

Снимщикова Ирина Анатольевна – д.м.н., профессор, завкафедрой иммунологии и специализированных клинических дисциплин Медицинского института Орловского государственного университета им. И.С. Тургенева. Адрес: 302028, г. Орёл, ул. Октябрьская, 25. E-mail: snimshikova@mail.ru.

Плотникова Мария Олеговна – старший преподаватель кафедры иммунологии и специализированных клинических дисциплин Медицинского института Орловского государственного университета им. И.С. Тургенева. Адрес: 302028, г. Орёл, ул. Октябрьская, 25. E-mail: revyakina_masha@mail.ru.

ЛИТЕРАТУРА

1. Chen, Jiaoe. E2F1/SP3/STAT6 axis is required for IL-4-induced epithelial-mesenchymal transition of colorectal cancer cells/Jiaoe Chen [et al.]/*J Oncol.* – 2018. – N. 53(2). – P. 567-578.
2. Börgeon, Emma. AICAR ameliorates high-fat diet-associated pathophysiology in mouse and ex vivo models, independent of adiponectin/ Emma Börgeon [et al.]/ *Diabetologia.* – 2017. – N. 60. – P. 729-739.
3. Dodington, David W. JAK/STAT – Emerging Players in Metabolism/David W. Dodington [et al.]/ *Trends in Endocrinology & Metabolism.* – January 2018. – Vol. 29, N. 1. – P. 55-56.
4. Gurzov, E.N. The JAK/STAT pathway in obesity and diabetes/ E.N. Gurzov [et al.]/ *FEBS J.* – 2016. – N. Aug. 283(16). – P. 3002-15.
5. Jiang, Xuechao. STAT6 deficiency ameliorates Graves' disease severity by suppressing thyroid epithelial cell hyperplasia/ Xuechao Jiang [et al.]/ *Cell Death Dis.* – 2016. – N. 7(12). – P. 2506. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5260978/>
6. Krishnamurthy, Purna. STAT6 and PARP Family Members in the Development of T Cell-dependent Allergic Inflammation/ Purna Krishnamurthy and Mark H. Kaplan/ *Immune Netw.* – 2016. – N. 16(4). – P. 201-210. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5002446/>
7. Richardson, S.J. Islet cell hyperexpression of HLA class I antigens: a defining feature in type 1 diabetes/ S.J. Richardson [et al.]/ *Diabetologia.* – 2016. – N. 59. – P. 2448-2458.
8. Ricardo-Gonzalez, R.R. IL-4/STAT6 immune axis regulates peripheral nutrient metabolism and insulin sensitivity/ R.R. Ricardo-Gonzalez [et al.]/ *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* – 2010. – N. 107. – P. 22617-22622.
9. Sajic, Tatjana. STAT6 promotes bi-directional modulation of PKM2 in liver and adipose inflammatory cells in Rosiglitazone-treated mice/ Tatjana Sajic [et al.]/ *Scientific Reports.* – 2013. – N.3. – P. 2350. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3734444/>
10. Shuanshuan, Xie. Systematic analysis of gene expression alterations and clinical outcomes of STAT3 in cancer/ Xie Shuanshuan, [et al.]/ *Oncotarget.* – 2017. – N.8(16).
11. Zhang, K. JAK2/STAT3 pathway is involved in the early stage of adipogenesis through regulating C/EBPbeta transcription/ K. Zhang, W. Guo, Y. Yang./ *J. Cell Biochem.* – 2011. – N.112. – P.488-497.

