пухлини під рубцем сідничної ділянки й вирішила більше не оперуватися, оскільки зневірилася в хірургії. Минуло сім років. Біль у тазі, клубовій ділянці посилювався. Турбували постійні закрепи, утруднене сечовипускання. Вирішила звернутися до інституту та, якщо можливо, оперуватися.

Чотири роки тому були нормальні пологи.

Хвора (зріст – 164 см, вага – 59 кг) кульгає – ступня правої нижньої кінцівки в паретичному стані, м'язи гомілки, стегна атрофовані, без набряку. Пахвинні лімфовузли не змінені. Права сідниця деформована, збільшена, зайнята нерухомою пухлиною розміром 17 см х 21 см. Через передню черевну стінку в правій клубовій ділянці на 7 см вище від лобкових кісток пальпувався верхній полюс щільної, нерухомої пухлини, нижній – на рівні правої сідничної складки. Вагінально та ректально: пухлина на 2/3 порожнини малого таза, нижній край її проксимальніше від сфінктера на 3 см, пряма кишка й стінка піхви стиснуті та зміщені вліво, слизова не

інфільтрована. УЗД, КТ: у порожнині таза – пухлина розміром 10 см, деформує і вростає? в суміжні органи; у правій сідничній ділянці – новоутворення розміром 20 см. Ангіографія: а) селективна артеріографія – велика вузлова пухлина таза; б) внутрішньокісткова (в обидві лобкові кістки) флебографія – у правій половині таза менше венозних стволів із сповільненим відтоком крові; в) урофаза (екскреторна урографія) – порожниста система правої нирки та верхні 2/3 сечовода розширені, в нижній третині сечовід звужений, відтиснутий медіально до лівої стінки таза, а тому видовжений; верхній контур сечового міхура справа стиснутий, нерівний. Висновок: велика пухлина з частковим блоком венозного відтоку з правої половини малого таза з поширенням на сечовий міхур та нижню третину правого сечовода, гідронефротична трансформація, гідроуретер справа. Цистоскопія: сеча з правого сечовода не виділяється, зліва – норма.

Висновок: рецидив фібрোসаркоми порожнини таза й правої сідничної ділянки.

Радикальне втручання та безрецидивний перебіг малоймовірні, тому з метою підвищення абластичності операції, девіталізації клітин пухлини і, можливо, деякого зменшення її розмірів для полегшення видалення консиліум лікарів ухвалив рішення провести хіміопроменеве лікування в комплексі з гіперглікемією (ГГ).

На пухлину таза й сідничної ділянки проведено променеву терапію (ПТ) дозою 37 Гр, три цикли поліхіміотерапії (ПХТ) (циклофосфан – 1 000 мг, метотрексат – 30 мг, адріаміцин – 30 мг) з гіперглікемією 20 % розчином глюкози 1 600 мл.

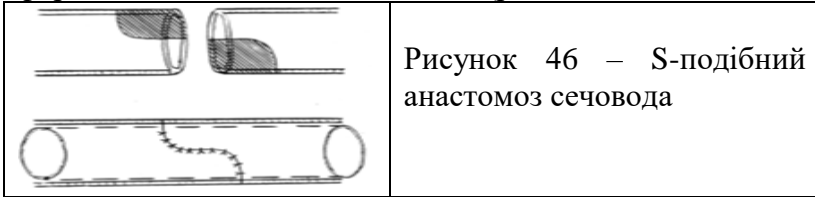
Ефекту від лікування (ПТ, ПХТ, ГГ, дезінтоксикаційна терапія) не було. Тому вирішено спробувати видалити пухлину таза та сідниці. Був

застосований ендотрахеальний наркоз (нейролептоаналгезія + калісол + закис азоту).

Комбінована операція: моноблокове видалення позаорганної пухлини малого таза й правої сідниці з правими внутрішніми клубовими судинами й сегментом правого сечовода з анастомозуванням його за типом «кінець у кінець».

І Нижньосередина лапаротомія. Ревізія: права нирка більша від лівої, напружена, майже вся порожнина малого таза виповнена нерухомою пухлиною. Розсічена очеревина таза. Сечовий міхур, матка й придатки зміщені вгору та притиснуті до лівої стінки таза. Правий сечовід проксимальніше від пухлини напружений, розширений до 2 см, переповнений сечею, зміщений до лівої стінки таза, а тому видовжений. У ділянці пухлини довжиною 6–7 см він розміщений під її поверхневими шарами. Дистальніше тазовий кінець сечовода довжиною 4–4,5 см не змінений. Щоб запобігти кровотечі, в процесі мобілізації пухлини на турнікет взята права зовнішня й загальна клубові вени. Внутрішня клубова артерія виділена та перев'язана. Гостро й тупо пухлина мобілізована від стінок таза. З чисельних гілок правої внутрішньої клубової вени виникла значна венозна кровотеча. Їх перев'язано з прошиванням та пересічено. Тампонада ранової поверхні таза. Довготривалий гемостаз. Пухлина мобілізована. Правий розширений, напружений сечовід проксимальніше від пухлини пересічений. З нього струменем відтікала прозора сеча. Сечоводом у ниркову миску ретроградно проведено поліхлорвінілову трубочку. Дистальніше від пухлини пересічено тазовий сегмент сечовода, через який трубочку-катетер проведено в сечовий міхур. Кінці сечовода зрізано S-подібно (профілактика звуження анастомозу), зближено й на чотирьох швах-трималках зшити без слизової оболонки вузловими швами атравматичною голкою з вікриловою

ниткою № 5; другим рядом зшито періуретральні тканини – сформовано S-подібний анастомоз (рис. 46), за якого



найменша ймовірність рубцевого звуження. Його перитонізовано висіченим із тазової очеревини клаптем на ніжці. Між двома трималками розрізано до 2 см передню стінку сечового міхура. В рану підтягнуто уретральний катетер, до якого фіксовано, виведено назовні поліхлорвінілову трубочку-катетер і пришито до статевих губ. Рану сечового міхура зашито дворядними швами без слизової оболонки. В дефект тазової очеревини вшито брижу сигмоподібної кишки. Лапаротомну рану зашито до дренажу з гумової рукавички.

II Хвора укладена на лівий бік. Тканини правої сідниці парасакрально з продовженням на стегно розсічені пошарово довжиною до 25 см. Пухлина з навколишніми тканинами і грушоподібним м'язом електроножем відсічена від крижів, стегнової кістки, сідничного бугра. Сідничний нерв відсепарований і відведений (у ньому дефект від попередніх операцій не виявлений). Сіднично-тазовий пухлинний конгломерат видалений моноблоково. Порожнина таза присипана порошком левоміцетину, виповнена тампонами (6). Рана пошарово зашита.

Тривалість операції – 7 годин 20 хвилин. Крововтрата – 3 150 мл, перелито крові – 1 870 мл, білків – 250 мл, декстранів – 850 мл, розчинів – 1 200 мл.

Макропрепарат: пухлина з двох компонентів: у тазі 9 см × 11 см × 14 см, у сідниці – 8 см × 15 см × 18 см, на розрізі – щільна, білувата. Патогістологічно: агресивний

фіброматоз із поліморфізмом клітинних елементів, з інфільтрацією в зовнішні шари м'язової оболонки сечовода.

Хвору перші п'ять років спостерігали в інституті. Жінка була життєрадісною. Крім парезу правої ступні (виник ще після перших втручань), скарг не було. За допомогою ексреторної урографії патології нирок і правого сечовода не виявлено.

Жінка померла у 2016 році (через 28 років після описаної останньої операції, на яку хвора та рідні вже й не покладали особливої надії) віком 65 років, як повідомив із риданням її чоловік, безмежно вдячний за подароване дружині майже 30-річне життя, від старості.

Згідно з даними наукової літератури та власного досвіду (цистектомії в разі пухлин сечового міхура та евісцерації таза з приводу пухлин різних органів таза) найменша ймовірність рубцювання уретральних анастомозів (уретероцистоанастомоз, уретероєюноанастомоз, уретероколоноанастомоз) за методикою Ricard. Методика формування муфти-манжети: кінець сечовода на катетері зрізали навскіс, 1,0–1,5 см його вивертали слизовою оболонкою назовні (вузкий сечовід розрізали на таку ж довжину) й фіксували окремими 5–6 швами край вивернутої частини сечовода до м'язової оболонки. Манжету в протилежних місцях прошивали двома лігатурами та зав'язували на трубочці-катетері в сечоводі. Якщо стінка сечовода внаслідок гіпертрофії була потовщеною, то м'язову оболонку стоншували за методикою Hill і вивертали муфтоподібно. Розкривали сечовий міхур і, захопивши затискачем кінець катетера, робили косий хід у його задньообочковій стінці, відшаровуючи слизову оболонку від м'язової на 1,5–2 см (методика антирефлюксного анастомозування). Розкриваючи затискач, розширяли рановий канал, через який у сечовий міхур протягували катетер-трубочку і кінець

сечовода, щоб його муфта знаходилася в сечовому міхурі у вигляді соска. Кінець цього катетера підшивали до уретрального, витягували назовні й фіксували. Сечовід довжиною 4–5 см підшивали ззовні до сечового міхура і його рану зашивали дворядно без слизової оболонки.

Після видалення ЗПНМТ і всього тазового відділу сечовода необхідне було пластичне його заміщення. Ми використали методику van Hook – Voari. З передньобоккової стінки сечового міхура формували клапоть шириною 3,5–4 см з основою на задньобокковій стінці. Трубку-катетер із сечовода виводили трансуретрально назовні. На кінці клаптя до 2 см видалили слизову оболонку для поліпшення умов приживлення однорідних тканин. Кінець сечовода уклали на демокузований край клаптя, до якого підшили сечовід, сформували трубку атравматичною голкою без слизової оболонки. Дефект стінки сечового міхура зашили дворядно (рис. 47).

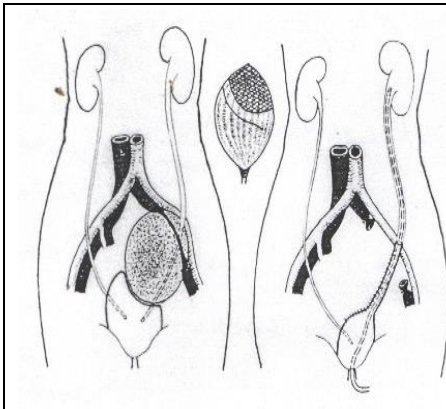


Рисунок 47 – Видалення ПНМТ із сегментом зовнішньої та загальної клубової вени і тазовим відділом лівого сечовода. Пластика сечовода трубкою із сечового міхура за методикою van Hook – Voari

5.1.5.3 Видалення позаорганного новоутворення малого тазу з резекцією сечового міхура

Інформацію про вrostанні ЗПНМТ у сечовий міхур одержували зазвичай у процесі обстеження хворого до

лікування. Під час втручання з'ясовували обсяг резекції органа. Відступали за межі пухлини не менше ніж 2 см, розсікали стінку сечового міхура, контролюючи сечоводи та їх вічка. У разі поширення пухлинного процесу на задньобочковий відділ сечового міхура його висікали з резекцією юкставезикального відділу відповідного сечовода. Після видалення препарату й завершення гемостазу формували уретероцистоанастомоз. Чоловікам накладали тимчасову епіцистостому, жінкам – катетер із сечовода виводили через уретру. Дефект сечового міхура зашивали вузлувато-безперервним швом (гарантія герметичності) двома атравматичними голками, зв'язуючи після кожного виколування без слизової оболонки обидві нитки (шов В. С. Карпенка)*.

5.1.5.4 Видалення позаорганного новоутворення малого таза з цистовезикулопростатектомією

Операції проводили з черезочеревинного та черезочеревинно-спередуанального промежинного доступів. Для мобілізації одним блоком місцево поширеного пухлинного процесу на задню стінку та шийку сечового міхура й простату очеревину таза розрізали від симфізу до мису. Сечоводи виділяли, перерізали на відстані 4–5 см від сечового міхура та інтубували до нирок. Обидві внутрішні клубові артерії перев'язували біля біфуркації, щоб уникнути формування та відриву тромбу з довгої кукси. Перерізали сім'яносні протоки. Після відділення прямої кишки пухлину мобілізували від задньобочкових стінок таза. Гемостаз. Від передньої стінки таза відділяли

*Карпенко В. С. (1923–2003 рр.) – доктор медичних наук, професор (1961–1968 – кардіохірург, 1969–1987 – головний уролог МОЗ України, директор Київського інституту урології та нефрології).

сечовий міхур і простату. Кровотечу з розширених венозних сплетень припиняли компресією внутрішньої клубової вени, тампонадою та прошивними лігатурами. Дистальніше від простати пересікали уретру й виділяли нижній полюс пухлини. Якщо це було неможливо з черезочеревинного доступу, то здійснювали з промежинного. Препарат (пухлина з сечовим міхуром, простатою, сім'яними міхурами, сім'явиносними протоками та їх ампулами, відрізками сечоводів) видаляли одним блоком через лапаротомну рану.

Під час вибору способу деривації сечі враховували досвід цистовезикулопростатектомії у разі рабдоміосаркоми уrogenітального синуса сечового міхура, якого ми набули в дитячій онкології. Найбільш безпечний, а тому перспективний спосіб відведення сечі у сформований із цілком ізольованої прямої кишки «сечовий міхур» з імплантованими сечоводами (методика Г. В. Бондаря*). Сигмоподібну кишку розміщували на місці сечового міхура й зводили в загальний анальний сфінктер. У хворих із несприятливими анатомічними умовами для зведення кишки прийнятна також методика імплантації сечоводів у відносно ізольовану сигмоподібну кишку за Berglund – Borelius, ще ліпше – за Chardi зі змінами (в нашій модифікації раціоналізаторська пропозиція № 542).

Методика. Проксимальну половину сигмоподібної кишки підводили, але без натягу до ректосигмоподібного відділу для формування сигмо-сигмоанастомозу. Пересікали сигмоподібну кишку. В її стінці затискачем у косому напрямку згори вниз робили два отвори в просвіт

*Бондар Григорій Васильович (1932–2014 рр.) – доктор медичних наук, професор, академік. З 1975 р. до 2014 р. – завідувач кафедри онкології Донецького НМІ.

кишки. Через них протягували катетери-трубочки й муфтоподібно сформовані кінці сечоводів, які фіксували до трансанально введеного зонда і його виводили назовні. Катетери підшивали до шкіри періанально. Дефекти в стінці кишки поряд із сечоводами ззовні герметично зашивали й фіксували в дуплікатурі кишки, як у тунелі, довжиною 4–5 см. Куксу сигмоподібної кишки герметично зашивали. Формували як можна ближче до прямої кишки сигмо-сигмоанастомоз за типом «кінець у бік» дворядними швами (останніми роками ми впровадили однорядний неперервний шов вікрилом атравматичною голкою № 4/0). Проксимальніше від анастомозу просвіт кишки – «резервуара» декількома швами звужували приблизно на 2/3. Отже, анастомози сечоводів із товстою кишкою були відносно ізольованими від кишкового вмісту, що істотно знижувало ризик висхідної інфекції в нирки. Зшивали листки очеревини таза. Лапаротомну рану зашивали до гумового випускника. Порожнину таза дренивали через частково не зашиту промежину рану.

5.1.5.5 Видалення злоякісного позаорганного новоутворення малого таза з генітальними органами в жінок

У жінок молодого віку в разі вростання позаорганної пухлини таза в тіло чи шийку матки її видаляли з пухлиною об'ємом ампутації або екстирпації без додатків (у жінок у менопаузі – з додатками), зв'язками та навколишньою клітковиною. Найбільш складним етапом екстирпації матки, особливо за тісного контакту її бокової поверхні в нижній частині та ділянці шийки з пухлиною, було відділення сечоводів. Оскільки анатомічні орієнтири були різко порушені, сечоводи відділяли способом тунелювання: над ними затискачем, обережно розкриваючи, робили хід.

У разі поширення пухлини на сечовід його резектували, гостро відділяли сечовий міхур. Мобілізували верхню (1/3) частину піхви з паравагінальною клітковиною. Якщо піхва була інтактною, її пересікали під шийкою матки. Пухлину відділяли від стінок таза й препарат із внутрішніми генітальними органами видаляли моноблоково. Під час резекції піхви об'ємом висічення частини стінки, всієї стінки, субтотальне, тотальне її видалення, пухлину мобілізували з лапаротомного доступу й закінчували втручання одним із нижніх доступів. Послідовність етапів втручань: розсікали стінку піхви, відступивши 2–3 см від пухлини, а потім мобілізували її від стінок таза. Інший варіант: підтягували до рани вже мобілізовану пухлину і висікали фіксовану до неї стінку піхви. Краї рани піхви зшивали дворядно: кетгуттом – край слизової оболонки та м'язового шару, капроном – лише м'язову оболонку.

5.1.5.6 Видалення злоякісного позаорганного новоутворення малого таза з прямою кишкою або ділянкою її стінки

В онкопроктології традиційно прийнято вважати, що висічення стінки прямої кишки дуже часто ускладнюється неспроможністю швів зашитої рани. У таких хворих накладають превентивну сигмостому. В разі вrostання пухлини в стінку прямої кишки її або видаляють об'ємом черевно-анальної резекції чи черевно-промежинної екстирпації або хворого вважають неоперабельним.

Ми лише в шести хворих із позаорганною пухлиною таза провели втручання на прямій кишці: резекція стінки кишки (2), черевно-анальна резекція (1), резекція кишки за Гартманом (1), черевно-промежинна екстирпація (2). Тому робити які-небудь висновки мало підстав. І все ж таки, зважаючи на власний досвід комбінованих втручань у

хворих на рак прямої кишки (кандидатська дисертація), склалося уявлення, що в разі вrostання ЗПНМТ в стінку прямої кишки, зокрема середньоампулярного відділу, показання до таких операцій (висічення стінки прямої кишки із зашиванням дефекту й за необхідності накладанням тимчасової колостоми) доцільно розширити не знижуючи їх радикалізму.

Методика втручання. Позаорганну пухлину мобілізували від стінок малого таза й підтягували до рани. Відступивши від пухлини до 2–2,5 см, розсікали стінку прямої кишки. Гемостаз проводили прошивними лігатурами кетгутом. Краї стінки прямої кишки, щоб уникнути їх натягу, дещо відсепарували. Дефект зашивали трирядними швами (внутрішній – кетгутом за Коннелем для адекватної адаптації слизової оболонки). Рану зашивали з надійним дрениванням порожнини таза.

У хворого А. Г. М., 64 р., іст. хв. № 81, позаорганна нейросаркома $T_{4a}N_0M_0$, стадія IV_a, порожнини таза локалізувалася від зубчастої лінії заднього проходу (сфінктер розтягнутий на пухлині) до середини крижів (під час проведення колоноскопії – до 9 см) і була фіксована.

Пухлину видалено з ділянкою задньої стінки прямої кишки 6 см × 8 см черезсіднично-черезкрижовим доступом у поперечному напрямку із резекцією 5-го й 4-го крижових хребців. У ній утворився дефект 9–10 на 11–12 см. Стінки кишки досить широко мобілізовано і в поздовжньо-косому напрямку дефект зашито трирядно (внутрішній шов кетгутом атравматичною голкою за Коннелем). Колостому вирішено не накладати. Порожнину таза широко дреновано. Рана кишки загоїлася, неспроможності швів не було.

Пізніше в хірургічні операції на кишківнику (спочатку на тонкій кишці, а через декілька втручань і на товстій кишці) ми впровадили однорядний (і впевнилися в

його надійності) неперервний шов вікрилом атравматичною голкою 4/0.

Методика черевно-анальної резекції та черевно-промежної екстирпації прямої кишки із ЗПНМТ не відрізнялася від загальноприйнятої в онкопроктології.

На сучасному етапі впроваджується *лапароскопічний* спосіб екстирпації пухлини заочеревинного простору та ПНМТ. Лапароскопічні втручання показані насамперед для видалення передракових і доброякісних новоутворень (тератоми, нейрофіброми, кісти таза).

Лапароскопічний доступ, оскільки поліпшується візуалізація структур унаслідок збільшення у вузькому анатомічному полі й полегшується виділення новоутворення, порівняно з лапаротомією більш безпечний. Він дає змогу зменшити тривалість операції, госпіталізації та ризик рецидиву.

Лапароскопічно пухлини видаляють (R₀) майже 100 %. Лапароскопічний метод, на відміну від лапаротомії застосовують навіть у разі низьких (нижче від S₃) локалізацій пресакральних ПНМТ. На жаль, за таких операцій зростає ризик перфорації прямої кишки, що потребує конверсії. На сьогодні вдосконалена техніка лапароскопічних втручань забезпечує безпечну альтернативу відкритому лапаротомному доступу.

Заочеревинне позаорганне новоутворення (дермоїдна кіста малого таза) вперше лапароскопічним методом видалив L. A. Sharpe в 1995 році [297]. Проте пухлини великих розмірів лапароскопічно відділити від органів та важливих структур (артерії, вени, нервові корінці крижів) таза практично неможливо. Тому виникає термінова необхідність у конверсії, оскільки відкрите втручання, зазвичай лапаротомія, – єдина можливість видалити ПНМТ [140]. Вирішальним фактором у разі

мобілізації заочеревинного новоутворення тазової локалізації прийнято вважати його розмір: якщо більший ніж 7–8 см, то доцільно проводити конверсію [47].

Останніми роками для видалення новоутворень заочеревинного простору впроваджують роботоасистовані втручання. У хворих із пресакральними пухлинами такі повідомлення поодинокі [269]. Переваги таких операцій особливо наглядні [47] у «малих просторах», зокрема в малому тазі.

Є додаткові переваги мінімально інвазивного доступу: краща візуалізація глибоких структур у вузькому пресакральному просторі, точне розділення між пухлиною й нормальними тканинами, завдяки цьому зменшується хірургічна травма, знижується ризик пошкодження нервових і судинних стовбурів та органів, менша крововтрата, недовготривале перебування в стаціонарі й на лікарняному режимі, відмінні косметичний та функціональний результати [285].

Лапароскопічні втручання у вузьких, обмежених порожнинах за тісного контакту з життєво важливими структурами та органами таза все ж таки становлять технічну проблему (двовимірна візуалізація, обмежене переміщення інструменту, камери). Для уникнення лапароскопічних труднощів розроблено роботоасистовані хірургічні втручання. Вони дають змогу отримати високоякісне тривимірне зображення, інструменти, імітують руку із семи ступенями рухів, керують камерою без помічника.

В окремих клініках для видалення позаорганих новоутворень таза впроваджують робототехніку Da Vinci [113; 322].

Про переваги роботоасистованих втручань перед лапароскопічною хірургією в разі ретроректальних новоутворень переконливо свідчить досвід всесвітньо

відомої американської клініки братів Мейо – гігантського медичного центру в Рочестері.

Цікаве на перспективу повідомлення [216] про видалення гігантської агресивної ангіоміксоми порожнини таза роботоасистованим способом. У 39-річній хворій новоутворення ретроректального простору й промежини розмірами 17,7 см × 9,7 см × 5,8 см мобілізовано в позиції Тренделенбурга за допомогою роботизованої системи Da Vinci й видалено через зроблений розріз довжиною 5 см над лоном за Пфанненштилем. Наступного дня жінка виписана. Через шість місяців після операції даних про рецидив не було.

Отже, для хірургічного лікування хворих на ПНМТ, насамперед доброякісних, доцільно впроваджувати лапароскопічні технології.

5.2 Методи консервативного лікування хворих на злоякісне позаорганне новоутворення малого таза

До останнього часу в значній частині таких хворих унаслідок поширення великого пухлинного процесу вимушено застосовують променеву терапію та поліхіміотерапію.

5.2.1 Променева терапія

У разі ретроперитонеальних і тазової локалізації сарком роль променевої й хіміотерапії залишається невизначеною та навіть суперечливою [318]. Особливо недостатньо вивчено результати променевої терапії (ПТ) у хворих на ретроректальні пухлини [181]. Більшість променевих онкологів переконані, що в разі заочеревинних сарком ПТ ефективніша до операції, ніж після неї [331].

Саркоми порожнини таза для зниження ризику локального рецидивування вважають [189] доцільним опромінення.

Чим саме зумовлені потенційні переваги доопераційного опромінення? Тим, що до хірургічного втручання:

- а) чіткі межі пухлини;
- б) суміжні органи (кишківник) відтісняються пухлиною за поля опромінення;
- в) ліпша, ніж після операції, оксигенація тканин поля опромінення;
- г) менший ризик дисемінації клітин пухлини, отже, виникнення рецидиву.

г) надзвичайно важливо, ПТ до операції хворі переносять краще, ніж після неї [280].

Опромінення сарком м'яких тканин у неoad'ювантному режимі порівняно з ад'ювантним або інтраопераційним зменшує об'єм пухлини, що підвищує радикальність хірургічного її видалення й, отже, знижує ризик виникнення рецидиву [227].

Показання до ПТ: а) великі пухлини малого таза з компресією порожнистих органів і віддаленими метастазами; б) поширена пухлинна інфільтрація за межами малого таза (парасакральна ділянка, промежина); в) зруйнований проксимальний відділ крижів.

ПТ застосована в 147 із 200 (73,5 %) хворих із ЗПНМТ: 125 – з лікувальною, і 22 – з профілактичною метою. Як самостійне лікування опромінення проведене 28 із 147 (19,0 %) хворих. Пухлинний процес був давним: T₄-T_{4c} – у 19, після пробних лапаротомій із біопсією пухлини (у 5), віддалені метастази (у 4). У 6 дітей із 12 сечовипускання відбувалося за допомогою постійного катетера.

Опромінення проводили на гамма-терапевтичних апаратах дрібнопротяжною методикою невеликими

фракціями з двох зустрічних ділянок до сумарної дози 20–80 Гр. Хворій із метастазами в легені некласифікованої саркоми, крім ПТ таза, проведене напівтотальне опромінення дозою 600 Р (300 Р переднім і заднім полем) і гемосорбцію в той самий день із метою детоксикації. Проте результати були невтішними.

Ефект променевої й хіміотерапії оцінювали згідно з рекомендаціями ВООЗ. Повний ефект відмічено лише у двох хворих із неходжкінською лімфомаю, частковий – у 4 дітей із тератобластомаю, у 22 ефекту не було.

Променева реакція (цистит, ентерит, ректит) відмічена у двох хворих із рабдоміосаркомаю (після 60 Гр). У біохімічних аналізах крові особливих змін не виявлено. В клінічних аналізах була лейкопенія: I ступеня (незначна, лейкоцитів (Л) $3,9-3,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – у 3, II ступеня (помірна, Л – $2,9-2,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – у 2, III ступеня (різка, Л – $1,9-1,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – не було, IV ступеня (загрозлива, Л $< 1,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – не було. Зниження гемоглобіну I ступеня (гемоглобін (Нв) 109–95 г/л) – не було, II ступеня (Нв 94–80 г/л) – у 2, III ступеня (Нв 79–65 г/л) – у 3, IV ступеня (Нв < 65 г/л) – у 5.

Отже, для хворих на ЗПНМТ променева терапія все ж таки є малоефективною.

5.2.2 Хіміотерапія

Позаорганні злоякісні пухлини малого таза, як свідчать дані наукової літератури, досить резистентні до хіміотерапії. У разі підтвердження злоякісної природи новоутворення поліхіміотерапія (ПХТ) все ж таки пропонується [160] декількома курсами до операції.

Злоякісні пухлини м'яких тканин заочеревинного простору (не менше ніж третина ліпосаркоми або лейоміосаркоми) малочутливі до хіміотерапії. Вони

унікальні біологічно й за реакцією на лікування порівняно із саркомами м'яких тканин інших локалізацій. Тому доцільність ад'ювантної хіміотерапії в таких хворих залишається незрозумілою та невизначеною [318].

На основі чотирьох рандомізованих досліджень доведено [277]: ад'ювантна хіміотерапія антрацикліном та іфосфамідом все ж таки поліпшила результати лікування (безрецидивний період) хворих із саркомами м'яких тканин із 75 % до 81 %, але загальне виживання прооперованих зросло лише на 4 % (з 50 % до 54 %), і ця різниця статистично не достовірна. Рандомізовано 351 хворого із саркомою м'яких тканин для ад'ювантної хіміотерапії доксорубіцином та іфосфамідом. Завдяки поєднанню цих препаратів загальне виживання зросло з 59 % до 70 % [347]. У 20 хворих на саркому м'яких тканин (із яких у 4 була саркома ретроперитонеального простору) найбільш оптимістичні результати [358] завдяки комбінованому лікуванню (променева терапія в поєднанні з хіміотерапією бевацизумабом) досягнуто у 9 з 20 (45 %) хворих – виявлено 80 % некрозу клітин пухлини. Це більше ніж удвічі перевищило результати дії протипухлинних факторів окремо. З деяким ефектом застосовують також імаїніб (інгібітор тирозинкінази). Доведено [82], що після видалення саркоми м'яких тканин хіміотерапія доксорубіцином не поліпшує результатів лікування.

Є й протилежний погляд: поліхіміотерапія в ад'ювантному режимі підвищує п'ятирічні результати хірургічного лікування на 5–10 % [277]. Важлива ПХТ в неоад'ювантному режимі: а) посилює ефект променевої терапії завдяки радіосенсибілізувальній дії; б) дає змогу в разі зменшення розмірів пухлини висікати її менш агресивно.

Про доцільність ПХТ сарком м'яких тканин і заочеревинного простору дані розбіжні: а) ПХТ корисне та

абсолютно необхідне доповнення до хірургічного лікування, особливо у дітей, зокрема, коли використовують антрацикліни, переважно адриаміцин; б) ПХТ малоперспективна, оскільки не поліпшує виживання хворих. Унаслідок великої різноманітності морфологічної структури сарком м'яких тканин та їх малочутливості до хіміопрепаратів ефективність системної ПХТ низька: лише в 39 % одержано ефект у разі використання комбінації карміноміцину, метотрексату, циклофосфану, цисплатини [11]. З огляду на це вивчають нові сполуки та різні шляхи введення препаратів. Інтенсивно розробляли [70] метод регіонарної перфузії й тривалої внутрішньоартеріальної інфузії. Ефективним визнано [351] спосіб внутрішньоартеріальної хіміотерапії з емболізацією насамперед у разі гіперваскулярних сарком м'яких тканин таза. Внутрішньоартеріальна інфузія та перфузія хіміопрепаратів (ембіхін, дактиноміцин, метотрексат, тіотэф) зменшують розміри десмоїдних пухлин, завдяки цьому їх можна видалити [156].

За 44-річний (1960–2003 рр.) період у разі сакрококцигеальних тератобластом застосовували [132] такі хіміопрепарати: блеоміцин (В), етопозид (Е), цисплатин (Р), карбоплатин (J), вінбластин (V), актиноміцин Д (А), циклофосфамід (С), іфосфамід (І), схемами VAC, PVB, PEV відповідно до протоколів SFOP, SIOP. Із 1989 р. до 2003 р. в так звану «цисплатинову еру» було проліковано 42 хворих. Зроблено й без цього давно зрозумілі висновки, що загроза рецидиву новоутворення порожнини таза реальна, якщо: а) виник розрив пухлини під час втручання; б) не видалено куприк.

Хіміотерапію препаратами платини після видалення злоякісних пухлин заочеревинного простору з початку 2000-х років проводять [6] у Харківському національному медичному університеті.

Серед усіх наших [26] хворих хіміотерапія проведена 117 (35,4 %): з лікувальною метою – 98, з профілактичною – 8, з лікувально-профілактичною – 11. Самостійним методом вона була в 19 (16,2 %) хворих: у 14 дітей віком 6 місяців – 3 роки, і в 5 дорослих із великими (T_4 - T_{4c} – в 11 хворих) пухлинами. У 8 дітей було порушено сечовипускання, тому 7 госпіталізували з постійним уретральним катетером, один хлопчик – з епіцистостоєю. Чотирьом хворим ПХТ проведена після пробних лапаротомій із біопсією ЗПНМТ.

ПХТ ми вважали показаною в разі:

- 1) неходжкінської лімфоми;
- 2) виявлених віддалених лімфогенних та/чи гематогенних метастазів;
- 3) значного місцевого поширення ЗПНМТ для визначення чутливості до хіміопрепаратів і зменшення розмірів пухлини (I етап).

На II етапі планували ПТ, на III етапі – можливе видалення пухлини. Використовували різні схеми ПХТ: СОРР (циклофосфан, вінкрисдин (онковін), натулан (прокарбазин), преднізолон); АСОР (адріаміцин, циклофосфан, онковін, преднізолон); СВРР (замість вінкристину вінбластин); VAMP (вінкрисдин, метотрексат (аметоптерин), меркаптопурин, преднізолон); VAC (вінкрисдин, актиноміцин, циклофосфан). Цю схему доповнювали метотрексатом і змінювали на MVAC; VAC + платидіам (цисплатин) – 60–80 мг/м² в/в краплинно після гіпергідратації на фоні форсованого діурезу та введення манітолу (один раз на курс за 3–4 тижні). Хіміопрепарати дозували з розрахунку на 1 кг маси хворого, а останніми роками – на площу тіла: онковін – 0,05 мг/кг, але не більше ніж 1,4 мг або 1 мг/м² в/в на 1, 8, 15-й дні циклу; циклофосфан – 15 мг/кг або 600 мг/м² на 2, 9, 15-й дні; прокарбазин (натулан) – 2 мг/кг або 10 мг/м² 1–14 днів; преднізолон – 20 мг/м² 1–14 днів; вінбластин – 0,1 мг/кг або

6 мг/м² в/в один раз на тиждень; дактиноміцин – 15 мг/кг або 0,4 мг/м² в/в на 1, 4, 8, 11, 15-й дні; метотрексат та адриаміцин – 0,5–0,7 мг/кг або 30 мг/м² в/в 1–2 рази/тиждень.

У разі резистентності пухлини другий (третій) цикл ми [26] починали з проведення гіперглікемії; 20%-й розчин глюкози вводили з розрахунку 0,3 мл/кг маси тіла на одну хвилину впродовж 90 хв. Для переокиснення в клітинах пухлин перші 60 хв вводили лише глюкозу, з 60 хв до 70 хв – вінкрисин, із 70 хв до 80 хв – циклофосфан, із 80 хв до 85 хв – метотрексат, із 85 хв до 90 хв – адриаміцин 0,5–0,7 мг/кг. Препарати призначали з розрахунку тижневої дози на 1 кг маси тіла. На наступний день проводили детоксикаційну терапію. Через 1 тиждень такий цикл повторювали. За недостатньої регресії пухлини призначали променеви терапію (II етап) впродовж двох тижнів згідно з методикою динамічного режиму фракціонування дози. Один – двічі на тиждень після сеансу опромінення великою фракцією через 15–20 хв проводили гіпертермію 45–60 хв і після неї відразу ж – гіперглікемію.

