

**Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр онкологии
имени Н.Н.Блохина»
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

На правах рукописи

БАРБАШОВА АФИНА СЕРГЕЕВНА

**МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ
В КОМПЛЕКСНОЙ ЛУЧЕВОЙ ДИАГНОСТИКЕ САРКОМ
МЯГКИХ ТКАНЕЙ ТУЛОВИЩА И КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ**

14.01.12 – онкология

14.01.13 – лучевая диагностика, лучевая терапия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научные руководители:

кандидат медицинских наук

Михайлова Елена Владимировна

Москва 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	4
Глава 1 Лучевые методы исследования в диагностике опухолевых и неопухолевых поражений мягких тканей туловища и конечностей у детей. Обзор литературы	10
1.1 Общая характеристика сарком мягких тканей.....	10
1.2 Методы лучевой диагностики поражений мягких тканей туловища и конечностей у детей.....	17
1.2.1 Рентгенография	17
1.2.2 Рентгеновская компьютерная томография.....	18
1.2.3 Ультразвуковое исследование	20
1.2.4 Магнитно-резонансная томография.....	22
1.2.5 Радиоизотопная диагностика мягких тканей	31
1.3 Методы лучевой диагностики в оценке распространённости сарком мягких тканей туловища и конечностей у детей	32
Глава 2 Характеристика клинических наблюдений.	
Методы исследования	37
2.1 Клиническая характеристика наблюдений.....	37
2.2 Методы исследования.....	45
2.3 Статистические методы обработки материала	50
Глава 3 МР-диагностика образований мягких тканей	51
3.1 МР-семиотика опухолей и неопухолевых изменений в мягких тканях туловища и конечностей.....	51
3.1.1 МР-семиотика злокачественных, доброкачественных опухолей	60
3.1.1.1 МР-семиотика различных морфологических вариантов злокачественных опухолей	65
3.1.1.2 МР-семиотика различных нозологических видов доброкачественных изменений	67
3.1.2 МРТ-ДК в оценке характера изменений мягких тканей	72

3.2 МР-семиотика рецидивных сарком мягких тканей и посттерапевтических изменений	82
3.2.1 МР-ДК в определении локальных рецидивов и послеоперационных изменений	86
3.3 Информативность методов лучевой диагностики и роль МРТ в комплексной лучевой диагностике сарком мягких тканей туловища и конечностей у детей	88
Глава 4 МРТ В оценке местной и отдаленной распространённости опухолевого процесса	91
4.1 МРТ в оценке местной распространённости процесса	91
4.1.1 Взаимоотношение опухолей с мышечными структурами.....	92
4.1.2 Взаимоотношение опухолей с костными структурами	96
4.1.3 Взаимоотношение опухолей с сосудисто-нервными пучками.....	100
4.2 МРТ в оценке отдаленной распространённости процесса.....	106
Заключение.....	119
Выводы.....	130
Практические рекомендации.....	130
Список сокращений	136
Список литературы.....	138

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы

Саркомы мягких тканей (СМТ) составляют 6-8% от всех солидных опухолей у детей [10; 11; 40; 42]. Они относятся к группе мезенхимальных опухолей, которые насчитывают более 50 подтипов, и отличаются агрессивностью, ранним метастазированием и частым рецидивированием, что затрудняет выбор тактики лечения и подбор соответствующей терапии [58; 75; 136; 150].

Общая выживаемость детей остается низкой, так 2-летняя выживаемость составляет 61,8%, 5-летняя — 39% [42]. Неутешительные показатели выживаемости обусловлены не только особенностями роста опухолей, но и высокими цифрами ошибочных диагнозов на ранних этапах диагностики, достигающими 85% [1; 2; 10; 12; 28; 36; 40; 42; 67].

В медицинских учреждениях широкого профиля ведущим методом диагностики заболеваний опорно-двигательного аппарата остается рентгенологическое исследование, позволяющее только у 30-60% больных заподозрить наличие мягкотканого образования [6; 8; 9; 35; 36; 41]. При этом низкая онкологическая настороженность, недооценка других методов визуализации приводит к назначению неадекватной терапии и, как следствие, к запущенности процесса [11; 15; 28; 36; 40; 42].

Наиболее предпочтительными в детской практике являются методы, не несущие лучевой нагрузки на пациента и позволяющие за короткое время высказаться о характере процесса. К ним относятся ультразвуковое исследование и магнитно-резонансная томография. При этом роль ультразвукового исследования (УЗИ) в диагностике опухолей мягких тканей достаточно освещена в литературе, чего нельзя сказать о другом неионизирующем методе — магнитно-резонансной томографии (МРТ) [4; 17; 18; 19; 33; 36; 37; 39; 83; 119; 159]. Большинство публикаций, посвященных МРТ, сводится к демонстрации клинических случаев, попыткам оценки данных МРТ на ограниченном клиническом материале [45; 80; 81; 87; 89; 103; 114; 127; 135; 149].

МРТ обладает рядом неоспоримых преимуществ перед другими методами, а именно, дает возможность одновременно получать изображения костных, мягкотканых и сосудистых структур, достоверно оценивать границы выявленных образований и состояние регионарных лимфатических узлов. Благодаря возможности сканирования изображения в произвольной плоскости оценка местной распространенности оказывается наиболее информативной [87; 131]. А такие характеристики как высокая контрастность и тканевая специфичность в выявлении жидкостных структур, кровь- и жиросодержащих образований позволяет с высокой долей достоверности высказаться о природе процесса [5; 22; 36; 140; 150].

Несмотря на столь значимые особенности метода, его роль в диагностике образований мягких тканей у детей не оценена и сводится только к описательной картине диагностических случаев без оценки информативности метода [45; 80; 81; 114; 127].

МРТ превосходит рентгеновскую компьютерную томографию (РКТ) и сцинтиграфию скелета в оценке местной и общей распространенности процесса, МРТ также хорошо выявляет вторичные изменения кости, как и РКТ, но является более чувствительной в определении поражения костного мозга и интрамедуллярного распространения опухоли [63; 64; 132; 156; 139]. МРТ значительно превосходит РКТ в оценке фасциально-мышечных футляров и сосудисто-нервных структур [56]. Исследователи подчеркивают, что данные МРТ помогают адекватно определить стадию опухолевого процесса и выбрать оптимальный метод лечения [59; 78; 85; 86; 94].

Высокая лучевая нагрузка, неоднозначность и ограниченность возможностей ионизирующих методов диагностики диктуют необходимость применения информативных, безопасных, неинвазивных методов визуализации в диагностике образований мягких тканей туловища и конечностей у детей. Недостаточное освещение данной темы определяет актуальность выбранной работы.

Степень разработанности темы исследования

Исследований, посвященных изучению роли МРТ в диагностике сарком мягких тканей туловища и конечностей у детей, в России до настоящего времени не проводилось.

Цель и задачи исследования

Цель: повысить эффективность диагностики опухолей мягких тканей туловища и конечностей у детей.