REFERENCES

1. Chen, Jiaoe. E2F1/SP3/STAT6 axis is required for IL-4-induced epithelial-mesenchymal transition of colorectal cancer cells/Jiaoe Chen [et al.]/*J Oncol.* – 2018.- N. 53(2).- P. 567–578.
2. Börgeon, Emma. AICAR ameliorates high-fat diet-associated pathophysiology in mouse and ex vivo models, independent of adiponectin/ Emma Börgeon [et al.]/ *Diabetologia.*- 2017.- N. 60.- P. 729–739.
3. Dodington, David W. JAK/STAT – Emerging Players in Metabolism/David W. Dodington [et al.]/ *Trends in Endocrinology & Metabolism.*- January 2018.- Vol. 29, N. 1.- P. 55-56.
4. Gurzov, E.N. The JAK/STAT pathway in obesity and diabetes/ E.N. Gurzov[et al.]/ *FEBS J.* -2016.- N. Aug. 283(16).- P. 3002-15.
5. Jiang, Xuechao. STAT6 deficiency ameliorates Graves' disease severity by suppressing thyroid epithelial cell hyperplasia/ Xuechao Jiang [et al.]/ *Cell Death Dis.* – 2016.- N. 7(12).- P. 2506. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5260978/>
6. Krishnamurthy, Purna. STAT6 and PARP Family Members in the Development of T Cell-dependent Allergic Inflammation/ Purna Krishnamurthy and Mark H. Kaplan/ *Immune Netw.* -2016.- N. 16(4).- P. 201–210. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5002446/>
7. Richardson, S.J. Islet cell hyperexpression of HLA class I antigens: a defining feature in type 1 diabetes/ S.J. Richardson [et al.]/ *Diabetologia.*- 2016.- N. 59.- P. 2448–2458.
8. Ricardo-Gonzalez, R.R. IL-4/STAT6 immune axis regulates peripheral nutrient metabolism and insulin sensitivity/ R.R. Ricardo-Gonzalez [et al.]/ *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* - 2010.- N. 107.- P. 22617–22622.
9. Sajic, Tatjana. STAT6 promotes bi-directional modulation of PKM2 in liver and adipose inflammatory cells in Rosiglitazone-treated mice/ Tatjana Sajic [et al.]/ *Scientific Reports.*- 2013.- N.3.- P. 2350. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3734444/>
10. Shuanshuan, Xie. Systematic analysis of gene expression alterations and clinical outcomes of STAT3 in cancer/ Xie Shuanshuan, [et al.]/ *Oncotarget.*- 2017.- N.8(16).
11. Zhang, K. JAK2/STAT3 pathway is involved in the early stage of adipogenesis through regulating C/EBPbeta transcription/ K. Zhang, W. Guo, Y. Yang./ *J. Cell Biochem.*- 2011.- N.112.- P.488–497.

УДК 616-006.6

© Коллектив авторов, 2020

К.В. Меньшиков^{1,2}, О.Н. Липатов¹, А.В. Пушкарев²,
И.А. Меньшикова¹, Д.О. Липатов¹, К.Т. Ахметгареева¹

РЕДКИЕ ОПУХОЛИ ВУЛЬВЫ ПО МАТЕРИАЛАМ РЕСПУБЛИКАНСКОГО ОНКОЛОГИЧЕСКОГО ДИСПАНСЕРА РЕСПУБЛИКИ БАШКОРТОСТАН

¹ФГБОУ «Башкирский государственный медицинский университет»

Минздрава России, г. Уфа

²ГАУЗ «Республиканский клинический онкологический диспансер» МЗ РБ, г. Уфа

Злокачественные опухоли вульвы являются довольно редко встречающимся. В РФ в 2018 году выявлено всего 2068 пациенток со злокачественными новообразованиями вульвы, пик заболеваемости приходится на 75-79 лет. Удельный вес составил 0,61%. В подавляющем большинстве случаев больше 90% всех злокачественных новообразований вульвы это плоскоклеточный инвазивный рак, 10% и меньше злокачественных новообразований женских наружных половых органов составляют такие локализации, как меланома, различные виды сарком, рак из клеток Меркеля, рак бартолиновой железы.

Целью исследования являлся анализ редких опухолей вульвы по материалам Республиканского клинического онкологического диспансера Республики Башкортостан.

На базе VIII хирургического отделения Республиканского клинического онкологического диспансера МЗ РБ в течение 5-ти лет (2015–2019) 192 пациентки со злокачественными опухолями женских наружных половых органов получили хирургическое лечение. По нашим данным на 15 больных раком вульвы приходится 1 пациентка с редкой опухолью.

Все пациентки получили лечение в условиях Республиканского клинического онкологического диспансера. Чаще всего проводилось комплексное или комбинированное лечение. Выживаемость этой группы пациенток зависит от вида опухоли, ее распространенности и адекватного хирургического и химиолучевого лечения.

Ключевые слова: рак вульвы, меланома, саркома вульвы, аденокарцинома, вульвэктомия, пахово-бедренная лимфаденэктомия.