З 19 хворих 12 проведено дво-, шеститижневі курси ПХТ, у 7 лікування не закінчене. Повного ефекту не було, частковий – відмічено в трьох хворих: із тератобластою після 3 циклів ПХТ (циклофосфан + вінкрисин + дактиноміцин) пухлина зменшилася на 50–60 %; із рецидивом ангіосаркоми після трьох циклів ПХТ (циклофосфан + вінкрисин + метотрексат + дактиноміцин + ШГГ) – на 80–90 %, з неходжкінською лімфомою після шести циклів (циклофосфан + вінкрисин + метотрексат + 6-меркаптопурин) – на 90 %. У дев'яти хворих лікування вважали неефективним, оскільки в п'яти з них пухлинний процес зменшився на 1/3 чи більше, але менше ніж 50 %, у чотирьох хворих регресія не відмічена.

Під час поліхіміотерапії чи після неї в усіх хворих, як з'ясувалося, виникли побічні ефекти, зокрема пригнічення кровотворення. Лейкопенія з 19 була в 11 (57,8 %) хворих: I ступеня (незначна, $L = 3,9-3,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – у 2, II ступеня (помірна, $L = 2,9-2,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – у 5, III ступеня (різка, $L = 1,9-1,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – у 3, IV ступеня (загрозлива, $L < 1,0 \cdot 10^9/\text{л}$) – у 1. У двох був стоматит. Частота диспептичних проявів у 14 дітей молодшої вікової групи невідома. З 12 в чотирьох тимчасово переривали курс ПХТ. Паралельно з ПХТ, а у хворих із значною інтоксикацією, порушеннями водно-електролітного балансу, анемією й гіпопротеїнемією ще до лікування проводили дезінтоксикаційну та загальнозміцнювальну терапію. Якщо кількість лейкоцитів знижувалася до $3,5-3,0 \cdot 10^9/\text{л}$, то переливали свіжозконсервовану кров, лейкоцитарно – тромбоцитарну масу, призначали (крім хворих із лімфомами) гемостимулювальні препарати.

Отже, ПХТ в разі ЗПНМТ малоефективна та водночас супроводжується ускладненнями.

5.3 Комбінований і комплексний методи лікування хворих на злоякісні позаорганні новоутворення малого таза

У науковій літературі ще не до кінця вирішене питання про можливість й перспективи комбінованого та комплексного лікування хворих на ЗПНМТ: погляди на доцільність променевої й поліхіміотерапії, оптимальний режим їх застосування, дозування та, головне, ефективність. Тому доцільне аналізування даних літератури стосовно сарком м'яких тканин і пухлин заочеревинного простору.

Саркоми м'яких тканин тривалий час вважали радіорезистентними, вони є маловивченою формою

онкологічної патології. Зі зміною уявлення про їх радіо-резистентність почали застосовувати передопераційну променевою терапію. Це дало змогу знизити кількість рецидивів із 40,5 % лише після хірургічного лікування до 18,7 % – за комбінованого [62], й досягти 65 % п'ятирічного одужання хворих [125]. Опромінення дозою 60 Гр зменшило рецидивування до 10,6 % і збільшило виживання до 88 % [107].

Розширюють терапевтичні можливості методики:

а) нерівномірного розподілу дози 70–120 Гр – п'ятирічне виживання досягнуто в 50 % хворих із неоперабельними місцево поширеними саркомами м'яких тканин і в 77,4 % – з рецидивами [67];

б) нетрадиційного фракціонування дози – інтенсивно-концентраційне опромінення великими фракціями по 5 Гр 5–6 днів;

в) динамічного фракціонування дози, чергуючи опромінення середніми й великими фракціями;

г) суперфракціонування дози (1,2 Гр 2–3 рази на день) для найбільшого збереження нормальних тканин.

За методикою гіперфракціонування дози гіпоксичні клітини, які насамперед пошкоджуються опроміненням, за 4–6-годинний інтервал не встигають репарувати сублетальні зміни. Саме тому значна некротична трансформація тканин пухлини виникає в 93 % хворих, а після опромінення однією фракцією – лише в 50 % [344], що й дає змогу вдвічі поліпшити результати лікування.

Ефективно використовують також потужні мегавольтні апарати опромінення: після нейтронної терапії та хірургічного видалення саркоми м'яких тканин п'ятирічне виживання вдалося підвищити до 86 % [278].

Можливості та переваги променевої терапії в поєднанні з поліхіміотерапією ще не повністю з'ясовані. Під час мікроскопічного виявлення в краях резекції м'яких

тканин саркоматозної інфільтрації, особливо низькодиференційованої пухлини, навіть комбінована терапія не здатна попередити рецидив і поліпшити прогноз [148]. Оскільки після видалення пухлини досить часто залишаються її мікроскопічні фрагменти – клітини, вважають за доцільне [264] лікувальну програму (операція, променева терапія) доповнювати інтерстиціальним опроміненням ^{192}Ir дозою 0,2–0,5 Гр/годину з експозицією 94 години або фотоопроміненням ложа пухлини лазером. Методика інтраопераційного опромінення дозою 30 Гр неоперабельних пухлин, зокрема й сарком м'яких тканин, чи ложа після нерадикального видалення [301]. Променева терапія поліпшує прогноз і раціонально продовжує життя у хворих на злоякісні неврилемоми та гемангіоперицитоми порожнини таза. Навіть у разі фібросарком, що частіше рецидивують, запровадження променевої терапії дало змогу досягти безрецидивного перебігу, але для цього необхідна доза до 90 Гр. Дослідники керувалися принципом – чим більша доза, тим більша ймовірність регресії пухлини. Це переконливо ілюструє наукова праця [304]: у разі опромінення саркоми м'яких тканин дозою 65 Гр виживання хворих становило 24 %, за дози більше ніж 65 Гр – 42 %. Раціональна й реальна тактика: щоб максимально зберегти здорові тканини за великих доз променевої терапії поле опромінення доцільно поступово зменшувати до розмірів первинної пухлини.

У разі сарком м'яких тканин різних локалізацій, включаючи заочеревинний простір, немає кореляції між розмірами пухлин, дозою опромінення й результатами лікування [135]. Водночас досвід засвідчує, що комбінована терапія з доопераційним опроміненням 5 Гр щоденно до 20–40 Гр підвищує резектабельність до 73 % і поліпшує три- та п'ятирічні результати лікування відповідно з 62,5 % і 48,6 % лише після хірургічного лікування до 68,2 % і

53,1 % з доопераційним опроміненням і до 74,1 % і 57,6 % – у разі післяопераційної променевої терапії [68].

Є різні погляди щодо того, який курс опромінення – до- чи післяопераційний – більш доцільний. Вважають, що опромінення дозою 50 Гр до операції більш ефективно, ніж 60–68 Гр після неї [315]. Автори пропонують зменшувати на 10 % дозу променевої терапії за паралельного застосування поліхіміотерапії – це дає змогу досягти п'ятирічного одужання в 70 % хворих. Стверджують [71], що п'ятирічні результати лікування хворих на саркому м'яких тканин на 14 % кращі в разі проведення опромінення після видалення пухлини, ніж до операції. Логічний і протилежний погляд: після повного видалення саркоми заочеревинного простору роль ад'ювантної променевої терапії не встановлена й залишається незрозумілою [245]. Навіть після внутрішньоопераційної променевої терапії, під час якої оптимально екранізували сусідні нормальні тканини та органи, з адекватною дозою на ложе видаленої пухлини не відмічено істотного ефекту [302].

Про доцільність променевого та хіміотерапевтичного лікування свідчить публікація [121]: у хворої трьох років із приводу великої пухлини порожнини таза проведена пробна лапаротомія, після якої – променева терапія та поліхіміотерапія. Розміри пухлини зменшилися і її видалили. Прооперована дитина здорова вже шість років.

Щодо переваг доопераційного хіміопроменевого лікування хворих на саркому м'яких тканин II_B–III стадій можна навести клінічне дослідження групи авторів [56] і наш досвід [40] лікування хворих із рабдоміосаркомою таза в Національному інституті раку (м. Київ).

Проведено лікування двох груп хворих.

Перша група – 40 хворих:

а) неоад'ювантна ПХТ за протоколом CYVADIC – два курси з інтервалом три тижні:

I день: вінкрисдин – 1,4 мг/м², доксорубіцин – 50 мг/м²; дакарбазин – 400 мг/м², циклофосфамід – 0,5 мг/м²;

II день: дакарбазин – 400 мг/м²;

III день: дакарбазин – 400 мг/м²;

б) операція – видалення пухлини через чотири тижні після закінчення ПХТ;

в) ад'ювантна ПХТ 2 курси з інтервалом три тижні;

I день: вінкрисдин 1,4 мг/м²; доксорубіцин – 20 мг/м², циклофосфамід – 0,5 мг/м²;

II день: доксорубіцин 20 мг/м²; циклофосфамід 0,5 мг/м²;

III день: доксорубіцин – 20 мг/м²; циклофосфамід – 0,5 мг/м²;

г) ад'ювантна променева терапія (ПТ) на ділянку післяопераційного рубця (разова доза – 2,2 Гр, сумарна – 50–55 Гр).

Друга група – 41 хворий на саркому м'яких тканин високого ступеня ризику. Проведене лікування:

а) неоад'ювантна ПХТ за протоколом, як у першій групі хворих;

б) доопераційна ПТ на ділянку пухлини по 2,2 Гр, сумарно – до 35 Гр;

в) видалення пухлини через чотири тижні після опромінення;

г) ад'ювантна системна ПХТ (два курси), як і в першій групі хворих;

г) ад'ювантна ПТ разовою дозою 2,2 Гр, сумарно – 25 Гр на ділянку видаленої пухлини.

Оцінювання відповіді пухлини на лікування автори проводили за системою Response Evaluation Criteria in Solid Tumors (RECIST, 2009 р.). Розміри пухлини до лікування (базові дані) порівнювали з даними після лікування.

Критерії ефекту терапії:

– повна регресія – пухлина після лікування не визначається;

– часткова регресія – пухлина зменшилася на 30 % чи більше;

– стабілізація – пухлина зменшилася на 30 % або збільшилася до 20 %;

– прогресування – збільшення пухлини на 20 % чи більше або поява нових вогнищ.

Обов'язково визначали краї резекції пухлини та проводили аналіз лікувального патоморфозу з визначенням відносної частки життєздатної пухлинної тканини (ВЧЖПТ) операційного матеріалу.

Результати лікування:

О ступінь ВЧЖПТ // 95 %

і більше клітин пухлини,

задовільний

I --- // --- 75–95 % клітин пухлини,

задовільний

II --- // --- 50–75 % клітин пухлини,

задовільний

III --- // --- 25–50 % клітин пухлини,

задовільний

IV --- // --- 10–25 % клітин пухлини,

добрий

V --- // --- менше ніж 10 % клітин пухлини,

дуже добрий

VI --- // --- клітин пухлини не виявлено,

відмінний

Аналізування показало таке: позитивний ефект (III–VI ступені) в першій групі хворих був 52,5 + (–7,9 %), у другій групі – 87,8 + (–5,1 %).

Отже, перевага лікування хворих другої групи, тобто з опроміненням ділянки пухлини не лише після її видалення, а й до операції, очевидна.

Доцільно навести спостереження комплексного лікування нашої тематичної хворої, якій вдалося радикально видалити дуже давню пухлину порожнини таза й заочеревинного простору лише завдяки хіміо-променевої терапії з гіперглікемією до операції.

Х. Т. Ф., 11 р., зріст – 153 см, вага – 33 кг, іст. хв. № 6903, госпіталізована до Київського НДІ онкології МОЗ України (направлена з ОНЦ АМН) для «спроби лікування».

Скарги: утруднене сечовипускання, біль унизу живота, в тазі, наявність пухлини над лоном, схуднення. Дитину батьки вважають хворою останній місяць, коли помітили в неї загальну слабкість, збільшений живіт, утруднене сечовипускання. Дівчинка скаржилася на болі в лівій половині таза і в нижній третині стегна. Звернулися до педіатра, який направив до лікаря-ортопеда-травматолога. Проведено рентгенографію таза. Без огляду живота чи ректального дослідження призначено УВЧ № 5 на нижню третину стегна й таза. Біль не вщухав. Дитина не могла помочитися. Батьки звернулися до лікарні, де в приймальному відділенні вперше проведене ректальне дослідження. Катетером випущено 600 мл сечі. Запідозрена гематометра. Огляд гінеколога: пухлина яєчників. У міській лікарні проведена пробна лапаротомія з біопсією – виявлена пухлина на весь малий таз.

Патогістологічне дослідження біопсійного матеріалу № 65205-8: ембріональна рабдоміосаркома. Хвору виписали й, минаючи Республіканський онкологічний центр, направили до Всесоюзного онкологічного наукового центру (ВОНЦ). Дитину обстежено під загальним знеболюванням, проведено рентгенографію грудної клітки, УЗД, ректальне дослідження, ректоскопію, цистоскопію, урографію, КТ. Порожнина таза від анального сфінктера вгору до рівня пупка була вповнена нерухомою пухлиною 10,2 см x 12,5 см x 14,4 см з бугристими контурами. Сечовий міхур притиснутий вправо і витіснений із порожнини таза, уретра видовжена.

«Дзьоб» (рис. 48) цистоскопа (світло від лампочки), введеного трансуретрально, видно на рівні пупка.

Екскреторна урографія: функція нирок знижена, обидва сечоводи зміщені вправо, пухлина на весь малий таз і гіпогастрій, двобічний гідронефроз, гідроуретероектазія. Проктографія: зміщення й стиснення прямої кишки до щілиноподібної форми довжиною 10 см. Діагноз: рабдоміосаркома малого таза з компресією сечовивідних шляхів і прямої кишки, клінічна група II, стадії III–IV.



Рисунок 48 – Ретроградна цистограма хворої Х. Т. Ф., 11 р., іст. хв. № 6903. Серпоподібна деформація зміщеного вгору та вправо сечового міхура, видовження уретри (вторинні зміни) рабдоміосаркомою малого таза (T_{4a}N_{ps2}M₀, стадія IV_в)

З метою девіталізації клітин пухлини, підвищення абластичності хірургічного втручання й, можливо, деякого зменшення її розмірів для полегшення видалення (якщо воно буде можливим) ми вирішили провести впродовж 2,5–3 тижнів хіміопроменеву терапію в комплексі з гіперглікемією згідно зі схемою лікування, яку ми розробили й уже надійно апробували.

Поліхіміотерапія (ПХТ) + гіперглікемія (ГГ): 60 хв – 600 мл 20 % розчину глюкози в/в; 60–65 хв – 1 мг вінкристину в/в; 65–70 хв – 600 мг циклофосфану в/в; 70–80 хв – 20 мг метотрексату; 80–90 хв – 20 мг адриаміцину. Аналіз крові на цукор: до ГГ– 4,0 ммоль/л, після неї – 36,0 ммоль/л. Дезінтоксикаційна терапія: глюкоза 5 % – 1 000 мл, вітамін С 5 % – 2,0, кокарбоксілаза – 100 мг, вітаміни В₁, В₆, еуфілін 2,4 % – 8,0, панангін – 6,0

в/в, гемодез, фізіологічний розчин. Через шість днів ознак зменшення пухлини не відмічено.

Для посилення радіобіологічного ефекту вирішено поєднати ПХТ і ГГ з променевою терапією (ПТ) за динамічного режиму фракціонування дози середніми (2,49 Гр) та великими (4,15 Гр) фракціями. Після ГГ впродовж 60 хв через 15–20 хв – ПХТ тими самими препаратами 1/2 дози: вінкрестин – 0,5 мг, циклофосфан – 300 мг, метотрексат – 10 мг, адриаміцин – 10 мг.

Аналіз крові на цукор: до ГГ – 3,7 ммоль/л, після ГГ – 28 ммоль/л, гемоглобін – 92, лейкоцити – 3,5. ПТ (2,49 Гр), після ПТ – переливання 375 мл крові. ПТ (4,15 Гр) + ГГ та ПХТ – 1/2 дози. Аналіз крові на цукор: до ГГ – 3,0 ммоль/л, після ГГ – 19,0 ммоль/л. ПТ (2,49 Гр), ПТ (4,15 Гр) + ГГ та ПХТ – 1/2 дози. Аналіз крові на цукор: до ГГ – 4,1 ммоль/л, після ГГ – 30 ммоль/л. ПТ (2,49 Гр) Дезінтоксикаційна терапія, переливання 375 мл крові. ПТ (4,15 Гр), ГГ, ПХТ – 1/2 дози. Аналіз крові на цукор: до ГГ – 3,6 ммоль/л, після ГГ – 28 ммоль/л. ПТ (2,49 Гр) та дезінтоксикаційна терапія.

Хвора отримала 3 443 Гр ПТ полем 20 см x 14 см: дрібними фракціями по 3 хв (1 хв 30 – спереду, 1 хв 30 – ззаду); великими фракціями по 5 хв (2 хв 30 – спереду, 2 хв 30 – ззаду). Результат ПХТ + ГГ + ПТ: сечовипускання самостійне без натужування, пухлина зменшилася приблизно на 1/3, верхній полюс її нижчий від рівня середини між пупком і лоном. Сечовий міхур не пальпується.

Зважаючи на значні труднощі та сумнівні можливості хірургічного втручання (великі розміри рабдоміосаркоми таза, її нерухомість, компресія суміжних органів і структур) й те, що регресія пухлини ймовірно ще буде продовжуватися, вирішено хвору виписати на два тижні.

Під час повторної госпіталізації у хворої скарг не було, сечовипускання без утруднень, активна, поправилася. Живіт не збільшений, пухлина через передню черевну стінку не пальпувалася. Під час бімануального (й ректального) дослідження пальцем пухлина зменшилася на 2/3, але залишалася нерухомою. Верхній полюс визначали на 3,5–4 см вище від лона, нижній – на 5 см вище від анального сфінктера. Пряма кишка не стиснута. Екскреторна функція нирок збережена, гідронефроз – зліва, гідроуретер зліва. Сечовий міхур стиснутий. УЗД: пухлина зменшилася до 96 мм x 103 мм з поодинокими порожнинами в центрі (розпад). Стан нирок: справа – норма, зліва – зменшення розмірів розширеної ниркової миски й чашечок унаслідок поліпшення відтоку сечі. Вростання пухлини в сечовий міхур та пряму кишку, яка розпластана на пухлині, не виключене.

Вирішено хвору оперувати, хоча й були сумніви щодо можливості радикального її видалення (згідно з нинішніми стандартами RO).

Операція: видалення позаорганної пухлини малого таза з лівими придатками матки, лівими внутрішніми клубовими судинами, обтураторним нервом, аортклубовою лімфаденектомією. За допомогою лапаротомії віддалені метастази не виявлені. В аортклубовій зоні зліва пальпували малорухомий, щільної консистенції лімфатичний вузол 3 см x 5 см – метастаз (!). Пухлина нерухома, щільна, фіксована до стінок таза та крижів, проросла в ліві придатки матки. В брижі лівого яєчника – пухлинний інфільтрат щільної консистенції. Матка й праві придатки не змінені. Сечовий міхур розпластаний на пухлині, зміщений, як і пряма кишка, до правої стінки таза.

Виконана аортклубова лімфодисекція з метастазом. Із значними технічними труднощами (наслідок

післяпроменевих змін тканин) мобілізовано ліві загальні клубові артерію й вену. Оскільки ліві внутрішні клубові артерія та вена втягнуті в процес, то вони відсічені від загальних клубових судин, прошиті й залишені в пухлині. Довготривалий гемостаз у вузькій рані. Під час відділення пухлини від крижів знову виникла значна венозна кровотеча (гемостаз тампонадою вузької щілини між крижами та пухлиною). Лівий розширений сечовід методом тунелювання відділено до сечового міхура, який витіснений із малого таза. Ліві придатки, зрощені з пухлиною, відсічені від матки. Гостро з прошиванням судин від пухлини відсепаровано сечовий міхур, пряму кишку. Пухлину від крижів відділено гостро за допомогою ножиць-«скальпеля» (раціоналізаторська пропозиція № 502) та напальника-распатора (раціоналізаторська пропозиція № 526 КНДЮ МОЗ України) й тупо (одним-двома пальцями) всліпу. Пухлину з obturatorним нервом видалено. Гемостаз (продовжувався більше ніж одну годину) тугою тампонадою та прошивними лігатурами великої кількості значного діаметра й дрібних судин внутрішніх клубових вен. Із порожнини таза дренажі виведено через контрапертури в клубових ділянках. Оскільки разом із пухлиною очеревина таза висічена, її дефект ліквідовано вшиванням брижі сигмоподібної кишки. Рану пошириво зашило.

Тривалість операції – 7 годин. Крововтрата – 1 550 мл (50 мл/кг). Введено консервованої крові 1 500 мл, білкових препаратів – 200 мл, декстранів – 400 мл, фізіологічних розчинів – 1 100 мл. Сечі за період операції виділилося 800 мл.

Патогістологічне дослідження № 569-76: злоякісна пухлина з придатками матки (вростає в маткову трубу), внутрішніми клубовими судинами, нервовим стовбуром, метастатичним лімфатичним вузлом. Пухлина на великій

площі з дистрофічними некротичними змінами. В лімфатичному вузлі – метастаз саркоми. Висновок: ембріональна рабдоміосаркома.

Післяопераційний період ускладнився невритом корінців нервового сплетення крижів (різкі болі в ступні). Проведено шість процедур мікрохвильової резонансної терапії по 15 хвилин (від прозерину і вітамінотерапії не було ефекту) та п'ять сеансів протибольової рентгенотерапії.

Під час повторних оглядів хворої в інституті: дівчина поправилася, функція нижніх кінцівок нормальна, рецидиву та метастазів не виявлено. Отримувала профілактичні курси ПХТ метотрексатом, циклофосфаном, адриаміцином.

Згідно з повідомленням місцевої лікарні дівчина померла через 2 роки 3 місяці від «генералізації онкохвороби».

Найбільш ефективним методом лікування хворих на саркому м'яких тканин, зокрема й заочеревинного простору, є *комплексний*. Під дією йонізувального опромінення і хіміопрепаратів гинуть найбільш чутливі клітини пухлини. Але менш чутливі виживають та утворюють клон хіміо- і радіорезистентних ліній. Тому повторні курси ПХТ і ЛТ стають малоефективними або зовсім неефективними. Для поліпшення результатів лікування йонізувальним опроміненням та хіміотерапевтичними препаратами, виборності їх протипухлинної дії вивчають проблему модифікації чутливості клітин злоякісних пухлин і нормальних тканин до хіміопроменевого впливу.

Доведена [78] доцільність застосування такої лікувальної програми:

- а) доопераційне опромінення ділянки пухлини хворого дозою 6,5 Гр через 48 годин, два сеанси;
- б) через дві доби – радикальне видалення пухлини;

в) через два тижні – променева терапія стандартними фракціями до 50 Гр або 60–70 Гр за сумнівного радикалізму;

г) ін'єкції актиноміцину Д 0,3 мг/м² за 30 хвилин до перших п'яти сеансів променевої терапії;

г) опромінення легень дозою 3,75 Гр за чотири сеанси з профілактичною метою.

Результати лікування: п'ятирічне виживання досягнуто в 90–93,5 % хворих, рецидиви виявлено у 2–2,5 % хворих, метастази – у 6,5–12,0 % [78].

У наших 200 хворих (дітей і дорослих) із ЗПНМТ комбіноване лікування проведене 79 (39,5 %), комплексне – 45 (22,4 %). Застосовано три варіанти комбінованого лікування:

1) операція + ПТ; 2) операція + ПХТ; 3) ПТ + ПХТ.

5.3.1 Операція та променева терапія

Показаннями до опромінення хворих на ЗПНМТ вважали:

а) до операції: для підвищення операбельності рецидивних великих пухлин на всю порожнину малого таза чи менше з ознаками поширення на суміжні органи, видалення рецидивних пухлин для підвищення операбельності, поліпшення умов абластики (девіталізація або зниження біологічної активності клітин периферичної частини пухлини);

б) після операції: в разі неповного видалення пухлини, сумнівний радикалізм втручання, порушення абластичності.

Пухлина видалена радикально + ПТ у двадцяти одного прооперованого, паліативно + ПТ – у двох. Лікували сімнадцять первинних хворих на ЗПНМТ, із рецидивом – шість. Променева терапія проведена до втручання – десяти, після неї – одинадцяти, до та після операції – двом.

До операцій ПТ п'яти хворим проводили згідно з дрібнопротяжною методикою впродовж 3–4 тижнів на апараті «Рокус» щоденно фракціями 2,5–3 Гр від 20 Гр до 50–60 Гр. Після тритижневої перерви виконували втручання. П'яти хворим ПТ проводили згідно з інтенсивно-концентраційною методикою (4–6 Гр за 4–5 днів сумарною дозою до 20–30 Гр). У двох хворих не відмічена регресія пухлини, тому для зменшення її резистентності використали гіпертермію апаратами «Волна-2» (460 МГц): одній хворій – три сеанси, іншій – п'ять сеансів. Хворим із доопераційною ПТ для зменшення кількості ускладнень проводили дегідратаційну, десенсибілізувальну, гемоімуностимулювальну терапію. ПТ за методикою дрібного фракціонування дози хворі переносили задовільно. Але після сеансів інтенсивно-концентраційного опромінення в усіх опроміненіх виникали симптоми загальної променевої реакції (загальна слабкість, запаморочення, диспептичні розлади, відсутність апетиту, гіпертермія). Ректит діагностовано в трьох хворих. Кількість лейкоцитів знизилася в дев'яти хворих, причому у двох із них до помірно вираженої лейкопенії. Після доопераційної ПТ з десяти хворих істотна (більше ніж 50 %) регресія пухлини була лише в одного з тератобластомою.

Під час операцій з'ясувалося, що після ПТ інтенсивно-концентраційним методом межі пухлини визначалися чітко, хоча тканини були набряклими. Проте це не ускладнювало її мобілізації. Після дрібнопротяжного опромінення технічні труднощі внаслідок рубцево-змінених тканин виникали частіше. Зміни особливо виражені були після ПТ з гіпертермією. Таке лікування в однієї хворої з рецидивом нейросаркоми значно «змазало» топографоанатомічні орієнтири в порожнині таза. Це утруднило мобілізацію пухлини, але підвищило радикалізм

втручання. Після операції опромінення починали через 10–14 днів за допомогою дрібнопротяжної методики.

5.3.2 Операція та поліхіміотерапія

У хворих із злюкисною крижово-куприковою тератомою роль ад'ювантної хіміотерапії згідно з даними наукової літератури [300] залишається невизначеною. Такий вид комбінованого лікування ми провели у п'яти хворих. У семимісячного хлопчика з тератобластомою на всю порожнину малого таза й порушенням функції тазових органів (був постійний трансуретральний катетер сечового міхура) через категоричну відмову батьків від хіміопроменевого лікування були вимушені видаляти пухлину. Її цілісність під час мобілізації, на жаль, порушилася, але все ж таки її видалили (радикально, проте не абластично). Через два тижні після корекції основних показників розпочато профілактичну ПХТ за схемою VAC, продовженою як лікувальна, оскільки виявлено рецидив у сідничній рані. ПХТ була неефективною. ПТ внаслідок погіршення стану дитини провести не вдалося (хлопчик помер через три тижні).

У хворого після видалення нейросаркоми таза й виявлених метастазів у печінці курс ПХТ (три цикли за схемою SAV) був неефективним.

Хвора після неабластичного видалення ангіосаркоми, що проросла в крижі, перенесла два курси ПХТ (вінбластин, циклофосфан, олівоміцин, преднізолон), однак через один рік померла від метастазів у легені.

Чоловік після видалення пролімфоцитарної лімфосаркоми з резекцією сечового міхура отримав три двоциклові курси ПХТ за схемою ASCOP (40 мг адріаміцину – 3, 11 днів; 600 мг циклофосфану – 2, 3 дні;

1,5 мг онковіну – 1, 8 днів; 40 мг преднізолону– щоденно 14 днів), через один тиждень курси повторювали (разом три курси) впродовж 18 місяців. Результат: досягли повного ефекту. В подальшому зв'язок із хворим втрачено.

Чоловік після видалення фібросаркоми малого таза переніс три трициклових курси ПХТ (вінкристин, циклофосфан, сарколізін на фоні пірогеналу – 150–200 МПД), простежений здоровим вісім років.

5.3.3 Променева терапія та хіміотерапія

У хворих із неоперабельними позаорганими пухлинами малого таза єдиними методами надати допомогу залишалися променева терапія та хіміотерапія [318], що узгоджується з даними наукової літератури.

Група хворих, яким проводили хіміопроменеве лікування, була найбільшою – 96 (29,0 %). Із них 51 хворий отримав ПХТ і ПТ (І група) і 45 проведено всі три компоненти – ПХТ + ПТ + видалення пухлини, тобто комплексне лікування (ІІ група). Ми вважали доцільним ці групи об'єднати. Дорослих хворих було 18 (23), дитячого віку – 33 (22), з яких 14 (8) – віком до двох років (у дужках зазначено кількість хворих, яким проведено комплексне лікування).

У перший період роботи ще не була відпрацьована черговість застосування ПХТ і ПТ. Досвід засвідчив, що лікування хворих на ЗПНМТ доцільно розпочинати з ПХТ. Її проводили частіше впродовж двох тижнів (двома циклами). Ефективну ПХТ продовжували 3–4 тижні, після якої призначали ПТ. Якщо пухлина не зменшувалася, стан хворого, насамперед дитини, не поліпшувався, то після першого циклу змушені були застосовувати радіомодифікатори або призначати опромінення.

У значної частини хворих, переважно дітей, особливо з вираженими вторинними проявами ПНМТ, були ознаки ендогенної інтоксикації. Тому їм із порушенням водно-електролітного балансу, з анемією та гіпопротеїнемією ще до ПХТ передусім проводили загальнозміцнювальну адекватну інфузійну (40–60–80 мл/кг), дезінтоксикаційну, включаючи форсований діурез, зокрема, манітолом – 0,5 мл/кг, терапію. Її продовжували паралельно із спеціальним лікуванням. ПХТ і ПТ отримували всі хворі I групи і 30 – II групи, а також 15 – після видалення ЗПНМТ з профілактичних міркувань.

Променеву терапію проводили переважно за методикою дрібного фракціонування дози (53 хворих). Перевагу віддавали динамічному режиму: чергували сеанси опромінення стандартними й великими (4–5 Гр двічі на тиждень, разом чотири сеанси) фракціями (21 хворий). Висока радіорезистентність і низька чутливість до хіміопрепаратів саркоми м'яких тканин, особливо порожнини малого таза, спонукали для підвищення ефективності лікування впроваджувати модифікувальні методи.

Для посилення дії іонізуючого випромінювання й хіміотерапевтичних агентів, їх протипухлинного ефекту із 70-х років минулого століття інтенсивно вивчають проблему модифікації чутливості клітин злоякісних пухлин і нормальних тканин до хіміопроменевої дії. Досить активно впроваджували модифікатори, а саме гіпертермію та гіперглікемію. Відомо [189; 227], що під дією йонізуючого випромінювання й хіміопрепаратів гинуть найбільш чутливі клітини пухлини, проте ж менш чутливі виживають, утворюючи клон хіміо- і радіорезистентних ліній. Саме тому повторні курси ПХТ та ПТ малоефективні або зовсім не ефективні.

За допомогою експериментальних і клінічних рандомізованих досліджень доведено, що хворим із злякисними пухлинами необхідна мультидисциплінарна синергетична терапія із застосуванням *модифікувальних* методів [122; 203; 333].

Один із них – *гіпертермія*. Залежно від способу її застосування виділяють три види:

а) *місцеву* – для пухлин поверхневих органів;
 б) *регіонарну* – у разі пухлин внутрішніх органів, кінцівок перфузією нагрітою рідиною;

в) *загальну* – гіпертермія всього тіла.

Дослідження механізму дії гіпертермії продовжується, та все ж таки багато чого ще залишається нез'ясованим. Кровоносну систему нормальних тканин, як відомо, складають артеріоли, капіляри, венули. В тканинах пухлини сітка капілярів хаотична, тому завдяки судинній аномалії – постійна гіпоксія. Під час гіпертермії (37–42 °С) локально сітка судин розширюється, підвищується проникність стінки клітин і мікросудин, рідина та білок накопичуються, підвищується тиск внутрішньоклітинної рідини, що стискає судини, і, як наслідок, різко знижується перфузія тканин. У разі гіпертермії сповільнюються процеси проліферації, пригнічуються ріст і метастазування пухлини. Чутливість клітин до опромінення залежить від їх фази клітинного циклу: у фазах G₀ і S вони менше чутливі, проте більше реагують на гіпертермію. Отже, гіпертермія підвищує чутливість клітин пухлини до опромінення й сприяє їх апоптозу. In vitro в разі гіпертермії 42–44 °С 60 хв клітини пухлини гинуть [180; 190]. Найбільш виражене пошкодження (некроз клітин та апоптоз, що вдається диференціювати лише електронною мікроскопією) після комбінованого лікування, оскільки гіперглікемія значно посилює чутливість клітин пухлини гризунів до гіпертермії [326]. Гіпертермія окремо або в комбінації з гіперглікемією

знижує мікроциркуляцію в пухлині до 80 % [339], що супроводжується її гіпоксією та гіперлактатацидемією, тобто значним підкисненням пухлини (рН знижується із 7,33 до 6,65) [290] і підвищенням чутливості клітин пухлини до тепла [282]. Але лише гіперглікемія не збільшує фракції гіпоксичних клітин [249].

У разі гіпертермії, яка на відміну від променевої терапії впливає на декілька фаз циклу клітин, унаслідок некрозу пухлини звільнюються антигени. Вони активують протипухлинний імунітет, неспецифічні й специфічні імунні відповіді, що важливо для виявлення рецидивів і метастазів [119; 321].