Для достижения цели были поставлены следующие **задачи:**

1. Изучить и систематизировать МР-семиотику опухолевых и неопухолевых процессов в мягких тканях туловища и конечностей у детей.
2. Выявить дифференциально-диагностические критерии злокачественных и доброкачественных опухолей мягких тканей туловища и конечностей у детей, включая рецидивы и послеоперационные изменения.
3. Сопоставить информативность МРТ с другими методами визуализации (РГ, УЗИ, РКТ, РИД) в выявлении, оценке местной и отдаленной распространенности опухолевого процесса (МРТ — всего тела).
4. Разработать алгоритм обследования детей с образованиями мягких тканей туловища и конечностей.

Научная новизна работы

Впервые систематизированы и детализированы магнитно-резонансные признаки опухолей мягких тканей у детей, представлена информативность МРТ в оценке местной и отдаленной распространенности сарком мягких тканей у детей, используя методику МРТ всего тела.

Впервые сопоставлены данные МРТ, операционного материала и морфологических заключений на предмет ее связи с магистральными сосудисто-нервными стволами, фасциально-мышечными футлярами и костными структурами.

Впервые сопоставлена информативность методов медицинской визуализации в выявлении и оценке распространенности опухолевого процесса.

На основе полученных результатов разработан алгоритм обследования детей с образованиями мягких тканей, позволяющий значительно снизить лучевую нагрузку на пациента.

Теоретическая и практическая значимость

Полученные данные позволят повысить качество диагностического процесса и сократить его сроки. Практическое рациональное применение результатов исследования позволит сократить использование лучевых методов диагностики, что существенно снизит лучевую нагрузку на детей с онкологическими заболеваниями. Так в алгоритме обследования детей на предмет исключения патологии мягких тканей не должны применяться рентгенологические методы диагностики в связи с их низкой чувствительностью в выявление патологии.

Систематизация магнитно-резонансных критериев злокачественности опухоли существенно облегчит повседневную работу врачей лучевой диагностики, которые могут опираться на выявленные достоверные критерии злокачественных образований.

Разработанные подходы и критерии в оценке опухолевого процесса значительно облегчат прогнозирование и выбор тактики лечения больного.

Методы и методология диссертационного исследования

В соответствии с поставленными целями и задачами был проведен анализ клинических проявлений и данных методов лучевой диагностики 107 пациентов с образованиями мягких тканей туловища и конечностей. Проанализированы данные стандартной рентгенографии, компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, ультразвукового исследования.

Стандартное рентгенологическое исследование выполнялось на аппарате фирмы Siemens Luminos RF Classic 39 детям. Рентгеновская компьютерная томография (РКТ) производилась на компьютерных томографах Siemens Somatom и Philips Brilliance 40 пациентам. Магнитно-резонансная томография выполнялась на аппаратах SIEMENS MAGNETOM AVANTO 1,5T и SKYRA 3T 107 больным.

Ультразвуковое исследование выполнялось на аппаратах Philips HD11XE, Philips iU22, Siemens Acuson Antares S2000 106 пациентам.

Основные положения, выносимые на защиту

1. На основании проведенной работы определены критерии опухолевой и неопухолевой патологии мягких тканей туловища и конечностей у детей.

2. Выявлены достоверные признаки злокачественных опухолей мягких тканей туловища и конечностей у детей, в том числе признаки наличия рецидивов заболевания на фоне послеоперационных изменений с использованием методики МРТ-ДК.

3. Информативность МРТ в оценке местной распространенности опухолевого процесса превосходит данные других методов медицинской визуализации и поэтому должна выполняться всем больным перед оперативным вмешательством с целью определения его объема.

4. МРТ всего тела имеет высокие показатели информативности (чувствительность, специфичность) в выявлении поражения костей и костного мозга при диссеминированных саркомах мягких тканей и должна рассматриваться как предпочтительный метод в выявлении отдаленных метастазов, что значительно снизит лучевую нагрузку на детей.

Внедрение результатов исследования

Разработанные семиотические МР-признаки образований мягких тканей туловища и конечностей у детей применяются в дифференциально-диагностическом процессе в отделении рентгенодиагностическом отдела лучевых методов диагностики и терапии опухолей НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России.

Результаты работы внедрены в образовательный процесс кафедры детской онкологии ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России при чтении лекций и проведении семинарских и практических занятий циклов профессиональной переподготовки и повышении квалификации для врачей — детских онкологов, врачей — лечебных специальностей.

Апробация материалов диссертации

Фрагменты работы докладывались на съездах лучевых диагностов и научно-практических конференциях в России и за рубежом в виде устных и постерных докладов:

1. На координационном совете Восточно-Европейской группы по изучению сарком, Иркутск, РФ, июнь 2011 г., тема доклада «Комплексная лучевая диагностика сарком мягких тканей».

2. На Всероссийском научно-практическом конгрессе «Рентгенология в онкологии», Москва, 5-9 декабря 2011 г., тема доклада «МРТ всего тела — новое направление лучевой диагностики в детской онкологии».

3. На 43 конгрессе Международного общества детских онкологов, г. Окленд, Новая Зеландия, 26-30 октября 2011 г., тема постерного доклада «МРТ всего тела в детской онкологической практике».

4. На V съезда детских онкологов России с международным участием «Достижения и перспективы детской онкологии», Москва, 5-7 июня 2012 г., тема доклада «Комплексная лучевая диагностика опухолей мягких тканей у детей».

5. На 8 Всероссийском национальном конгрессе лучевых диагностов и терапевтов «Радиология-2014», Москва, 8 ноября 2014 г., тема доклада «Дифференциально-диагностические критерии стандартной магнитно-резонансной томографии злокачественных и доброкачественных образований мягких тканей туловища и конечностей у детей».

6. На конкурсе молодых ученых на 8 Всероссийском национальном конгрессе лучевых диагностов и терапевтов «Радиология-2014», Москва, 8 ноября 2014 г., тема доклада «Дифференциально-диагностические критерии МРТ с внутривенным динамическим контрастированием злокачественных и доброкачественных образований мягких тканей туловища и конечностей у детей».

ЛУЧЕВЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ОПУХОЛЕВЫХ И НЕОПУХОЛЕВЫХ ПОРАЖЕНИЙ МЯГКИХ ТКАНЕЙ ТУЛОВИЩА И КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Общая характеристика сарком мягких тканей

Согласно гистологической классификации опухолей ВОЗ термином «мягкие ткани» обозначаются все неэпителиальные внескелетные ткани, производные примитивной мезодермы, за исключением ретикулоэндотелиальной системы и тканей, поддерживающих специфические органы и внутренности. К ним также относятся нейро-эктодермальные ткани периферической и автономной нервной системы, являющиеся у человека производными примитивной эктодермы [152]. Опухоли мягких тканей объединены в одну большую группу из-за схожести морфологической картины, механизмов возникновения и клинических проявлений.