K.V. Menshikov, O.N. Lipatov, A.V. Pushkarev,
I.A. Menshikova, D.O. Lipatov, K.T. Akhmetgareeva
**RARE VULVAR TUMORS BASED ON MATERIALS
OF THE REPUBLICAN CLINICAL ONCOLOGY CENTER
OF THE REPUBLIC OF BASHKORTOSTAN**

Malignant tumors of the vulva are quite rare. In the Russian Federation in 2018, a total of 2068 patients with malignant neoplasms of the vulva were identified, the peak incidence rate is 75–79 years. The specific gravity was 0.61%. Squamous invasive vulvar cancer accounts for more than 90% of all malignant neoplasms of the female external genital organs. Less than 10% of all malignant tumors of the external genitalia in women are accounted for by such nosologies as melanoma, sarcoma, cancer from Merkel cells, and Bartholin cancer.

The aim of the study was to analyze rare vulvar tumors based on the materials of the Republican Clinical Oncology Center of the Republic of Bashkortostan.

On the basis of the VIII surgical department of the Republican Clinical Oncology Center of the Ministry of Health of the Republic of Bashkortostan for 5 years (2015 - 2019), 192 patients with malignant tumors of the female external genital organs received surgical treatment. According to our data, 15 patients with vulvar cancer have 1 patient with a rare tumor.

All patients underwent surgical, combined or complex treatment in the Republican Clinical Oncology Center. The survival rate of this group of patients depends on the type of tumor, its prevalence and adequate surgical and chemoradiotherapy.

Key words: vulvar cancer, melanoma, vulvar sarcoma, adenocarcinoma, vulvectomy, inguinal-femoral lymphadenectomy.

Злокачественные опухоли вульвы являются довольно редко встречающимся заболеванием. Заболеваемость злокачественными опухолями вульвы в Российской Федерации, по данным различных авторов составляет в среднем не более 2-х случаев на 100 тыс. населения. В РФ в 2018 году выявлено всего 2068 пациенток со злокачественными новообразованиями вульвы, пик заболеваемости приходится на 75-79 лет. Удельный вес составил 0,61%. Следует отметить, что 166 пациенток были в возрасте до 50 лет.

По данным различных исследований плоскоклеточный инвазивный рак вульвы составляет более 90% всех злокачественных новообразований женских наружных половых органов.

Менее 10% всех злокачественных опухолей наружных половых органов у женщин приходится на такие нозологии, как меланома, саркома, рак из клеток Меркеля, рак бартолиновой железы.

Меланомы наружных половых органов у женщин локализуются на вульве и влагалище с частотой 95% и 3% соответственно. Меланома вульвы является наиболее распространенным гистологическим типом опухолей вульвы после плоскоклеточного рака и составляет по данным различных авторов до 7-10% всех злокачественных новообразований этого органа. Меланома вульвы встречается среди женщин всех возрастов, пик заболеваемости приходится на возраст 70 лет [1,2]. Более 90% случаев меланомы вульвы приходится на светлокожих

женщин [2]. Некоторые авторы разделяют меланому вульвы на два отдельных вида – меланому кожи и меланому слизистой. Меланома по локализации распределяется следующим образом: в области больших половых губ до 5% случаев, в области малых половых губ – 11%, поражение обеих половых губ – до 5%, поражение клитора – 26% [3,4].

Выявляются как пигментные, так и беспигментные формы в 73 и 27% соответственно. Сателлиты встречаются в 20% наблюдений. Пятилетняя выживаемость составляет 21,7-54%. [1].

Факторы, влияющие на прогноз заболевания, схожи с факторами при меланоме кожи. Толщина опухоли по Breslow и наличие изъязвления безусловно влияют на прогноз при меланоме вульвы. По данным многих авторов метастатическое поражение регионарных лимфатических узлов наиболее неблагоприятный прогностический фактор. [5-7].

Общая 5-летняя выживаемость по данным исследования SEER (Surveillance, Epidemiology, and End Results), включающего 644 пациентки, находилась на уровне 61% [8]. Пожилой возраст, наличие местно распространенной опухоли, толщина опухоли по Breslow, наличие регионарных метастазов являлись независимыми неблагоприятными прогностическими факторами.

Саркомы мягких тканей женских наружных половых органов являются крайне редкими опухолями. Они составляют менее 1-

2% от всех злокачественных новообразований вульвы. По данным РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН в период с 1988 по 2010 годы получили лечение 16 пациенток с саркомой вульвы. Морфологически выявлялись следующие виды опухолей: дерматофибросаркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома, лейомиосаркома, рабдомиосаркома, синовиальная саркома, карциносаркома, эндометриоидная стромальная саркома, саркома Юинга, агрессивная ангиомиксоса [9].