In vivo у дрібних тварин за локальної гіпертермії не менше ніж 42 °С виникає деструкція тканин пухлини [336]. У пухлинах мишей найбільш виражені зміни, зокрема пошкодження ДНК, в разі поєднання локальної гіпертермії із системною гіперглікемією, ніж коли їх застосовують окремо [294]. У разі гіпертермії з гіперглікемією в пухлині різко знижується аж до виснаження концентрація АТФ, і значно (до 61 %) збільшуються ділянки з пошкодженням клітин. Отже, можна зробити висновок, що лише за комбінованого лікування АТФ виснажується настільки, що виникає цитотоксичний ефект. Гіпертермія 40 °С посилює променево та/або хіміотерапію внаслідок інгібіції ферментів, що відновлюють ДНК [333], а також стимулює імунологічні процеси, активуючи макрофаги й через білкові реакції теплового шоку.

Регіонарну гіпертермію застосовують для підвищення ефективності хіміотерапії в неоад'ювантному режимі, особливо у разі сарком м'яких тканин [361], зокрема, рабдоміосаркоми в дітей [98; 293].

Отже, гіпертермія в поєднанні з хіміотерапією та променевою терапією – багатообіцяюче лікування. Це «промінь надії» для хворих із пухлинами [334].

Новою стратегією лікування хворих із злоякісними пухлинами може бути потрійна терапія: опромінення, гіпертермія, імунотерапія. Останніми роками з цією метою таких хворих досліджують за допомогою фототермічної терапії й магнітної гіпертермії (МГТ). Магнітні наночастинки під дією магнітного поля призводять до апоптозу та некрозу клітин пухлини [237]. На сьогодні стверджують [119], що ми по-новому можемо й повинні дивитися на перспективи лікування хворих із злоякісними пухлинами.

Гіпертермія одночасно з радіосенсибілізувальним ефектом селективно й цитотоксично діє на клітини пухлини в радіорезистентних фазах циклу. Це збільшує фракцію гіпоксичних клітин, найбільш чутливих до гіпертермії [326].

Обґрунтування комбінації цитотоксичних препаратів із гіпертермією базується на експериментальних даних: із підвищенням температури в пухлині збільшується термічна цитотоксичність її клітин.

Існують різні погляди щодо оптимального терміну проведення гіпертермії – до променевої терапії чи після неї. Великий досвід і досягнуті успіхи Мінської онкологічної школи переконливо засвідчують таке: оптимальний варіант, якщо гіпертермію проводять до променевої терапії. Багато авторів за проведення гіпертермії після опромінення. Саме в такому режимі вона найбільш доцільна. Ефект гіпертермії максимальний, якщо інтервал між сеансами променевої терапії й гіпертермії не більше ніж три години [271], тоді її дія радіосенсибілізувальна, а в інтервалі від 3 до 4 годин після променевої терапії – цитотоксична [309]. Гіпертермія також посилює ефект хіміопрепаратів: адриаміцину, мелфалану, циклофосфану, платидіаму [15]. Терморадіотерапія особливо показана хворим із виявленим рецидивом пухлини [145; 223].

З метою визначення ефективності неоад'ювантної хіміотерапії в комплексі з регіонарною гіпертермією проведене [342] лікування 58 хворих згідно з таким протоколом: доксорубіцин – 50 мг/^2 1 день; етопозид – 125 мг/м^2 1 і 4 дні; іфосфамід – 1500 мг/м^2 1, 2, 3, 4 дні та регіонарна гіпертермія 1 і 4 дні. Разом чотири курси термохіміотерапії з інтервалом три тижні. Автори [342] дійшли висновку, що у хворих із первинними, рецидивними або неадекватно видаленими саркомами м'яких тканин високого ризику хіміотерапія переліченими препаратами в комплексі з регіонарною гіпертермією і подальшим хірургічним видаленням із чотирма циклами хіміотерапії та опроміненням 4-річних показників безрецидивного виживання вдалося досягти у 59 %.

Стверджується [147], що сучасна стратегія лікування хворих із різними пухлинами, зокрема, саркомою м'яких тканин, полягає в поєднанні гіпертермії з традиційною хіміотерапією. Доцільна й ефективна неоад'ювантна хіміотерапія фосфамідом та етопозидом із регіонарною гіпертермією [200; 341].

Гіпертермічний ефект було оцінено в 40 хворих із за давненими саркомами – виявлена [200] сильна кореляція між температурою всередині пухлини й «відповіддю на лікування».

Якщо інтервал між променевою терапією й гіпертермією не більше ніж одна година, то променеві пошкодження нормальних тканин мінімальні [335]. Важливо, що в саркоматозній пухлині найбільш чутливі до гіпертермії гіпоксичні ділянки [127; 194]. Отже, завдяки гіпертермії радіосенсибілізуються гіпоксичні пухлини, і їх клітини гинуть, оскільки пригнічується й сповільнюється репарація ДНК. Але надмірна температура небезпечна ускладненнями в нормальних тканинах. Для зменшення ймовірності їх пошкодження застосовують променеву

терапію протонним пучком, завдяки цьому більш точно фокусується доза в ділянці пухлини [133]. Гіпертермія дає змогу зменшити дозу опромінення й цим знизити ймовірність променевих ускладнень, зокрема, пошкодження нормальних тканин. Щоб контролювати ступінь нагрівання тканин, інвазивний термометричний зонд під місцевим знеболюванням у дорослих чи під наркозом у дітей розміщують у пухлині або поряд із нею [222]. Дуже важливо, що прогрівання пухлини тазової локалізації збільшує ризик тяжкого ускладнення – остеонекрозу голівки стегнової кістки [204]. Тому дуже необхідно оптимізувати поле прогрівання коригуванням розміщення антени. Ефективність і доцільність упровадження радіомодифікувальних методів, зокрема гіпертермії, під час лікування дорослих пацієнтів із пухлинами доведена рандомізованими дослідженнями [122; 203; 333].

Про застосування гіпертермії в комбінації з хіміотерапією сарком у дітей та підлітків повідомляється лише в окремих наукових працях [295]. Тому можливості такого комбінованого лікування в дитячій онкології, зокрема, у хворих із рецидивними після опромінення саркомами, й заслуговують на подальше вивчення, оскільки «до цього часу вони не досліджені» [223].

На 2016 рік в Європі для лікування дітей із саркомами функціонували лише два центри дитячої онкології (в Берліні та Дюссельдорфі).

У дитячій лікарні Академічного медичного центру (Нідерланди, Амстердам) за період 2002–2017 рр. проліковано 46 хворих дитячого віку з рецидивом сарком Юїнга (29) і сарком м'яких тканин (17). Проводили лікування двох дітей із саркомою м'яких тканин у малому тазі та двох – на кінцівках [89].

Методи діагностики й лікування хворих на злоякісні пухлини, зокрема, на саркоми м'яких тканин, удосконалюються. У хворих із рецидивною саркомою після проведеної променевої терапії проблема досить складна. Для істотного покращання результатів лікування опромінення та/або хіміотерапію поєднують із локальною гіпертермією пухлин до 39–43 °С. Променеву терапію вважають [275; 351] доцільно проводити дозою 50,4 Гр за 28 фракцій із тижневим курсом гіпертермії.

Результати лікування (місцевий контроль) хворих дитячого віку із саркомою м'яких тканин, як доведено [202], покращуються в разі застосування регіонарної гіпертермії та неоад'ювантної хіміотерапії.

Реальний метод цілеспрямованої дії на пухлини з метою підвищення її хіміо- й радіочутливості – *штучна гіперглікемія*. Саме завдяки цій методиці в пухлині селективно знижується рН, сповільнюється кровотік, зростає гіпоксія клітин, збільшується майже вдвічі їх кількість у S-фазі мітотичного циклу, підвищується термочутливість клітин пухлини, посилюється протипухлинна дія хіміопрепаратів [15; 20; 55].

Розроблена [55] схема штучної гіперглікемії в поєднанні з поліхіміотерапією. Оптимальну послідовність компонентів лікування в разі полірадіомодифікації інтенсивно вивчають. Доведено [77], що протипухлинний ефект найбільш виражений, якщо штучну гіперглікемію проводять зразу ж після сеансу променевої терапії, а не навпаки. Це пов'язано з дією ПТ на клітини пухлини, які за низької рН і порушеної мікроциркуляції в процесі гіперглікемії ще не в стані гіпоксії. Дуже важливо: завдяки полірадіомодифікації (гіперглікемія + гіпертермія + + променева терапія) знижується небезпека метастазування [73]. Але за такої інтенсивної терапії виникає розпад тканин пухлини, що супроводжується інтоксикацією, це потребує

детоксикації. З цією метою використовують сорбційні методи, зокрема, гемосорбцію й ентеросорбцію.

Скрупульозно проведено [261] експериментальне дослідження для виявлення впливу локальної гіпертермії, гіперглікемії та індукованої гіперлактатацидемії на ріст експериментальної пухлини. Асцитні саркоматозні клітини імплантували під шкіру задньої лапки щура. Щоденно вимірювали методом штангенциркуля об'єм пухлини. На п'яту добу після імплантації пухлина вже була об'ємом до 0,6 мл. У цей день під загальним знеболюванням (у черевну порожнину вводили пентобарбітал із розрахунку 40 мл/кг (4 мл/100 г маси тварини) проводили однократне лікування. Спочатку створювали розчин молочної кислоти / лактат (до 500 мл двічі дистильованої води добавляли 90,0 г молочної кислоти – рН близько 7,0). У цей розчин додавали 180,0 глюкози й доводили до 1 000 мл двічі дистильованою водою. Отриманий буферний розчин глюкози / лактату для гіперглікемії 10–20 ммоль/л / гіперлактатацидемії 10 ммоль/л вводили у хвостову вену щура зі швидкістю 0,22 і 0,11 г/кг маси тіла/годину впродовж 60 хвилин. Локальну гіпертермію здійснювали зануренням кінцівки з пухлиною в гарячу (t 43 °С) водяну баню впродовж 30 хвилин (інші дослідники [290] на 60 хвилин). Температуру контролювали термопарою, яку вводили в пухлину, а також ректальним термометром ($t < 37,5$ °С). Дослідження проведене в чотирьох серіях по вісім тварин: I – лише гіпертермія; II – гіперглікемія / гіперлактатацидемія; III – комбінація з інфузією фізіологічного розчину; IV – пухлина на обох кінцівках, одна з яких – контроль. Вживання тварин контролювали щоденно до 20-го дня, потім – щотижнево до 2 місяців. Результати через 5–6 днів після лікування: а) місцева гіпертермія (43 °С – 30 хв) достовірно ($p < 0,001$) затримує ріст пухлини; б) вплив гіперглікемії / гіперлактатацидемії менший; в) після комбінованого

лікування (гіпертермія + гіперглікемія / гіперлактатацидемія) відмічена різко виражена регресія об'єму пухлини, тобто значно більша, ніж після застосування цих видів окремо. Це найбільш реально, зумовлено збільшенням ацидозу тканин під час нагрівання. Після однократного комбінованого лікування (гіперглікемія / гіперлактатацидемія + гіпертермія) відмічена повна ремісія в трьох серіях експериментів у 50 % тварин з імплантованими пухлинами. Близько 40 % цих тварин прожили більше ніж 2 місяці. Тварини, яким після імплантації пухлини лікування не проводили (контрольна група), загинули впродовж 10–15 днів від місцевого прогресування саркоми (загальна слабкість, анемія, кахексія, гіпоглікемія) без ознак метастазування або їм провели евтаназію з етичних міркувань.

Отже, цей ретельно розроблений протокол лікування для потенційного впровадження в клінічну онкологію – в недалекому майбутньому.

Гіперглікемія в комбінації з гіпертермією істотно знижують рН у пухлинах, тому глюкозу вважають сильним терморадіосенсибілізатором. Пухлину підкиснюють довшим уведенням глюкози. Після однієї гіперглікемії рівень лактату в пухлині майже вдвічі вищий, ніж у нормоглікемічних умовах. Підвищене розщеплення глюкози до молочної кислоти та зниження кровотоку після гіперглікемії приводять до зростання рівня лактату, концентрація якого найбільша в центрі пухлини. З накопиченням лактату виникає тяжкий ацидоз (рН = 6,22) пухлини. Саме лактатацидоз – найважливіший фактор, що визначає рН у тканинах пухлини. Такі зміни супроводжуються значним зниженням позаклітинного та/або внутрішньоклітинного рН пухлини. В пухлині рН визначають в умовах нормотермії й нормоглікемії та під час локальної гіпертермії й гіперглікемії. Гіпертермія окремо, а

тим паче в комбінації з гіперглікемією різко (на 80 %) знижує мікроциркуляцію в пухлині, пригнічує синтез ДНК і білків, призводить до її гіпоксії та деструктивних процесів – великих пошкоджень клітин.

Отже, місцеву гіпертермію 43 °С впродовж 30 хв та гіперглікемію 15 ммоль/л з лактатемією > 12 ммоль/л обґрунтовано пропонують [307] застосовувати в клінічних умовах.

Про перспективність термохіміотерапії (гіпертермічної хіміотерапії) в разі сарком м'яких тканин свідчить клінічна робота [343] щодо лікування 39 дітей і підлітків із нерезектабельними злоякісними пухлинами (саркомами) за 1993–2002 рр. Локалізація сарком: таз – у 30, живіт – у 4, голова, шия та кінцівки – у 5. Для локальної глибокої (42–44 °С) гіпертермії впродовж 60 хв автори використовували аплікатор електромагнітного пристрою глибокого нагрівання (Sigma-40). Пацієнта розташовували на водяних подушках для охолодження поверхні тіла. Проводили поліхіміотерапію: цисплатин – 40 мг/м² 1 та 4 дні, етопозид – 100 мг/м² 1–4 дні, іфосфамід – 180–200 мг/м² 1–4 дні. Після гіпертермії впродовж 30 хвилин на 1-й та 4-й дні вводили через катетер хіміопрепарат й одночасно проводили гіпертермію (t 42–44 °С) впродовж 60 хвилин у ділянці пухлини. Якщо в сечовому міхурі температура перевищувала 42 °С, його охолоджували дистильованою водою. Для зменшення нефротоксичності цисплатиною посилювали діурез манітолом. У хворих із клубочковою фільтрацією менше ніж 60 мл/хв дозу цисплатину зменшували на 50 %, або його замінювали карбоплатином. У разі лейкопенії (< 2,0 · 10⁹/л) або тромбоцитопенії курс хіміотерапії переривали на 1–2 тижні. Завдяки термохіміотерапії з 39 в 30 (77 %) хворих із нерезектабельними пухлинами одержано ефект: у 20 досягнута повна регресія пухлин і в 10 – часткова. У 14

хворих пухлина видалена повністю (R0), у 14 – неповне видалення. У 52 % хворих досягнуто загального виживання 27 місяців.

Досвід застосування термохіміотерапії в 169 хворих із саркомою кінцівок високого ризику [202] засвідчив таке: місцева гіпертермія підвищує ефективність хіміотерапії. Про доцільність регіонарної індуктивної гіпертермії в поєднанні з хіміотерапією в разі саркоми м'яких тканин свідчать дані літератури [361]. Ретроспективно вивчено результати лікування 61 хворого, 28 із яких отримали передопераційну неоад'ювантну хіміопроменеву терапію (I група) і 33 проведена неоад'ювантна хіміотерапія з гіпертермією (II група). Сеанси локальної гіпертермії 42 °C впродовж 60 хвилин здійснювали в першій і третій дні хіміотерапії ізоциклофосфамідом, який вводили під час або відразу ж після гіпертермії. Результат: токсичних реакцій і післяопераційних ускладнень, зокрема розходження післяопераційної рани, було істотно більше у хворих першої групи.

Гіпертермія, навіть незначна (40 °C), в неоад'ювантному режимі впливає на декілька фаз циклу протиракового імунітету, підвищує радіочутливість пухлини, посилює ефект променевої та або хіміотерапії, тобто діє як сенсibilізатор. Завдяки гіпертермічному стресу зростає пряма цитотоксичність клітин пухлини, перешкоджаються синтез, репарація ДНК, активуються білки теплового шоку, здатні викликати специфічні Т-імунні відповіді, здійснюється імунна атака на клітини патологічного процесу, вони некротизуються, і ріст пухлини припиняється [284; 321; 327].

Хворих із задавненими пухлинами, зокрема, дисемінованим процесом у черевній порожнині (карциноматоз чи саркоматоз очеревини), традиційно вважали невиліковними. За такого поширення пухлинного

процесу як системна, так і внутрішньочеревна хіміотерапія є малоефективною, тому за останні 2–3 десятиліття продовжується пошук більш надійних методів лікування приречених хворих. За наявності перитонеального карциноматозу все більш широко впроваджується один з основних компонентів циторедуктивної хірургії – метод перитонектомії (максимальне видалення очеревини з метастатичними вузлами в разі перитонеального карциноматозу). Її поєднували з внутрішньочеревною гіпертермічною хіміотерапією – Hyperthermic Intraperitoneal Chemoperfusion (HIPEC) [90; 185; 239; 311; 312; 313; 314]. Цей хірургічний спосіб лікування розробив і в 1995 році вперше запровадив Р. Н. Sugarbaker [311]. Дані фармакокінетики переконливо свідчать: концентрація хіміопрепаратів, уведених у черевну порожнину, значно більша, ніж у разі системного застосування, завдяки цьому посилюється антимітотична дія й знижується токсичність. Така тактика лікування хворих на рак шлунка та колоректальної локалізації з карциноматозом очеревини (видаляють первинну пухлину та очеревину з макроскопічно виявленими метастатичними вузлами) в окремих клініках деяких країн (США) уже стає стандартною практикою. У 2016 році в США та деяких країнах Європи діяло вже більше ніж 100 таких центрів. Лікування в них вузькоспеціалізоване, але, на жаль, дуже дороге.

Одна з цілей хірургії в обсязі циторедукції та HIPEC – поліпшити якість життя або хоча б зберегти попередній статус хворих похилого віку. Якщо це неможливо гарантувати, то таке лікування вважають [239] недоцільним.

Завдяки інтраперитонеальному діалізу ізотонічними розчинами з хіміопрепаратами (зокрема, цисплатином) та гіпертермії відразу ж після перитонектомії

перешкоджаються репарація, синтез ДНК і білків, активуються білки теплового шоку, здійснюється імунна атака на клітини пухлини, та її ріст припиняється [284; 321; 327]. Оцінена [235] ефективність схеми лікування НІРЕС цисплатину дозами до 90 мг/м^2 не більше ніж 90 хв (через нефротоксичність) із 20 мг/м^2 мітоксантрону. Доцільність повної циторедукції підтверджена ретроспективним аналізом.

Ефективність циторедуктивних втручань у поєднанні з НІРЕС у разі інших злоякісних пухлин, зокрема, сарком живота й порожнини таза, залишається предметом клінічних досліджень [270]. Найбільш ефективною є мультимодальна терапія раку шлунка: а) неоад'ювантна системна й внутрішньочеревна хіміотерапія; б) циторедуктивна операція та НІРЕС; в) внутрішньочеревна хіміотерапія в ранньому післяопераційному періоді. Нагрітий до 42°C перфузат хіміопрепаратів платини, доксорубіцину, мітоміцину, паклітакселу, іринотекану на 3–6 мм глибше проникає в пухлину, ніж холодна рідина, й відбувається мікроскопічна медикаментозна циторедукція.

Приклад, який приємно дивує твердою вірою лікарів щодо успіху запропонованого методу лікування та надзвичайною ефективністю циторедуктивної хірургії й гіпертермічної хіміотерапії, наводить Р. Н. Sugarbaker [314], у якого великий досвід із перитонектомії [311; 312; 313].

У хворої 28 років у 2006 році видалена пухлина лівої половини порожнини таза (гістопатологічно – міксоїдна ліпосаркома). Через 1 рік діагностовано рецидив, його видалено. У жовтні 2015 року (через сім років) виявлено рецидивну пухлину порожнини таза й заочеревинного простору, її також видалено. У березні 2016 року, тобто через п'ять місяців, діагностовано рецидив ліпосаркоми на всю порожнину таза з компресією порожнистих органів,

зокрема сечоводів, з огляду на це в них проведено стенти. Двадцять другого березня 2016 року виконана семигодинна циторедуктивна за допомогою електрохірургії операція: перитонектомія таза, сечового міхура; мобілізація пухлини з екстраперитонеальною гістеректомією, резекцією ректосигмоїдного відділу товстої кишки en bloc. Проведено ретельний інтраопераційний перитонеальний лаваж усієї черевної порожнини й таза теплим розчином із хіміопрепаратами, гіпертермічну (за t 41–42,5 °C) внутрішньочеревну хіміотерапію (НІРЕС) насосом упродовж 90 хвилин, щоб ще й механічно видалити саркоматозні клітини. Перитонеальний діаліз здійснювали 1,5 % розчином декстрози об'ємом 1,5 л/м² з хіміопрепаратами (цисплатин – 50 мг/м², доксорубіцин – 15 мг/м²). Довенно в розчині НІРЕС упродовж 90 хвилин безперервно вводили іфосфамід дозою 1 300 мг/м². З метою профілактики уроендетеліального пошкодження іфосфамідом здійснювали форсований діурез (кожні 15 хвилин під час гіпертермічної внутрішньоочеревинної хіміотерапії й 90 хвилин після неї отримували не менше ніж 100 мл сечі). Втручання закінчували накладенням колоректального анастомозу дворядними швами й зашиванням лапаротомної рани. Хвора виписана на 14-й день. Через три роки в червні 2019 року під час КТ даних про рецидив або метастази не виявлено. Якість життя молодій жінки задовільна.

Доцільність упровадження такої програми лікування за інших форм злоякісних пухлин – це ще предмет клінічних досліджень.

Штучну гіперглікемію (ШГГ) і гіпертермію (ГТ) – методи, які вважають [15] найбільш реальними модифікаторами, – ми [37; 43] впроваджували в разі місцево поширених ЗПНМТ. Із 200 хворих на ЗПНМТ модифікатори ми застосували в 37 (21 дитина та 16

дорослих) 18,5 % за: комплексного лікування – у 16, ПХТ + ПТ – у 15, ПТ + операція – у 3, ПХТ – у 2, ПТ – у 1. В усіх хворих ЗПНМТ (переважно тератобластоми – у 13, та нейросаркоми – у 13) були великими й задавненими: Т₃ – 3, Т₄ – 6, Т_{4а} – 14, Т_{4в} – 8, Т_{4с} – 6, у 12 з них виявлені метастази (лімфогенні – у 4, гематогенні – у 3, лімфогенні та гематогенні – у 5). Десять хворих госпіталізували з рецидивною пухлиною.

Для максимальної дії хіміотерапевтичних препаратів на клітини ЗПНМТ у кожній фазі мітотичного циклу, використана методика поєднання ШГГ і ПХТ [56] з деякими змінами. Апробована така схема. Вводили 20 % розчин глюкози з розрахунку 0,3 мл/кг за хвилину впродовж 90 хвилин. Перші 60 хвилин, необхідних для перекиснення пухлини, краплинно вводили лише розчин глюкози, а після цього – хіміопрепарати згідно зі схемою СВAM:

60–70 хвилин – вінкристин (0,1 мг/кг або 6 мг/м²);

70–75 хвилин – циклофосфан (15 мг/кг або 600 мг/м²);

75–80 хвилин – адріаміцин (0,5–0,7 мг/кг або 30 мг/м²);

80–90 хвилин – метотрексат (0,5–0,7 мг/кг або 30 мг/м²).

Якщо за один тиждень проводили два сеанси ШГГ і ПХТ, то кожний раз вводили половину тижневої дози всіх цих хіміотерапевтичних препаратів. Цукор у крові визначали до та в кінці введення розчину глюкози. ШГГ (концентрація глюкози в периферичній крові) максимально була 36,0 ммоль/л. Уже через 30–45 хвилин від початку введення глюкози посилювався діурез, що чітко спостерігали у хворих із постійним трансуретральним катетером. У трьох із 28 хворих виникло блювання.

Гіпертермію ми призначали 1–2 рази на тиждень (разом 3–4 сеанси) після ПТ великими фракціями й ШГГ або з ПХТ, тобто згідно зі схемою: I – ПТ, II – ШГГ + ПХТ, III – ГТ. Трьом хворим сеанс ГТ проводили відразу ж після опромінення. ГТ починали після променевої терапії на

пухлину дозою 7,5–10 Гр, необхідних для девіталізації чи хоча б інактивзації найбільш агресивних клітин пухлини, потенційно небезпечних можливим метастазуванням на початку прогрівання. Через 30 хвилин – 2 години після променевої терапії ЗПНМТ прогрівали 60 хвилин за температури 41,5–42 °С двома полями: зовнішнім через крижі та парасакральню з частотою 460 МГц та ендоректально внутрішньопорожнинною антеною з частотою 915 МГц. Термометрію визначали ендоректально вмонтованою в ректальній датчик термопарою. Використовували апарати «Плот» для СВЧ-гіпертермії та «Волна-2» – для УВЧ-впливу, зокрема в магнітному полі. Діти раннього віку під час сеансів променевої терапії перебували в стані медикаментозного сну.

Ефективність хіміопроменевого лікування достовірно з'ясувати було складно. По-перше, в 40 з 51 хворого I групи і в 17 з 30 хворих II групи лікування розпочинали з ПХТ. У решти хворих його проводили паралельно з опроміненням або після нього. По-друге, термін після ПХТ або ПТ та операції в більшості хворих II групи був недостатнім для реалізації ефекту. Водночас саме в цій групі хворих, які отримували комплексне лікування, морфологічне визначення ступеня патоморфозу пухлини дало змогу з найбільшою достовірністю вивчити ефективність хіміотерапії. Її роль у 24 хворих з'ясувати було неможливо, оскільки ПХТ проводили одночасно або після ПТ. Серед інших 57 хворих, зокрема з лімфомою, повний ефект від ПХТ не отримано в жодного з них, частковий ефект – у 6 (в чотирьох I групи та двох II групи) пролікованих. Цей контингент за ступенем регресії пухлини для більшої наглядності ми все ж таки поділили на три підгрупи. Із 57 хворих у 9 пухлина зменшилася майже наполовину, у 20 – приблизно на 1/3, у 28 зменшення було мінімальним або зовсім не відбулося. Більш чутливими

виявилися неходжкінські лімфоми, тератобластоми, нейробластоми. Найбільш ефективними були схеми CVAM (у 8 з 14 хворих), VAC (у 8 з 12), MVC (у 4 з 8).

Завдяки ПТ, ефект комбінованого хіміопроменевого лікування досягнуто в 9 з 57, частковий – у 27 з 57 хворих. Хіміопроменеве лікування в поєднанні з модифікаторами було ефективним у 3 з 15 хворих I групи (з тератобластою, нейросаркомою, ангіосаркомою), яким проведена гіперглікемія, частковий ефект відмічено в 7 з 15 хворих I групи і в 4 з 16 – II групи (з тератобластою, нейросаркомою, рабдоміосаркомою, лімфою). В однієї дитини з тератобластою T₄N₀M₀ після трьох циклів ПХТ за схемою CVAM із ШГГ і ГТ УВЧ у магнітному полі вдалося досягти регресії пухлини на 70 %. Хіміопроменеве лікування не закінчене в п'яти хворих через неефективність терапії. Частоту регресії пухлини в процесі комплексного лікування визначити було складно, оскільки термін між опроміненням та операцією був недостатнім для реалізації променевого ефекту.

Токсичні побічні дії хіміо- та/або променевого лікування виявлено в 59 (34,3 %) зі 172 хворих. Лейкопенію констатовано в 34 хворих: I ступеня – у 9, II ступеня – в 16, III ступеня – у 8, IV ступеня – в 1. Зниження гемоглобіну – у 46: I ступеня – у 19, II ступеня – у 15, III ступеня – у 8, IV ступеня – у 4, у 21 з яких ці зміни поєднувалися. Виявлено симптоми ентероколіту (1), ректиту (2), гепатиту (2), стоматиту та ентериту (2), тотальну алопецію (3).

Хіміопрепарати, особливо в комбінації з опроміненням великими фракціями, посилювали синдром ендогенної інтоксикації. Традиційними лабораторними тестами (відсутні чіткі критерії) підтвердити це все ж таки не завжди можливо. З огляду на це як маркер інтоксикації в 14 дітей ми спробували визначити вміст токсинів середньої молекулярної маси – «середніх» молекул (СМ),

макроглобуліну (МГ) та загальної протеолітичної активності крові (ЗПАК). Доведено, що в кінці курсу ПХТ, особливо після сеансів ПТ + ШГГ + ПХТ, рівень СМ зростав до $(0,472 \pm 0,011)$ од. опт. пл. Це на 46 % вище від рівня до початку лікування й на 85 % перевищує вміст СМ у здорових. Крім того, вміст МГ і ЗПАК збільшувався на 30–40 %. Усе це свідчить про активацію процесів протеолізу й кініноутворення, зумовлених порушенням детоксикаційних процесів в організмі. Отже, концентрація СМ, напевно, також може бути тестом ендотоксикозу. Проте це ще не загальноприйнято, зокрема, в разі ПХТ.

Для зниження концентрації СМ в організмі впроваджено два методи детоксикації: 1) інтракорпоральний (перитонеальний діаліз, форсований діурез); 2) екстракорпоральний, або штучна детоксикація (гемодіаліз, плазмаферез, гемосорбція). Відомо, що за стимуляції клубочкової фільтрації найбільш токсична фракція СМ реабсорбується в каналцях. Оскільки гемодіаліз складний, важкодоступний і дає змогу елімінувати лише низькомолекулярні сполуки, а СМ через наявні мембрани не діалізуються, ми вирішили використати гемосорбцію. Детоксикаційну терапію проводили згідно з такою схемою. Через 24 години після сеансу ПТ з ШГГ із ПХТ проводили інфузійну терапію (водно-електролітні розчини, білкові препарати, гемодез, вітаміни, діуретики), через 48 годин – гемосорбцію на вугіллі СКН-2К. З'ясувалося, що найбільш ефективна гемосорбція через 24 години після сеансу ПХТ. У дітей молодшого віку перфузію здійснювали через катетер у підключичній вені шприцом Жане з умонтованим у нього сорбентом об'ємом колонки 35 см^3 маятниковою схемою, в більш старших – вено-венозним (із підключичної вени через колонку в ліктьову вену) або артеріовенозним доступом. Об'єм перфузії не перевищував одного ОЦК, оскільки, як з'ясувалося,

збільшення кількості перфузованої крові не поліпшувало клініко-лабораторних показників. На другому тижні схему лікування повторювали й через один тиждень визначали ступінь регресії ЗПНМТ. Про ефективність гемосорбційної детоксикації свідчило зниження в крові концентрації метаболітів на 50–70 %. Із дев'яти хворих трьом проведено один сеанс гемосорбції, шести – від 2 до 4 за показаннями. Після гемосорбції вміст СМ знижувався до $(0,365 \pm 0,013)$ од. опт. пл, МГ і ЗПАК – на 28–34 %. Максимальні зміни рівнів СМ становили 0,972 до гемосорбції та 0,372 – після неї. Характерно, що деяким хворим гемосорбцією навіть коригували лейкопенію.

Комбіноване хіміопроменеве лікування частини хворих на ЗПНМТ проводили як I етап. Їх виписували в місцеві лікарні на 3–4 тижні для загальнозміцнювальної терапії та імунокорекції як доопераційної підготовки (введення метилурацилу, ретаболіну, метрагілу, спленіну 1–2 мл через день, імуностимулятора тактивіну – 100 мкг підшкірно п'ять днів, дітям – імуноглобуліну (протикорового гамма-глобуліну) – 0,1 мг/кг внутрішньом'язово, переливання крові, білкових препаратів). Хворим із токсичним післяпроменевим та/чи хіміотерапевтичним ентероколітом призначали кисломолочні продукти, ферментні препарати (панкреатин, панзинорм), фістал, спазмолітики, біфікол, у разі гепатиту – аскорбінову кислоту, вітаміни групи В, зокрема В₁₂, ліпокаїн, метіонін, ліпоєву кислоту, кортикостероїди, сирепар, есенціале тощо. Дітей, завдяки поліпшенню загального стану, інколи не привозили вчасно, а лише за появи явних ознак компресії порожнистих органів таза чи збільшення пухлини, особливо у ділянці крижів.

Отже, діагностика позаорганих новоутворень малого таза переважно не своєчасна. Лікування хворих із злоякісними ПНМТ малоефективне. З метою покращання

результатів лікування хворих із цією патологією необхідно: поліпшити раннє виявлення хворих, для цього потрібно підвищити онкологічну настороженість лікарів загальнолікувальної мережі, насамперед педіатрів; дітей із позаорганими пресакральними й крижово-куприковими тератомами, щоб уникнути злоякісної їх трансформації, бажано оперувати відразу після встановлення діагнозу навіть у перші дні після народження, але ніяк не пізніше 3–4-го місяців життя. Хворих із злоякісними пухлинами м'яких тканин малого таза можна вилікувати за умови, якщо операцію виконують вчасно з приводу доброякісного новоутворення. У разі за давнини місцево поширених, а тим більше генералізованих ЗПНМТ результати лікування дуже незадовільні, прогноз поганий.

5.4 Лікувальний патоморфоз у хворих на злоякісні позаоргани новоутворення малого таза

Щоб стандартизувати морфологічні дослідження, з пухлини вирізали периферичну, проміжну, центральну зони. Морфологи мікроскопію проводили за допомогою окулярної сітки Г. Г. Автандилова з 25 тест-точками. Сумарно визначали об'ємні частки паренхіми пухлини з розрахунком індексу її пошкодження після лікування за такою формулою: $PI = \frac{M_k - M_l}{M_k} \cdot 100$, де M_k , M_l – середні арифметичні величини об'ємної частки вмісту паренхіми пухлини (в контролі, до лікування – M_k , після лікування – M_l); PI – індекс пошкодження паренхіми пухлини, %. Гістологічні зрізи фарбували гематоксилін-еозином. У разі диференціально-діагностичних труднощів застосовували додаткові методи забарвлення за Ван-Гізеном, ШИК-реакцію, імпрегнацію сріблом за Гоморі. Мікропрепарати вивчали й фотографували світловим мікроскопом «МБІ-6». Крім морфологічної верифікації

ЗПНМТ, з'ясовували терапевтичний патоморфоз (співвідношення строми та паренхіми пухлини й ступінь дистрофії клітин), індукований ПТ, ПХТ, ШГГ, ГТ. Середні результати кількісного оцінювання вмісту паренхіми в ЗПНМТ демонструють ефективність порівняно з контролем протипухлинної терапії. В усіх хворих (дитячого віку та дорослих) після лікування незалежно від гістогенезу пухлин об'ємна частка паренхіми була достовірно меншою, ніж до лікування.