Опухоли мягких тканей являются одной из самых многочисленных нозологических групп, т.к. берут свое начало из всех трех листков эмбриогенеза [29; 34]. Учитывая многообразие форм опухолей, начиная с конца XIX века до настоящего времени, среди морфологов всего мира постоянно меняются взгляды на гистологическую классификацию образований мягких тканей [25]. Последняя классификация ВОЗ была опубликована в 2013 году и имеет ряд отличительных черт от предыдущей классификации 2002 года [152; 153]. Основные изменения коснулись опухолей нервов и стромальных опухолей желудочно-кишечного тракта, которые были включены в новую классификацию мягких тканей. Также была выделена новая группа образований под названием «недифференцированные/не классифицируемые саркомы» (в данном разделе классификация в полном объеме не представлена, ее можно найти в специализированных изданиях).

Следует подчеркнуть, что международная классификация TNM и стадирование опухолей не изменились и содержат те же градации, что и ранее [7], (таблица 1).

Таблица 1 — TNM Клиническая классификация

Категория TNM	Характеристика признака
Первичная опухоль (T)	Tx – Недостаточно данных для оценки первичной опухоли T0 – Первичная опухоль не определяется T1 – Опухоль до 5 см в наибольшем измерении T1a – Поверхностная опухоль* T1b – Глубокая опухоль* T2 – Опухоль более 5 см в наибольшем измерении T2a – Поверхностная опухоль* T2b – Глубокая опухоль*
Регионарные метастазы (N)	Nx – Регионарные метастазы не могут быть установлены N0 – Нет регионарных метастазов N1 – Наличие регионарных метастазов
Отдаленные метастазы (M)	M0 – Нет отдаленных метастазов M1 – Наличие регионарных метастазов
* — Поверхностные опухоли локализируются выше поверхностной фасции без её инвазии; глубокие опухоли локализируются ниже поверхностной фасции или прорастают её. Саркомы мягких тканей, расположенные забрюшинно, в средостении, в области таза классифицируются как глубокие.	

Стадии сарком мягких тканей

IA T1a N0 Nx M0 G1

T1b N0 Nx M0 G1

IB T2a N0 Nx M0 G1

T2b N0 Nx M0 G1

IIA T1a N0 Nx M0 G2-3

T1b N0 Nx M0 G2-3

IIB T2a N0 Nx M0 G2-3

III T2b N0 Nx M0 G2-3

IV Любая T N1 M0 Любая G

Любая T Любая N M1 Любая G

При этом степень злокачественности опухоли определяется суммарным путем и состоит из нескольких пунктов (по системе FNCLCC) [79]:

– **дифференцировка опухоли:**

- 1 балл — саркомы, весьма схожие с нормальной зрелой мезенхимальной тканью взрослого;
- 2 балла — саркомы с четко определенным гистологическим типом;
- 3 балла — эмбриональные и недифференцированные саркомы, саркомы сомнительного типа;

– **число митозов (определяется на 10 полей зрения большого увеличения микроскопа):**

- 1 балл — 0-9 митозов;
- 2 балла — 10-19 митозов;
- 3 балла — > 19 митозов;

– **некрозы опухоли:**

- 0 баллов — нет некрозов;
- 1 балл — < 50%;
- 2 балла — $\geq$ 50%;

– **гистологическая степень злокачественности (G):**

- G1 — сумма баллов 2-3;
- G2 — сумма баллов 4-5;
- G3 — сумма баллов 6-8.

Саркомы мягких тканей у детей занимают пятое место среди всех злокачественных образований детского возраста, составляя 6-8% [10; 11; 26; 40; 42]. Почти все опухоли у детей имеют мезенхимальное происхождение, однако причины их возникновения не изучены. В тоже время как у взрослых большинство злокачественных опухолей связано с накопленными мутациями в течение жизни, как за счет воздействия окружающей среды, так и врожденных аномалий, у детей такой корреляции не выявлено [108; 158].

Однако известно, что у детей существуют наследственные формы СМТ, составляющие 8-10% от всех опухолей мягких тканей. К числу таких

злокачественных образований относят генетически обусловленные синдромы Ли-Фраумени, нейрофиброматоз I типа, туберозный склероз, семейная ретинобластома и др. [23; 88; 136].

Также отмечен риск развития СМТ после воздействия ионизирующего излучения, в том числе лучевой терапии других злокачественных образований, химических веществ (например, винил хлорид, который повышает риск развития ангиосаркомы), определенных вирусов, таких как герпес вирус 8 типа, приводящий к развитию саркомы Капоши [55; 82; 111; 134]. Однако для абсолютного числа СМТ этиологических факторов до сих пор не выявлено.

Разнообразие нозологических форм, редкая патология среди детского населения, не изученность причин заболевания, несомненно, приводит к большему числу ошибочных диагнозов, неадекватному лечению и как следствие к запущенности процесса и низкой выживаемости больных [1-3; 10; 12; 28; 36; 40; 42; 67].

Однако не только эти причины приводят к низкой выживаемости детей, колеблющейся от 39 до 81%, но и тот факт, что опухоли данной группы являются крайне агрессивными, рано метастазирующими, плохо поддающимися специфическому лечению, а также часто и быстро рецидивирующими [42; 58; 60; 75; 84; 135; 149]. Частота метастазирования СМТ в кости и костный мозг составляет от 9 до 30%, первично-диссеминированные формы заболевания встречаются от 15 до 25% [44; 118]. При этом, как демонстрируют ученые из Японии при анализе данных 320 заболевших, из которых 30 пациентов (9,4%) имели 58 костных метастазов, существуют различия в частоте встречаемости метастазов в кости в зависимости от гистологического типа опухоли: при альвеолярной саркоме в 5 случаях из 8 были выявлены метастазы, при недифференцированной липосаркоме в 2 из 4, при РМС у 5 пациентов из 16 определялись отдаленные метастазы в кости. При этом врастание опухоли в рядом расположенные кости скелета определялось в 53% у 16 из 30 пациентов, тогда как метастазы в другие кости скелета определялись в 60% случаев у 18 пациентов [157].

Среди детского возраста наиболее часто встречаются следующие морфологические варианты СМТ: рабдомиосаркома, синовиальная саркома и опухоли семейства саркомы Юинга [49; 89; 102; 149; 155].

Рабдомиосаркома (РМС) составляет более чем 50% от всех случаев СМТ у детей [32; 49; 106]. Заболеваемость среди мальчиков несколько выше, чем у девочек среди младшей возрастной группы, 2/3 детей болеют до 10-летнего возраста. РМС чаще болеют дети белой расы, чем азиатской и африканской. Причины развития заболевания в настоящее время не определены, но частота встречаемости РМС выше при наследственном синдроме Ли-Фраумени и при нейрофиброматозе I типа [106]. Выделяют несколько морфологических форм опухоли: эмбриональная РМС, включающая ботриодную и анапластическую, альвеолярная РМС (солидная, анапластическая), плеоморфная РМС, веретенклеточная/склерозирующая РМС [152]. Эмбриональный тип опухоли чаще встречается у детей 1-ой декады жизни (80%) и локализуется в области головы, шеи и мочеполовой системы [48; 149]. Альвеолярная РМС встречается менее часто (20%) и у людей разного возраста, с пиком заболеваемости во 2-ом десятилетии жизни. Локализуется в области конечностей и в брюшной полости. Плеоморфная РМС поражает исключительно лиц взрослого возраста и локализуется в основном на конечностях.