Среди сарком вульвы наиболее часто наблюдается лейомиосаркома. По данным E.J. Aartsen и соавт., опубликованных в 1994 г. число зарегистрированных в мире сарком вульвы составило 47 случаев. Чаще всего встречалась лейомиосаркома [10].

По данным ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н. Н. Петрова» Минздрава России за период с 1968 по 2019 годы зарегистрировано всего 6 случаев сарком вульвы у взрослых пациенток и 3 случая рабдомиосаркомы у детей в возрасте 1 мес., 11 мес. и 2-х лет [11].

Рак из клеток Меркеля является чрезвычайно редкой опухолью. Течение этого заболевания крайне агрессивно и характеризуется неблагоприятным прогнозом. Впервые описал клетки с локализацией в базальных слоях эпидермиса и участвующие в проведении сигналов механического раздражения немецкий морфолог Фридрих Зигмунд Меркель [12]. Впервые рак из клеток Меркеля был описан в 1972 году как трабекулярный рак кожи [13]. По данным исследования SEER рак из клеток Меркеля в 97,6% случаев локализовался в коже, в большинстве наблюдений в области головы и шеи. В литературе встречаются упоминания о единичных наблюдениях развития рака из клеток Меркеля с локализацией в околоушной слюнной железе, слизистой полости носа, пищеводе, на губе. Исключительно редкие случаи рака из клеток Меркеля в области наружных женских половых органов описаны в литературе, всего около 20 случаев рака вульвы и 1 случай рака влагалища [14]. Рак из клеток Меркеля, локализующийся в области вульвы, характеризуется наиболее агрессивным течением. Прогноз при данной опухоли чаще всего неблагоприятный. Большинство пациентов погибают от генерализации процесса в сроки до 8 месяцев [15].

Впервые рак бартолиновой железы описан Кюб в 1864 году. Эта локализация достаточно редкая опухоль. В литературе описано несколько казуистических случаев. Я.В. Бохман наблюдал всего 15 больных с данной патоло-

гией. Из 15 пациенток у 11 выявлена аденокарцинома, у 4 плоскоклеточный рак, развившийся из дистальных отделов протока желез. [16].

Таким образом, в настоящее время отсутствуют какие-либо стандарты лечения данной категории больных. С учетом редкой встречаемости разработка стандартов лечения представляется затруднительной.

Цель исследования – анализ редких опухолей вульвы по материалам Республиканского клинического онкологического диспансера Республики Башкортостан.

Материал и методы

На базе VIII хирургического отделения Республиканского клинического онкологического диспансера МЗ РБ в течение 5 лет (2015-2019) 192 пациентки со злокачественными опухолями женских наружных половых органов получили хирургическое лечение. У 179 (93,2%) пациенток выявлен инвазивный плоскоклеточный рак, самая часто встречающаяся злокачественная опухоль. У 7 (3,65%) пациенток был установлен диагноз меланома вульвы, в 1 (0,53%) случае фибросаркома мягких тканей вульвы, в 1 (0,53%) случае ангиосаркома мягких тканей вульвы, в 3-х (1,56%) случаях базальноклеточный рак, в 1 (0,53%) случае рак бартолиновой железы. Злокачественных опухолей из клеток Меркеля выявлено не было.

Все пациентки перенесли хирургическое комбинированное или комплексное лечение в условиях Республиканского клинического онкологического диспансера.

Для анализа результатов проведенного исследования использовались методы описательной статистики.

Меланома вульвы

В течение 5 лет с диагнозом меланома вульвы лечение получили 7 пациенток. Медиана возраста составила 54,3. Стадирование проводилось согласно TNM/AJCC (8-е издание Классификации злокачественных опухолей 2017 г.). Данная система стадирования предназначена для меланом кожи. Главным фактором прогноза являются толщина опухоли по Breslow, уровень инвазии по Кларку и наличие изъязвления.

По стадиям пациентки распределились следующим образом:

$T_{1A}N_2M_1$ – 1 пациентка, $T_{1B}N_0M_0$ – 2 пациентки, $T_2N_0M_0$ – 1 пациентка, $T_2N_0M_1$ – 1 пациентка, $T_3N_1M_0$ – 2 пациентки.

Клиническое наблюдение 1

Пациентка Х., 59 лет, поступила в отделение оперативной онкогинекологии РКОД МЗ РБ 02.09.2017 года.

Жалобы и анамнез. При госпитализации жалобы на наличие опухоли мягких тканей поясничной области. Рост образования в течение 6 месяцев. При цитологическом исследовании выявлено метастатическое поражение.