Основними морфологічними критеріями ефективності дії названих компонентів лікування були ступінь та індекс пошкодження паренхіми пухлини. Незалежно від гістогенезу ЗПНМТ і виду лікування виникав «ефект девіталізації» пухлини, що характеризувався індексом пошкодження. Це проявлялося прогресивним зменшенням структур пухлини за типом колікваційного або коагуляційного некрозу з подальшим розвитком «непухлинного» компонента переважно явищ склерозу (I ступінь патоморфозу). Після проведеної терапії ЗПНМТ втрачали властиву їм до лікування гістоархітектуру, зазнавали декомплексації, дезінтеграції, деструкції з втратою місцями паренхіми (II ступінь патоморфозу), зменшенням її в подальшому та збереженням лише у вигляді невеликих «острівців» (III ступінь патоморфозу) аж до повного зникнення структур пухлини (IV ступінь патоморфозу).

Під впливом різних поєднань терапевтичних методів у дітей і дорослих розвивали стандартні реакції тканини пухлини на пошкодження. Це альтернативно-деструктивні розлади кровообігу (дистрофія, некробіоз, некроз) й компенсаторні («імунні» інфільтрати, склероз) процеси.

Найбільш виражений протипухлинний ефект досягнуто в дорослих хворих на нейросаркому в разі

застосування ПТ + ПХТ + ШГГ + ГТ (індекс пошкодження – 91,5 %), а також після ПТ + ГТ (індекс пошкодження – 87,0 %). У хворих із рабдоміосаркомою після ПТ і ПХТ також відмічено високий (85,9 %) результат. У дитячому організмі досить висока чутливість (індекс пошкодження – 80,3 %) тератобластами до ПТ і ПХТ, а з використанням ще й радіомодифікатора ШГГ (ПТ + ПХТ + ШГГ) індекс був ще вищим (індекс пошкодження – 95,3 %). Також ефективно доповнення хіміопроменевого лікування штучною гіперглікемією в дітей з нейробластою (індекс пошкодження 93,3 %). Це свідчило про доцільність застосування комплексу лікувальних заходів до операції у хворих на саркому м'яких тканин дітей і дорослих. З'ясували також, що хіміопроменеве з гіперглікемією лікування дорослих хворих на лейоміосаркому все ж таки неефективне – індекс пошкодження лише 30,0 %.

Закономірності терапевтично індукованого патоморфозу наведені на прикладі мікрофотограм нейрогенної саркоми малого таза хворого Г. І. П. До лікування в нього пункційним методом «голкою-пістолетом» отримали біопсійний матеріал (рис. 49).

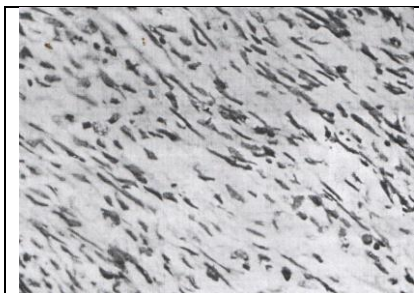


Рисунок 49 – Пухлина утворена пухкою сполучною тканиною й веретеноподібними клітинно-волокнистими структурами. Нейрофібросаркома

Після радіотермохіміотерапії на фоні гіперглікемії (ПТ + ПХТ + ШГГ + ГТ) в різних ділянках видаленої

пухлини виявлено зміни, характерні для II, III, IV ступенів патоморфозу. У периферичній зоні пухлини переважали розлади кровообігу з пошкодженнями ектазованих стінок судин, периваскулярний набряк і лізис клітин пухлини (II ступінь патоморфозу) після ПТ + ПХТ + ГТ + ГГ (рис. 50).

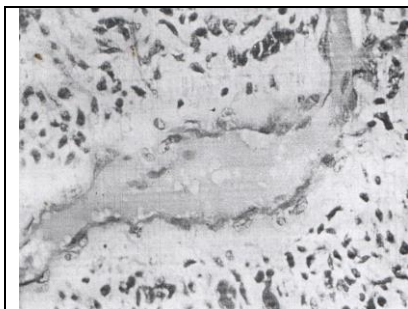


Рисунок 50 – II ступінь патоморфозу

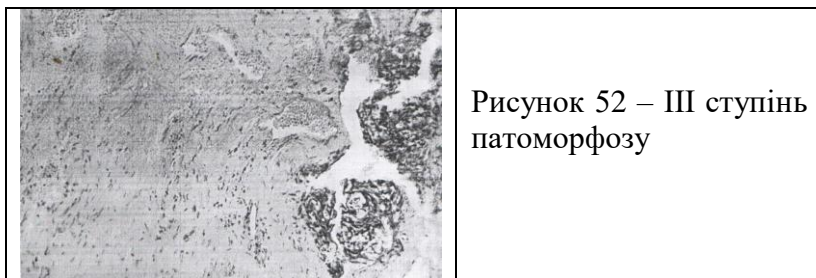
У проміжній зоні ЗПНМТ, тобто між периферичною й центральною частинами, були наявними вогнища некротичних змін – коагуляційний некроз пухлини. Серед некротичних мас простежували фрагментовані клітинно-волоконні структури нейрогенної природи (III ступінь патоморфозу) після ПТ + ПХТ + ГТ + ГГ (рис. 51).



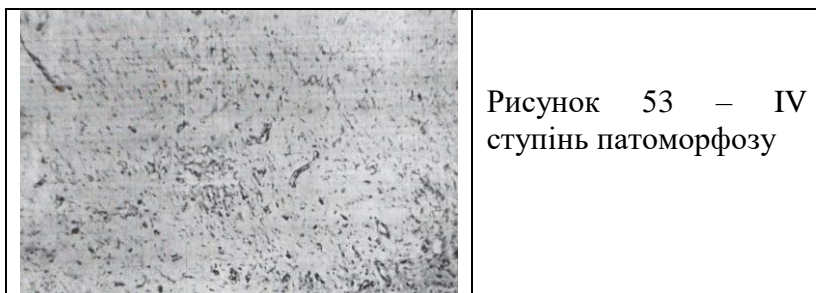
Рисунок 51 – III ступінь патоморфозу

У тій самій проміжній зоні, крім вогнищ некрозу, були ділянки склерозу, залишки пухлини – «острівці» життєздатної паренхіми нейросаркоми з дистрофічними

змінами (III ступінь патоморфозу) після ПТ + ПХТ + ГТ + ГГ (рис. 52).



У центральній зоні морфологічних ознак росту пухлини зазвичай не виявляли – переважали десмопластичні процеси, некротичні маси великих вогнищ некрозу, заміщені грануляційною сполучною тканиною з новоутвореними судинами (IV ступінь патоморфозу) після ПТ + ПХТ + ГТ + ГГ (рис. 53).



На межі центральної й проміжної зон виявляли круглоклітинні інфільтрати, склероз тканини пухлини, більше в центральній зоні, «старі» тромби в стані організації (IV ступінь патоморфозу ультраструктурно) після ПТ + ПХТ + ГТ + ГГ (рис. 54).

Становило інтерес вивчення лікувального патоморфозу ЗПНМТ на ультраструктурному рівні. Під час

електронно-мікроскопічного дослідження виявлені зміни вакуолізації мітохондрій, жирові включення в цитоплазмі, фрагментації гранулярного ендоплазматичного ретикулума, вакуоль, лізосом і фагосом, зруйновані клітинні мембрани.

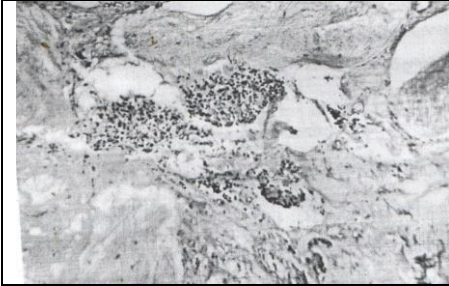


Рисунок 54 – IV ступінь патоморфозу ультраструктурно

У ядрах клітин – каріорексис, каріопікноз, перефрагментація хроматину, розрив мембран. Спостерігається некробіоз і некроз окремих клітин. Це свідчило про альтернативні зміни в пухлинах мезенхімального походження внаслідок дії променевої терапії й модифікаторів.

Отже, гістологічний метод вивчення лікувального патоморфозу дає змогу об'єктивно оцінити ефективність протипухлинної терапії.

РОЗДІЛ 6

Ускладнення хірургічних втручань, їх профілактика і корекція

*Хірургічні втручання у хворих
із пресакральними пухлинами не
проводяться без ризику ускладнень.*

Chereau N. [120]

Хірургічне лікування хворих на пресакральні пухлини дуже ризиковане важкими наслідками [232]. Радикальні втручання, насамперед комбіновані, в разі ПНМТ супроводжуються досить частими (44,8 %) [50] ускладненнями. Ранні (до 30 днів) післяопераційні ускладнення (кровотеча, травма прямої кишки, хірургічна інфекція, неврологічні симптоми, нетримання сечі) виявляють у 21 % [142], 25 % [92] прооперованих. Для зменшення ризику ускладнень і більш адекватного втручання під час видалення пресакральних пухлин бажана, а інколи абсолютно необхідна мультидисциплінарна співпраця із судинним хірургом, урологом, гінекологом, ортопедом та ін. [232].

Під час видалення ЗПНМТ найбільш часті (41,8 %) [52] ускладнення – *кровотечі*, за яких необхідні гемотрансфузії [300]. Про розмір крововтрати (в середньому – 1 304 мл) під час кожного втручання повідомляється, переважно в разі екстирпації пухлин заочеревинного простору. Якщо вже видаляють новоутворення тазової локалізації, середня крововтрата становить 2 613 мл, що втричі більше, ніж під час екстирпації прямої кишки [92]. Крововтрату прийнято вважати [51] масивною, якщо вона перевищує 30 мл/кг. В 11 % хворих крововтрата була надмасивною (більше ніж 70 % від об'єму циркулюючої крові (ОЦК)), що в 20 разів частіше, ніж за інших онкохірургічних втручань. Максимальна крововтрата під час видалення

ретроректальних пухлин абдоміносакральним доступом досягла 8 500 мл [238] і навіть 11 000 мл (у середньому 2 400 мл під час видалення 29 (87,7 %) доброякісних пресакральних новоутворень – кісти, тератоми, нейрофіброми, невриноми, шванноми – та 4 (12,2 %) злоякісних пухлин – ліпосаркома, лейоміосаркома, ангіосаркома, нейрофібросаркома). Застосовано такі доступи: лапаротомний (10), комбінований черевно-крижовий (5), трансакральний (18). Отже, у 23 хворих втручання було з резекцією крижів. Викликає подив надмірно часте використання дуже травматичного черезкрижового доступу з резекцією крижів, тим паче, що у 87,0 % хворих новоутворення в тазі було доброякісної природи. Стверджують [211], що ймовірність неконтрольованої кровотечі зростає в разі розсічення тканин поблизу новоутворення. Дуже небезпечні кровотечі з магістральних вен, які відносять до категорії тяжких травм та ускладнень. Саме з такою кровотечею не завжди вдається впоратися навіть досвідченому хірургові. Тому, вважаємо, потрібно додержуватися такої поради: *не мобілізувати пухлину біля клубових судин «всліпу»*. Для попередження кровотечі багато хірургів спочатку виділяють і беруть на турнікети магістральні судини. З цієї метою також перев'язують внутрішні клубові артерії. Але, по-перше, це малоефективно, а по-друге, може ускладнитися некрозом стінки сечового міхура та м'яких тканин сідниць. Лігатура ж внутрішньої клубової вени дуже небажана й навіть небезпечна: виключає дренажування вен таза, підвищує тиск у пресакральному венозному сплетенні та посилює кровотечу [184].

Особливо небезпечні кровотечі під час технічно трудного видалення об'ємної, нерухомої, в контакті зі стінками таза та пресакральним венозним сплетенням, пухлини. В таких хворих не може бути мови про анатомічну

дисекцію. Гемостаз у подібних ситуаціях становить велику проблему і, на жаль, не завжди ефективний. Кровотеча з пресакрального венозного сплетення потенційно загрозлива й найбільш часта причина внутрішньоопераційної летальності на операційному столі [106; 354]. Пресакральна неконтрольована кровотеча може виникнути під час видалення й доброякісних новоутворень. Повідомляється [232] про таку неконтрольовану флеборагію двох хворих із лейоміомою та нейрофібромою.

Які ж причини масивної кровотечі з пресакральних вен? У венозній системі таза немає клапанів, про що свідчать анатомічні дослідження [88; 152]. Тому у великому венозному басейні малого таза (венах пресакрального сплетення, яке утворюють переважно одна серединна вена крижів, що впадає в ліву загальну клубову вену, та дві бокові вени крижів, які впадають у внутрішні клубові вени) (рис. 55) гідростатичний тиск утричі більший, ніж у нижній

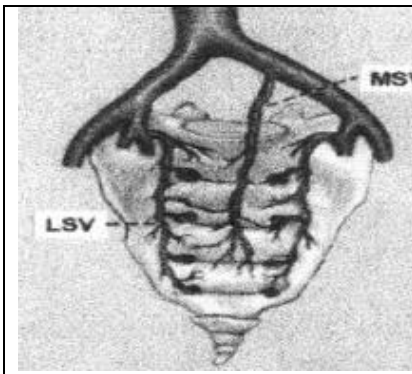


Рисунок 55 – Схема пресакральних вен: LSV – бокові вени крижів, що впадають у внутрішні клубові вени; MSV – серединна вена крижів, яка впадає в ліву загальну клубову вену. (Harrison J. L. et al., 2003) [179]

порожнистій вені [191]. Під час проведення експерименту [115; 338] доведено: втрата крові з пресакральної вени діаметром 2–4 мм може досягати 1 000 мл/хв, а в разі збільшення діаметра вени лише на 1 мм крововтрата зростає майже втричі. Дуже важливо, що проксимальний кінець

такої розірваної вени відразу ж скорочується й зникає в отворі крижів, із якого кров витікає струменем. Тому розрив пресакральної вени інколи невеликого діаметра може ускладнитися масивною й навіть смертельною кровотечею.

Як саме запобігти травмуванню пресакральних вен? В онкопроктології існує таке правило: пряму кишку з карциномою для резекції або екстирпації необхідно мобілізувати абсолютно точно в площині («свята площина») між власною фасцією прямої кишки й пресакральною фасцією Вальдесера, яку травмувати дуже небезпечно. Пошкодження останньої неминуче ускладнюється порушенням цілісності тонкостінних вен передньої поверхні крижів із неконтрольованою, потенційно загрозливою для життя оперованого, а інколи й фатальною кровотечею.

В оперованих із профузною масивною кровотечею з пресакрального ложа пухлини терміново проводять [232] як найбільш надійний традиційний метод – тугу тампонаду (тампонада «відчаю»). Тампони видаляють через 5–9 діб.

Найбільше способів гемостазу в порожнині таза запропоновано під час резекції (екстирпації) прямої кишки. Як свідчать проаналізовані дані наукової літератури, переважна причина кровотечі – порушення цілісності пресакральної фасції з пошкодженням тонкостінних безклапанних вен сплетення передньої поверхні крижів. Пресакральне венозне сплетення травмується зазвичай у процесі відділення прямої кишки від передньої поверхні крижів пальцями «всліпу» [332].

Для надання екстреної медичної допомоги в разі важкого небезпечного для життя ускладнення – кровотечі – запропоновано низку способів.

1 Притиснення пальцем місця кровотечі – тимчасовий засіб її припинення.

2 Тампонада марлею (короткочасна до 15 хв) як перший вибір гемостазу чи довготривала (2–5 діб) з притисненням місця кровотечі – рятувальний варіант у катастрофічній ситуації [163; 232; 332].

Для цього виготовляють спеціальні штанги з метою постійного притиснення тампона після операції. Недоліки методу: а) хворим трудно витримати такий режим; б) потрібне повторне втручання для видалення тампонів; в) небезпека гнійного ускладнення; г) ризик арозивної кровотечі.

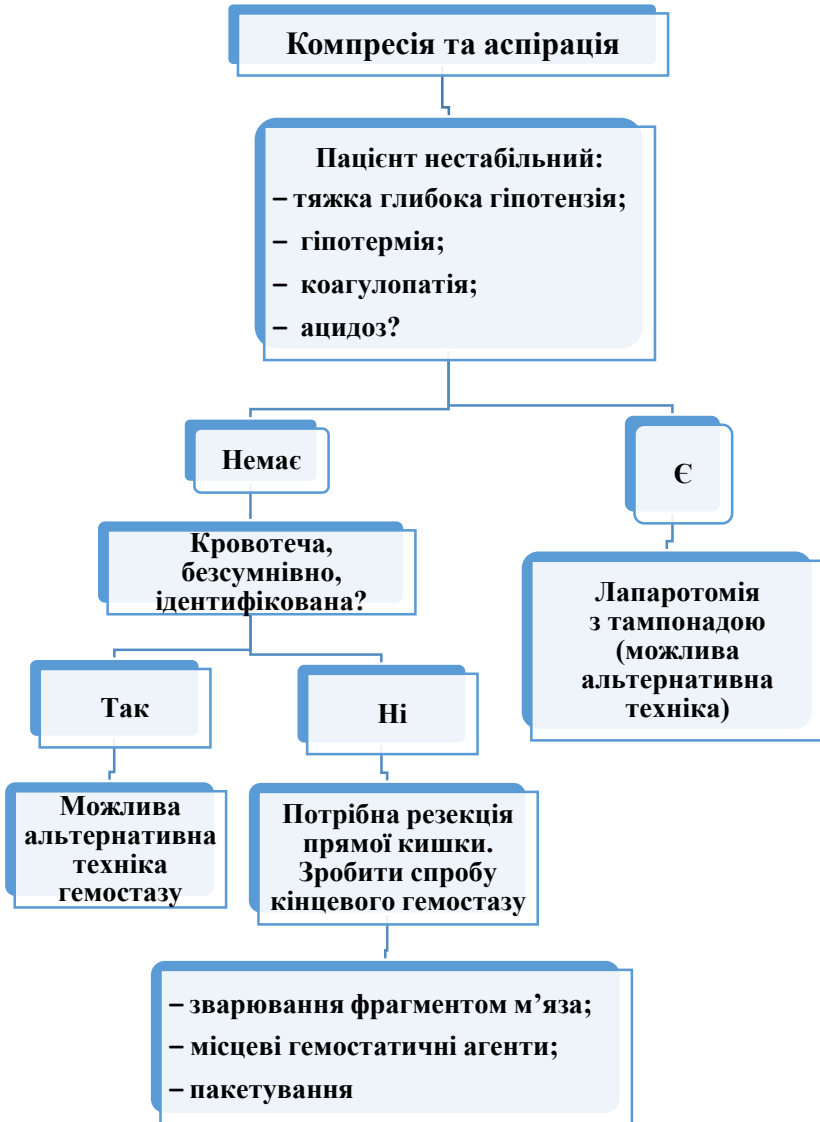
Для гемостазу пресакральної кровотечі застосовують багато способів: грудний імплант, який наповнюють сольовим розчином [106]; шматок 4 см x 2 см x 1 см прямого м'яза живота, який притискають до місця кровотечі й «приварюють» електрокоагулятором [86; 116; 179; 288; 354,]; балон Блекмора [250]; гемостатичну губку з ціанокрилатним клеєм [241]; біполярну коагуляцію вен [231]; шпрей електрокаутеризацію [5; 149]; аргонну коагуляцію під час резекції прямої кишки лапароскопічним методом [210]; окиснену целюлозу в поєднанні з ціанокрилатним клеєм [118]; гемостатичну марлю (хімічно оброблена целюлоза з медичним клеєм на основі ціанокрилату), що розсмоктується [360]; медичний ціанокрилатний клей МК-7, який струменем під тиском 2,5 атм проникає в тканину, що кровоточить, й утворює гемостатичний інфільтрат (важливо, що в разі використання медичного клею на основі ціанокрилату, який застосовують неправильно – клей наносять товстим шаром і не захищають навколишні тканини, – можуть виникнути ускладнення – некроз стінки кишки); кістковий цемент (поліметилметакрилат) [96], або кістковий віск для пломбування місця кровотечі [123]; циркулярні шви з перев'язуванням вен пресакрального венозного сплетення [209] (це може бути ефективним поблизу мису, але зовсім

безнадійним у ділянці отворів крижів); ендоскопічно – степлери [191]; гемостатичну губку (її притискають пальцем) як рятувальний засіб та оклюзію здійснюють кнопкою thumbtackS [85]; метод зварювання електрокоагуляцією (100 Гц) фрагменту 1,5 см x 2 см прямого м'яза живота, який, як електрод, нагрівається до температури кипіння, й кров у вені коагулюється [179]. Про цей простий, доступний та ефективний спосіб припинення кровотечі з пресакральних вен уперше повідомлено [354] в 1994 році.

У разі кровотечі з пресакральних вен описано [332] технічно новий спосіб гемостазу. Автори за 1997–2003 рр. провели 165 операцій із приводу раку прямої кишки (150), випадання прямої кишки (13, виконана ректопексія), виразкового коліту (2), у 5 (3,5 %) і яких виникло тяжке ускладнення – масивна (2 700,0–7 800,0 мл) венозна кровотеча з пресакрального венозного сплетення, особливо у хворих, які до операції отримували променеву терапію. Проводили тампонаду таза марлею й для стабілізації гемодинаміки – повторні гемотрансфузії. У двох хворих гемостаз удалося досягти лише після застосування тонкого, досить довгого пристрою Autosuture ProTack, для лапароскопічної фіксації синтетичного імпланта (ним «вистрілюють» гвинтові такери, що фіксують до крижів сітку з гемостатичним матеріалом). Такий спосіб гемостазу вважають [272] успішним. Ця методика – багатообіцяюча альтернатива під час лікування хворих із пресакральною венозною кровотечею.

У процесі гемостазу з пресакральних вен обов'язково необхідно враховувати стан пацієнта: якщо розвивається летальна тріада (ацидоз, коагулопатія, гіпотермія), хірург змушений застосовувати тактику damage control – тампонувати таз і терміново закінчувати операцію [251].

**Алгоритм хірургічної допомоги хворим
із пресакральною кровотечею
(V. Gelentano et al., 2014) [117]**



Щоб ефективно зменшити кровоточивість і крововтрату під час видалення пресакральних пухлин із різних доступів (черезкрижовий – у 18, лапаротомний – у 10, комбінований черевно-крижовий – у 5) проводять [232]:

а) за 24 години до операції селективну емболізацію середньої крижової артерії та лівої й правої внутрішніх клубових артерій;

б) інтраопераційну контрольовану гіпотензію.

З 33 хворих у 13 операції виконували через 72 години після емболізації й крововтрата в середньому була 3 646 мл, а якщо оперували через 24 години після емболізації (20 хворих), то крововтрата становила 1 595 мл.

У разі видалення десмоїда (агресивного фіброматозу) таза [246] із 7 у 4 хворих виникла велика кровотеча (від 1 000 мл до 4 500 мл, в середньому 2 288 мл), від якої один хворий унаслідок відмови від гемотрансфузії (свідок Ієгови) помер.

Ускладнення [31] хірургічного лікування 242 наших тематичних хворих на ПНМТ діагностовано в 136 (56,2 %). Разом було 275 ускладнень: у 65 – по одному, у 31 – по два, у 19 – по три, у 15 – по чотири, у 5 – по п'ять, в 1 – шість. Вони виявлені під час операції – у 54 (39,7 %), після операції – у 30 (22,0 %), під час втручання та після нього – у 52 (38,2 %) прооперованих. Операційні ускладнення були в 106 (77,9 %), післяопераційні – у 82 (60,3 %). Ускладнення відмічено з однаковою частотою як у дітей (у 23 із 49, 46,9 %), так і в дорослих (113 із 193, 58,5 %), $X^2 = 2,14$, $P > 5$ %, у разі ЗПНМТ вони були в 78 із 200; (39,0 %), в разі ДПНМТ – у 58 із 130 (44,6 %), $X^2 = 1$, $P > 5$ %. Характерно, що під час радикальних операцій ускладнення траплялися набагато рідше – у 111 зі 192 (57,8 %), ніж у разі паліативних – у 17 з 21 (80,9 %), $X^2 = 4,2$, $P < 5$ %, або пробних – у 8 з 28 (28,6 %) втручань. Із радикальних

комбіновані й розширені операції супроводжувалися ускладненнями значно частіше – у 54 із 77 (70,1 %), ніж прості, – у 57 зі 115 (49,5 %), $X^2 = 7,9$, $P < 5\%$.

Серед наших хворих [31] під час і після втручання кровотеча та крововтрата були найбільш частими (у 64 із 136, 47 %), загрозливими, навіть летальними, ускладненнями. Ми вважали кровотечею лише ту, за якої були необхідні термінові заходи для гемостазу: тампонада (тимчасова чи на декілька днів), прошивання ділянок рани, що кровоточать, судинний шов, перев'язування великої судини, яка кровоточила. Без цього навіть значну крововтрату, наприклад, $> 3\ 000$ мл у разі багатогодинної операції, не вважали кровотечею. Кровотеча була в кожного четвертого оперованого й майже в кожного другого хворого з ускладненнями. Ймовірність кровотечі зростала:

- а) за великих розмірів пухлини;
- б) у разі рецидивних ПНМТ;
- в) у хворих на ЗПНМТ набагато частіше, ніж у разі ДПНМТ, – 35,1 % порівняно з 12,7 %;
- г) за агресивного фіброматозу;
- г) зі збільшенням обсягу операції: у разі простих втручань – у 18,2 %, комбінованих – у 44,5 %.

Завжди велику небезпеку непередбачуваністю результату становила не артеріальна, а венозна кровотеча, джерелом якої була найчастіше система внутрішніх клубових вен. Частота кровотеч та об'єм крововтрати залежали від низки факторів: об'єму й природи ПНМТ, виду та анатомічної локалізації пошкодженої судини, характеру хірургічного втручання та ін.

Кровотеча більш часто була у хворих із пухлиною T_{4a} – у 30 з 51 (58,8 %) радикально прооперованих хворих. Найбільш масивними в разі видалення ЗПНМТ чи ДПНМТ

були кровотечі кількістю більше ніж 81 мл/кг, що виповнювали всю порожнину малого таза.

Небезпека кровотечі зростала в разі видалення рецидивних ПНМТ, умови оперування яких дуже несприятливі. З 22 прооперованих хворих із рецидивом пухлини кровотеча виникла в 9 (40,9 %). Ми відмітили також, що значні післяпроменеві зміни тканин порушували анатомічні орієнтири, зокрема, в басейні клубових судин, унаслідок цього збільшувалася ймовірність їх травмування.

Частота кровотеч залежала від розміру та гістологічної структури ПНМТ. Так, із 130 хворих ДПНМТ видалено в 118, з яких у 24 (20,3 %) втручання ускладнилося кровотечею. З 200 хворих на ЗПНМТ, що були без капсули, в тісному контакті зі стінками таза та органами, операції супроводжувалися кровотечею в 52 із 124 (41,9 %). Кровотеча була нечастою в разі видалення тератом (2 з 34, 5,9 %), а щільних ДПНМТ (фібром, невриноом), фіксованих до стінок таза, – дуже частою (до 20,0 %). Як засвідчив наш досвід, кровотеча була типовою насамперед у разі агресивного фіброматозу з відповідним характером росту – у 12 з 19 (63,15 %) радикально прооперованих хворих. Видалення ЗПНМТ, які без капсули, в тісному контакті, з одного боку, зі стінкою таза, а з іншого – з органами, супроводжувалося кровотечею в більшості хворих.

Частота кровотеч залежала від виду хірургічного втручання. Так, із 72 комбінованих операцій кровотечею ускладнилися 32 (44,4 %), а із 170 інших втручань, зокрема, 120 радикальних – у 32 (18,8 %), тобто вдвічі менше.

Чому комбіновані втручання з приводу ЗПНМТ значно частіше супроводжувалися кровотечею? Це тому що внаслідок місцевого поширення пухлини на суміжні органи та/або стінки таза, втручання нерідко виконували, по суті, в разі неоперабельних, згідно із загальноприйнятими

стандартами, пухлин. Отже, ймовірність кровотечі закономірно зростала зі збільшенням обсягу втручання.

На частоту кровотечі не впливав вид хірургічного доступу: за черезочеревинного доступу вона виникла у 25 із 89 (28,0 %), за позаочеревинного – у 16 із 46 (34,8 %), за нижніх – у 13 з 59 (22,0 %), за комбінованих – у 9 із 44 (20,4 %). Різниця (14,4 %) частоти кровотеч за позаочеревинного й комбінованого доступів статистично не достовірна: $X^2 = 2,3$, $P > 5$.

Джерелом кровотечі були пошкоджені в процесі мобілізації пухлини судини стінок таза системи внутрішніх клубових вен – у 25, магістральні вени – у 8, судини стінок таза та органів – у 16, судини ложа або частини пухлини, яку неможливо було видалити, – у 7.

Артеріальну кровотечу під час втручання спостерігали дуже рідко, проте вона й не була небезпечною. Завжди спричиняла велику проблему своєю непередбачуваністю масивна венозна кровотеча з розширених переповнених кров'ю вен та/чи венозних сплетень. Крововтрата була такою кількістю: до 500,0 мл (10,5 мл/кг) – у 2, до 1 000,0 мл – у 1, до 2 000,0 мл – у 17, до 3 000,0 мл – у 13, до 4 000,0 мл – у 14, до 5 000,0 мл – у 8, до 6 000,0 мл (117,6 мл/кг) – у 7, більше ніж 6 000,0 мл – у 2 хворих. Померло троє хворих від некомпенсованої крововтрати.

Профілактика кровотечі – щадна техніка оперування з додержанням методики футлярності в ділянці магістральних судин. Перед мобілізацією великих нерухомих новоутворень ми вважали доцільним брати на турнікети загальні клубові артерію та вену, зовнішню клубову вену на боці ураження, аорту. Щоб мінімізувати крововтрату під час видалення десмоїдної пухлини малого таза, в клініці Мейо відразу після лапаротомії операцію розпочинали з перев'язування (6 із 7 хворих) внутрішніх

клубових артерій [246]. Ці артерії було перев'язано в 14 наших хворих: одну – у 9, обидві – у 5.

Серед 23 хворих на ПНМТ вирізані моноблоково залучені до пухлинного процесу: внутрішні клубові вени – у 15, зовнішня клубова вена – у 4, загальна із зовнішньою клубовою веною – у 2, зовнішні клубові судини з пластикою артерії – в 1, загальні й зовнішні клубові судини з пластикою артерії – в 1.

У разі кровотечі залежно від джерела й можливості його візуального контролю тактика, ми вважали, повинна бути різною. Для остаточного гемостазу застосовували чотири методи: судинний шов, прошивні лігатури, перев'язування магістральної судини, тампонаду. Повідомляється в науковій літературі [112; 350] таке: ризик кровотечі значно знижується доопераційною емболізацією судин, що кровопостачають пухлину таза. Кровотечу гілок системи внутрішньої клубової вени в процесі мобілізації фіксованої до стінок таза пухлини припиняли тугою тампонадою вузької щілини. Пухлину продовжували відділяти з протилежного боку. Травмовані судини перев'язували прошивними лігатурами. У разі відсепарування сечового міхура судини його м'язового шару для ретельного гемостазу прошивали (запобігання зісковзуванню лігатур за наповненого органа). Якщо неможливо було візуально контролювати місце кровотечі, його туго тампонували. Мобілізацію новоутворення продовжували в інших ділянках. Неefективну тампонаду повторювали гарячим гіпертонічним (не фізіологічним!) розчином, потім судини електрокоагулювали або прошивали. У разі поранення зовнішньої чи загальної клубової вени затягували попередньо під них підведені турнікети й накладали боковий судинний шов атравматичною голкою 4/0–5/0. Якщо траплялося поранення магістральної вени, не взятої на турнікети,

ранова порожнина вмить наповнювалася кров'ю, тому виявити місце кровотечі було неможливим. Щоб уникнути ще більшого розриву венозної стінки, що може призвести до перев'язування вени, ми категорично відмовилися «наосліп» (без візуального контролю) робити спроби накладання затискачів для герметизації дефекту вени та його зашивання. У таких ситуаціях намагалися взяти вену в ділянці дефекту пальцями або притиснути її до стінки таза пальцем, а не тупфером, яким розрив вени можна ще збільшити. Продовжуючи утримувати вену з дефектом, висушували рану. Під травмовану вену підводили турнікети й розрив зашивали неперервним обвивальним швом атравматичною голкою розміром 4/0 із вікрилом.

Найбільш небезпечною була венозна кровотеча з великих тонкостінних гілок внутрішніх клубових вен, а особливо – з пресакрального венозного сплетення. *Відома рекомендація: щоб запобігти неконтрольованій загрозливій, інколи смертельній (немає! ефективного способу гемостазу), кровотечі з пресакральних вен – не пошкоджувати пресакральну фасцію, під якою вони розміщені.*

Ми відмітили істотну особливість: під час видалення довготривалих іммобільних пресакральних, що зрослися з передньою поверхнею крижів, ПНМТ, кровотечі з пресакральних вен, як не дивно, не було. Це, найбільш імовірно, зумовлено тим, що в процесі росту ПНМТ вени пресакрального сплетення перебувають у стані компресії, тому вони поступово запусівають, тромбуються й рубцюються. Такі ПНМТ ми мобілізували без небезпеки кровотечі з пресакральних вен навіть електроножем, розсікаючи фасцію по периферії новоутворення, й від крижів відділяли распатором чи навіть долотом, інколи з частиною передньої пластинки кістки.

Для боротьби з венозною, інколи надзвичайно інтенсивною кровотечею з пресакральних вен, яку не вдавалося припинити ні прошиванням, ні електрокоагуляцією, проводили «тампонаду відчаю» порожнини таза. Цей метод гемостазу в таких ситуаціях вважають доцільним також інші автори [106]. Якщо цей засіб як тимчасовий був мало- чи неефективним, втручання закінчували довготривалою тампонадою (до ослизнення тампонів). Для цього використовували як сухі тампони з гемостатичною губкою й порошком антибіотиків, так і змочені в розчині амінокапронової кислоти, гемофобіну чи з гарячим гіпертонічним розчином солі.