В оценке прогноза общей выживаемости среди детей с РМС имеет значение не только морфологический тип РМС, но и наличие отдаленных метастазов, возраст на момент постановки диагноза, а также оценка края резекции опухоли на предмет наличия опухолевых клеток и лечебного патоморфоза после неoadъювантной химиотерапии [104]. Так дети в возрасте до 10 лет с эмбриональным типом опухоли и наличием метастазов имеют 5-летнюю выживаемость достигающую 60%, в то время как больные старше 10 лет, или дети с альвеолярной РМС в любом возрасте, относятся к неблагоприятной группе и 5-летняя выживаемость у данного контингента больных составляет 30% [92; 121].

Синовиальная саркома (СС) занимает второе место среди СМТ у детей [26; 49; 105]. Заболеваемость среди лиц мужского пола выше, чем женского. Болеют преимущественно лица молодого возраста, 30% заболевших моложе 20 лет, однако пик заболеваемости приходится на 4-5 декаду жизни. СС чаще локализуется на конечностях в 95%, преимущественно на нижних до 60%, вблизи крупных суставов в 6-10% случаев [89; 155]. Также встречается в области головы и шеи (9%), туловища (8,1%), чаще вовлекая брюшную стенку и область забрюшинного пространства. Согласно последней классификации ВОЗ 2013 года СС относят к опухолям неясной дифференцировки, имеющим специфическую транслокацию гена $t(X;18)(p11.2;q11.2)$ [152]. Опухоль отличается высокой агрессивностью и рецидивированием, что усугубляется поставкой ошибочных диагнозов на этапе первичной диагностики, в связи, с чем опухоли достигают больших размеров и имеют инфильтративный рост в прилежащие анатомические структуры [44; 89].

Опухоли семейства саркомы Юинга включают в себя как первично-костную злокачественную опухоль — саркома Юинга (СЮ), так и опухоли внескелетной локализации — внескелетная саркома Юинга или примитивная нейроэктодермальная опухоль — ПНЭО. Данное объединение в одну группу мелко-круглоклеточных опухолей стало возможно после определения хромосомной транслокации генов, свойственной обеим группам опухолей, а именно $t(11;22)(q24;q12)$ $t(21;22)(q12;q12)$, а так же на основании характерной картины при световой микроскопии. ПНЭО чаще встречается среди детей старшего пубертатного возраста и у молодых людей, редко среди лиц африканского и азиатского происхождения [48; 89]. Локализуется преимущественно в паравerteбральной области, грудной стенки (известна как опухоль Аскина), в забрюшинном пространстве и в области нижних конечностей. ПНЭО является крайне агрессивной опухолью, зачастую с наличием отдаленных метастазов, часто рассматривается как первично диссеминированная опухоль, у детей имеет более худший прогноз, чем у взрослых [92; 118].

По мнению многих авторов, наличие отдаленных метастазов является основным предиктором плохого прогноза для пациентов [116; 118; 120]. Общая характеристика опухоли, ее локализация (верхние или нижние конечности, туловище, голова и шея и др.), расположение относительно поверхностной фасции (глубоко расположенные или поверхностно), размеры (больше 5 см), наличие или отсутствие костной и нейро-сосудистой инвазии, а также характеристика линии резекции опухоли, наличие локального рецидива, особенно после нерадикальной операции, предшествующая химио-терапия (ХТ), также являются факторами прогноза опухоли [61].

К неблагоприятным прогностическим признакам относится расположение опухоли на туловище и нижних конечностях [1; 18; 35]. Согласно исследованию Lewis и соавт. к наиболее неблагоприятным факторам также относятся большие размеры опухоли, более 5 см, наличие костной и нейро-васкулярной инвазии [97]. Однако авторы, изучающие причины смерти и общей выживаемости у 98 детей с СМТ конечностей, пришли к выводу, что наибольшее влияние как на общую выживаемость, так и на развитие локального рецидива опухоли, оказывает наличие отдалённых метастазов и отсутствие локального контроля опухоли в виде лучевой терапии [123]. По их же мнению, такие параметры как гистологический тип опухоли, локализация, глубина инвазии фасции, размер опухоли, распространение на соседние ткани, а также наличие в крае резекции опухолевых клеток, не оказывают достоверного влияния на развитие локального рецидива, появление метастазов и на выживаемость больных. Хотя существует противоположное мнение на развитие местного рецидива при наличии опухолевых клеток, обнаруженных при микроскопии края резекции опухоли [53; 133].

Таким образом, выбор тактики лечения СМТ зависит от вида опухоли, ее размеров, локализации, местной и общей распространённости процесса, предшествующих видов лечения.

В связи с этим роли лучевых методов диагностики отводится важное место, как на этапе первичной диагностики, так и на этапе планирования оперативного

вмешательства и определения последовательности применения имеющихся методов лечения.

Бурное развитие рентгенологии за последние несколько десятилетий, повышение оснащённости лечебных учреждений высокотехнологичной аппаратурой диктует необходимость не только констатации факта наличия объемного образования, его размеров и локализации, но и определения характера процесса, его распространенности в случае злокачественного образования для определения соответствующей схемы лечения, а также предоперационного планирования хирургического вмешательства.

1.2 Методы лучевой диагностики поражений мягких тканей туловища и конечностей у детей

1.2.1 Рентгенография

В медицинских учреждениях широкого профиля ведущим методом диагностики заболеваний опорно-двигательного аппарата остается рентгенологическое исследование, позволяющее только у 30-60% больных заподозрить наличие мягкотканого образования [6; 8; 9; 35; 36; 41].

Столь низкая выявляемость образований мягких тканей на обзорной рентгенограмме обусловлена рядом особенностей данного метода, а именно сложностью укладки пациента для выведения образования в краеобразующее положение, недоступностью исследования многих локализаций таких как, грудная и брюшная стенки, ягодичная область, а также сложностью определения технических условий для получения «мягкотканного» изображения. Несмотря на это, рентгенологическое исследование позволяет в ряде случаев определить наличие дополнительного образования в мягких тканях, его контуров и приблизительных размеров, включений костной плотности. Несомненна роль рентгенографии в диагностике костной патологии при СМТ в виде деформации прилежащей кости, наличии/отсутствии периостальной реакции или вовлечения надкостницы, определении участков деструкции кости [6; 36; 115]. Такая характеристика опухоли, как наличие включений кальция, может быть очень

полезна в определении типа процесса, а именно крупные флеболиты свойственны для гемангиом, оссификация, выраженная преимущественно по периферии, характерна для оссифицирующего миозита, а наличие плохо определяемых аморфных кальцинатов возможно при синовиальной саркоме, а также ряде других злокачественных опухолей [47; 98].