Гинекологический анамнез: менструации с 15-16 лет, с периодичностью 21 день. Длительность менструации – 5 дней. Половая жизнь с 20 лет. Количество беременностей – 1. Роды – 1. Абортов не было. Менопауза с 48 лет. Гинекологические заболевания: эрозия шейки матки, перенесла диатермоконизацию в 1983 год. При осмотре (рис. 1,2) на вульве, в области левой большой половой губы неправильной формы два опухолевидных образования – 6 и 4 мм. Результат цитологического исследования – меланома.



Рис. 1. Два опухолевидных образования в области левой большой половой губы



Рис. 2. Две эрозивные опухоли размером 6 мм и 4 мм

В мягких тканях поясничной области на уровне крестца плотное опухолевидное образование до 5×6 см с участками прорастания кожи. В левой паховой области два увеличенных подвижных лимфоузла до 2 см в наибольшем измерении. Цитологически в лимфоузле метастаз меланомы.

При позитронно-эмиссионной томографии выявлен распространенный процесс – метастазы в мягкие ткани поясничной области, паховые лимфоузлы слева и в кости (рис. 3).

14 сентября 2017 года под интубационным наркозом произведена комбинированная операция: вульвэктомия, пахово-бедренная

лимфаденэктомия слева, широкое иссечение метастатической опухоли мягких тканей поясничной области с пластикой дефекта местными тканями и свободным кожным лоскутом (рис. 4,5).



Рис. 3. Результат исследования ПЭТ КТ. Метастазы в мягкие ткани и в кости, паховые лимфоузлы

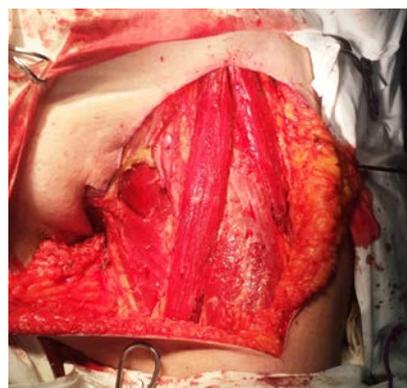


Рис. 4. Вид операционной раны после вульвэктомии с пахово-бедренной лимфаденэктомией



Рис. 5. Вид операционной раны после иссечения метастатической опухоли мягких тканей спины

При гистологическом исследовании выявлена меланома вульвы, метастазы в паховые

лимфоузлы и мягкие ткани поясничной области. Стадия заболевания по TNM/AJCC: T_{1A}N₂M₁.

При молекулярно-генетическом исследовании образца опухоли выявлена активирующая мутация в экзоне гена BRAF типа V600E.

Пациентке проводилась таргетная терапия препаратами дабрафениб 150 мг 2 раза в сутки, траметиниб 2 мг 1 раз в сутки. Прогрессия заболевания после 18 месяцев терапии. Пациентка умерла на фоне генерализации заболевания.

Клиническое наблюдение 2

Пациентка Б., 81 года, поступила в отделение оперативной онкогинекологии РКОД МЗ РБ 01.04.2018 года.

Жалобы и анамнез. Образование на половой губе справа впервые заметила в мае 2017 г. Самостоятельно обратилась в онкологический диспансер, была госпитализирована на оперативное лечение.

Гинекологический анамнез: менструации с 15 лет, периодичность – 28 дней. Длительность менструации – 4-5 дней. Половая жизнь с 22 лет. Количество беременностей – 3. Роды – 2. Аборт в анамнезе – 1. Менопауза – с 52 лет.

При осмотре: вульва – на большой половой губе справа пигментная опухоль с неровными краями 2×3 см с переходом на слизистую влагалища (рис. 6).



Рис. 6. Пигментная меланома вульвы

При УЗИ данных за наличие метастатического поражения в лимфатических узлах исследуемых групп и в паренхиматозных органах не выявлено. При проведенном мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) органов малого таза с болюсным контрастированием метастазов в регионарных лимфатических узлах (подвздошных, паховых, бедренных) не выявлено.

03.04.2018 года пациентке произведена вульвэктомия, пахово-бедренная лимфаденэктомия справа.

Гистологическое заключение: пигментная меланома. Толщина опухоли по Breslow – 2 мм. По краю резекции опухолевого роста

нет. Лимфатические узлы свободны от метастазов. Стадия заболевания – T₂N₀M₀.