З 13 хворих із пораненням магістральних судин (зовнішньої клубової вени – у 8, цієї вени й артерії – в 1, загальної клубової вени – у 2, цієї вени та нижньої порожнистої вени – в 1, нижньої порожнистої вени – в 1) гемостаз здійснено судинним швом у 9, в одній хворій дефект у нижній порожнистій вені було зашито, але в загальній клубовій вені його зашити не вдалося й хірург змушений був її перев'язати. У трьох хворих зовнішню клубову вену вимушено перев'язували. У 38 хворих кровотеча припинена множинними прошивними лігатурами, в 17 – проведена ще й туга тампонада.

Отже, частота кровотеч і кількість крововтрати залежали від низки факторів, що значно утруднювали анатомічну дисекцію: великого об'єму новоутворення, злякисної його природи, паратуморозної, запальної інфільтрації навколо пухлини, виду проведеного попереднього втручання та/або хіміопроменевої терапії.

З метою компенсації очікуваної великої крововтрати, хворих оперували лише після заготівлі білкових препаратів (не менше ніж 15 мл/кг) і значної кількості крові для трансфузійної терапії в режимі гемодилуції.

Порушення цілісності ПНМТ. У доступних наукових працях ми не виявили інформації-аналізу про порушення цілісності пухлин, оскільки, напевно, це не вважають ускладненням. Лише в праці [132] зазначено про розрив тератоми або тератоїдної кісти (у 8 із 70 прооперованих). З онкологічних позицій таке операційне ускладнення серйозне. До цієї групи ми [31] включили хворих, у яких порушення цілості ПНМТ виникло під час ревізії чи його мобілізації від випадкового розриву капсули без потрапляння частин новоутворення на ранову поверхню до навмисного субкапсулярного або фрагментарного видалення новоутворення. Порушення цілісності ДПНМТ (17) та ЗПНМТ (20) відмічено в 37 зі 192 (19,3 %) радикально прооперованих хворих. ЗПНМТ були переважно великими: T_4 – у 2, T_{4a} – у 8, T_{4b} – у 3, T_{4c} – у 2. Найбільш часто була порушена цілісність тератом (13) і тератобластом (4). У шести хворих новоутворення (нейросаркома – 3, агресивний фіброматоз – 1, фібросаркома – 1, синовіальна саркома – 1) видалено кускуванням. До цієї групи віднесли спостереження, коли з черездеревиного доступу неможливо було мобілізувати нижній полюс верифікованої до операції тератоми, а через тяжкий загальний стан хворої дитини комбінований доступ був неможливим. Тому мобілізована, відсічена й видалена лише проксимальна частина тератоми, а через два місяці, коли відновилися фізіологічні функції та були скориговані основні показники, залишена частина тератоми в глибині таза повністю видалена з парасакрального доступу. В деяких хворих великі тератоми, що займали більшу частину порожнини малого таза, перед мобілізацією пунктували і вміст евакуювали. Після видалення таких тератом ранову порожнину таза неодноразово промивали розчином перекису водню, хлоргексидином і широко дренивали з мікроіригатором для зрошування рани антибіотиками. В

усіх тринадцяти хворих із порушенням цілісності тератоми завдяки асептичності їх умісту і вжитим заходам профілактики нагноєння порожнини таза не було.

Цілісність ПНМТ порушувалася в разі їх видалення різними хірургічними доступами: черезочеревинним – у 13 з 91 (14,3 %), нижніми – у 12 з 59 (20,3 %), позаочеревинним – у 3 з 48 (6,2 %), комбінованими – у 9 з 44 (20,4 %). Отже, ПНМТ найменше порушувалися в разі видалення з позаочеревинного доступу, тому що його використовували за порівняно невеликих новоутворень.

Внаслідок порушення цілісності злоякісної пухлини рецидив виник у 8 з 20 (40,0 %) хворих, а без її пошкодження – у 15 із 82 (18,3 %), тобто вдвічі менше.

Пошкодження органів малого таза

На дані про частоту пошкодження органів чи структур порожнини таза під час хірургічного втручання в разі позаорганних новоутворень можна натрапити лише в окремих наукових публікаціях. Одним з основних інтраопераційних ускладнень «досакральної» хірургії було пошкодження прямої кишки [350]. Така травма в разі видалення тератом відмічена у 2 із 70 (2,8 %) дітей [132], пошкодження піхви – у 5,9 %, в процесі видалення інших новоутворень – у 17,9 % [50].

Для зменшення ймовірності ятрогенної травми прямої кишки запропоновано [232] проводити: а) оптимальну передопераційну підготовку кишківника; б) інтраопераційне ректальне цифрове дослідження в разі відділення пухлини від стінки прямої кишки.

Під час аналізування наших даних [31] з'ясувалося, що органи таза були пошкоджені в 19 хворих (хлопчика, дівчинки, чоловіка та 16 жінок): піхва – у 7, пряма кишка – у 5, сечовий міхур – у 3, уретра – у 2, сечовий міхур, пряма кишка, піхва – у 1, шийка сечового міхура, уретра, піхва – в 1. Органи були травмовані з різних хірургічних доступів:

черезочеревинного (8), позаочеревинного (2), комбінованого (3), черезкрижового (3), черезсідничного (1), черезвагінального (1), паравагінального (1). У більшості хворих травма виникла як під час мобілізації переважно великих пухлин, зокрема T_4 – у 3, T_{4a} – у 10, T_{4b} – в 1, з якими вони були фіксовані, так і в процесі гемостазу, у 10 з яких проводили комбіновані операції переважно з резекцією кісток.

Небезпечними ускладненнями (перитоніт та/чи флегмона таза) були пошкодження прямої кишки (5). У цих хворих рану стінки прямої кишки зашили 3-рядними швами (внутрішній – за Коннелем). У двох із них відразу ж сформована сигмостома (вона була ліквідована через 3–4 місяці за місцем проживання). В жінки зашита рана прямої кишки загоїлася. Двом хворим через неспроможність швів рани прямої кишки на 7–8-му добу виконана сигмостомія. У таких оперованих порожнину таза відмежовували тампонами, після видалення препарату очеревину нижніх відділів живота промивали 3–4-разово розчином хлоргексидину, ретельно зшивали листки тазової очеревини капроном безперервним або частими швами, лапаротомну рану зашивали з дренажами й мікроіригатором для введення розчину антибіотиків, порожнину таза дренивали лише донизу пресакральню.

Гнійні ускладнення

Післяопераційний період ускладнився нагноєнням ран у 35 (14,5 %) з 242 прооперованих хворих. Ризик нагноєння порожнини таза різко зростає, по-перше, в разі порушення цілісності прямої кишки (у 2 із черезочеревинного доступу і в 3 – через крижі); по-друге, нагноєнням ран майже в п'ять разів частіше ускладнювалися комбіновані доступи – у 13 із 44 (29,5 %), ніж лише черезочеревинні – у 6 з 91 (6,6 %), $X^2 = 12,9$, $P < 5$). Отже, доповнення черезочеревинного або

позаочеревинного доступів втручанням «знизу» значно збільшує небезпеку нагноєння ран. Проте в разі видалення ПНМТ лише з нижнього доступу відсоток гнійних ускладнень невисокий. З'ясувалося, що термін втручань із нижніх доступів був у середньому 2,7 години, а з використанням комбінованих доступів – 5 годин 29 хвилин. Можна зробити висновок, що із збільшенням розміру пухлин, які вдалося видалити, й тривалості хірургічних втручань зростала кількість гнійних ускладнень. Так, із 38 хворих із пухлинами T₁–T₃ нагноєння спостерігали в 4 (10,5 %), а із 110 хворих із пухлинами T₄–T_{4c} – у 24 (21,8 %).

Якщо була небезпека нагноєння порожнини таза, її обов'язково дренивали вниз через контрапертуру пресакральну або за Буяльським. За нижнього доступу рану зашивали до широкої гумової смужки й мікроіригатора або двох дренажів для орошення порожнини таза антисептиками та/чи антибіотиками. Двічі на день проводили її санацію 1 % розчином хлораміну, борної кислоти, але без перекису водню з метою запобігання проникненню інфекції з великої ранової поверхні таза через навіть ретельно зшиті листки очеревини в черевну порожнину. Для очищення рани від некротичних тканин застосовували ферментні препарати (трипсин, тераміцин). Хворим після доопераційної променевої терапії підвищували захисні сили організму (імуномодулятори, вітаміни, препарати крові). В післяопераційному періоді продовжували інтенсивну санацію черевної порожнини й ранової поверхні таза.

Травма магістральних судин

Вони були пошкоджені в 13 хворих: у 5 з ДПНМТ і у 8 із ЗПНМТ. У 7 хворих ЗПНМТ було великим (T_{4a}) і в тісному контакті з судинним стовбуром. Поранення виникло в процесі мобілізації пухлини з черезочеревинного (6) та позаочеревинного (7) доступів. Травмуванню

судинних стовбурів сприяли: а) значне порушення синтопії рецидивних пухлин (у 4 хворих); б) рубцеві зміни після пробних лапаротомій у процесі намагання мобілізації пухлини (2) або після видалення матки (1). У трьох хворих під час мобілізації пухлини внаслідок значних післяпроменевих змін загальну клубову вену ідентифікувати було важко, що призвело у двох із них до її поранення.

Тромбоемболічні ускладнення

Вони надзвичайно небезпечні. Тромбоз клубово-стегнового сегмента артерії діагностовано в 4 (1,6 %) хворих: зовнішньої клубової артерії (1), алотрансплантата загальної й зовнішньої клубових артерій в однієї жінки, у двох хворих тромбоз виявлено вже під час операції в процесі мобілізації ЗПНМТ. В однієї з них відразу виконана тромбектомія, іншій під час втручання розпочата терапія антикоагулянтами (5 000 ОД гепарину), потім – фібринолізином. Але через 19 годин унаслідок неефективного консервативного лікування проведені релaparотомія, артеріотомія, тромбектомія. Хвора видужала.

Зважаючи на такі результати й тромбоемболію легеневої артерії у двох хворих із летальним кінцем, ми більш активно стали проводити комплекс заходів із метою неспецифічної й специфічної профілактики тромбоемболічних ускладнень.

Під час вибору методу знеболювання враховували обсяг, травматичність і тривалість хірургічного втручання.

В доопераційному періоді: хворим із варикозним розширенням вен нижніх кінцівок до комплексу профілактичних заходів призначали лікувальну фізкультуру (інтенсивно скорочувати литкові м'язи в стоячому положенні, піднімаючись на носки, й багаторазово рухати ступнями, напружувати ці м'язи

лежачи); хворі бинтували кінцівку чи обидві еластичним бинтом або одягали еластичні панчохи; за дві-три доби до операції, коли передбачалося втручання на клубових судинах, хворим пропонували водне навантаження (дорослим упродовж дня вживати до 2,5 л рідини) та призначали курантил (1 табл. тричі на день до їди) й ацетилсаліцилову кислоту (1 табл. тричі на день після їди).

Під час втручання: для зниження ризику виникнення флебіту у хворих під час масивних і довготривалих трансфузій використовували дві вени, включаючи підключичну; до та після ретельного відділення магістральних судин від ПНМТ довенно вводили 2 500 ОД гепарину; проводили щадну мобілізацію ПНМТ від магістральних судин; відразу ж після операції ще на операційному столі масажували м'язи ніг, передусім гомілок, особливо якщо вони перебували на ноготримачах; продовжували ЛФК для всіх груп м'язів ніг два тижні післяопераційного періоду.

Після операції: хворим, особливо з кровотечею під час операції й масивною гемотрансфузією, для поліпшення мікроциркуляції перші 2–3 дні вводили гепарин 2 500–5 000 ОД підшкірно через 6–8 годин під контролем терміну згортання крові, підтримуючи його на 6–7-й хвилині; прооперованим із варикозним розширенням вен нижніх кінцівок, після перенесеного тромбофлебіту, високим рівнем фібриногену, якщо не було кровотечі з рани, призначали антикоагулянти непрямої дії; під контролем артеріального й центрального венозного тиску, гематокриту, гемоглобіну, загального білка, електролітів проводили корекцію водно-електролітного балансу; щоб уникнути згущення крові підтримували помірну гіпергідратацію введенням водних розчинів (40–50 мл/кг).

Гангрена нижньої кінцівки виникла в 5 хворих: після перев'язування зовнішньої клубової вени – у 2,

перев'язування зовнішньої клубової вени й тромбозу однойменної артерії (незважаючи на тромбектомію під час операції) – в 1; тромбозу зовнішньої клубової артерії – в 1 (хвора померла); тромбозу алотрансплантата після висічення зовнішніх і загальних клубових судин із пластикою артеріального стовбура – в 1. Трьом із цих хворих проведена ампутація нижньої кінцівки на рівні верхньої третини стегна, одній – екзартикуляція. У двох виник некроз кукси, з огляду на це одній хворій проводили некректомію, в чоловіка виконана екзартикуляція кукси стегна. У дівчинки дев'яти років видалення пухлини малого таза з перев'язуванням загальної клубової вени ускладнилося (згідно із записами протоколу операції) некрозом м'яких тканин гомілки розміром до 10 см і некрозом I, II, III пальців ступні.

Ці спостереження гангрені нижньої кінцівки чи осередків некрозу після перев'язування зовнішньої або загальної клубової вени свідчать про те, що, коли ще не розвинулися венозні колатералі, така процедура небезпечна.

Арозивна кровотеча. Це тяжке загрозливе ускладнення було в 6 (2,5 %) хворих (5 із ЗПНМТ та 1 із ДПНМТ) як після радикальних операцій (4), так і після пробних втручань (2). У однієї хворої кровотеча була й під час видалення пухлини. Вона виникла із загальної чи зовнішньої клубової артерії – у 2, судин пухлини – у 2, джерело кровотечі не виявлене – у 2. Черезочеревинним доступом оперовано одного хворого, позаочеревинним – четверо, через крижі – одного. У п'яти хворих арозивна кровотеча була внаслідок нагноєння рани. Для припинення кровотечі оперовано трьох хворих, в одного з яких кровотеча із загальної клубової артерії була на 12-ту добу, в іншого – із зовнішньої клубової артерії на 15-ту добу після

пробних лапаротомій із спробою мобілізації пухлини (хворі померли).

Порушення сечовипускання (вважали ускладненням, якщо воно не відновлювалося до 7-ї доби після операції) було у 20 хворих: затримка сечі – у 16, нетримання сечі – у 4. Атонія сечового міхура продовжувалася до двох тижнів у 11, до трьох тижнів – у 5 хворих. Ступінь розладів залежав від тяжкості втручання.

Профілактику урологічних ускладнень ми розпочинали ще до операції (хворі привчали себе до сечовипускання лежачи, для цього посилювали рефлекс витіканням води з крана, елементами лікувальної фізкультури).

Під час втручання від ПНМТ сечовий міхур відсепаровували щадно, переважно гостро. Катетер, уведений у міхур до операції (інколи зважаючи на прохання хворого на операційному столі після вступного наркозу), залишали після втручання до 5–7 днів для попередження перерозтягнення стінки, що знижує тонус його м'язів і порушує скорочувальну функцію органа. Якщо самостійне сечовипускання не відновлювалося, проводили катетеризацію 2–3 рази на добу, медикаментозну (прозерин, ацеклідін) та психогенну стимуляцію, ЛФ, сечогінні препарати, пропонували вживати багато рідини, як можна раніше підводитися в ліжку.

У чотирьох жінок новоутворення (агресивний фіброматоз – у 3, тератобластома – в 1) мобілізували від піхви, шийки сечового міхура та уретри, причому в однієї хворої вони були поранені. Ці жінки тривалий час (до 11 років) страждали неповноцінною функцією утримання сечі.

Нориці. Спостерігали в 9 (3,7 %) хворих: сечові – у 5, фекалоїдні – у 4 (внаслідок неспроможності швів зашитой рани прямої кишки, тому виникла необхідність у формуванні тимчасової сигмостоми). Нориця уретри

утворилася в однієї хворої під час відсепарування злякисної міксми T₂ від шийки сечового міхура та уретри, до яких вона була фіксована. Виявлено дефект в уретрі до 2 см довжиною, який зашито на катетері Петцера, однак після його видалення утворилася невелика нориця. Чому? Можливо катетер видаляли без металевого провідника, який уводять у катетер і його розтягують, або ж він був недостатньо розтягнутий. Дефект уретри самостійно поступово через 1 місяць закрився. Нориця сечового міхура виникла на 13-ту добу після видалення нейросаркоми T_{4a} з екстирпацією матки, висіченням правих зовнішніх, внутрішніх і загальних клубових судин з алопластикою артеріального стовбура. Норицю зашивали двічі. В однієї хворої лейоміосаркома T_{4a} видалена з екстирпацією матки, проксимальною половиною піхви, резекцією задньобокової стінки сечового міхура та правого сечовода. На місці підшивання сечового міхура до шийки утворилася нориця, яку закрили пластичною операцією.

Сечовідно-шкірна нориця сформувалася у двох жінок: в першій після видалення агресивного фіброматозу з резекцією ділянки тазового відділу сечовода й накладенням сечовідно-міхурового анастомозу (нориця закрилася самостійно через три тижні), в другій – після видалення лейоміосаркоми T_{4a} з маткою та ділянкою тазового відділу сечовода з формуванням уретеро-уретероанастомозу. Утворився некроз юкставезикального фрагменту сечовода. До операції діагностована гідронефротична трансформація нирки. Були показання до нефректомії, проте розширення обсягу втручання з метою нефректомії становило значний ризик. Унаслідок хронічного пієлонефриту через один місяць нирка видалена як вторинно-зморщена.

Прямокишкова калова нориця утворилася у двох жінок: у першій на 8-му добу внаслідок неспроможності швів зашитого дефекту прямої кишки (накладена

сигмостома), в другій – в результаті часткової неспроможності сигморектального анастомозу після черевно-анальної резекції (тератома видалена з прямою кишкою, в просвіт якої вона проросла на місці біопсії). Нориці закрилися самостійно. В одного хворого в гнійній рані через шість місяців утворилася нориця тонкої кишки. Через 3,5 місяця проведена резекція петлі тонкої кишки з норицею. Він одужав.

Неврологічні ускладнення

Після видалення позаорганих новоутворень малого таза частота й ступінь неврологічних розладів залежали від поширення процесу. Так, одні автори [269] після операції з приводу пресакральних новоутворень неврологічні розлади нижніх кінцівок спостерігали надзвичайно рідко – лише у двох хворих. Інші автори [229], внаслідок значних через пухлини ретроректального простору анатомічних змін неврологічні ускладнення сакрального нервового сплетення і симпатичних нервів виявили в 36 %. У разі екстирпації позаорганної пухлини з резекцією крижів частота ускладнень зростає відповідно до розміру резекції. Новоутворення, зокрема тератоми, видаляють, зазвичай, із куприком чи навіть із S₅ без ускладнень, а з дистальною частиною крижів (у разі остеотомії – на рівні S₃) часто ускладнюється дисфункцією тазових органів. Усе залежить від можливості збереження (хоча б однобічного) корінців S₃ крижового нервового сплетення, що може забезпечити нормальну функцію як аноректальну, так і сечового міхура [154; 196; 233; 361]. Більш проксимальна («висока») резекція крижів із пересіченням нервів S₃ неминуче ускладнюється парезом сечового міхура із затримкою сечі, парезом аноректального сфінктера і нетриманням випорожнень, а також імпотенцією. Класичний приклад ускладнень після видалення новоутворень малого таза черезкрижовим доступом: у 15 % прооперованих виник

нейрогенний сечовий міхур і у 7 % – нетримання випорожнень [207]. Згідно з даними наукової літератури [232] із 33 хворих у 4 (12,1 %) після видалення пресакрального доброякісного новоутворення (невринома – у 3, нейрофіброма – в 1) виникла стійка дисфункція анального сфінктера, що призвело до інвалідності.

Специфічними ускладненнями хірургічного лікування хворих на ПНМТ ми [31] вважали невралгію та неврит сідничного нерва з випаданням функції малогомілкового нерва. Це ускладнення відмічене у 23 (9,5 %) хворих: після видалення ДПНМТ у 9 (у 4 із них новоутворення займало 3/4 – всю порожнину малого таза) та в 14 переважно місцево поширених (T_{4a} – у 9, T_{4c} – у 2) ЗПНМТ. Неврит і випадання функції малогомілкового нерву діагностували після видалення нейросаркоми (6), агресивного фіброматозу (3), гангліоневроми (2), що були в тісному контакті з нервовим стовбуром або з нього росли. У більшості прооперованих плексалгія була помірно вираженою, але в чотирьох із них унаслідок інтенсивних болів, які недостатньо купірувалися наркотиками, застосовували протибольову променевою терапію. Протиневротичне лікування проводили відразу після операції вже у відділенні інтенсивної терапії і продовжували в хірургічному стаціонарі, а після виписування – у невропатолога за місцем проживання.

Довготривале порушення функції тазових органів (утруднені сечовипускання й дефекація) відмічене в чотирьох хворих після мобілізації та видалення пухлини з дистальною частиною крижів. Це зумовлено травмуванням корінців крижового сплетення.

Аналізування ускладнень хірургічного лікування хворих на ПНМТ за два періоди порівняння показало, що після радикальних втручань їх частоту вдалося знизити на

21,2 % (із 75,0 % до 53,8 %), а після всіх операцій – на 15,7 % (із 68,7 % до 53,0 %).

Післяопераційна летальність становила 4,9 % (з 242 хворих померло 12): після радикальних втручань – 3,1 % (із 192 померло 6), після паліативних і пробних – 12,0 % (із 50 померло 6).



Рисунок 56 – Ускладнення хірургічного лікування хворих на ПНМТ

Висновки:

1 Під час хірургічного лікування хворих на ПНМТ ускладнення виявлено більше ніж у 50 % прооперованих.

2 Ускладнення частіше виникали у хворих із злоякісними, ніж із доброякісними новоутвореннями.

3 Частота ускладнень менша після радикальних і простих операцій, ніж після комбінованих та паліативних.

4 Найбільш часте й загрозливе ускладнення хірургічного лікування хворих на ПНМТ – кровотеча.

Таблиця 8 – Види лікування залежно від гістологічної структури ПНМТ та віку хворих

Гістологічна структура новоутворень	ПТ		ПХТ		Комбіноване лікування						Комплексу лікування		Разом
	Діти	Дорослі	Діти	Дорослі	Оп. + ПТ		Оп. + ПХТ		ПТ + ПХТ		Діти	Дорослі	
					Діти	Дорослі	Діти	Дорослі	Діти	Дорослі			
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Тератобластома	8		8	1	2		1		15		9	4	48
Нейробластома	2	3	3			8		1	5	5	6	7	40
Мікросаркома	1					2							3
Фібросаркома		3				6		1				3	13
Ангіосаркома		2	1			1		1	2	1		5	13
Некласифікована саркома	1	2							4	1	2		10

Продовження таблиці 8

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Неходжкінська лімфома		2	2	4				1	4	8			21
Поліморфноклітинна саркома		1							2		1		4
Рабдоміосаркома		1								2	4	2	9
Лейоміосаркома									1	1		2	4
Альвеолярна саркома		1											1
Синовіальна саркома							2						2
Ліпосаркома		1				2							3
Разом	12	16	14	5	2	21	1	4	33	18	22	23	171

РОЗДІЛ 7

Результати лікування хворих на позаоргани новоутворення малого таза

Результати лікування таких хворих залежать від багатьох факторів, насамперед від поширення й гістологічної структури пухлини. Для визначення результатів лікування хворих із позаорганими пухлинами заочеревинного простору розроблені післяопераційні номограми. В них прогностичними факторами вважають вік хворих, ступінь поширення пухлини, її розміри, гістологічну структуру, повноту резекції (R_0/R_1 порівняно з R_2) [82].

7.1 Безпосередні результати

Із 330 хворих на ПНМТ у стаціонарі померло 23 (6,9 %) – 8 дітей (тератобластома – у 5, нейробластома – у 3) і 15 дорослих: із ДПНМТ 5 хворих (нейрофіброма – 3, агресивний фіброматоз – 1, тератома – 1), із ЗПНМТ – 18 (тератобластома – 5, нейробластома – 4, лімфома – 4 та ін.). Із 23 хворих в однієї жінки лікування лише розпочате, в 10 хворих проводили консервативну терапію (ПХТ – у 4, ПТ – у 2, ПХТ + ПТ – у 4). Із них четверо померли від тератобластоми (метастази в легенях, плеврі, печінці; кровотеча з пухлини, що проросла в сечовий міхур, пряму кишку, клубову артерію; двобічний гідронефроз); 3 – від нейробластоми (генералізація пухлини – 1, від пневмонії дитина шість місяців, а вісімнадцяти місяців – від ускладнення ПХТ, 1 – від гнійно-некротичних ускладнень); 2 – від генералізованої лімфоми; 1 – від ангіосаркоми з проростанням у сечовий міхур і метастазів у печінку. У 12 виконані різні хірургічні втручання: радикальні – у 6 (комбіновані – 3, прості – 3), паліативні – у 3, пробні – у 3.

Причини смерті прооперованих хворих: кровотеча під час операції (3), арозивна кровотеча (3), тромбоемболія легеневої артерії (2), печінково-ниркова недостатність (2), інтоксикація внаслідок гангренни м'яких тканин і прямої кишки (1), інтоксикація внаслідок гангренни нижньої кінцівки (2).

7.2 Віддалені результати

Виписано 307 хворих, із яких не одержано інформації про чотирьох. Простежено 303 хворих (99 %). Причина смерті у 19 (12,7 %) із них невідома. Відомості про 16 (10,7 %) хворих, які померли «від основного захворювання» не досить інформативні, оскільки не конкретизують ступеня поширення пухлин.

Найбільше хворих із злоякісними пухлинами (67, 33,5 % з 200) померло від метастазів: 36 дітей (17 неоперованих і 19 після видалення пухлини), дорослих – 31 (9 неоперованих, 22 після видалення новоутворення).

Метастази в легенях виявлені в 14 дітей і 13 дорослих, в печінці – у 7 і 10 відповідно, в кістках (хребет, череп) – у 7 та 1. Рецидив пухлини після радикального видалення відмічено в 4 дітей і 9 дорослих. Основною причиною смерті неоперованих 22 дітей і 12 дорослих було місцеве поширення пухлини.

З'ясувати частоту метастазування ЗПНМТ різної гістологічної структури, кількість яких невелика, складно. Та все ж таки від метастазів тератобластоми померло 22 із 43 (51,2 %), нейробластоми / нейросаркоми – 9 із 26 (34,6 %), некласифікованої саркоми – 6 з 11 (54,5 %), рабдоміосаркоми – 5 з 11 (45,5 %) тощо.

Із 130 хворих на ДПНМТ в стаціонарі НДІ онкології померло 5. Виписано 125 пацієнтів (17 дітей і 108 дорослих). Доречно наголосити: ПНМТ виявлено в 34 жінок

на онкопрофоглядах і в 7 – уже під час пологів. У 85 були різні новоутворення: найбільше (37) – нейрогенної природи (нейрофіброми – у 15, невриноми – у 10, неврилемоми – у 9 та ін.); на другому місці (24) – тератоми, на третьому (12) – фіброми, фіброліпоми, ліпоми та ін. У 24 був агресивний фіброматоз. Із виписаних померло 43 (34,4 %): дві дуже тяжкі неоперовані дитини – від ускладнень тератоми; жінка з нейрофібромою через дев'ять місяців – від метастазів раку молочної залози в печінку та ексудативного плевриту; дівчинка через три роки після видалення тератоми – від «судорожного статусу»; на 13-му році після видалення ліпоми померла жінка від раку нижньої щелепи. Одна жінка 72 років через 25 років після видалення тератоми таза померла від інсульту, інша (80 р.) – загинула трагічно, 33 колишніх пацієнтів померли природною смертю в похилому чи старечому віці. Про трьох хворих інформації немає.

Із 110 дітей у 17 були доброякісні новоутворення, переважно (12) тератоми. ДПНМТ видалені з таких доступів: черезочеревинного (5), черезочеревинно-черезсіднично-черезкуприкового (7), черезсіднично-черезкуприкового (3). Двох дітей не оперовано.

Хлопчик 9 місяців був госпіталізований у дуже тяжкому стані з тератоною крижово-куприкової ділянки, що нагноїлася. Гнійник під місцевою анестезією розкрито – виділилося дещо більше ніж 150 мл гнійного вмісту. Загальний стан дитини погіршувався, детоксикаційна консервативна терапія була малоефективною. Консиліум лікарів вирішив виписати дитину й направити на 2–3 тижні для загальнозміцнювального лікування до обласної лікарні за місцем проживання з повторною госпіталізацією до НДІ з метою хірургічного втручання. Але через п'ять днів після виписування, як повідомили батьки, дитина померла.

Таблиця 9 – Причини смерті виписаних хворих на ЗПНМТ

Причина смерті	Вікова група хворих						Разом
	діти		дорослі				
	про- оперовані	не- оперовані	про- оперовані	не- оперовані			
1	2	3	4	5		6	
Метастази в:							
легені	5	9	8	5		27	
печінку	4	3	7	3		17	
легені й печінку	2	2	4			8	
печінку та кістки	1					1	
легені й головний мозок			1			1	
різні органи	2					2	
кістки (хребет)	5	2		1		8	
лімфатичні вузли		1	2			3	
Прогресування захворювання	6	7	2	10		25	

Продовження таблиці 9

1	2	3	4	5	6
Рецидив після радикального видалення	4		9	2	15
Місцеве поширення неоперованих чи після пробних операцій	1	22		12	35
Лейкемізація, нейролейкоз		2		1	3
Рецидив + метастази в органи	1		2		3
Від прогресування основного захворювання	1	4	10	7	22
Органні пухлини			1	1	2
Гнійні ускладнення пухлини	2			1	3
Кровотеча під час операції			3		3

Продовження таблиці 9

1	2	3	4	5	6
Арозивна кровотеча із судин порожнини таза ТЕЛА			3		3
Печінково-ниркова недостатність			2		2
Інтоксикація внаслідок гангрени кінцівки			2		2
Інтоксикація внаслідок гангрени м'яких тканин і прямої кишки			1		1
Метастази в очеревину, асцит	1	1			2
Причина не встановлена	3	2	5		10
	38	55	64	43	200
Разом		93	107		200

Дівчинка трьох років із крижово-куприковою й на всю порожнину малого таза тератомою обстежена. З огляду на нагноєння сідничного компонента під загальним знеболюванням його розкрито – виділилося близько 500 мл гнійного вмісту. Мікробна флора була нечутливою до наявних на той період антибіотиків. Хвору виписали й направили на 3–4 тижні до обласної лікарні для санації гнійної порожнини, дезінтоксикаційної й загальнозміцнювальної терапії. Батьки повідомили, що дитину двічі оперували й тератому видалили. Дівчинка видужала.

Заслуговує на увагу така історія хвороби. Дитина віком 12 місяців госпіталізована до відділення дитячої онкології з приводу великої (на $\frac{3}{4}$ порожнини малого таза) щільної, нерухомої пухлини. Сечовий міхур був витіснений із таза, пряма кишка стиснута до вузької серпоподібної форми. Екскреторною урографією виявлена гідронефротична трансформація правої нирки. Новоутворення парасакральним доступом пунктоване – цитологічно діагностована злоякісна пухлина нейрогенної природи. Проведено ПХТ з гіперглікемією, три сеанси гемосорбції, УФО крові. Новоутворення зменшилося приблизно на 50 %. Через болі в поперековому відділі хребта за допомогою рентгенографії виявлена деструкція тіла L₁ з невеликим руйнуванням диска. Діагностовано спондиліт. Проведено променеву терапію на таз і хребет. Дитина виписана на два тижні.

Через один рік мати повідомила, що дівчинка поправилася, активна, бігає. Пройшло ще двадцять років. Уже заміжня жінка звернулася з проханням видалити новоутворення таза; 08.10.2009 р. за допомогою нижньосередньої лапаротомії його видалено. Матка була без особливостей, яєчники кістознозмінені. Патогістологічно № 34502-5: нейрофіброма.

Висновок: під час первинного лікування однорічної дитини була гіпердіагностика новоутворення порожнини таза.

У 2019 році виявлено рак молочної залози. Проведена мастектомія. Жінка отримує гормонотерапію, працює.

З 93 дітей, хворих на злоякісні пухлини порожнини малого таза, в НДІ онкології померло вісім маленьких пацієнтів віком п'ять місяців – 2 роки вісім місяців (від тератобластоми – 5, нейробластоми – 3). Вони госпіталізовані в стаціонар із задавненими новоутвореннями таза: з проростанням у пряму кишку, сечовий міхур, компресією сечоводів та уретри, клубових судин, метастазами в печінку (2). У чотирьох із них був постійний уретральний катетер, у дівчинки та хлопчика – епіцистостома. Дитина віком один рік померла від кровотечі з пухлини та клубових судин із гемотампонадою сечового міхура. Цим хворим, як і всім дітям згідно з планом на наступний день після госпіталізації під загальним знеболюванням проведено катетеризацію підключичної вени, клінічне обстеження, пункційну біопсію для цитологічної (патогістологічної) верифікації новоутворення таза. І в той самий день після детоксикаційної та загальнозміцнювальної терапії згідно з клініко-морфологічною (цитологічною) діагностикою розпочинали ПХТ. Крім того, трьом дітям до ПХТ була додана ПТ, але одному хворому проводили лише ПТ. Необхідно відмітити, що в дітей із тератобластою чи нейробластою ПХТ не була ефективною: хворі померли через дев'ять днів – 1,5 місяця від початку лікування. У хлопчика 2,5 року після неефективних двох циклів ПХТ (вінкристин – 0,5 мг, циклофосфан – 200 мг, метотрексат – 10 мг, актиноміцин Д – 250 мг) з гіперглікемією та гемосорбцією проведена ПТ 15 Гр – пухлина зменшилася на

75 %. Проте виявлені метастази в печінці, легенях, ексудативний плеврит, і дитина померла.