Однако такие характеристики опухоли как ее структура, взаимосвязь с соседними мышцами и сосудисто-нервными пучками, общая распространённость процесса невозможно оценить классическим методом рентгенодиагностики. И на сегодняшний день данная методика остается прерогативой лечебных учреждений общего профиля, в то время как специализированные учреждения прибегают к высокоинформативным методам диагностики.

1.2.2 Рентгеновская компьютерная томография

РКТ обладает рядом преимуществ в отличие от традиционной рентгенографии благодаря послойному получению изображений и высокой разрешающей способности. Так же, как и рентгенография, РКТ позволяет определить наличие костных включений в опухоли с большей разрешающей способностью, выявить изменения со стороны прилежащих костей скелета, которые в половине случаев не различимы на плоскостном рентгеновском изображении [22]. Благодаря послойному изображению возможно определение более точных границ образования, а при применении внутривенного контрастирования и границ с прилежащими сосудами и мышцами. Визуализация включений жира, жидкости, кровь содержащих участков, также как и зон уплотнения, возможна при РКТ благодаря возможности измерения денситометрических показателей в единицах Хаунсфилда (HU) [24].

На основании РКТ достаточно сложно предполагать характер образования, злокачественное или доброкачественное, т.к. большинство опухолей имеют изоденсивные характеристики относительно неизменённых тканей или жидкостных структур [22].

Согласно заключению Национального Института Здоровья, Радиологической Диагностической Онкологической Группы, РКТ с внутривенным контрастированием и МРТ не имеют статистически достоверных отличий в определении местной распространённости процесса, а именно в идентификации взаимоотношений между опухолью и сосудисто-нервными структурами, также, как и с мышцами и суставами [117].

Однако коллектив из США утверждает, что ни РКТ, ни МРТ не позволяют ответить на вопрос об истинном вовлечении сосудисто-нервных пучков (СНП), а именно об инвазии, а могут только охарактеризовать расположение опухоли относительно интересующих структур, близко ли расположены или имеют тесный контакт [65].

Результаты работы Епифановой С.В. свидетельствуют об отсутствии разницы между возможностью методов РКТ с внутривенным контрастированием и МРТ в определении вовлечения сосудов в опухолевый процесс, в то время как РКТ уступает МРТ в отношении идентификации взаимосвязи опухоли и нервов, хотя прогностическая ценность отрицательного результата обоих методов равна 100% [14].

Следует также подчеркнуть, что на сегодняшний день РКТ является неоспоримым методом диагностики в оценке периостальной реакции, которая может сопровождать СМТ при тесном контакте с костью [13; 115].

Также РКТ необходима при выполнении биопсии под контролем КТ. РКТ является методом выбора при наличии противопоказаний к проведению МРТ (кардиостимулятор, клаустрофобия и др.), а также при наличии металлоконструкций в зоне исследования для оценки состояния мягких тканей после перенесенных операции и для выявления рецидива заболевания [71].

Неоспорима роль РКТ органов грудной клетки в определении распространённости злокачественного процесса, а именно в выявлении метастатического поражения легочной ткани [98; 115].

1.2.3 Ультразвуковое исследование

В оценке патологических состояний опорно-двигательного аппарата метод УЗ-визуализации широко распространён и применяется, как на этапе первичной диагностики, так и в процессе мониторингирования на фоне лечения. Большое количество научных работ, посвящено этому вопросу [4; 16; 18; 19; 31; 38].

Все авторы утверждают, что метод УЗТ является высокоинформативным в выявлении СМТ, в дифференциальной диагностике опухолевой и неопухолевой природы изменений в мягких тканях, а также способен разграничивать доброкачественные и злокачественные опухоли.

Так, по мнению Федоровой И.В., применение спектральной доплерографии позволяет достоверно различать злокачественные и доброкачественные опухоли на основании измерения пульсативного индекса, среднее значение которого составляет $0,615 \pm 0,125$ в доброкачественных опухолях и $0,878 \pm 0,141$ в злокачественных. Показатели индекса резистентности при этом составляют $0,806 \pm 0,063$ и $0,451 \pm 0,385$ соответственно [38].

Все авторы сводятся к мнению, что применение доплерографии повышает диагностическую эффективность комплексной сонографии в выявлении сарком мягких тканей: чувствительности до 97,7%, специфичности до 72,2% и точности до 90,3% (при стандартном исследовании эти показатели составили 78,4%, 61,1% и 81% соответственно) [31; 38].

Пугачева Е.Н. в своей работе выделяет 5 типов кровотока в образовании:

тип 1 — отсутствие васкуляризации (аваскулярный тип);

тип 2 — присутствие единичных локусов (до 5 в поле зрения);

тип 3 — множественные локусы в большинстве лоцируются по периферии образования;

тип 4 — множественные локусы в подавляющем большинстве лоцируются в центральной зоне образования;

тип 5 — смешанный тип кровотока: множественные локусы лоцируются как в центре, так и на периферии исследуемого образования.

Для злокачественных опухолей характерными являются 3, 4 и 5 типы, для доброкачественных — 1, 2 и 4 типы и для неопухолевой природы образований 1, 2 и 3 типы ($p < 0,001$) [31].

К аналогичному заключению пришла в своей работе Костякова Л.А., которая определила, что доброкачественные образования чаще имеют низкую степень васкуляризации или вовсе аваскулярны, а в структуре злокачественных опухолей определяется большее количество сосудов с высоким индексом периферического сопротивления [19].

Все исследователи характеризуют злокачественные опухоли, как образования неправильной формы, с пониженной эхогенностью, с нечеткими и неровными контурами, с наличием разнообразных включений и множественных собственных сосудов. Для СМТ свойственен злокачественный характер роста, проявляющийся поражением прилежащей костной ткани, оттеснением межмышечных прослоек и повышением эхогенности окружающих тканей за счет перитуморозной инфильтрации [4; 17-19; 33; 36; 37; 39; 83; 119; 159]. По мнению всех авторов, нет достоверных различий в эхоэмоиотике различных морфологических вариантов СМТ.

УЗИ незаменимо на этапах обследования пациентов, проходящих длительное лечение. Метод позволяет определить эффект от проводимого лечения, выявить послеоперационные изменения и рецидив заболевания.

Эффективность лечения по данным УЗИ оценивается на основании как количественных, так и качественных признаков. При чувствительности опухоли к химиотерапии определяется уменьшение размеров опухолевых узлов, контуры становятся более четкими и ровными, повышается эхогенность структуры образования. Также было отмечено восстановление дифференцировки окружающих тканей, уплотнение коркового слоя в зоне вторичных изменений. При положительном ответе на лечение индекс резистентности в сосудах опухоли повышается, количество самих патологических сосудов уменьшается [18; 21].

Актуальным вопросом диагностики является выявление рецидивов на ранних сроках после проведенного оперативного вмешательства, особенно при

нерадикальной операции. Роль УЗИ в этом вопросе весьма существенна и позволяет выявлять рецидивы на фоне послеоперационных изменений от 0,3 см. При этом эхоэмиотические признаки рецидивных образований схожи с первичными опухолями, однако рецидивы чаще имеют многоузловое строение и реже вызывают смещение межмышечных прослоек [18; 119].