Адьювантная терапия не проводилась, в течение 22 месяцев с момента операции прогрессирования не выявлено.

Саркома вульвы

В условиях отделения оперативной онкогинекологии ГАУ РКОД МЗ РБ хирургическое лечение саркомы вульвы получили две пациентки. В первом случае – фибросаркома (рис. 7), во втором случае – ангиосаркома.



Рис. 7. Фибросаркома вульвы

Пациентка с фибросаркомой оперирована в объеме вульвэктомии. По данным предоперационного обследования как отдаленных, так и регионарных метастазов не было выявлено. Адьювантная терапия не проводилась, у пациентки нет признаков прогрессирования в течение 4-х лет.

Ангиосаркома вульвы более агрессивная опухоль. Пациентка с данным заболеванием перенесла вульвэктомию, пахово-бедренную лимфаденэктомию. Проводилось химиолучевое лечение. Пациентка умерла от прогрессирования заболевания через 14 месяцев.

Рак бартолиновой железы

В условиях онкологического диспансера за 5 лет наблюдался один случай рака бартолиновой железы.

Клиническое наблюдение 3

Пациентка С., 67 лет, поступила в отделение оперативной онкогинекологии РКОД МЗ РБ 05.03.2019 года.

Жалобы и анамнез. Образование на половой губе справа впервые заметила в 2015 году, за медицинской помощью в течение 4 лет не обращалась. Отмечала медленный рост опухоли. За 3 месяца появилась интенсификация темпов роста, со слов пациентки опухоль значительно увеличилась. Самостоятельно обратилась в онкологический диспансер, была госпитализирована на оперативное лечение.

Гинекологический анамнез: менструации с 15 лет с периодичностью 28 дней. Длительность менструации – 5 дней. Половая жизнь с 22 лет. Количество беременностей – 4.

Роды – 2. Абортов в анамнезе 2. Менопауза – с 49 лет.

При осмотре: вульва – опухоль размерами 10×8×6 см. занимает практически всю промежность, инфильтрирует кожу бедра, переходит на слизистую влагалища. Распада нет. В правой паховой области группа лимфоузлов до 3-4 см., сливающихся в конгломерат (рис. 8). При цитологическом исследовании – аденокарцинома, в лимфоузлах метастазы аденокарциномы.



Рис. 8. Рак бартолиновой железы

По данным обследования (УЗИ, КТ) отдаленных метастазов не выявлено. В правой паховой области конгломерат лимфоузлов до 5×4 см с признаками метастатического поражения.

06.03.2019 года пациентке произведена вульвэктомия с пахово-бедренной лимфаденэктомией справа (рис. 9).



Рис. 9. Комплекс наружных половых органов с опухолью. Макропрепарат

Гистологическое заключение – рак бартолиновой железы – аденокарцинома.

Проведена адьювантная лучевая терапия, пациентка в настоящее время без признаков прогрессирования заболевания.

Результаты и обсуждение

Редкие опухоли вульвы, включающие в себя такие локализации, как меланома, саркома, рак бартолиновой железы, не имеют общепринятых стандартов хирургического лечения. По нашим данным на 15 больных раком вульвы приходится 1 пациентка с редкой опухолью.

Выживаемость этой группы пациенток зависит от вида опухоли, ее распространенности и адекватного хирургического и химиолучевого лечения.

Из 7 пациенток, оперированных по поводу меланомы вульвы, в настоящее время живы 4 без признаков прогрессирования заболевания, 3 пациентки умерли от прогрессирования меланомы на фоне проводимой таргетной терапии.

Из 2 пациенток, оперированных по поводу саркомы вульвы, 1 пациентка жива без признаков местного рецидива и отдаленных метастазов. Пациентка, оперированная по поводу рака бартолиновой железы, в настоящее время без признаков прогрессирования заболевания.

Выводы

Лечение редких опухолей вульвы должно включать хирургический компонент, особенно при локализованных стадиях.

В настоящее время отсутствуют стандарты лечения таких опухолей, как саркома вульвы, рак бартолиновой железы, рак из клеток Меркеля.

Проведение адьювантного лучевого и химиотерапевтического лечения улучшает отдаленные результаты данной группы пациенток.

Сведения об авторах статьи:

Меньшиков Константин Викторович – к.м.н., доцент кафедры онкологии и патологической анатомии ИДПО ФГБОУ ВО Минздрава России; врач-онколог хирургического отделения №8 ГАУЗ РКОД МЗ РБ. Адрес: 450054, г. Уфа, проспект Октября, 73/1. E-mail: kmenshikov80@bk.ru. ORCID: 0000-0003-3734-2779.