У шести дітей були неходжкінські лімфоми з локалізацією переважно в порожнині таза. У хлопчика десяти років з'явився набряк правої ноги, з приводу цього батьки звернулися до лікарні – виявлена пухлина порожнини таза. Стернальною пункцією діагностовано імунобластну лімфому. ПХТ виявилася неефективною, тому була проведена ПТ тотально на таз і всю черевну порожнину та основу черепа. Пухлина й набряк ноги значно зменшилися. Однак через три тижні були виявлені метастази в основу черепа з підшкірними крововиливами, діагностована лейкемізація і нейролейкемія, дитина померла.

У дітей із лімфоною (конгломерат лімфовузлів у тазі й частково – у черевній порожнині) ПХТ була ефективною. Але досить рано були виявлені метастази в печінці та/чи легенях і діти вмирили до трьох місяців.

Із 93 хворих на ЗПНМТ дитячого віку проведене лікування: ПХТ – 9, ПТ – 10, ПХТ + ПТ – 30, пробні операції – 6, пухлину вдалося видалити лише в 38 (40,8 %). Результати: до трьох місяців померла 51 дитина (без лікування – 3, після ПХТ – 9, після ПТ – 5, після ПТ + ПХТ – 16 та ін.), до шести місяців – 13, до дванадцяти місяців – 14, до двох років – 10, до трьох років – 5. Лише одна хвора 12 місяців із нейробластоною після проведеного комплексного лікування (ПХТ + ПТ на таз із гіперглікемією) і видаленням пухлини жила двадцять років із слабовираженими вторинними статевими ознаками (результат променевої кастрації?). Односельці повідомили, що вона була заміжня, хоча її тіло, вважали, було чоловікоподібним. Померла в лікарні, причина смерті невідома.

Отже, всі 93 хворих дитячого віку із ЗПНМТ померли.

Із 107 хворих на ЗПНМТ дорослого віку проведене лікування: ПТ – 40 хворим, із яких 14 – з ПХТ; пухлина видалена в 52 хворих, із яких у 28 (53,8 %) втручання були вимушено комбінованими, 15 померло в стаціонарі під час обстеження та/чи лікування.

Тривалість життя хворих на ЗПНМТ: померло до трьох місяців – 33, до шести місяців – 17, до дванадцяти місяців – 22, до трьох років – 19, до п'яти років – 7, до десяти років – 4. Про вісім хворих достовірних результатів немає – відомо, що вони жили від 1,5 року до 10 років, тому їх внесли до списку померлих. П'ять хворих після комбінованого чи комплексного лікування з приводу нейробластоми (3), злоякісної фіброксантоми (1), ангіосаркоми (1) живуть відповідно 34, 33, 32, 32, 40 років.

Важливим було визначити фактори прогнозу в разі ЗПНМТ, одним із яких можна вважати вік хворих. Результати лікування дітей і дорослих із ЗПНМТ значно відрізняються: дітей до 1 року померло 74 із 93 (79,5 %), дорослих – 31 із 107 (29 %) Така залежність простежується під час лікування хворих із ЗПНМТ різної гістологічної структури, але особливо це виражено в разі тератобластом і лімфом. Так, серед найбільш численної групи з 52 хворих із тератобластомою впродовж одного року померло 36 (69,2 %) дітей, а з 6 дорослих – 3. Із лімфою 6 дітей отримували ПХТ та ПТ й померли до трьох місяців, із 19 дорослих три жили 7, 8, 10 років.

Низькі показники виживання хворих зумовлені дуже високою дитячою смертністю, зокрема, до 1 року від початку лікування, внаслідок значно більш агресивного перебігу ЗПНМТ у цьому віці.

Яке ж виживання хворих залежно від місцевого поширення ЗПНМТ? Як свідчить аналіз, у разі пухлин T₁, T₂, і T₄ різниця виживання у відсотковому відношенні хоча й істотна, проте статистично недостовірна. У разі вrostання

пухлини в суміжні органи та структури (T_{4a}), що можливо й за порівняно невеликого об'єму ураження, результати лікування дещо кращі, ніж у разі великих новоутворень (T_4), що займали всю порожнину малого таза. Однак із поширенням процесу на стінки таза, а тим більше за його межі результати лікування різко погіршувалися. Так, у разі пухлин T_{4b} ні один із 22 хворих не прожив більше ніж один рік. Виживання хворих значно знижувалося за наявності метастазів як регіонарних (стадія IV_b), так і, особливо, віддалених, переважно гематогенних (стадія IV_d) – усі 26 хворих не прожили більше ніж один рік. Отже, результати лікування цілком залежали від стадії пухлинного процесу.

Малі цифри виживання хворих з ангіосаркомою, нейросаркомою, нейробластою і, особливо, з неklasифікованою саркомою.

Значний інтерес становило вивчення віддаленого виживання хворих залежно від методів лікування: найменш ефективним методом був ліками – ніхто з 14 хворих не прожив більше ніж один рік.

Установлена залежність прогнозу від характеру хірургічних втручань. Терміни виживання хворих із за давними пухлинами після хірургічного методу лікування, тобто після простих операцій, виявилися практично такими, як після комплексного. Цей, на перший погляд парадоксальний, факт пояснюється більш частим (у 28 з 52, 53,8 % хворих) застосуванням хірургічного методу в разі пухлин I–III стадій, IV стадія ЗПНМТ була у 24 хворих, причому в 19 з них – стадія IV_a , у 5 – найбільш за давнені пухлини (IV_b , IV_c , IV_d). Це зумовлено місцевим поширенням пухлини (табл. 10). Так, із 13 хворих, у яких виконані прості операції, ЗПНМТ T_1 – T_4 були у 12, причому T_4 – в 1 й T_{4a} – в 1. Комбіновані втручання проведені в разі пухлин T_2 – T_4 – у 3, T_{4a} – у 7, T_{4b} – у 2. Усі паліативні операції розпочинали у хворих із пухлинами T_{4a} . Отже, саме

Таблиця 10 – Методи лікування хворих на ЗПНМТ залежно від поширення процесу

Метод лікування	n	Місцеve поширення пухлини							
		T ₁	T ₂	T ₃	T ₄	T _{4a}	T _{4b}	T _{4c}	T _{4d}
		Стадії захворювання							
		I	II	III	IV	IVa	IVb	IVc	IVd
I	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Хірургічний:	42								
операції:	12	–	1		2	7	2		–
комбіновані		2	1		1	7	–		1
прості	13	3	3	5	1	1			
		6	3	2	1	1			
паліативні	5	–				5	–		
		2				1	2		
пробні	12	1	5	4	1	1			–
		3	3	4	–	2			
Променевий	21		1	3	3	9	3	2	–
			4	1	3	7	–	2	4
Ліками	14				2	6	4	2	–
					1	5	3	1	4
Комбінований:	78								
комбінована операція +	14	–			1	12		1	
+ ПТ		2			1	10		1	

Продовження таблиці 10

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
проста операція + ПХТ	7	2	1	2	2				
		2	2	3	–				
операція + ПХТ	5	–		1		3	1		–
		1		1		2	–		1
ПТ + ПХТ	49	–	4	6	9	14	6	10	–
		1	9	5	6	6	5	9	8
паліативні	3	–				2	–	1	
		1				–	1	1	
Комплексний:	45								
комбіновані операції + + ПТ + ПХТ	20	–	1			14	2	3	–
		2	1			11	2	3	1
прості операції + ПТ + + ПХТ	15		6	4	3	1		1	–
			5	4	3	1			1
паліативні операції + + ПТ + ПХТ	10	–	1		1	3	3	2	–
		1	2		–	1	1	1	3
Разом	200	6	23	25	25	78	21	22	–
		23	30	20	16	54	14	20	23

завдяки комбінованим операціям удалося не лише підвищити операбельність, а й досягти більш високого виживання. Аналогічна ситуація в разі комбінованого лікування, за якого втручання доповнювали опроміненням.

7.3 Рецидиви позаорганих новоутворень малого таза

Про тривалість життя хворих на ПНМТ інформації мало. До того ж цей важливий показник в одних працях вираховували із загальної кількості хворих (злаякісні й доброякісні новоутворення), в інших – після радикальних і паліативних втручань разом. Результати лікування хворих із позаорганими новоутвореннями заочеревинного простору та малого таза порівняно із саркомами м'яких тканин інших локалізацій найменш сприятливі. Серед первинних позаорганих новоутворень заочеревинного простору й порожнини таза немало перехідних форм, схильних до ранніх і частих рецидивів. Дуже важливо, що з кожним рецидивом наростають атипія та ймовірність їх злаякісної трансформації. Це дає підставу вважати, що поділ позаорганих новоутворень на доброякісні й злаякісні досить умовний, оскільки низка доброякісних новоутворень уже на момент діагностики потенційно злаякісна.

Радикальної санації (місцевого вилікування) в разі сарком м'яких тканин кінцівок досягають у 90–95 %, тулуба – у 50–75 %, заочеревинного простору – у 30–50 % [144].

Рецидиви пухлин заочеревинного простору виявляють у 50–77 % [124]. Частота рецидивування набагато залежить від обсягу втручання. Так, ретроспективно вивчено [169] матеріали хірургічного лікування 288 хворих Національного інституту раку (м. Мілан, Італія) за період 1985–2000 рр. До 2002 року проводили резекцію сусідніх органів лише за явних ознак

ураження їх пухлиною. З 2002 року впроваджена тактика більш агресивних мультівісцеральних резекцій. Після п'ятирічного періоду спостереження з'ясували таке: в групі хворих із менш агресивною тактикою рецидив саркоми виявлено в 48 %, у прооперованих більш агресивно із застосуванням мультівісцеральних резекцій – у 29 %. Про доцільність агресивної хірургії хворих із заочеревинною саркомою свідчать також інші праці [103]. Та все ж таки методика резекції незалучених до пухлинного процесу сусідніх органів через високий рівень ускладнень, вважають [281], широко впроваджуватися не може.

Основна причина смерті хворих на заочеревинні саркоми – місцеві рецидиви [318]. Рецидив доброякісних новоутворень заочеревинного простору та порожнини таза виявлено у 24,3 %, зляжкісних – у 89,9 % [3], лише ретроректальних – у 7 % [229].

Особливо несприятливі наслідки лікування хворих із тазовою локалізацією заочеревинних сарком. Після видалення ДПНМТ рецидиви виявляють в 11 % [142], у 28 % [51], у 36 % [67], ЗПНМТ – у 40 % [142], у 61,5 % [52]. З 50 хворих на ДПНМТ, радикально прооперованих, померло 11, із яких у дев'яти причиною смерті були рецидиви. Згідно з даними наукової літератури [52] широка або хоча б 2 см чи більше ексцизія здорових тканин навколо пухлини істотно знижує ризик і частоту рецидивів [9]. Уже давно доведена [59] необхідність саме такої методики видалення сарком м'яких тканин. Основна причина рецидивування позаорганних новоутворень – неможливість, зважаючи на анатомічні бар'єри, їх адекватного, широкого, радикального висічення [142]. Це насамперед стосується об'ємних новоутворень обмеженої порожнини малого таза. Надзвичайно часто (70 %) рецидивують десмоїдні пухлини [217]. Рецидиви сарком м'яких тканин, у яких немає капсули, досягають 70–90 %

[10]. Саме на цей факт і на мультицентричність росту ПНМТ, що найбільш характерно для агресивного фіброматозу, й потрібно зважати. Під час морфологічних досліджень клінічно інтактних м'яких тканин навколо новоутворення нерідко виявляють інвазію пухлинних елементів [10]. Саркоми м'яких тканин – інколи в сполучнотканинній псевдокапсулі [318]. Навколо й поблизу цієї псевдомуфти залежно від гістологічної структури пухлини можна виявити сателіти. Тому новоутворення порівняно невисокої злякисності видаляють із непошкодженою псевдокапсулою. Але агресивну пухлину з метою попередження рецидиву обов'язково необхідно видалити ще й з оточуючою «макроскопічно здоровою» жировою тканиною [318].

Частота рецидивів доброякісних новоутворень порожнини таза під час 22-місячного спостереження – 0 % [160], 11 % – доброякісних, і 40 % [142] та навіть 75 % [324] – у разі злякисних новоутворень.

Виникненню рецидиву позаорганної пухлини порожнини таза сприяють переважно два фактори:

- а) неповне її видалення або розрив під час втручання;
- б) не проведена чи неадекватно виконана кокцигектомія [339].

Рецидиви розвиваються переважно в разі порушення цілісності периферичних ділянок пухлин, клітини яких потенційно небезпечні можливою дисемінацією під час операції. Найбільш ефективний захід профілактики рецидивів і метастазів – це зменшення можливості імплантації клітин зниженням їх біологічної активності. Після видалення фіксованої до стінки таза пухлини, її ложе електрокоагулюють або обробляють лазерним променем.

Із 330 наших тематичних хворих на ПНМТ у 55 (16,7 %), із яких 18 дітей, були рецидиви: ДПНМТ – у 16 (із них у 8 – агресивний фіброматоз), ЗПНМТ – у 39. З

рецидивом госпіталізований 31 хворий (у 4 із яких виявлено ще й метастази) після видалення пухлини в інших лікувальних закладах, у 22 – рецидив діагностовано після лікування в інституті, 2 хворих госпіталізовані з рецидивною пухлиною, й після її видалення виник другий рецидив. Із 192 радикально прооперованих хворих рецидив виявлено в 24 (12,5 %): після видалення ДПНМТ – в 11 із 110 (10 %), ЗПНМТ – у 13 з 82 (15,8 %). Найбільше (15) рецидивів ЗПНМТ виникло після видалення тератобластом, із яких у восьми до двох місяців. У десяти дітей віком від чотирьох днів до 2,5 року та одного дорослого ПНМТ були видалені в інших лікувальних закладах.

Рецидивування особливо характерне для агресивного фіброматозу – в перші два роки його рецидиви виявляють від 70 % до 90 % [79]. Із 19 радикально прооперованих і виписаних наших [42] хворих рецидив агресивного фіброматозу виявили у 8 (42,1 %).

Частота й термін виникнення рецидивів залежали насамперед від абластичності втручання. У разі порушення цілісності пухлини рецидиви діагностовано у 8 з 20 (40,0 %), без її порушення – у 13 з 81 (16,0 %). Після абластичних радикальних операцій рецидиви з'являлися на другому-третьому роках, якщо ж порушувалася цілісність капсули пухлини, а тим більше її паренхіма – у перші шість місяців.

Відмічена залежність термінів появи рецидивів від розміру пухлини: чим більше вона була місцево поширена, тим раніше виникав рецидив. Так, у разі пухлин T₂–T₄ рецидиви діагностовані через один, два і навіть три роки після операції, в разі пухлин T_{4a} – переважно (в 16 із 24; 66,7 %) впродовж першого року, в разі пухлин T_{4b} і T_{4c} – у перші шість місяців (в 11 з 13, 84,6 %).

Про раннє виявлення рецидивів повідомляють також інші автори [6]. З 21 хворого (12 жінок, 9 чоловіків) з

місцево поширеними пухлинами малого таза (в 19 – рак прямої кишки, у 2 (9,5 %) жінок – саркома м'яких тканин) рецидиви саркоми виникли впродовж першого року, та обидві пацієнтки померли від прогресування пухлини через шість і п'ятнадцять місяців після втручання.

Рецидивним новоутворенням властива малігнізація. Злоякісна трансформація рецидивних пухлин відмічена в 11 хворих: у 6 дітей із тератоми виникла тератобластома (через 1 місяць – 2,5 року), в 1 із синовіоми – синовіальна саркома (через 11 місяців), в 1 з нейрофіброми – нейросаркома (через 14 місяців), в 1 з фіброми – фібросаркома (через два роки), в 1 з невриноми – нейросаркома (через три роки), в 1 з фіброміксоми – злоякісна мезенхіома (через 24 роки). Така малігнізація ДПНМТ (рання в більшості хворих) найбільш імовірно свідчить про помилкову морфологічну верифікацію видаленого новоутворення під час першої операції. Тому логічно погодитися з думкою авторів [75]: достовірним потрібно вважати результат патогістологічного дослідження саме рецидивної пухлини.

Основними клінічними проявами рецидивних ПНМТ були: а) болі; б) виявлені новоутворення в куприково-сідничній ділянці та/або в порожнині таза; в) симптоми компресії порожнистих органів малого таза. Діагностичну інформацію одержували за допомогою фізикального обстеження, загальноприйнятих і спеціальних рентгенологічних методик, як і в разі первинних ПНМТ.

Лікування хворих із рецидивами ПНМТ зазвичай надзвичайно складне. Радикальні хірургічні втручання у вузькій та глибокій порожнині малого таза, де масивні рубці й зрощення рецидивної пухлини із суміжними органами та структурами, супроводжуються травмуванням і, досить часто, великою, навіть надмасивною (до 5 000 мл чи більше) крововтратою. Такі операції найбільш довготривалі

(інколи до 10–12 годин), тяжкі й не в кожного хворого можливі.

Із 55 хворих із рецидивом ПНМТ прооперовано 51 (92,7 %), із яких радикально – 21 (38,2 %). З 8 прооперованих із рецидивом ДПНМТ одна жінка з гемангіоперицитомою не простежена, дві після видалення рецидиву фіброміксоми й неврилемоми жили більше ніж 2,5 і 7 років, у двох пацієток не виявлено рецидиву тератоми через 2,5 та 5 років, в однієї – мезенхіомоми через 6,5 року. Померло дві особи: один чоловік через три роки з третім рецидивом шванноми; другий – через 13 років після видалення ліпоми від раку нижньої щелепи. З 21 радикально прооперованого хворого з рецидивами відомо, що 2 жили до двох років, 3 – до трьох років, 12 померло до одного року, 3 – до трьох років, про одного хворого інформації немає.

Отже, результати лікування хворих із рецидивами ЗПНМТ незадовільні.

Хворих на позаорганні новоутворення малого таза доцільно концентрувати в спеціалізованих клініках, де є певний досвід і можливості для проведення комбінованого й комплексного лікування, забезпечення всім необхідним під час виконання тяжких, травматичних, довготривалих операцій та адекватного післяопераційного періоду. Завдяки цьому можна підвищити резектабельність, звести до мінімуму пробні операції, збільшити кількість радикальних, зокрема комбінованих, втручань.

Наукова новизна

1 З'ясована симптоматика ПНМТ у дітей і дорослих у порівнянні.

2 Уперше розроблена клінічна класифікація ЗПНМТ за стадіями та системою TNM.

3 Розроблені схеми об'єктивного визначення розміру й локалізації ПНМТ залежно від анатомічних орієнтирів малого таза.

4 Впроваджені та вдосконалені окремі методики дослідження (вазовезикулографія, пенальна й внутрішньокісткова флебографія та ін.), що розширили можливості діагностики ПНМТ.

5 Систематизовані та вдосконалені хірургічні доступи до ПНМТ, визначені показання до їх впровадження, переваги та недоліки.

6 Розроблений новий хірургічний доступ (парасакральний двома варіантами) «Спосіб парасакрального доступу до неорганних новоутворень малого таза» (а. с. № 1670833), який дав змогу підвищити операбельність, радикалізм втручань і зменшити кількість ускладнень (рис. 40).

7 Удосконалена методика хірургічних втручань у разі ПНМТ, впроваджені раціоналізаторські пропозиції, що полегшують мобілізацію новоутворення.

8 Розроблена нова хірургічна методика «Спосіб видалення неорганних пухлин малого таза» (а. с. № 1587693 від 22.04.90), завдяки якій полегшена мобілізація ПНМТ, знизився ризик кровотечі, підвищилися операбельність і радикалізм втручань.

9 Розроблений новий спосіб венозного шунтування після видалення ПНМТ із зовнішньою клубовою веною «Спосіб відновлення венозного кровотоку від нижньої кінцівки після резекції зовнішньої клубової вени з пухлиною» (а. с. № 1635316 від 15.05.89), що спростив відновлення кровотоку в нижній кінцівці.

10 Розроблені засоби профілактики та боротьби з ускладненнями сприяли істотному зниженню їх частоти й летальності під час обстеження та лікування хворих із ПНМТ.

Висновки

1 Позаорганні новоутворення малого таза (ПНМТ) виявляють в 3,4 рази (24,8 %) частіше в дітей віком до п'яти років, ніж у дорослих осіб, особливо жінок. Злоякісні новоутворення (ЗПНМТ) діагностовані вдвічі частіше, ніж доброякісні (ДПНМТ). Переважали тератоїдні новоутворення (27,6 %), пухлини з периферичних нервів (18,8 %) та фіброзної тканини (10,0 %).

2 Для ПНМТ немає характерних ранніх та специфічних симптомів. Діагностику ПНМТ проводять зазвичай комплексно й поетапно. Своєчасне їх виявлення утруднене. ПНМТ проявляються, особливо у дітей, здавленням суміжних органів і структур. Вираження симптоматики залежить переважно не від природи, а від локалізації та розмірів ПНМТ. За первинного звернення помилкову діагностику ПНМТ можна вважати в кожного третього хворого (34,2 %). Основна причина – недостатня поінформованість лікарів загальної лікувальної мережі щодо цієї патології. ПНМТ можна виявити в кожного хворого вже за першого звернення (I етап) пальцевим ректальним бімануальним дослідженням (у дітей раннього віку – під наркозом).

3 Нерухомість, великі розміри ПНМТ, здавлення (проростання) суміжних органів, набряк нижньої кінцівки – не абсолютні ознаки неоперабельності, й вони не повинні бути причиною відмови хворим у направленні до спеціалізованого закладу. Для уточненої діагностики нозологічної форми та ступеня поширення процесу потрібне клініко-ендоскопічне, рентгенологічне та морфологічне дослідження (II–IV етапи).

4 Запропонована класифікація ЗПНМТ за стадіями та системою TNM дозволяє систематизувати клінічні спостереження, правильно оцінити поширення пухлинного

процесу, об'єктивно обрати адекватний метод лікування та більш реально визначити прогноз.

5 Основний метод лікування хворих на ПНМТ – хірургічний. Успіх радикальних операцій у разі ПНМТ набагато залежить від правильного вибору операційного доступу. Він оптимальний, якщо враховані локалізація, розмір, природа поширення новоутворення, зокрема, ступінь втягнення в процес суміжних органів і структур новоутворення, стать та вік пацієнта. Для видалення великих і рецидивних ПНМТ найбільш доцільний комбінований доступ, який утрічі частіше застосовували в дітей, ніж у дорослих.

6 Резектабельність ЗПНМТ вдвічі вища в дорослих (56,8 %), ніж у дітей (27,9 %). З метою підвищення операбельності та радикалізму втручання в разі ПНМТ найбільш ефективні: а) комплексний та комбінований із видаленням пухлини методи лікування; б) комбіновані операції, необхідність яких виникає у 37,5 % хворих; в) розроблений парасакральний доступ двома варіантами й способи видалення ПНМТ із замикальним м'язом та окістям, а також із зовнішньою клубовою веною і відновленням кровотоку від нижньої кінцівки шунтуванням колатеральною гілкою. Завдяки розробленим способам, удосконаленим хірургічним методикам резектабельність ЗПНМТ підвищилася з 48,3 % до 59,2 %, частота паліативних операцій зменшилася з 17,2 % до 11,6 %.

7 Хірургічне лікування хворих на ПНМТ супроводжується великою кількістю (56,2 %) ускладнень. Досить частим і загрозливим із яких була кровотеча (26,4 %), що спостерігалася втричі частіше в разі ЗПНМТ і вдвічі частіше за комбінованих втручань. Серед післяопераційних – часті (14,5 %) гнійні ускладнення. Завдяки впровадженню розроблених заходів частоту

ускладнень після всіх операцій удалося знизити на 15 %, летальність після радикальних втручань – на 3,4 %.

8 Променева терапія як самостійний метод може бути використана після пробних операцій як за радикальною програмою, так і з паліативною метою. Поліхіміотерапія в разі ЗПНМТ малоефективна: ні в дітей, ні в дорослих повної регресії пухлин досягти не вдалося й хворі помирили терміном до одного року.

9 У дитячому віці перебіг ЗПНМТ значно агресивніший: 1 рік пережили 17,2 %, 2 роки – 6,5 % дітей.

10 Для лікування хворих із місцево поширеними ЗПНМТ найбільш доцільний комплексний метод.

Список використаної літератури

1. Бабаджян С. С. Трудности диагностики первичных неорганных забрюшинных опухолей таза / С. С. Бабаджян // Вопросы онкологии. – 1977. – Т. XXIII, № 3. – С. 36–40.
2. Бабаджян С. С. Критерии операбельности при внеорганных забрюшинных опухолях таза / С. С. Бабаджян, В. Ю. Мороз, В. Н. Аландаров // Хирургия. – 1984. – № 6. – С. 45–49.
3. Бачиашвили А. К. Комплексная диагностика, лечение и прогноз неорганных опухолей забрюшинного пространства : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / А. К. Бачиашвили, 1988. – 42 с.
4. Бачиашвили А. К. Неорганные забрюшинные опухоли таза / А. К. Бачиашвили, В. Л. Черкес // Хирургия. – 1989. – № 5. – С. 79–83.
5. Оптимізація інтраопераційного гемостазу при кровотечах із пресакрального венозного сплетіння у хворих на рак прямої кишки / В. В. Бойко та ін. // Харківська хірургічна школа. – 2018. – № 3–4. – С. 87–91.
6. Неорганные опухоли забрюшинного пространства: диагностика и хирургическое лечение / В. В. Бойко и др. // Харківська хірургічна школа. – 2011. – № 4. – С. 26–31.
7. Бухны А. О. Пути улучшения ранней диагностики забрюшинных опухолей у детей. Совершенствование диагностики, методов лечения и организации онкологической помощи детскому населению / А. О. Бухны, З. А. Башляев, Г. Е. Заева // Тез. док. I Всес. конф. – 1981. – С. 28–34.
8. Хірургічне лікування пухлинної патології з ураженням магістральних судин малого таза / О. В. Васильєв та ін. // Клінічна хірургія. – 2018. – № 2. – С. 32–34.

- 9.** Габуния Г. Г. Экстраабдоминальные десмоиды (клиника, диагностика, лечение и прогноз) : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Г. Г. Габуния, 1987. – 29 с.
- 10.** Галстян А. М. Диагностика и лечение сарком мягких тканей / А. М. Галстян, А. М. Саакян // Ереван ; Айастан, 1984. – 155 с.
- 11.** Горбунова В. А. Комбинированная химиотерапия распространённых форм сарком мягких тканей с использованием производного платины – цисплатина (платидиама) / В. А. Горбунова, Н. Ф. Орел, В. К. Качалов // Вопросы онкологии. – 1985. – XXXI, № 11. – С. 13–17.
- 12.** Даниель-Бек К. В. Забрюшинные опухоли / К. В. Даниель-Бек, И. И. Шафир // Медицина. – 1976. – 191 с.
- 13.** Дмитриевский В. Н. Киста червеобразного отростка, имитировавшая забрюшинную опухоль / В. Н. Дмитриевский // Вестник хирургии. – 1981. – № 2. – С. 83–84.
- 14.** Дурнов Л. А. Злокачественные опухоли у детей раннего возраста / Л. А. Дурнов // Медицина. – 1984. – 256 с.
- 15.** Жаврид Э. А. Гипертермия и гипергликемия в онкологии / Э. А. Жаврид, С. П. Осинский, С. З. Фрадкин. Киев : Наукова думка, 1987. – 256 с.
- 16.** Живецкий А. В. Анализ причин несвоевременного выявления злокачественных опухолей / А. В. Живецкий, А. И. Жалковский, Г. В. Бондарь // Вопросы онкологии. – 1987. – Т. 27, № 12. – С. 64–68.
- 17.** Кайдун С. П. Неорганные опухоли малого таза (клиника, диагностика, лечение) : автореф. дис. ... канд. мед. наук / С. П. Кайдун, 1988. – 24 с.
- 18.** Комбинированные оперативные вмешательства у больных с забрюшинными неорганными опухолями / А. А. Клименков и др. // Хирургия. – 1986. – № 9. – С. 84–88.

19. Кныш И. Т. Хирургическое лечение больных с неорганными опухолями таза / И. Т. Кныш, Н. Г. Кононенко // Вестник хирургии. – 1981. – № 12. – С. 72–78.
20. Полирадиомодификация. Оптимизация сочетанного применения гипергликемии и локальной гипертермии при облучении опухолей / С. В. Козин и др. // Медицинская радиология. – 1989. – № 2. – С. 67–72.
21. Кононенко Н. Г. Клиническая диагностика неорганных опухолей таза / Н. Г. Кононенко // Клиническая онкология : респ. межвед. сб. – Киев, 1982. – Вып. 2. – С. 76–79.
22. Кононенко Н. Г. Диагностика неорганных новообразований малого таза у детей / Н. Г. Кононенко // Педиатрия. – 1988. – № 8. – С. 51–55.
23. Комплексная диагностика неорганных новообразований малого таза. Методические рекомендации / Н. Г. Кононенко и др. // Киев : Киевский НИИ рентгенодиагностики и онкологии Минздрава УССР, 1989. – 25 с.
24. Комплексная диагностика неорганных новообразований малого таза / Н. Г. Кононенко и др. // Вопросы онкологии. – 1989. – Т. XXXV, № 1. – С. 69–76.
25. Кононенко М. Г. Можливості діагностики і лікування дітей із неорганичними новоутвореннями малого таза на сучасному етапі / М. Г. Кононенко // Педіатрія, акушерство і гінекологія. – 1989. – № 5. – 23 с.
26. Кононенко Н. Г. Клинические проявления, диагностика и лечение внеорганных новообразований малого таза у детей / Н. Г. Кононенко // Клиническая хирургия. – 1989. – № 6. – С. 34–36.
27. Кононенко Н. Г. Клиническая классификация злокачественных внеорганных опухолей малого таза по стадиям и системе TNM / Н. Г. Кононенко // Клиническая хирургия. – 1989. – № 11. – С. 19–22.

- 28.** Кононенко Н. Г. Хирургическое лечение больных с неорганными тератомами малого таза / Н. Г. Кононенко // Клиническая хирургия. – 1989. – № 12. – С. 28–29.
- 29.** Кононенко Н. Г. Неорганные новообразования малого таза (клиника, диагностика, лечение) : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Н. Г. Кононенко. – Киев, 1990. – 34 с.
- 30.** Кононенко Н. Г. Неорганные тератоидные новообразования малого таза / Н. Г. Кононенко // Советская медицина. – 1990. – № 4. – С. 90–93.
- 31.** Кононенко Н. Г. Осложнения хирургического лечения больных с неорганными новообразованиями малого таза / Н. Г. Кононенко // Клиническая хирургия. – 1990. – № 7. – С. 73–75.
- 32.** Кононенко Н. Г. Способ восстановления венозного оттока от нижней конечности при резекции опухоли с сегментом наружной подвздошной вены / Н. Г. Кононенко, В. А. Черный, Б. А. Толстопятов / А. с. № 1635316. СССР ; опубл. не подл., 1990.
- 33.** Кононенко Н. Г. Способ удаления неорганных опухолей малого таза / А. с. № 1587693 / Н. Г. Кононенко ; опубл. не подл., 1990.
- 34.** Комбинированные вмешательства при неорганных новообразованиях малого таза / Н. Г. Кононенко и др. // Хирургия. – 1990. – № 7. – С. 118–122.
- 35.** Кононенко Н. Г. Способ парасакрального доступа к неорганным новообразованиям малого таза / А. с. № 1670833 СССР / Н. Г. Кононенко, Б. А. Толстопятов, В. А. Черный ; опубл. не подл., 1991.
- 36.** Кононенко Н. Г. Определение глубины расположения неорганного новообразования малого таза / Н. Г. Кононенко // Клиническая хирургия. – 1992. – № 5. – С. 37–39.
- 37.** Кононенко Н. Г. Лечение больных неорганными новообразованиями малого таза / Н. Г. Кононенко //

Вопросы онкологии. – 1992. – Т. XXXVIII, № 4. – С. 493–499.

38. Кононенко Н. Г. Хирургические доступы к неорганическим новообразованиям малого таза / Н. Г. Кононенко // Хирургия. – 1993. – № 5. – С. 58–63.

39. Кононенко Н. Г. Диагностика нейрогенных новообразований малого таза / Н. Г. Кононенко // Клиническая хирургия. – 1994. – № 5. – С. 18–21.

40. Кононенко Н. Г. Рабдомиосаркома мягких тканей полости малого таза / Н. Г. Кононенко // Клиническая хирургия. – 1994. – № 5. – С. 11–13.

41. Кононенко Н. Г. Диагностика неорганических новообразований малого таза / Н. Г. Кононенко // Врачебное дело. – 1994. – № 5–6. – С. 172–176.

42. Агрессивный фиброматоз полости малого таза / Н. Г. Кононенко и др. // Хирургия. – 1994. – № 9. – С. 39–42.

43. Кононенко Н. Г. Лечение больных с нейрогенными новообразованиями малого таза / Н. Г. Кононенко // Клінічна хірургія. – 1995. – № 5. – С. 24–26.

44. Диагностика пресакральных тератоидных образований / А. М. Коплатадзе и др. // Хирургия. – 1980. – № 10. – С. 76–80.

45. Диагностика и лечение неорганических опухолей таза / Н. И. Краковский и др. // Советская медицина. – 1976. – № 3. – С. 8–13.

46. Хирургическое лечение неорганических забрюшинных опухолей / А. Г. Кригер и др. // Хирургия. – 2017. – № 1. – С. 15–21.

47. Кузьминов А. М. Опыт лечения пациентов с внеорганическими опухолями таза / А. М. Кузьминов, С. А. Фролов, А. С. Бородкин // Журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. – 2015. – Т. XXV, № 4. – С. 29–33.