Одним из важнейших свойств УЗИ является возможность выполнения пункций и биопсий под УЗ-наведением в реальном времени. При этом можно выбрать наиболее подходящее место для биопсии, преимущественно солидное, определить положение магистральных сосудов для более адекватной и менее травматичной процедуры. Благодаря портативным УЗ-аппаратам данная методика может выполняться в интраоперационном режиме, а также исследование возможно проводить в палатах у тяжелобольных.

Высокая информативность, доступность, безвредность, а главное быстрота проведения процедуры сделали ее незаменимой в педиатрии и детской онкологии. Однако возможности метода весьма ограничены в оценке местной распространенности опухоли, в определении границ образования и вовлечения прилежащих мышц, что связано с небольшим полем исследования и невозможностью дифференцировать перифокальный отек от инфильтрации. Данный метод не позволяет оценить степень общей распространённости процесса, выявлять метастатическое поражения костей и легочной ткани. При этом роль УЗИ неопределима при констатации метастатического поражения лимфатических узлов и внутренних органов. Еще одной немаловажной отрицательной чертой данной методики является субъективизм и отсутствие наглядности для хирургов.

1.2.4 Магнитно-резонансная томография

На сегодняшний день одним из приоритетных методов медицинской визуализации является МРТ. Ее неоспоримыми преимуществами является высокая разрешающая способность, естественная контрастность изображения, произвольность плоскостного сканирования, отсутствие лучевой нагрузки, неинвазивность.

В диагностике опухолей мягких тканей МРТ является ведущим методом обследования, т.к. позволяет с высокой контрастностью визуализировать мягкотканые и костные структуры.

В литературе представлено немало работ, посвященных МР-диагностике мягкотканых образований [45; 50; 66; 76; 77; 80; 81; 93; 95; 110; 112; 124; 130; 137; 138; 141; 142; 149; 151; 154]. Однако большинство из них, посвящены изучению опухолей у взрослых, тогда как в детском возрасте данная патология рассматривается в меньшей степени и на ограниченном клиническом материале.

Большинство авторов говорят о комплексном подходе в дифференциальной диагностике образований мягких тканей при изучении полученных МР-данных [95; 111; 149; 154]. Так следует учитывать возраст, пол больного, локализацию образования, наличие/отсутствие травмы до появления припухлости, наличие в семье онкозаболеваний и наследуемых семейных синдромов (нейрофиброматоз I типа и др.). Например, липосаркома является одной из самых частых злокачественных опухолей у людей старшего возраста, тогда как у молодых встречается крайне редко, в противоположность эмбриональной РМС, поражающей преимущественно детей.

Помимо общих вопросов, в комплексе должны рассматриваться МР-характеристики выявленных образований, на основании которых можно предположить характер процесса и даже исключить некоторые доброкачественные опухоли (липома, эластофиброма, гемангиома, лимфангиома) [50; 93]. К таким параметрам следует отнести размеры образования, его контуры, структуру опухоли, взаимоотношение с соседними структурами и тканями, интенсивность МР-сигналов.

Основными МР-последовательностями, используемыми в протоколе сканирования мягкотканых образований, являются T2 и T1-взвешенные изображения (T1 SE, T2 SE/T2 TSE) в 3-х взаимно перпендикулярных плоскостях. Помимо данных методик, применяются последовательности с подавлением сигнала от жировой ткани (T2 fs, T1 fs, STIR). Интенсивность сигнала (SI) определяется относительно неизмененных тканей, в большинстве случаев

сравнивается с прилежащей мышцей: изоинтенсивный сигнал, гипо-или гиперинтенсивный и смешанный виды сигналов. На основании сигнальных характеристик, возможно предположить наличие того или иного образования. Так, по мнению Wu JS (2009) и Schepper AM (1999), можно выделить ряд опухолей, имеющих характерную интенсивность сигнала [124; 154] (таблица 2):

Таблица 2 — Соотношение интенсивности МР-сигналов и видов образований в мягких тканях

МР-последовательность и интенсивность сигнала (SI)	Образование
гиперинтенсивный SI T1-ВИ и смешанный SI в T2-ВИ	липома липобластома гемангиома
гиперинтенсивный SI T1-ВИ и гиперинтенсивный SI в T2-ВИ	гемангиома лимфангиома подострая гематома артериовенозные мальформации
гипоинтенсивный SI T1-ВИ и гиперинтенсивный SI в T2-ВИ	кисты
гипоинтенсивный или смешанный SI T1-ВИ и гипоинтенсивный SI в T2-ВИ	фиброма фиброзная гамартома острая гематома десмоид
смешанный SI T1-ВИ и гиперинтенсивный SI в T2-ВИ	нейрогенные опухоли и др.

Помимо интенсивности сигнала, учитывается наличие участков некроза опухоли, кистозных зон, участков с уровнями раздела двух сред (жидкость-жидкость, жидкость-воздух), кровоизлияний, а также участков с пониженным сигналом во всех режимах сканирования, которые могут соответствовать отложениям кальция. Участки с горизонтальным уровнем жидкости могут выявляться при внескелетной остеосаркоме, СС, ангиоматоидной фиброзной гистиоцитоме, гемангиоме, лимфангиоме, гематоме [149]. Участки некроза

опухоли, наиболее характерны для высокозлокачественных образований таких как СС, альвеолярная РМС, недифференцированная плеоморфная саркома, эпителиоидная гемангиоэндотелиома и др. [95; 124; 154]. Однако по утверждению самих же авторов, интенсивность МР-сигналов для различного вида гистологических форм СМТ неспецифична, и во многом зависит от преобладания того или иного компонента опухоли (жира, коллагеновых волокон, фиброзной ткани, миксоидных участков).

Данные МРТ могут сузить дифференциально-диагностический поиск в случае наличия высокого сигнала на T1-ВИ и/или низкого на T2-ВИ. Так жир, продукты распада гемоглобина, жидкости с преобладанием белкового компонента имеют повышенный МР-сигнал на T1-ВИ. Гиперинтенсивный МР-сигнал в T1-режиме является характерным для альвеолярной саркомы, а опухоли, содержащие меланин (светлоклеточная саркома) могут иметь повышенный МР-сигнал в T1-ВИ и пониженный в T2-ВИ. Фиброзные ткани, дезоксигемоглобин, гемосидерин, кальцинаты, воздух имеют низкий МР-сигнал в T2-ВИ.

В своей работе Gielen J.L. с соавторами (2004) на основании анализа МРТ 548 больных, из которых 123 пациента имели злокачественный процесс, а 425 — доброкачественный, показал высокую информативность метода в дифференциальной диагностике злокачественных и доброкачественных образований мягких тканей (чувствительность — 93%, специфичность — 82%, ПЦОТ — 98%, ПЦПР — 60%, точность — 85%), основываясь только на неколичественных параметрах оценки МР-данных [77].