Липатов Олег Николаевич – д.м.н., профессор, заведующий курсом онкологии и патологической анатомии ИДПО ФГБОУ ВО Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. Тел. 8(347)248-55-18. E-mail: lipatovoleg@bk.ru. ORCID: 0000-0002-8867-504X.

Пушкарев Алексей Васильевич – врач-онколог ГАУЗ РКОД МЗ РБ. Адрес: 450054, г. Уфа, проспект Октября, 73/1. E-mail: lesha-pushkaryov@mail.ru. ORCID: 0000-0002-0931-997X.

Меньшикова Ирина Асхатовна – к.м.н., доцент кафедры биологической химии ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: i-menshikova@bk.ru. ORCID: 0000-0002-8665-8895.

Липатов Данила Олегович – студент лечебного факультета ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: lipatov911@gmail.com. ORCID: 0000-0002-3193-9008.

Ахметгареева Камила Тагировна – клинический ординатор кафедры онкологии и патологической анатомии ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: dr.camilaakhmetgareeva@gmail.com. ORCID: 0000-0003-0773-1239.

ЛИТЕРАТУРА

1. Коржевская, Е.В. Редкие опухоли вульвы (болезнь Педжета, меланома вульвы, саркома вульвы у взрослых, метастатические опухоли)/ Е.В. Коржевская, В.В. Кузнецов// Практическая онкология. – 2006. – Т. 7, № 4. – С. 221–227.

2. Creasman W.T. A survey of hospital management practices for vulvar melanoma / W.T. Creasman, J.L. Phillips, H.R. Menck // *J Am Coll Surg.* – 1998. -V.188. -P: 670-675.
3. Хейнштейн, В.А. Меланомы с веретенчатой морфологией: особенности морфологии и биологического поведения/ В.А. Хейнштейн, К.В. Шелехова// *Медицина и образование в Сибири.* – 2015. – № 3. – С. 82.
4. Wechter M.E..A report of 20 cases and review of the literature/ M.E. Wechter [et al.]/*J Am Acad Dermatol.*- 2004.-V.50.- P: 554–562.
5. Sentinel node biopsy in vulvar and vaginal melanoma: presentation of six cases and a literature review/ L. Abramova [et al.]/ *Ann Surg Oncol.* – 2002. – № 9. – P: 840-846.
6. Chang A.E. The National Cancer Data Base Report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society/ A.E. Chang, L.H. Karnell, H.R. Menck // *Cancer.* 1998. – V.83. – P: 1664-1678.
7. Malignant melanoma of the vulva in a nationwide, 25-year study of 219 Swedish females: predictors of survival / B.K. Ragnarsson-Olding [et al.] // *Cancer.* – 1999. – V. 86. – P: 1285-1293.
8. Vulvar melanoma: a multivariable analysis of 644 patients/ V. E. Sugiyama [et al.] // *Obstet Gynecol.* – 2007. – V. 110. – P: 296-301.
9. Коржевская, Е.В. Саркомы вульвы: 16 клинико-морфологических наблюдений и обзор литературы/Е.В. Коржевская, В.В. Кузнецов // *Лечение опухолей репродуктивной системы.* – 2010. – №4. – С. 89-97.
10. Aartsen E.J. Vulvar sarcoma: clinical implications. / E.J. Aartsen, C.E. Albus-Lutter // *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* – 1994. – V.56 (3). – P:181-189.
11. Саркомы нижнего женского полового тракта (вульвы, влагалища и шейки матки): обзор литературы и собственные наблюдения / К.В. Сафронова [и др.]// *Опухоли женской репродуктивной системы.* – 2019. – Т.15, №3. – С. – 54-63.
12. Merkel F. Tastzellen und Tastkörperchen bei den Hausthieren und beim Menschen / F. Merkel // *Arch. mikroskop. Anat.* – 1875. – V. 11. – P: 636-52.
13. Toker C. Trabecular carcinoma of the skin/ C. Toker // *Arch. Dermatol.* – 1972. – V. 105. – P: 107-10.
14. Никогосян, С.О. Опухоли женской репродуктивной системы с фенотипом клеток Меркеля/ С.О. Никогосян [и др.] // *Российский онкологический журнал.* – 2016. – №21 (4). – С. 72-174. DOI: 10.18821/1028-9984-2016-21-4-172-174.
15. Albores-Saavedra J. Merkel cell carcinoma demographics, morphology, and survival based on 3870 cases: a population based study/ J. Albores-Saavedra [et al.] // *J. Cutan. Pathol.* – 2010. – V. 37. – P: 20-7.
16. Бохман Я.В. Злокачественные опухоли вульвы / Я.В. Бохман, М.А. Койро, Ю. Таджикибаева. – Ташкент: Медицина, 1986. – 160 с.