48. Куш Н. Л. Кисты и кистоподобные образования у детей / Н. Л. Куш. – Киев : Здоровье, 1983. – 120 с.
49. Мазаев А. П. Компьютерная томография в диагностике забрюшинных неорганных опухолей таза / А. П. Мазаев // Тез. докл. III. Всес. симп. по вычислительной диагностике. Киев : Наукова думка, 1987. – С. 147–148.
50. Манвелидзе А. Г. Диагностика и хирургическое лечение внеорганных опухолей околопрямокишечной клетчатки / автореф. дис. ... канд. мед. наук / А. Г. Манвелидзе, 1986. – 21 с.
51. Никитин А. М. Диагностика и хирургическое лечение внеорганных опухолей околопрямокишечной клетчатки у взрослых / А. М. Никитин, А. М. Коплатадзе, А. Г. Манвелидзе // Хирургия. – 1986. – № 9. – С. 65–68.
52. Повторные операции при лечении каудальных тератом / А. М. Никитин и др. // Хирургия. – 1989. – № 5. – С. 97–100.
53. Состояние репродуктивной системы у женщин с десмоидными фибромами / О. В. Новикова и др. // Пробл. репродукции. – 2006. – № 3 (12). – С. 60–68.
54. Десмоидные фибромы: особенности патогенеза, клиники и лечения у женщин (обзор литературы) / О. В. Новикова и др. // Проблема репродукции. – 2007. – № 1. – С. 34–44.
55. Осинский С. П. Обоснование применения искусственной гипергликемии с целью повышения противоопухолевого эффекта химиотерапии и гипертермии (экспериментальное исследование) : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / С. П. Осинский. – Киев, 1987. – 46 с.
56. Саркоми м'яких тканин кінцівок та тулуба високого ступеня ризику: дослідження оцінки неoad'ювантного лікування за допомогою критеріїв RECIST та відносної частки життєздатної пухлинної тканини / В. В. Остафійчук та ін. // Клінічна онкологія. – 2018. – Т. 8, № 1 (29). – С. 57–60.

- 57.** Патологоанатомическая диагностика опухолей человека : руководство / под ред. Н. А. Краевского, А. В. Смольяникова, Д. С. Саркисова. – 3-е изд. – Медицина, 1982. – 511 с.
- 58.** Раков А. И. Принципы анатомической зональности и футлярности при удалении злокачественных опухолей / А. И. Раков // Проблемы онкологии. – 1960. – Вып. 3. – С. 5–13.
- 59.** Раков А. И. Злокачественные опухоли мягких тканей конечностей и туловища / А. И. Раков, Е. А. Чехарина. Медицина, 1968. – 215 с.
- 60.** Ратнер Ю. А. Забрюшинные опухоли (опухоли забрюшинных органов и тканей) / Ю. А. Ратнер, 1965. – 172 с.
- 61.** Ратнер Г. Л. Принципы выбора хирургического доступа / Г. Л. Ратнер // Хирургия. – 1988. – № 11. – С. 92–96.
- 62.** Рахманин Ю. А. Лечение саркомы мягких тканей / Ю. А. Рахманин // Хирургия. – 1987. – № 9. – С. 37–40.
- 63.** Романова Л. Р. Рентгенодиагностика неорганических забрюшинных опухолей таза / Л. Р. Романова // Клиническая рентгенология : респ. межвед. сб. – Киев, 1982. – № 13. – С. 82–88.
- 64.** Сильченко С. А. Цитологическая диагностика неорганических новообразований малого таза / С. А. Сильченко, Н. Г. Кононенко // Лабораторное дело. – 1991. – № 1. С. 42–45.
- 65.** Слепых А. С. Атипичные гинекологические операции (глава II «Забрюшинные доброкачественные опухоли и опухолевидные образования малого таза») / А. С. Слепых. – Медицина, 1981. – С. 48–77.
- 66.** Столяров В. И. Неорганические опухоли малого таза / В. И. Столяров // Вопросы онкологии. – 1984. – Т. 30, № 4. – С. 48–51.

- 67.** Столяров В. И. Рецидивы неорганных опухолей малого таза / В. И. Столяров, С. П. Кайдун, А. Е. Колосов // Вопросы онкологии. – 1988. – Т. 34, № 9. – С. 1105–1108.
- 68.** Титов В. Б. Хирургическое и комбинированное лечение больных с забрюшинными неорганными опухолями с применением телегамма-терапии : автореф. дис. ... канд. мед. наук / В. Б. Титов. – Киев, 1982. – 23 с.
- 69.** Трапезников Н. Н. Отдаленные результаты комбинированного лечения местнораспространенных сарком мягких тканей / Н. Н. Трапезников, Б. М. Алиев, Т. В. Юрьева // Вопросы онкологии. – 1982. – Т. 28, № 11. – С. 20–24.
- 70.** Злокачественные опухоли мягких тканей конечностей и туловища / Н. Н. Трапезников и др. // Здоровье. – Киев. – 1981. – 198 с.
- 71.** Тришкин В. А. Комбинированное лечение сарком мягких тканей / В. А. Тришкин, В. И. Столяров, З. В. Фролова // Хирургия. – 1989. – № 5. – С. 87–91.
- 72.** Углов Ф. Г. Тератомы (смешанные опухоли) пресакральной области / Ф. Г. Углов, Р. А. Мурсалова. – Медгиз, 1959. – 103 с.
- 73.** Ульяненко С. Е. Метастазирование и рост рабдомиосаркомы при воздействии гипергликемии, гипертермии и ионизирующего излучения / С. Е. Ульяненко, Н. А. Саламатина, А. Н. Деденко // Медицинская радиология. – 1985. – № 10. – С. 67–70.
- 74.** Черенков В. Г. Рецидивная забрюшинная опухоль, признававшаяся неоперабельной / В. Г. Черенков, А. П. Макиенко, С. Н. Шмунк // Вестник хирургии. – 1986. – № 1. – С. 95–96.
- 75.** Черкес В. И. Внеорганные забрюшинные опухоли / В. И. Черкес, Е. О. Ковалевский, Ю. Н. Соловьев. – Медицина, 1976. – 168 с.

- 76.** Повторные операции у больных, перенесших пробные вмешательства при новообразованиях органов брюшной полости и забрюшинного пространства / В. И. Чиссов и др. // Актуальные вопросы онкологии : тез. докл. – 1981. – Вып. IV. – С. 150–151.
- 77.** Ярмоненко С. Н. Гипоксические клетки опухолей – мишень для направленной модификации радиочувствительности при лучевой терапии / С. Н. Ярмоненко // Медицинская радиология. – 1983. – № 7. – С. 9–12.
- 78.** Radiotherapy as an integrated part of the treatment of soft tissue sarcomas / J. S. Abbatucci et al. // Radiother. and Oncol. – 1984. – Vol. 2, № 2. – P. 115–121.
- 79.** Acker J. C. The management of desmoid tumors / J. C. Acker, E. H. Bossen, E. C. Halperin // Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. – 1993. – Vol. 26. – P. 851–858.
- 80.** Altman R. P. Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey – 1973 / R. P. Altman, J. G. Randolph, J. R. Lilly // J. Pediatrics Surg. – 1974. – Vol. 9, № 3. – P. 389–398.
- 81.** Andrews C. F. Primary retroperitoneal sarcoma: report of 28 cases / C. F. Andrews // Surg., Gynecol., Obstet. – 1923. – Vol. 36, № 4. – P. 480–485.
- 82.** Antman K. H. Adjuvant therapy of sarcomas of soft tissue / K. H. Antman // Semin Oncol. – 1997. – Vol. 24, № 38. – P. 556–560.
- 83.** Posterior approach (Kraske procedure) for surgical treatment of presacral tumors / J. M. Aranda-Narvaez et al. // World. J. Gastrointest. Surg. – 2012. – Vol. 4. – P. 126–130.
- 84.** Histology-specific nomogram for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma / I. Ardoino et al. // Cancer. – 2010. – Vol. 116. – P. 2429–2436.

- 85.** Arnaud J. P. Management of presacral venous bleeding with the use of thumbtacks / J.-P. Arnaud, J.-J. Tuech, P. Pessaux // *Dig. Surg.* – 2000. – Vol. 17, № 6. – P. 651–652.
- 86.** Ayuste E. Validating the use of rectus muscle fragment welding to control presacral bleeding during rectal mobilization / E. Ayuste, M. F. Roxas // *Asian. J. Surg.* – 2004. – Vol. 27, № 1. – P. 18–21.
- 87.** Retrorectal tumors: a comprehensive literature review / S. K. Back et al. // *World. J. Surg.* – 2016. – Vol. 40. – P. 2001–2015.
- 88.** Anatomy of the presacral venous plexus: implications for rectal surgery / P. Bague et al. // *Surg. Radiol. Anat.* – 2004. – Vol. 26, № 5. – P. 355–358.
- 89.** Avascular osteonecrosis after hyperthermia in children and adolescents with pelvic malignancies. A retrospective analysis of potential risk factors / S. Balzer et al. // *Int. J. Hyperthermia.* – 2006. – Vol. 22. – P. 451–461.
- 90.** Early and long-term postoperative management following cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy / D. Baratti et al. // *World J. Gastrointest. Oncol.* – 2010. – Vol. 2, № 1. – P. 36–43.
- 91.** Barnes F. Pelvic tumor obstructing labor / F. Barnes // *Br. Med. J.* – 1885. – № 1. – P. 420–422.
- 92.** Barraque M. Surgical management of retrorectal tumors in the adult / M. Barraque et al. // *J. Visceral Surgery.* – 2019. – Vol. 156, № 5. – P. 229–237.
- 93.** Presacral masses in children: presentation, aetiology and risk of malignancy / S. A. L. Bartels et al. // *Colorectal Disease.* – 2011. – Vol. 13, № 8. – P. 930–934.
- 94.** The laparoscopic approach to sacrococcygeal teratomas / N. M. Bax, D. C. van der Zee // *Surg. Endosc.* – 2004. – Vol. 18, № 1. – P. 128–130.

- 95.** Endorectal magnetic resonance imaging of a rectal duplication cyst / C. H. Beattie, C. J. Garvey, M. J. Hershman // *Br. J. Radiol.* – 1999. – Vol. 72, № 861. – P. 896–898.
- 96.** Becker A. Bone cement for control of massive presacral bleeding / A. Becker et al. // *Colorectal Dis.* – 2008. – Vol. 10, № 4. – P. 409–410.
- 97.** Beckman E. M. Gynecologic presentation of pelvic lymphoma / E. M. Beckman, U. Beller, J. D. Forman // *Acta Obstet. et Gynecol. Scand.* – 1985. – Vol. 64 (1). – P. 85–86.
- 98.** Does aggressive local treatment have an impact on survival in children with metastatic rhabdomyosarcoma / M. Ben Arush et al. // *Eur. J. Cancer.* – 2015. – Vol. 51, № 2. – P. 193–201.
- 99.** Benzel E. C. Nerve sheath tumor of the sciatic nerve and sacral plexus / E. C. Benzel, D. M. Morris, V. R. Fowler // *J. Surg. oncol.* – 1988. – Vol. 39, № 1. – P. 8–16.
- 100.** Multimodality treatment of mesenteric desmoid tumors / M. M. Bertagnolli et al. // *Eur. J. Cancer.* – 2008. – Vol. 44. – P. 2404–2410.
- 101.** Berthet T. B. Quantitative methodologies for selection of patients with recurrent abdominopelvic sarcoma for treatment / T. B. Berthet // *Eur. J. Cancer.* – 1999. – Vol. 35. – P. 413–419.
- 102.** Our approach to the management of congenital presacral tumors in adult's / B. Bohm et al. // *Int. J. Colorectal Dis.* – 1993. – Vol. 8, № 3. – P. 134–138.
- 103.** Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high-volume centers is safe and is associated with improved local control / S. Bonvalot et al. // *Ann. Surg. Oncol.* – 2010. – Vol. 17. – P. 1507–1514.
- 104.** The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach / S. Bonvalot et al. // *Annals of Onkology.* – 2012. – Vol. 23, № 10. – P. 158–166.
- 105.** Tumours of the retrorectal space: management and outcome of a heterogeneous group of diseases / A. Bosca et al. // *Colorectal Dis.* – 2012. – Vol. 14, № 11. – P. 1418–1423.

- 106.** Controlled tamponade of severe presacral venous hemorrhage: use of a breast implant sizer / S. C. Braley et al. // *Dis. Colon Rectum*. – 2002. – Vol. 45, № 1. – P. 140–142.
- 107.** Brennan M. F. Local recurrent in adult soft-tissue sarcoma. A randomized trial of brachy therapy / M. F. Brennan, B. Hilaris, M. N. Shiu // *Arch. Surg.* – 1987. – Vol. 122, № 2. – P. 1289–1293.
- 108.** Brenner P. Retrorectale Tumore – abdomino-sacraler Zugang / P. Brenner // *Aktual. Chir.* – 1982. – Vol. 17, № 1. – P. 29–30.
- 109.** Buchs N. The posterior approach for low retrorectal tumors in adults / N. Buchs, S. Taylor, B. Roche // *Int. J. Colorectal Dis.* – 2007. – Vol. 22, № 4. – P. 381–385.
- 110.** Cable M. G. Extremity soft tissue sarcoma: tailoring resection to histologic subtype / M. G. Cable, R. L. Randall // *Surg. Oncol. Clin. N. Am.* – 2016. – Vol. 25. – P. 677–695.
- 111.** Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor) / V. P. Camargo et al. // *Cancer*. – 2010. – Vol. 1116, № 9. – P. 2258–2265.
- 112.** Presacral tumors: analysis of 20 surgically treated patients / E. Canelles et al. // *Cir Esp.* – 2009. – Vol. 85. – P. 371–377.
- 113.** Carchman E. Robotic-assisted resection of presacral sclerosing epithelioid fibrosarcoma / E. Carchman, E. Gorgun // *Tech. Coloproctol.* – 2015. – Vol. 19. – P. 177–180.
- 114.** Carlsen N. L. T. Epidemiological investigations on neuroblastomas in Denmark 1943–1980 / N. L. T. Carlsen // *Brit. J. Cancer*. – 1986. – Vol. 54, № 6. – P. 977–988.
- 115.** Presacral haemorrhage during rectal cancer resection: morphological and hydrodynamic considerations / J. E. Casal et al. // *Cir. Esp.* – 2012. – Vol. 90, № 4. – P. 243–247.
- 116.** Efficacy of rectus muscle fragment welding in the control of presacral venous bleeding / J. E. Casal Nunez et al. // *ANZ J. Surg.* – 2018. – Vol. 88, № 3. – P. 182–184.

- 117.** Celentano V. Surgical management of presacral bleeding / V. Celentano, J. R. Ausobsky, P. Vowden // *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* – 2014. – Vol. 96. – P. 261–265.
- 118.** Combined oxidized cellulose and cyanoacrylate glue in the management of severe presacral bleeding / Y. Cheng et al. // *Surg. Today.* – 2009. – Vol. 39, № 11. – P. 1016–1017.
- 119.** The role of hyperthermia the multidisciplinary treatment of malignant tumors / Y. Cheng et al. // *Integr. Cancer Therapy.* – 2019. – Vol. 18, № 1. – P. 1–11.
- 120.** Surgical resection of retrorectal tumours in adults: long-term results in 47 patients / N. Chereau et al. // *Colorectal Dis.* – 2013. – Vol. 15. – P. 476–482.
- 121.** Primary retroperitoneal sarcoma in the female pelvis. A report of three cases / Y. C Choo et al. // *J. Reprod. Med.* – 1987. – Vol. 32, № 2. – P. 157–160.
- 122.** Hyperthermia-related clinical trials on cancer treatment within the Clinical Trials gov registry / N. Cihoric et al. // *Int. J. Hyperthermia.* – 2015. – Vol. 31. – P. 609–614.
- 123.** Civelek A. The use of bonewax to control massive presacral bleeding / A. Civelek, C. Yegen, A. O. Aktan // *Surg. Today.* – 2002. – Vol. 32, № 10. – P. 944–945.
- 124.** Cody H. S. Malignant retrorectal tumors: 28 years experience at Memorial Sloan – Kettering Cancer Center / H. S. Cody, R. C. Marcove, S. H. Quan // *Dis. Colon Rectum.* – 1981. – Vol. 24, № 7. – P. 501–506.
- 125.** Coe M. A. The role of radiotherapy in the treatment of soft tissue sarcoma: a retro-spective study 1958–73 / M. A. Coe, F. J. Madden, R. F. Mould // *Clinic Radiol.* – 1981. – Vol. 32, № 1. – P. – 47–51.
- 126.** Cowles T. Suprapubic retroperitoneal operative approach to bolitary paravaginal tumors / T. Cowles, P. E. Schwartz // *Obstet. Gynecol.* – 1987. – Vol. 69, № 3 – P. 420–422.

- 127.** Thermoradiotherapy planning. Integration in routine clinical practice / H. Crezee et al. // *Int. J. Hyperthermia*. – 2016. – Vol. 32. – P. 41–49.
- 128.** Soft tissue sarcomas arising in the retroperitoneal space in children. A report from the intragroup rhabdomyosarcoma study (IRS) committee / W. M. Crist et al. // *Cancer*. – 1985. – Vol. 56, № 8. – P. 2125–2132.
- 129.** Il trattamento chirurgico dei sarcoma retroperitoneali / F. Cusumano et al. // *Gaz. Med. Ital. Arch. Sci. Med.* – 1985. – Vol. 144, № 3. – P. 91–93.
- 130.** Retrorectal developmental cysts in adults. Clinical and radiologic-histopathologic review, differential diagnosis, and treatment / H. Dahan et al. // *Radiographics*. – 2001. – Vol. 21, № 3. – P. 575–584.
- 131.** Hemostatic step-by-step procedure to control presacral bleeding during laparoscopic total mesorectal excision / L. D'Ambra et al. // *World. J. Surg.* – 2009. – Vol. 33. – P. 812–815.
- 132.** Study of the factors associated with recurrence in children with sacrococcygeal teratoma / A. de Backer et al. // *J. Pediatr Surg.* – 2006. – Vol. 41, № 1. – P. 173–181.
- 133.** De Laney T. F. Innovative radiotherapy of sarcoma. Proton beam radiation / T. F. De Laney, R. L. Haas // *Eur. J. Cancer*. – 2016. – Vol. 62. – P. 112–123.
- 134.** Factors associated with recurrence and metastasis in sacrococcygeal teratoma / J. P. Derikx et al. // *Br. J. Surg.* – 2006. – Vol. 93, № 12. – P. 1543–1548.
- 135.** Dewar J. A. A retrospective study of the role of radiotherapy in the treatment of soft-tissue sarcoma / J. A. Dewar, W. Duncan // *Clin. Radiol.* – 1985. – Vol. 57, № 10. – P. 2006–2021.
- 136.** Malignant transformation in sacrococcygeal teratoma and in presacral teratoma associated with Currarino syndrome: a

comparative study / M. Dirix et al. // *J. Pediatr Surg.* – 2015. – Vol. 50, № 3. – P. 462–464.

137. Neurogenic tumors of the pelvis: clinicopathologic features and surgical outcomes using a multidisciplinary team / E. J. Dozois et al. // *Ann. Surg. Oncol.* – 2009. – Vol. 16, № 4. – P. 1010–1016.

138. Surgical treatment of retrorectal tumors: a retrospective study of a ten-year experience in three institutions / F. Du et al. // *Hepatogastroenterology.* – 2012. – Vol. 117, № 59. – P. 1374–1377.

139. Malignant peripheral nerve sheath tumours. A clinicopathologic study of 120 cases / B. S. Ducatman et al. // *Cancer.* – 1986. – Vol. 57, № 10. – P. 2006–2021.

140. Laparoscopic resection of retrorectal tumors: a feasibility study in 12 consecutive patients / J. Duclos et al. // *Surg. Endosc.* – 2014. – Vol. 28. – P. 1223–1229.

141. Dunn K. B. Retrorectal tumors / K. B. Dunn // *Surg. Clin. N. Amer.* – 2010. – Vol. 90, № 3. – P. 163–171.

142. Presacral tumors: diagnosis and treatment – a challenge for a surgeon / L. Dziki et al. // *Arch. Med. Sci.* – 2019. – Vol. 15, № 3. – P. 722–729.

143. Treatment of aggressive fibromatosis: the experience of a single institution / M. El-Haddad et al. // *Clin. Oncol.* – 2009. – Vol. 21. – P. 775–780.

144. Elias A. D. Adjuvant chemotherapy for soft tissue sarcoma: a critical appraisal / A. D. Elias, K. H. Antman // *Sem. Surg. Oncol.* – 1988. – Vol. 4, № 1. – P. 59–65.

145. Emami B. Combination of surgery, irradiation and hyperthermia in treatment of recurrences of malignant tumors / B. Emami, C. A. Perez // *Int. J. Radiat. Oncol., Phys.* – 1987. – Vol. 13, № 4. – P. 611–613.

146. Update on desmoid tumors / G. Escobar et al. // *Ann. Oncol.* – 2012. – Vol. 23 (3). – P. 562–569.

- 147.** Falk M. H. Hyperthermia in oncology / M. H. Falk, R. D. Issels // *Int. J. Hyperthermia.* – 2001. – Vol. 17, № 1. – P. 1–18.
- 148.** Farthmann E. H. Retrorectale und prasacrale tumoren / E. H. Farthmann, L. Fidler // *Ghirurg.* – 1986. – Vol. 8. – P. 496–501.
- 149.** The use of spray electrocautery to control presacral bleeding: a report of four cases / G. M. Filippakis et al. // *Am. Surg.* – 2007. – Vol. 73, № 4. – P. 410–413.
- 150.** Hormonal manipulation with toremifene in sporadic desmoid-tupe fibromatosis. / M. Fiore et al. // *Eur. J. Cancer.* – 2015. – Vol. 51. – P. 2800–2807.
- 151.** Firoozmand E. Pelvic desmoid tumor: theat to mother and fetus / E. Firoozmand, E. Prager // *Am. Surg.* – 2001. – Vol. 67, № 12. – P. 1213–1215.
- 152.** Vascular anatomy of the presacral space: a fresh tissue cadaver dissection / M. K. Flynn et al. // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 2005. – Vol. 192, № 5. – P. 1501–1505.
- 153.** Life after hyperthermic intraperitoneal chemotherapy: measuring quality of life and performance status after cytoreductive surgery plus hyperthermic intraperitoneal chemotherapy / J. Ford et al. // *Am. J. Surg.* – 2016. – Vol. 211. – P. 546–550.
- 154.** En bloc resection of primary sacral tumors: classification of surgical approaches and outcome / D. R. Fourney et al. // *J. Neurosurg. Spine.* – 2005. – Vol. 3. – P. 111–122.
- 155.** Freier D. T. Retrorectal tumors in adults / D. T. Freier, J. C. Stanley, N. W. Thompson // *Surg. Gynecol., Obstet.* – 1971. – Vol. 132, № 4. – P. 681–686.
- 156.** Gansar G. F. Thirty years of experience with desmoid tumors / G. F. Gansar, I. P. Marcowitz, E. Y. Cerise // *Amer. Surg.* – 1987. – Vol. 53, № 6. – P. 318–319.

- 157.** Chemotherapy in patients desmoid tumors: a study from the French Sarkoma Group (FSG) / D. Garbay et al. // *Ann. Onkol.* 2012. – Vol. 23, № 1. – P. 182–186.
- 158.** Successful chemotherapeutic modality of doxorubicin plus daacarbazine for the treatment of desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis / M. Gega et al. // *J. Clin. Oncol.* – 2016. – Vol. 24. – P. 102–105.
- 159.** Presacral tumours in adults / J. Ghosh et al. // *Surgeon.* – 2007. – Vol. 5, № 1. – P. 131–138.
- 160.** Retrorectal tumors: a diagnostic and therapeutic challenge / S. C. Glasgow et al. // *Dis. Colon Rectum.* – 2005. – Vol. 48, № 8. – P. 1581–1587.
- 161.** Glasgow S. C. Retrorectal tumors / S. C. Glasgow, D. W. Dietz // *Clin. Colon Rectal Surg.* – 2006. – Vol. 19, № 1. – P. 61–68.
- 162.** Role of Radiotherapy in the management of desmoid tumors / I. Gluck et al. // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* – 2011. – Vol. 80, № 3. – P. 787–792.
- 163.** Transsacrococcygeal approach for resection of retrorectal tumors / Lei Gong et al. // *Amer. Surgeon.* – 2015. – Vol. 81. – P. 569–572.
- 164.** Sorafenib for advanced and refractory desmoid tumors / M. M. Gounder et al. // *N. Engl. J. Med.* – 2018. – Vol. 379. – P. 2417–2428.
- 165.** Gounder M. M. Locally aggressive connective tissue tumors / M. M. Gounder, D. M. Thomas, W. D. Tap // *J. Clin. Oncol.* – 2018. – Vol. 36. – P. 202–209.
- 166.** Activity of Sorafenib against desmoid tumor deep fibromatosis / M. M. Gounder et al. // *Clin. Cancer Res.* – 2011. – Vol. 17, № 12. – P. 4082–4090.
- 167.** A prognostic nomogram for prediction of recurrence in desmoid fibromatosis / A. M. Grago et al. // *Ann. Surg.* – 2013. – Vol. 258, № 2. – P. 347–353.

- 168.** Vestigial retrorectal cystic tumors in adults: a review of 30 cases / J.-P. Grand jean et al. // *Gastroenterol. Clin. Biol.* – 2008. – Vol. 32. – P. 769–778.
- 169.** Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single-institution case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients / A. Gronchi et al. // *J. Clin. Oncol.* – 2009. – Vol. 27, № 1. – P. 24–30.
- 170.** Sporadic desmoid-tupe fibromatosis: a stepwise approach to a non-metastasising neoplasm-aposition paper from the Italian and the French Sarcoma Group / A. Gronchi et al. // *J. Ann. Oncol.* – 2014. – Vol. 25, № 3. – P. 578–583.
- 171.** Gronchi A. Treatment of desmoid tumors in 2019 / A. Gronchi, R. L. Jones // *JAMA Oncol.* – 2019. – Vol. 5 (4). – P. 567–568.
- 172.** Retrorectal tumors: an assessment of the abdominal approach / P. Guillem et al. // *Ann. Chir.* – 2001. – Vol. 126. – P. 138–142.
- 173.** Laparoscopic approach to retrorectal cyst / P. Gunkova et al. // *World J. Gastroenterol.* – 2008. – Vol. 14, № 42. – P. 6581–6583.
- 174.** Various approaches for CT-guided percutaneous biopsy of deep pelvic lesions: anatomic and technical considerations / S. Gupta et al. // *Radiographics.* – 2004. – Vol. 24, № 1. – P. 175–189.
- 175.** Surgical anatomy of the presacral area / M. Guvencer et al. // *Surg. Radiol. Anat.* – 2009. – Vol. 31, № 4. – P. 251–257.
- 176.** Ha Sarcomas / J. H. Ha Duong et al. // *Pediatr. Clin. North. Am.* – 2015. – Vol. 62. – P. 179–200.
- 177.** Presacral masses: multimodality imaging of a multidisciplinary space / K. S. Hain et al. // *Radiographics.* – 2013. – Vol. 33, № 4. – P. 1145–1167.

- 178.** High-dose tamoxifen and sulindac as first-line treatment for desmoid tumors / A. Hansmann et al. // *Cancer*. – 2004. – Vol. 100, № 3. – P. 612–620.
- 179.** Muscle fragment welding for control of massive presacral bleeding during rectal mobilization: a review of eight cases / J. L. Harrison et al. // *Dis. Colon. Rectum*. – 2003. – Vol. 46, № 8. – P. 1115–1117.
- 180.** Elevated levels of intracellular Ca (2+) and apoptosis in human lung cancer cells given heat-shock / T. Hashimoto et al. // *Int. J. Hyperthermia*. – 2003. – Vol. 19. – P. 178–192.
- 181.** Hassan I. Presacral tumors: diagnosis and management / I. Hassan, E. D. Wietfeldt // *Clin. Colon. Rectal. Surg*. – 2009. – Vol. 22, № 2. – P. 84–93.
- 182.** Hassan I. Transsacrococcygeal approach for resection of retrorectal tumors / I. Hassan // *American Surgeon*. – 2015. – Vol. 81, № 6. – P. 569–578.
- 183.** MR imaging of the retrorectal – presacral tumors: an algorithmic approach / H. Hasseini-Nik et al. // *Abdom. Imaging*. – 2015. – Vol. 40. – P. 2630–2644.
- 184.** Hata M. Influence of ligation of the internal iliac veins on the venous plexuses around the sacrum / M. Hata, N. Kawahara, K. Tomita // *J. Orthop. Sci*. – 1998. – Vol. 3. – P. 264–271.
- 185.** Cytoreductive surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy (HIPEC) for children, adolescents, and young adults: the first 50 cases / A. Hayes-Jordan et al. // *Ann. Surg. Oncol*. – 2015. – Vol. 22. – P. 1726–1732.
- 186.** Hayes-Jordan A. Management of desmoplastic small round cell tumor / A. Hays-Jordan, M. P. La Quaglia, S. Modak / *Semin. Pediatr. Surg*. – 2016. – Vol. 25, № 5. – P. 299–304.
- 187.** Clinical and molecular studies of the effect of imatiniv on advanced aggressive fibromatosis (desmoids tumors) / M. C. Heinrich et al. / *J. Clin. Oncol*. – 2006. – Vol. 24, № 7. – P. 1195–1203.

- 188.** Core needle biopsy for diagnosis of extremity soft tissue sarcoma / M. J. Heslin et al. // *Ann. Surg. Oncol.* – 1997. – Vol. 4. – P. 425–431.
- 189.** Prognostic factors associated with long-term survival for retroperitoneal sarcoma. Implications for management M. J. Heslin et al. // *J. Clin. Oncol.* – 1997. – Vol. 15. – P. 2832–2839.
- 190.** The cellular and molecular basis of hyperthermia / B. Hildebrandt et al. // *Crit. Rev. Oncol. Hematol.* – 2002. – Vol. 43, № 1. – P. 33–56.
- 191.** Hill A. D. K. Methods of controlling presacral bleeding / A. D. K. Hill, N. Menzies-Gow, A. Darzi // *J. Am. Coll. Surg.* – 1994. – Vol. 178, № 2. – P. 183–184.
- 192.** Tumors of the retrorectal space / K. G. Hobson et al. // *Dis. Colon. Rectum.* – 2005. – Vol. 48, № 10. – P. 1964–1974.
- 193.** Progres in the management of retrorectal tumours / L. Hopper et al. // *Colorectal Disease.* – 2015. – Vol. 18. – P. 410–417.
- 194.** Horsman M. R. Hyperthermia: a potent enhancer of radiotherapy / M. R. Horsman, J. Overgaard // *Clin. Oncol.* – 2007. – Vol. 19. – P. 418–426.
- 195.** Howard J. H. Intra – abdominal and abdominal wal desmoids fibramatosis / J. H. Howard, R. E. Pollock // *Oncol. Ther.* – 2016. – Vol. 4, № 1. – P. 57–72.
- 196.** Huang L. Proposed sconing system for evaluating neurologic deficit after sacral resection: functional outcomes of 170 consecutive patients / L. Huang, W. Gue, R. Yang // *Spine (Phila Pa 1976).* – 2016. – Vol. 41. – P. 628–637.
- 197.** Prognostic factors influencing event-free survival and treatments in desmoid-type fibromatosis: analysis from a large institution / K. Huang et al. // *Am. J. Surg.* – 2014. – Vol. 207, № 6. – P. 847–854.

- 198.** Tailgut cyst: report of three cases and review of the literature / A. S. Hufkens et al. // *Acta Chir. Belg.* – 2019. – Vol. 119. – P. 110–117.
- 199.** Irwin M. S. P. Neuroblastoma / M. S. P. Irwin, J. R. Park // *Pediatr. Clin. North Am.* – 2015. – Vol. 62. – P. 225–256.
- 200.** Ifosfamide plus etoposide combined with regional hyperthermia in patients with locally advanced sarcomas: a phase II study / R. D. Issels et al. // *J. Clin. Oncol.* – 1990. – Vol. 8. – P. 1818–1829.
- 201.** Neoadjuvant chemotherapy combined with regional hyperthermia for locally advanced primary or recurrent high-risk soft tissue sarcomas of adults. Follow-up report of a phase II study / R. D. Issels et al. // *Eur. J. Cancer.* – 2001. – Vol. 37. – P. 1599–1608.
- 202.** Neo-adjuvant chemotherapy alone or with regional hyperthermia for localised high-risk soft-tissue sarcoma: a randomized phase 3 multicentre study / R. D. Issels et al. // *Lancet Oncol.* – 2010. – Vol. 11. – P. 561–570.
- 203.** European organization for the research and treatment of cancer-soft tissue and bone sarcoma group and the European society for hyperthermic oncology. Effect of neoadjuvant chemotherapy plus regional hyperthermia on long-term outcomes among patients with localized high-risk soft tissue sarcoma. The EORTC 62961-ESHO 95 Randomized Clinical Trial / R D. Issels et al. // *JAMA Oncol.* – 2018. – Vol. 4. – P. 483–492.
- 204.** Hyperthermia associated osteonecrosis in young patients with pelvic malignancies / M. Jager et al. // *Anticancer Agents Med. Chem.* – 2008. – Vol. 8. – P. 571–575.
- 205.** Janinis J. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review / M. Patriki, L. Vini // *Ann. Oncol.* – 2003. – Vol. 14. – P. 181–190.
- 206.** Janssen M. L. Meta-analysis of the influence of surgical margin and adjuvant radiotherapy on local recurrence after

resection of sporadic desmoid-type fibromatosis / M. L. Janssen, D. L. Broekhoven // *Br. J. Surg.* – 2017. – Vol. 104. – P. 347–357.

207. Retrorectal tumors: Mayo clinic experience 1960–1979 / S. W. Jao et al. // *Dis. Colon. Rectum.* – 1985. – Vol. 28, № 9. – P. 644–652.

208. Tumors sacrocoxigeos. Experiencia en 42 pacientes / E. Jaureguizar et al. // *An. Esp. Pediatr.* – 1983. – Vol. 18, № 4. – P. 290–295.

209. Circular suture ligation of presacral venous plexus to control presacral venous bleeding during rectal mobilization / J. Jiang, X. Li, Y. Wang et al. // *J. Gastrointest. Surg.* – 2013. – Vol. 17, № 2. – P. 416–420.

210. Kandeel A. Controlling difficult pelvic bleeding with argon beam coagulator during laparoscopic ultra low anterior resection / A. Kandeel, A. Meguid, A. Hawasli // *Surg. Laparosc. Endosc. Percutan. Tech.* – 2011. – Vol. 21. – P. 21–23.

211. Karakousis C. P. The abdominoinguinal incision in limb salvage and resection of pelvic tumors / C. P. Karakousis // *Cancer.* – 1984. – Vol. 54, № 11. – P. 2543–2548.