Alex Daniel с группой коллег (2009) продемонстрировал опыт применения совокупности МР-характеристик в дифференциальной диагностике доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей с чувствительностью 95% и специфичностью в 84%. В то время, применение изолированно одного диагностического признака снижало показатели информативности до 65-75% [45]. При этом учитывались такие параметры как размеры образования, форма, гомогенность МР-сигнала в T2-режиме, наличие/отсутствие включений (некроз, уровни жидкости, кровоизлияния), отек

окружающих тканей, вовлечение костей, сосудисто-нервных пучков и пенетрация фасции. Для доброкачественных опухолей было характерно: размер меньше 8 см, правильная форма образования с четкими контурами, гомогенный МР-сигнал в T2-режиме, отсутствие перифокального отека, некрозов, участков с уровнями жидкости. В то время как злокачественные образования имели неровные контуры, гетерогенный МР-сигнал за счет различных включений, отмечены костная и нейро-сосудистая инвазия и прорастание фасции. Авторы подчеркивают, что только комплексный подход с учетом клинических данных, данных МРТ, повышает диагностический результат.

С внедрением методики динамического внутривенного контрастирования (МРТ-ДК) отмечается повышение информативности рутинного МРТ-исследования в дифференциальной диагностике злокачественных и доброкачественных образований [128; 129; 144].

Данная методика регистрирует распределение контрастного вещества (КВ) в межклеточное пространство тканей через сосудистую стенку. Благодаря сверхбыстрым последовательностям получения изображения в T1-режиме (vibe и twist), сбор информации происходит уже во время и сразу после болюсного введения КВ, что отражает его раннее распределение в капиллярах и межклеточном пространстве опухоли. Методика предоставляет соответствующую информацию о васкуляризации и перфузии ткани, проницаемости капилляров и составе интерстициального пространства [30; 43]. Перераспределение КВ между плазмой крови и межклеточным пространством (фаза перфузии) продолжается до наступления равновесия концентрации контрастного вещества в крови и интерстициальной ткани. Далее на основании пониженного осмотического давления в крови происходит диффузирование КВ в обратном направлении.

При этом отмечено, что в опухолевой ткани на единицу объема приходится большее количество сосудов с низкими показателями сопротивляемости сосудистой стенки, чем в неизмененных тканях, что приводит к быстрому и практически 100% перераспределению КВ из плазмы крови в интерстициальное пространство [57]. В опухолевой ткани количество межклеточного пространства

меньше, чем в нормальных или доброкачественных образованиях, поэтому процесс обратного перераспределения, «вымывания», КВ наступает быстрее.

Весь этот описываемый процесс можно представить в виде графического изображения, определяющего зависимость между временем от начала попадания КВ в сосудистое русло и интенсивности регистрируемого сигнала (SI) на рисунке 1.

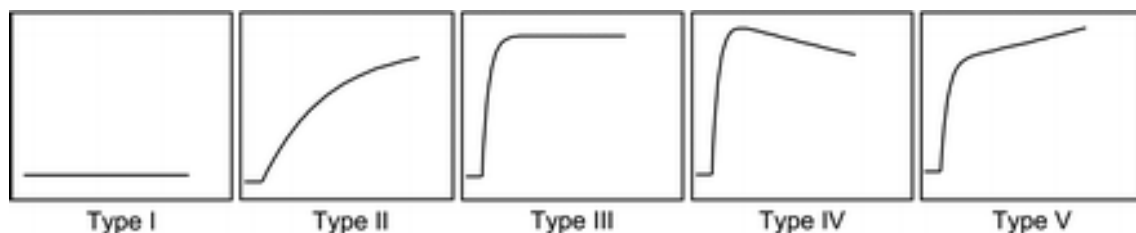


Рисунок 1 — Типы графических кривых накопления/выведения КВ. Ось X отражает время исследования (T), ось Y — интенсивность сигнала (SI — signal intensity). Тип I — отсутствие накопления и выведения КВ; Тип II — «мышечный тип»; Тип IV — «артериальный тип»; Тип III и V — характерны для различных тканей [148]

При анализе полученных кривых оцениваются следующие параметры (рисунок 2):

Пик контрастирования (Peak enhancement): $[(SI_{\max} - SI_{\text{base}})/SI_{\text{base}}] \times 100\{\%\}$ (соотношение разницы нарастания интенсивности МР-сигнала к исходному уровню сигнала).

Крутизна кривой (Steepest slope): $[(SI_{\text{end}} - SI_{\text{prior}})/SI_{\text{base}} \times T] \times 100\{\%/ \text{sec}\}$ (скорость нарастания интенсивности сигнала по времени в начальной «перфузионной» фазе).

Наклон кривой (Slope): $[SI_{\max} - SI_{\text{base}}/(SI_{\text{base}} \times T_{\max})] \times 100\{\%/ \text{sec}\}$ (отражает интенсивность накопления контрастного вещества во времени).

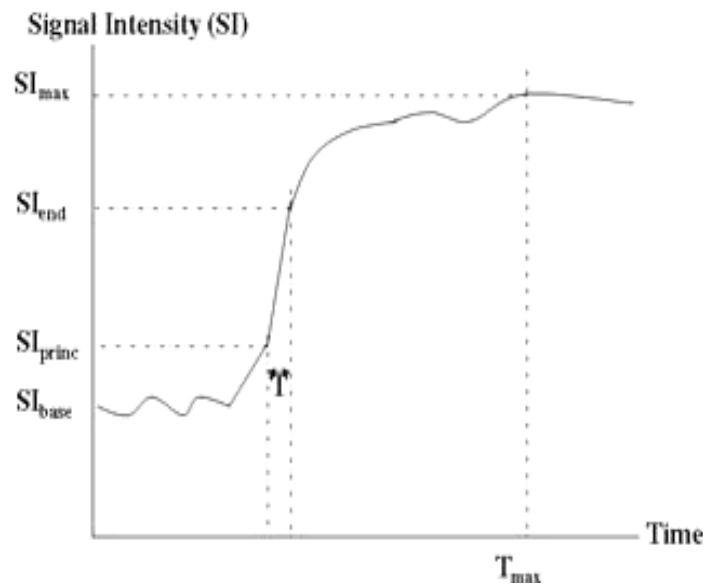


Рисунок 2 — Зависимость интенсивности МР-сигнала от времени распределения контрастного вещества

На основании характеристик кривой, скорости контрастирования опухоли и характера распределения контрастного вещества внутри опухоли, Van der Woude (1998) в ходе своей работы определил характерные для злокачественных опухолей параметры: 1. начало контрастирования наступает не позднее 6 секунд после определения КВ в магистральном сосуде, 2. Периферический характер накопления КВ опухолью, 3. IV тип кривой, т.е. быстрое проникновение КВ из сосуда в межклеточное пространство с достижением пика контрастирования и быстрым наступлением фазы «вымывания». Доброкачественные опухоли характеризовались следующими параметрами: 1. начало контрастирования — более 6 секунд, 2. Диффузное распределение КВ в образование или его полное отсутствие, 3. I, II или V типы кривых, т.е. отсутствие накопления КВ опухолью либо слабое, постепенное его накопление. При этом показатели информативности отдельных параметров отличались от чувствительности и специфичности совокупности признаков: чувствительность — 91% и специфичность — 72% при оценке только начала контрастирования; чувствительность — 73% и специфичность — 97% при регистрации периферического или диффузного накопления КВ; чувствительность — 86% и специфичность — 81% при анализе типа кривой. В то время как при совместной оценки начала контрастирования и