REFERENCES

1. Korzhevskaya E.V., Kuznetsov V.V. Redkie opukholi vul'vy (bolezni Pedzheta, melanoma vul'vy, sarkoma vul'vy u vzroslykh, metastaticheskie opukholi). *Prakticheskaya onkologiya.* 2006; 7: 4: 221–227. (In Russ.).
2. Creasman W.T., Phillips J.L., Menck H.R. A survey of hospital management practices for vulvar melanoma. *J Am Coll Surg.* 1998; 188: 670–675.
3. Khejnshtejn V.A., Shelekhova K.V. Melanomy s veretenokletochnoj morfologiej : osobennosti morfologii i biologicheskogo povedeniya. *Meditsina i obrazovanie v Sibiri.* 2015; 3: 82. (In Russ.). Wechter M.E., Gruber S.B., Haefner H.P., [et al.] A report of 20 cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50: 554–562.
4. Abramova L., Parekh J., Irvin W.P., [et al.] Sentinel node biopsy in vulvar and vaginal melanoma: presentation of six cases and a literature review. *Ann Surg Oncol.* 2002; 9: 840–846.
5. Chang A.E., Karnell L.H., Menck H.R. The National Cancer Data Base Report on cutaneous and noncutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. *Cancer.* 1998; 83: 1664–1678.
6. Ragnarsson-Olding B.K., Nilsson B.R., Kanter-Lewensohn L.R., [et al.] Malignant melanoma of the vulva in a nationwide, 25-year study of 219 Swedish females: predictors of survival. *Cancer.* 1999; 86: 1285–1293.
7. Sugiyama V.E., Chan J.K., Shin J.Y., Berek J.S., Osann K., Kapp D.S. Vulvar melanoma: a multivariable analysis of 644 patients. *Obstet Gynecol.* 2007; 110: 296–301.
8. Korzhevskaya E.V., Kuznetsov V.V. Sarkomy vul'vy: 16 kliniko-morfologicheskikh nablyudenij i obzor literatury. *Lechenie opuholej reproductivnoj sistemy.* 2010. - №4. – S. 89-97. Aartsen E. J., Albus-Lutter C. E. Vulvar sarcoma: clinical implications. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1994;56 (3):181–9. (In Russ.).
9. Safronova K. V., Artem'eva A. S., Nyuganen A. O., Sidoruk A. A., Smirnova O. A., Mikaya N. A., Berlev I. V., Urmancheeva A. F., Ul'rih E. A. Sarkomy nizhnego zhenskogo polovogo trakta (vul'vy, vlagalishcha i shejki matki): obzor literatury i sobstvennyye nablyudeniya. *Opuholi zhenskoy reproductivnoj sistemy.* 2019. – T.15. - №3. – S. – 54-63. Merkel F. Tastzellen und Tastkörperchen bei den Hausthieren und beim Menschen. *Arch. mikroskop. Anat.* 1875; 11: 636–52. (In Russ.).
10. Toker C. Trabecular carcinoma of the skin. *Arch. Dermatol.* 1972; 105: 107–10.
11. Nikogosyan S.O., Tagibova T.SH., Kuznetsov V.V., Anurova O.A. Opuholi zhenskoy reproductivnoj sistemy s fenotipom kletok Merkelya. *Rossijskij onkologicheskij zhurnal.* 2016; 21 (4) S. 72-174. DOI: 10.18821/1028-9984-2016-21-4-172-174. (In Russ.).
12. Albores-Saavedra J., Batich K., Chable-Montero F. [et al.] Merkel cell carcinoma demographics, morphology, and survival based on 3870 cases: a population based study. *J. Cutan. Pathol.* 2010; 37: 20–7.
13. Bohman YA.V. Zlokachestvennyye opukholi vul'vy / YA.V. Bohman, M.A. Kojro, YU. Tadzhibaeva. – Tashkent: Medicina, 1986. – 160 s. (In Russ.).