212. Karakousis C. P. Abdominoinguinal incision in resection of pelvic tumors with lateral fixation / C. P. Karakousis // *Amer. J. Surgery.* – 1992. – Vol. 164, № 4. – P. 366–371.

213. Karakousis C. P. Abdominoinguinal incision and other incisions in the resection of pelvic tumors / C. P. Karakousis // *Surg. Oncol.* – 2000. – Vol. 9, № 1. – P. 83–90.

214. An update on the management of sporadic desmoid-tupe fibromatosis: an European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) European Organization for Cancer (EORTC) / B. Kasper et al. Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG) // *Ann. Oncol.* – 2017. – Vol. 28. – P. 2399–2408.

- 215.** Management of sporadic desmoid-tupe fibromatosis: an European consensus approach based on patients' and professionals' expertise – a sarcoma patients EuroNet and European Organisation for Research and Treatment of Cancer / B. Kasper et al. Soft Tissue and Bone Sarkoma Group initiative // *Eur. J. Cancer.* – 2015. – Vol. 51. – P. 127–136.
- 216.** Kelley S. R. Robotic extralevator excision of a retrorectal giant aggressive angiomyxoma / S. R. Kelley // *Obstet. Gynecol. Sci.* – 2018. – Vol. 61, № 6. – P. 693–697.
- 217.** Keus R. The roleradiotherapy in the treatment of desmoid tumours / R. Keus, H. Bartelink / *Radiother. and Oncol.* – 1986. – Vol. 7, № 1. – P. 1–5.
- 218.** Kiel K. D. Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatoses (desmoid tumors) / K. D. Kiel, H. D. Suit // *Cancer.* – 1984. – Vol. 54. № 10. – P. 2051–2055.
- 219.** Clinical and surgical challenge: retrorectal tumors / A. A. Kilic et al. // *J. Cancer Res. Ther.* – 2019. – Vol. 15. – P. 132–137.
- 220.** Retroperitoneal fibromatosis presenting as a presacral mass / Y-W. Kim et al. // *Acta Radiologica Short Reports.* – 2014. – Vol. 3, № 2. – P. 1–4.
- 221.** On-line adaptive hyperthermia treatment planning during locoregional heating to suppress treatment limiting hot spots / H. P. Kok et al. // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* – 2017. – Vol. 99. – P. 1039–1047.
- 222.** Planning, optimization and evaluation of hyperthermia treatments / H. P. Kok et al. // *Int. J. Hyperthermia.* – 2017. – Vol. 33. – P. 593–607.
- 223.** Re-irradiation plus hyperthermia for recurrent pediatric sarcoma; a simulation study to investigate feasibility / H. Y. Kok et al. // *Int. J. Oncology.* – 2019. – Vol. 54. – P. 209–218.
- 224.** Kraske P. A new translation of professor Dr. P. Kraske's Zur Exstirpation Hochsitzender Mastdarmkrebse, 1885 /

- P. Kraske, E. G. Perry, B. Hinrichs // *Aust. N. Z. J. Surg.* – 1989. – Vol. 59, № 5. – P. 421–424.
- 225.** Noncytotoxic drug therapy in children with unresectable desmoid tumors / H. Lackner et al. // *Cancer.* – 1997. – Vol. 80. – P. 334–340.
- 226.** Retrorectal tumors: case report and review of literature / G. La Greca et al. // *Internat J. Surgery.* – 2020. – Vol. 77. – P. 726–729.
- 227.** Larrier N. A. Radiation therapy for soft tissue sarcoma: indications and controversies for neoadjuvant therapy, adjuvant therapy, intraoperative radiation therapy, and brachytherapy / N. A. Larrier, B. G. Czito, D. G. Kirsch // *Surg. Oncol. Clin. N. Am.* – 2016. – Vol. 25. – P. 841–860.
- 228.** Sacrococcygeal teratoma / A. K. C. Leung et al. // *Austral. Paediatr. J.* – 1985. – Vol. 21, № 2. – P. 123–125.
- 229.** Presacral tumors: a practical classification and treatment of a unique and heterogeneous group of diseases / D. Lev-Chelouche et al. // *Surgery.* – 2003. – Vol. 133, № 5. – P. 473–478.
- 230.** Optimizing treatment of desmoid tumors / D. Lev et al. // *J. Clin. Oncol.* – 2007 – Vol. 25, № 13. – P. 1785–1791.
- 231.** A new strategy for managing presacral venous hemorrhage: bipolar coagulation hemostasis / Y. Y. Li et al. // *Chin. Med. J.* – 2010. – Vol. 123, № 23. – P. 3486–3488.
- 232.** Clinical experience surgical strategy for presacral tumors: analysis of 33 cases / G. D. Li et al. // *Chin. Med. J. (Engl.).* – 2011. – Vol. 124, № 23. – P. 4086–4091.
- 233.** Preservation of the contralateral sacral nerves during hemisacrectomy for sacral malignancies / D. Li et al. // *Eur. Spine J.* – 2014. – Vol. 23. – P. 1933–1939.
- 234.** Li Z. Presacral Tumor: Insights from a Decade's Experience of This Rare and Diverse Disease / Z. Li, M. Lu // *Surgical Oncology.* – 2021. – Vol. 11. – P. 437–444.

- 235.** Toxicity and outcomes associated with surgical cytoreduction and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) for patients with sarcomatosis / S. J. Lim et al. // *Ann. Surg. Oncol.* – 2007. – Vol. 14. – P. 2309–2318.
- 236.** Surgical management of retrorectal tumors: a retrospective study of a 9-year experience in a single institution / C. Lin et al. // *Onco. Targets Therapy.* – 2011. – Vol. 4. – P. 203–208.
- 237.** Lin F. C. Nano-therapeutic cancer immunotherapy using hyperthermia-induced heat shock proteins: insights from mathematical modeling / F. C. Lin, C. H. Hsu, Y. Y. Lin // *Int. J. Nanomedicine.* – 2018. – Vol. 13. – P. 3529–3539.
- 238.** Localio S. A. Abdomino-sacral approach for retrorectal tumors / S. A. Localio, K. Eng, J. H. C. Ranson // *Ann. Surg.* – 1980. – Vol. 191, № 5. – P. 555–560.
- 239.** Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) in elderly patients. A systematic literature review / V. Lopez-Lopez et al. // *Surg. Oncol.* – 2016. – Vol. 25. – P. 378–384.
- 240.** Lorentziadis M. Kraske's posterior approach to the mid rectum; does it still have a place in the surgeon's armentarium? / M. Lorentziadis, I. Poulantzas // *Ann. Gastroenterol.* – 2010. – Vol. 23. – P. 302–306.
- 241.** Losanoff J. E. Cyanoacrylate adhesive in management of severe presacral bleeding / J. E. Losanoff, B. W. Richman, J. W. Jones // *Dis. Colon. Rectum.* – 2002. – Vol. 45. – P. 1118–1119.
- 242.** Ludwig K. A. Retrorectal tumors / K. A. Ludwig, H. L. Reynolds // *Clin. in Colon and Rectal Surg.* – 2002. – Vol. 15. – P. 285–293.
- 243.** Retrorectal tumours: optimization of surgical approach and outcome / D. A. Macafee et al. // *Colorectal Dis.* – 2012. – Vol. 14, № 11. – P. 1411–1417.
- 244.** Madanes A. E. Removal of a presacral tumor via a Schuchardt incision / A. E. Madanes, R. D. Kennison,

Jr. G. W. Mitchell // *Obstet Gynecol.* – 1981. – Vol. 57, № 6. – P. 94–96.

245. Makela J. Prognostic factors predicting survival in the treatment of retroperitoneal sarcoma / J. Makela, H. Kiviniemi, S. Laitinen // *Eur. J. Surg. Cancer.* – 2000. – Vol. 26. – P. 552–555.

246. Surgical management of desmoid tumors of the female pelvis / A. Mariani et al. // *J. Am. Coll. Surg.* – 2000. – Vol. 191, № 2. – P. 175–183.

247. Pazopanib is an active treatment in desmoid tumour/aggressive fibromatosis. / J. Martin-Liberal et al. // *Clin. Sarcoma Res.* – 2013. – Vol. 3, № 1. – 13 p.

248. Malignant risk and surgical outcomes of presacral tailgut cysts / K. L. Mathis et al. // *Br. J. Surg.* – 2010. – Vol. 97, № 4. – P. 575–579.

249. Laser Doppler flux and tissue oxygenation of experimental tumours upon local hyperthermia and or hyperglycaemia / W. K. Mayer et al. // *J. Cancer Res. Clin. Oncol.* – 1992. – Vol. 118. – P. 523–528.

250. Balloon tamponade for control of massive presacral haemorrhage / J. S. Mc Courtney et al. // *Br. J. Surg.* – 1996. – Vol. 83, № 2. – 222 p.

251. Mc Partland K. J. Damage control: what is its role in colorectal surgery / K. J. Mc Partland, N. H. Hyman // *Dis. Colon. Rectum.* – 2003. – Vol. 46. – P. 981–1986.

252. Aggressive fibromatosis in children and adolescents: the Italian experience / C. Meazza et al. // *Cancer.* – 2010. – Vol. 116, № 1. – P. 233–240.

253. Acute anuric billateral ureteral obstruction in malignant lymphoma / V. A. Mekori et al. // *Amer. J. Med. Sci.* – 1984. – Vol. 287, № 1. – P. 70–73.

254. The value of preoperative biopsy in the management of solid presacral tumors / A. Merchea et al. // *Dis. Colon. Rectum.* – 2013. – Vol. 56. – P. 756–760.

- 255.** Messik A. Presacral (retrorectal) tumors: optimizing the management strategy / A. Messik // *Dis. Colon Rectum.* – 2018. – Vol. 61, № 2. – P. 151–153.
- 256.** Miles R. M. Giant adult malignant sacro-coccygeal teratoma. Successful treatment by combined abdominosacral resection / R. M. Miles, J. W. Jr. Johnson // *Am. Surgeon.* – 1991. – Vol. 57. – P. 425–430.
- 257.** Cancer treatment and survivorship statistics / K. D. Miller et al. // *CA Cancer J. Clin.* – 2016. – Vol. 66, № 1. – P. 271–289.
- 258.** Conservative management of a desmoid tumour in pregnancy / V. Molekwa et al. // *J. Obstet. Gynaecol.* – 2004. – Vol. 24, № 6. – 700 p.
- 259.** Factors associated with palliative care use in patients undergoing cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy / R. S. Morris et al. // *J. Surgical Research.* – 2017. – Vol. 211, № 1. – P.79–86.
- 260.** Moszkowicz D. Exerese de tumeur retrorectale par voie perineale retroanale / D. Moszkowicz, A. Valverde, H. Mosnier // *J. Clir. Visc.* – 2013. – Vol. 150. – P. 369–372.
- 261.** Tumour-growth inhibition by induced hyperglycaemia / hyperlactaciidaemia and localized hyperthermia / W. Mueller-Klieser et al. // *Int J. Hyperthermia.* – 1996. – Vol. 12, № 4. – P. 501–511.
- 262.** Mullen J. T. Soft tissue tumors of the pelvis: technical and histological considerations / J. T. Mullen, W. van Houdt // *J. Surg. Oncol.* – 2017. – Vol. 1. – P. 1–8.
- 263.** Desmoid tumor: analysis of prognostic factors and outcomes in a surgical series / J. T. Mullen et al. // *Ann. Surg. Oncol.* – 2012. – Vol. 19, № 13. – P. 4028–4035.
- 264.** Interoperative photodynamic therapy for retroperitoneal sarcomas / R. N. Nambisan et al. // *Cancer.* – 1988. – Vol. 61, № 6. – P. 1248–1252.
- 265.** Neale J. A. Retrorectal tumors / J. A. Neale // *Clin. in Colon and Rectal Surg.* – 2011. – Vol. 24, № 3. – P. 149–160.

- 266.** Laparoscopic approach for retrorectal tumors / M. Nedelcu et al. // *Surgical endoscopy*. – 2013. – Vol. 27, № 11. – P. 4177–4183.
- 267.** A nation-wide study comparing sporadic and familial adenomatous polyposis-related desmoids-type fibromatoses / M. H. Nieuwenhuis et al. // *Int. J. Cancer*. – 2011. – Vol. 129. – P. 256–261.
- 268.** Preoperative radiation therapy is effective in the treatment of fibromatosis / F. J. O’Dea et al. // *Clin. Orthop*. – 2003. – Vol. 415, № 1. – P. 19–24.
- 269.** Robotic resection of huge presacral tumors: case series and comparison with an open resection / J. K. Oh et al. // *J. Spinal Disord Tech*. – 2014. – Vol. 27, № 4. – P. 151–154.
- 270.** Olesinski T. Cytoreductive surgery and HIPEC in the treatment of peritoneal metastases of sarcomas and other rare malignancies / T. Olesinski // *Pol. Przegl. Chir*. – 2017. – Vol. 89, № 6. – P. 31–36.
- 271.** Oleson J. R. Biological and clinical aspects of hyperthermia in cancer therapy / J. R. Oleson, S. K. Galderwood, C. T. Coughlin // *Amer. J. Clin. Oncol*. – 1988. – Vol. 11, № 3. – P. 368–380.
- 272.** An alternative technique in the control of massive presacral rectal bleeding: fixation of GORE-TEX aortic patch / M. Ozsoy et al. // *Niger J. Surg*. – 2018. – Vol. 24, № 1. – P. 60–62.
- 273.** Radiation treatment for aggressive fibromatosis: findings from observed patterns of local failure / H. C. Park et al. // *Oncology*. – 2003. – Vol. 64. – P. 346–352.
- 274.** Patsouras D. Management of tailgut cysts in a tertiary referral centre: a 10-year experience / D. Patsouras et al. // *Colorectal Dis*. – 2015. – Vol. 17. – P. 724–729.
- 275.** Peeken J. C. Integrating hyperthermia into modern radiation oncology: what evidence is necessary? / J. C. Peeken, P. Vaupel, S. E. Combs // *Front Oncol*. – 2017. – Vol. 7. – 132 p.

- 276.** Management and recurrence pattern of desmoids tumors: a multi-institutional analysis of 211 patients / P. D. Peng et al. // *Ann. Surg. Oncol.* – 2012. – Vol. 19. – P. 4036–4042.
- 277.** A systematic meta-analysis of randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma / N. A. Pervaiz et al. // *Cancer.* – 2008. – Vol. 113. – P. 573–581.
- 278.** Pickering D. G. Fast neutron therapy for soft tissue sarcoma / D. G. Pickering, J. S. Stewars, R. Rampling // *Int. J. Radiat. Oncol., Biol., Phys.* – 1987. – Vol. 13, № 10. – P. 1489–1495.
- 279.** Presacral cysts: transrectal excision in select patients / M. J. Pidala et al. // *Am. Surgeon.* – 1999. – Vol. 65, № 2. – P. 112–115.
- 280.** Pisters P. W. T. Retroperitoneal sarcomas -an SOS to colleagues in Europe / P. W. T. Pisters // *Ann. Surg. Oncol.* – 2007. – Vol. 14. – P. 1787–1789.
- 281.** Pisters P. W. T. Resection of some – but not all – clinically uninvolved adjacent viscera as part of surgery for retroperitoneal soft tissue sarcomas / P. W. T. Pisters // *J. Clin. Oncol.* – 2009. – Vol. 27, № 1. – P. 6–8.
- 282.** Manipulation of intra- and extracellular pH in spontaneous canine tumours by use of hyperglycaemia / D. M. Prescott et al. // *Int. J. Hyperthermia.* – 1993. – Vol. 9. – P. 745–754.
- 283.** Prieto I. Tumores retrorectales en el adulto / I. Prieto, O. Suhaiman, N. Fontana // *Prensa Med. Argent.* – 1984. – Vol. 71, № 19–20. – P. 818–821.
- 284.** The treatment of high-grade soft tissue sarcomas with preoperative thermoradiotherapy / L. R. Prosnitz, P. Maguire, J. M. Anderson et al. // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* – 1999. – Vol. 45. – P. 941–949.
- 285.** Laparoscopic excision of rare case of recurrent presacral teratoma / S. Pajapandian et al. // *J. Minim. Access. Surg.* – 2017. – Vol. 13, № 4. – P. 315–317.

- 286.** Surgical management of retrorectal lesions: what the radiologist needs to know / M. J. Reiter et al. // *AJR Am. J. Roentgenol.* – 2015. – Vol. 204, № 2. – P. 386–395.
- 287.** Fibromatosis pelvina: un caso con clinica urologica / E. Redondo Martinez et al. // *Arch. Esp. Urol.* – 1990. – Vol. 43, № 1. – P. 64–66.
- 288.** Remzi F. H. Muscle tamponade to control presacral venous bleeding: report of two cases / F. H. Remzi, M. Oncel, V. W. Fazio // *Dis. Colon. Rectum.* – 2002. – Vol. 45, № 8. – P. 1109–1111.
- 289.** Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis / M. A. Rodriguez-Bigas et al. // *Cancer.* – 1994. – Vol. 74. – P. 1271–1274.
- 290.** Effects of hyperthermia and/or hyperglycemia on pH and pO₂ in well oxygenated xenotranslanted human sarcoma / S. Roszinski et al. // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* – 1991. – Vol. 20. – P. 1273–1280.
- 291.** Preoperative assessment of retrorectal tumours / A. J. Sagar et al. // *Br. J. Surg.* – 2014. – Vol. 101. – P. 573–577.
- 292.** Surgical strategies in the management of recurrent retrorectal tumours / A. J. Sagar et al. // *Tech. Coloproctology.* – 2014. – Vol. 18. – P. 1023–1027.
- 293.** Sangkhathat S. Current management of pediatric soft tissue sarcomas / S. Sangkhathat // *World. J. Clin. Pediatr.* – 2015. – Vol. 4, № 1. – P. 94–105.
- 294.** Microregional distributions of glucose, lactate, ATP and tissue pH in experimental tumours upon local hyperthermia and/or hyperglycaemia / C. Schaefer et al. // *J. Cancer Research Clin. Oncol.* – 1993. – Vol. 119. – P. 599–608.
- 295.** Regional hyperthermia combined with chemotherapy in paediatric, adolescent and young adult patients: current and future perspectives / G. Seifert et al. // *Radiat Oncol.* – 2016. – Vol. 11, № 1. – P. 65–72.

- 296.** Four different treatment strategies in aggressive fibromatosis: a systematic review / J. M. Seinen et al. // *Clinical and Translational Radiat. Oncology*. – 2018. – Vol. 12, № 1. – P. 1–7.
- 297.** Sharpe L. A. Laparoscopic removal of a benign pelvic retroperitoneal dermoid cyst / L. A. Sharpe, D. J. van Oppen // *J. American Association Gynecologic Laparoscopists*. – 1995. – Vol. 2, № 2. – P. 223–226.
- 298.** Siegel R. Cancer statistics / R. Siegel // *CA Cancer J. Clin.* – 2013. – Vol. 63, № 1. – P. 11–30.
- 299.** Siegel R. L. Cancer statistics / R. L. Siegel, K. D. Miller, A. Jemal // *CA Cancer J. Clin.* – 2016. – Vol. 66, № 1. – P. 7–30.
- 300.** Surgical outcomes in adults with benign and malignant sacrococcygeal teratoma: a single-institution experience of 26 cases / P. J. Simpson et al. // *Dis. Colon Rectum*. – 2014. – Vol. 57, № 7. – P. 851–857.
- 301.** Sindelar W. F. Surgical approach and techniques in intraoperative radiotherapy for intraabdominal, retroperitoneal, and pelvic neoplasms / W. F. Sindelar, H. J. Hostra, T. J. Kinsella // *Surgery*. – 1988. – Vol. 103, № 2. – P. 247–256.
- 302.** Sindelar W. F. Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. Results of a prospective, randomized clinical trial / W. F. Sindelar, T. J. Kinsella, W. P. Chen // *Arch. Surg.* – 1993. – Vol. 128. – P. 402–410.
- 303.** Retrorectal cyst: a rare tumor frequently misdiagnosed / M. A. Singer et al. // *J. Amer. Coll. Surg.* – 2003. – Vol. 196, № 6. – P. 880–886.
- 304.** Slater J. D. Radiation therapy for unresectable soft tissue sarcomas / J. D. Slater, M. D. Mc Neese, L. J. Peters // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* – 1986. – Vol. 12, № 10. – P. 1729–1734.

- 305.** Retrorectal tumors complicating pregnancy. Report of two cases / C. W. Sobrado et al. // *Dis. Colon Rectum.* – 1996. – Vol. 39, № 10. – P. 1176–1179.
- 306.** Starks A. Resection of soft tissue tumors extending through the obturator ring / A. Starks, L. J. Guo, A. Abraham // *Orthopedics.* – 2013. – Vol. 36. – P. 1220–1224.
- 307.** Steinhausen D. Evaluation of systemic tolerance of 42 °C infrared-A whole-body hyperthermia in combination with hyperglycemia and hyperoxemia / D. Steinhausen, W.-K. Mayer, M. von Ardenne // *Strahlentherapie und Onkologie.* – 1994. – Vol. 170. – P. 322–334.
- 308.** Stout A. P. The fibromatosis / A. P. Stout // *Clin. Orthop.* – 1961. – Vol. 19, № 1. – P. 11–18.
- 309.** Streffer C. Biological basis for the use of hyperthermia in tumour therapy / C. Streffer // *Strahlenther. und Onkol.* – 1987. – Vol. 163, № 7. – P. 416–419.
- 310.** Strupas K. Retrorectal tumours: literature review and vilnius university hospital "santariskiu klinikos" experience of 14 cases / K. Strupas, E. Poskus. M. Ambrazevicius // *Eur. J. Med. Res.* – 2011. – Vol. 16, № 5. – P. 231–236.
- 311.** Sugarbaker P. H. Peritonectomy procedures / P. H. Sugarbaker // *Ann. Surg.* – 1995. – Vol. 221, № 1. – P. 29–42.
- 312.** Sugarbaker P. H. Cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy in the management of gastrointestinal cancers with peritoneal metastases. Progress toward a new standard of care / P. H. Sugarbaker // *Cancer. Treat. Rev.* – 2016. – Vol. 48, № 1. – P. 42–49.
- 313.** Concerning CT features used to select patients for treatment of peritoneal metastases, a pictorial essay / P. H. Sugarbaker et al. // *Int. J. Hyperthermia.* – 2017. – Vol. 33, № 5. – P. 497–504.
- 314.** Sugarbaker P. H. Long-term survival is possible using cytoreductive surgery plus HIPEC for sarcomatosis – Case

report of 2 patients / P. H. Sugarbaker // *International J. Surgery.* – 2019. – Vol. 64, № 1. – P. 10–14.

315. Preoperative, intraoperative and postoperative radiation treatment of primary soft tissue sarcoma / H. D. Suit et al. // *Cancer.* – 1985. – Vol. 55, № 13. – P. 1659–1667.

316. Swamy R. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence, prenatal diagnosis and clinical outcomes / R. Swamy, N. Embleton, J. Hale // *Prenat. Diagn.* – 2008. – Vol. 28, № 11. – P. 1048–1051.

317. MR imaging of common and uncommon large pelvic masses / J. Szklaruk et al. // *Radiographics.* – 2003. – Vol. 23. – P. 403–424.

318. Tan M. C. Surgical management of retroperitoneal and pelvic sarcomas / M. C. Tan, S. S. Yoon // *J. Surg. Oncol.* – 2015. – Vol. 111, № 5. – P. 553–561.

319. Bowel and bladder function after major sacra resection / L. T. Todd et al. // *Clin. Orthop. Relat. Res.* – 2002. – Vol. 397, № 1. – P. 36–39.

320. Toh J. Management approach and surgical strategies for retrorectal tumours: a systematic review / J. Toh, M. Morgan // *Colorectal Dis.* – 2016. – Vol. 18, № 4. – P. 337–350.

321. Toyora-Brown S. Local tumour hyperthermia as immunotherapy for metastatic cancer / S. Toyora-Brown, S. Fiering // *Int. J. Hyperthermia.* – 2014. – Vol. 30. – P. 531–539.

322. Robotic assisted excision of retrovesical angiomyxoma in a male patient / V. Tyagi et al. // *J. Minim Access Surg.* – 2014. – Vol. 10, № 1. – P. 84–86.

323. Tzeng C.-W. D. Soft tissue sarcoma. Preoperative and postoperative imaging for staging / C.-W. D. Tzeng, J. K. Smith, M. J. Heslin // *Surg. Oncol. Clin. N. Am.* – 2007. – Vol. 16. – P. 389–402.

- 324.** Ucar A. D. Surgical treatment of retrorectal (presacral) tumors / A. D. Ucar, N. Erkan, M. Yildirim // *World J. Surg. Proced.* – 2015. – № 5. – P. 127–136.
- 325.** Uhlig B. E. Presacral tumors and cysts in adults / B. E. Uhlig, R. L. Johnson // *Dis. Colon. Rectum.* – 1975. – Vol. 18, № 7. – P. 581–589.
- 326.** Urano M. Effect of hyperglycemia on thermochemotherapy of a spontaneous murine fibrosarcoma / M. Urano, M. Kim // *Cancer. Res.* – 1983. – Vol. 43, № 7. – P. 3041–3044.
- 327.** Urano M. For the clinical application of TCH given at mild temperatures (In Process Citation) / M. Urano, M. Kuroda, Y. Nishimura // *Int. J. Hyperthermia.* – 1999. – Vol. 15, № 1. – P. 79–107.
- 328.** Malignant degeneration of presacral teratoma in the Currarino anomaly / M. Urioste et al. // *Am. J. Med. Genet. A.* – 2004. – Vol. 128 A, № 3. – P. 299–304.
- 329.** Laparoscopic hyperthermic intraperitoneal chemotherapy (HIPEC) for refractory malignant ascites in patients unsuitable for cytoreductive surgery / S. J. Valle et al. // *Int. J. Surg.* – 2015. – Vol. 23. – P. 176–180.
- 330.** Local recurrence after surgery for primary extra-abdominal desmoids-type fibromatosis / D. L. M. van Broekhoven et al. // *Br. J. Surg.* – 2013. – Vol. 100, № 9. – P. 1214–1219.
- 331.** Radiotherapy and surgery -an indispensable duo in the treatment of retroperitoneal sarcoma / L. van de Voorde et al. // *Cancer.* – 2011. – Vol. 117. – P. 4355–4364.
- 332.** Van der Vurst T. J. Tamponade of presacral hemorrhage with hemostatic sponges fixed to the sacrum with endoscopic helical tackers: report of two cases / T. J. van der Vurst, M. E. Bodegom, S. Rakic // *Dis. Colon. Rectum.* – 2004. – Vol. 47, № 9. – P. 1550–1553.
- 333.** Comparison of radiotherapy alone with radiotherapy plus hyperthermia in locally advanced pelvic tumours: a prospective,

randomized, multicentre trial / J. van der Zee et al. // *Lancet*. – 2000. – Vol. 355. – P. 1119–1125.

334. Van der Zee J. Heating the patient: a promising approach / J. van der Zee // *Ann. Oncol.* – 2002. – Vol. 13. – P. 1173–1184.

335. The effect of time interval between radiotherapy and hyperthermia on planned equivalent radiation dose / C. M. van Leeuwen et al. // *Int. J. Hyperthermia*. – 2018. – Vol. 34. – P. 901–909.

336. Vaupel P. In vivo ³¹P-NMR spectroscopy of murine tumours before and after localized hyperthermia / P. Vaupel, P. Okunieff, L. J. Neuringer // *Int. J. Hyperthermia*. – 1990. – Vol. 6, № 1. – P. 15–31.

337. Vitoria M. I. Teratomas sacrocoxigeos / M. I. Vitoria, R. C. Santiago // *Rev. Cub. Pediatr.* – 1985. – Vol. 57, № 1. – P. 82–92.

338. New concepts in severe presacral hemorrhage during proctectomy / Q. Y. Wang et al. // *Arch. Surg.* – 1985. – Vol. 120, № 9. – P. 1013–1020.

339. Analysis of recurrent sacrococcygeal teratoma in children: clinical features, relapse risks, and anorectal functional sequelae / Y. Wang et al. // *Med. Sci. Monit.* – 2017. – Vol. 23, № 1. – P. 17–23.

340. Ward K. A. Response of tumours to hyperglycaemia: characterization, significance and role in hyperthermia / K. A. Ward, R. K. Jain // *Int. J. Hyperther.* – 1988. – Vol. 4. – P. 223–250.

341. Weiss A. J. Low-dose chemotherapy for desmoid tumours in association with familial adenomatous polyposis: a report of three cases / A. J. Weiss, R. D. Lackman // *Can. J. Surg.* – 1996. – Vol. 39. – P. 247–252.

342. Treatment of primary, recurrent or inadequately resected high-risk soft tissue sarcomas (HR-STs) of adults. Results of a phase II pilot study (RHT-95) of neoadjuvant chemotherapy

combined with regional hyperthermia / C.-M. Wendtner et al. // *Eur. J. Cancer.* – 2001. – Vol. 37. – P. 1609–1616.

343. Response to neoadjuvant chemotherapy combined with regional hyperthermia predicts long-term survival for adult patients with retroperitoneal and visceral high-risk soft tissue sarcomas / C.-M. Wendtner et al. // *J. Clin. Oncol.* – 2002. – Vol. 20, № 14. – P. 3156–3164.

344. An approach for cure: PEI – chemotherapy and regional deep hyperthermia in children and adolescents with unresectable malignant tumors / K. Wessalowski et al. // *Klin. Padiatr.* – 2003. – Vol. 215. – P. 303–309.

345. Willet Ch. G. The histologic response of soft tissue sarcoma to radiation therapy / Ch. G. Willet, A. L. Schiller, H. D. Suit // *Cancer.* – 1987. – Vol. 60, № 7. – P. 1500–1504.

346. Management of a presacral teratoma in an adult / S. C. Wishnia et al. // *J. Clin. Oncol.* – 2008. – Vol. 26, № 15. – P. 2586–2589.

347. Adjuvant chemotherapy with doxorubicin, ifosfamide, and lenograstim for resected soft-tissue sarcoma (EORTC 62931). A multicentre randomized controlled trial / P. J. Woll et al. // *Lancet Oncol.* – 2012. – Vol. 13. – P. 1045–1054.

348. The management of presacral masses in the adult / A. Wolpert et al. // *Tech. Coloproctol.* – 2002. – Vol. 6, № 1. – P. 43–49.

349. Repeat cytoreductive surgery and HIPEC for peritoneal surface malignancy and peritoneal carcinomatosis / J. F. S. Wong et al. // *World J. Surg.* – 2015. – Vol. 39. – P. 1578–1583.

350. Algorithms for the surgical management of retrorectal tumours / J. C. Woodfield et al. // *Brit. J. Surg.* – 2008. – Vol. 95, № 2. – P. 214–221.

351. Woods D. Gluteal artery occlusion: intra-arterial chemotherapy of pelvic neoplasms / D. Woods, W. Bechtel,

Ch. Charnsangavej // Radiology. – 1985. – Vol. 155, № 2. – P. 341–343.

352. Hyperthermia in combined treatment of cancer / P. Wust et al. // Lancet Oncol. – 2002. – Vol. 3. – P. 487–497.

353. Xiao J. Clinical characteristics and treatment of intra-abdominal aggressive fibromatosis: a retrospective study of 16 patients / J. Xiao, J. Mao, B. Li // Frontiers in Medicine. – 2020. – Vol. 7, № 2. – P. 1–7.

354. Xu J. Control of presacral hemorrhage with electrocautery through a muscle fragment pressed on the bleeding vein / J. Xu, J. Lin // J. Amer. Coll. Surg. – 1994. – Vol. 179, № 3. – P. 351–352.

355. Retrorectal tumors in adults: magnetic resonance imaging findings / B.-L. Yang et al. // World. J. Gastroenterol. – 2010. – Vol. 16, № 46. – P. 5822–5829.

356. Analysis of recurrence risks for sacrococcygeal teratoma in children / W. Yao et al. // J. Pediatr. Surg. – 2014. – Vol. 49, № 12. – P. 1839–1842.

357. Evaluation of imaging-guided core biopsy of pelvic masses / S. G. Yarram et al. // Am. J. Roentgenol. – 2007. – Vol. 188, № 5. – P. 1208–1211.

358. Phase II study of neoadjuvant bevacizumab and radiotherapy for resectable soft tissue sarcomas / S. S. Yoon et al. // Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. – 2011. – Vol. 81. – P. 1081–1090.

359. Sacrococcygeal yeth sac tumor developing after teratoma: a clinicopathological study of pediatric sacrococcygeal germ cell tumors and a proposal of the pathogenesis of sacrococcygeal yolk sac tumors / M. Yoshida et al. // J. Pediatr. Surg. – 2013. – Vol. 48, № 4. – P. 776–781.

360. Use of absorbable hemostatic gauze with medical adhesive is effective for achieving hemostatic in presacral hemorrhage / C. H. Zhang et al. // Am. J. Surg. – 2012. – Vol. 203, № 4. – P. 5–8.

- 361.** En bloc resection of pelvic sarcomas with sacral invasion. A classification of surgical approaches and outcomes / Y. Zhang et al. // *Bone Joint. J.* – 2018. – Vol. 100-B. – P. 798–805.
- 362.** Neoadjuvant chemotherapy plus radiation versus chemotherapy plus regional hyperthermia in high- grade soft tissue sarcomas: a retrospective comparison / S. Zchaeck et al. // *Int. J. Hiperthermia.* – 2018. – Vol. 35. – P. 1–9.
- 363.** Retrorectal tumors: excision by transanal endoscopic microsurgery / S. Zoller et al. // *Rev. Esp. Enferm. Dig.* – 2007. – Vol. 99, № 9. – P. 547–550.

Наукове видання

Кононенко Микола Григорович

**ПОЗАОРГАННІ НОВОУТВОРЕННЯ
МАЛОГО ТАЗА**

Монографія

Художнє оформлення обкладинки С. Л. Бровченко
Редакторка С. М. Симоненко
Комп'ютерне верстання С. Л. Бровченко

Формат 60x84/16. Ум. друк. арк. 21,39. Обл.-вид. арк. 22,87. Тираж 300 пр. Зам. № 346.

Видавець і виготовлювач
Сумський державний університет,
вул. Римського-Корсакова, 2, м. Суми, 40007
Свідоцтво суб'єкта видавничої справи ДК № 3062 від 17.12.2007.