характера распределения КВ чувствительность повышалась до 96%, специфичность — 72%; начало контрастирования + характер кривой повышали чувствительность последнего признака до 91%, снижая его специфичность до 72%, также, как и совместная оценка характера распределения КВ и формы кривой понижали диагностическую значимость признаков до 78% в определении характера процесса [144]. Однако, как показал сам автор, не все злокачественные опухоли и доброкачественные процессы отвечают приведенным характеристикам. Так, например, 5 из 6 СС имели диффузный характер контрастирования, тогда как два других параметра были свойственны злокачественному процессу, а 3 из 7 доброкачественных шванном показали раннее начало контрастирования, при этом все образования имели диффузный характер накопления КВ и V тип кривой. Данные различия и несоответствия, как объясняет сам автор, могут быть вызваны неоднородностью групп исследования и небольшим клиническим материалом (22 пациента имели злокачественные опухоли, 32 — доброкачественные).

В то же время другая команда ученых при изучении характеристик накопления КВ одной нозологической группой опухолей (СС, n=10) также опирались на три параметра, что и Van der Woude, и обнаружили, что все три критерия имели место только у 1 пациента, при этом ранее контрастирование являлось предиктором злокачественного процесса. По мнению зарубежных коллег, периферический характер контрастирования образования также более характерен для злокачественного процесса, был продемонстрирован только у 2 пациентов с СС [99].

По мнению C.S.P. van Rijswijk, это связано с медленным ростом опухоли и ее повышенной васкуляризацией во всем объеме опухоли без большой зоны некрозы [148]. В своей работе авторы использовали не только характеристики МРТ с динамическим контрастированием, но и также общие параметры опухоли, ее месторасположение, размеры, форму, контуры, структуру и др. В результате комплексного подхода, опираясь на основные черты СС — образование, расположенное вблизи сустава, сухожилия или суставной сумки и имеющее ранее начало контрастирования при МРТ-ДК, в дифференциально диагностический

алгоритм включили диагноз СС. При этом отсутствие периферического накопления не должно исключать диагноз злокачественного образования.

Ученые из Кореи и Японии в оценке МРТ-ДК используют еще ряд количественных параметров, помимо описываемых выше, а именно Пик контрастирования (Peak enhancement), Крутизна кривой (Steepest slope), Наклон кривой (Slope) [107; 113]. Количество обследуемых пациентов у корейских ученых было 13, а у японских — 34. Крутизна кривой и ранее контрастирование опухоли, по их мнению, являются ключевыми параметрами в дифференциальной диагностике между злокачественными и доброкачественными процессами.

Помимо определения характера процесса, методика МРТ-ДК широко используется в оценке эффекта, проводимого неoadьювантного лечения, в дифференциальной диагностике рецидивов и послеоперационных изменений, а также при планировании биопсий [128; 129; 145]. Так использование данной методики может помочь при выявлении рецидивов опухоли на фоне сопутствующего воспаления и послеоперационных изменений, т.к. характеристики рецидива опухоли соответствуют таковым при первичной опухоли, а именно, контрастирование наступает не позднее 6 сек от начала поступления КВ в сосудистое русло и тип кривой (IV) также соответствует злокачественному процессу [99; 148].

Помимо МРТ с динамическим контрастированием сегодня разрабатываются и применяются еще ряд магнитно-резонансных методик, таких как МРТ спектроскопия и диффузионно-взвешенная МРТ для определения доброкачественных и злокачественных процессов, оценки терапии опухоли. Однако пока еще ни спектроскопия, ни диффузионно-взвешенная МРТ не позволяют различать характер процесса. Так, метаболическая активность, на определении которой основывается методика спектроскопии, злокачественных образований и доброкачественных процессов, не находит достоверных различий в исследуемых группах [69; 74]. Тогда как диффузионная МРТ, по данным van Rijswijk и соавт., в некоторых случаях помогает определить характер образования, основываясь на коэффициенте диффузии, но при этом не находит

различий между фиброматозом десмоидного типа и опухолевым процессе [147]. Поэтому данные методики требуют дополнительных изучений и исследований.

На сегодняшний день процедуру МРТ проводят всем больным с подозрением на опухоль мягких тканей для определения степени распространенности опухолевого процесса, как местной, так и общей. Благодаря естественной контрастности тканей методика позволяет определить границы опухоли, вовлечение прилежащих структур. При этом, как уже упоминалось, показатели информативности МРТ и РКТ в оценке местной распространённости сопоставимы друг с другом. Однако благодаря преимуществам МРТ над РКТ этот метод является приоритетным в диагностике опухолей мягких тканей. Так МРТ превосходит РКТ в оценке распространения опухоли в костномозговое пространство прилежащей кости с чувствительностью в 100%, специфичностью 93%, при этом прогностическая ценность положительного результата составляет 79%, прогностическая ценность отрицательного результата — 100% [72].

1.2.5 Радиоизотопная диагностика мягких тканей

Существует большое разнообразие применяемых радионуклидов, обладающих различной тропностью к тканям, но наиболее широко применяемыми в детской онкологии являются ^{67}Ga -цитрат, $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -технетрил, $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -пертехнетат, остеосцинтиграфия (ОСГ) с фосфатными соединениями, мечеными $^{99\text{m}}\text{Tc}$ [20; 101].

Методики с использованием различных радиофармпрепаратов (РФП) отличаются по своей информативности и соответственно областью применения. Так сцинтиграфия с ^{67}Ga -цитратом имеет высокие показатели чувствительности и специфичности равные 96% и 87%, соответственно, в первичной диагностике СМТ [108]. Данный вид исследования наиболее информативен при рабдомиосаркоме и саркоме Юинга у детей [54]. Другой вид РФП, как ^{201}Tl -хлорид, также используется для диагностики опухолей опорно-двигательного аппарата, но имеет показатели информативности ниже, чем у ^{67}Ga -цитрата, а именно 88% (чувствительность) и 69% (специфичность).

В одной из работ автор изучал возможности методов радиоизотопной диагностики у детей с мезенхимальными опухолями мягких тканей на большом клиническом материале — 157 пациентов [20]. Было установлено, что ^{67}Ga -цитрат обладает большей тропностью к злокачественным мезенхимальным опухолям мягких тканей у детей, чем $^{99\text{mTc}}$ -технетрил, что сцинтиграфию с ^{67}Ga -цитратом следует применять при первичной оценке распространенности патологического процесса, а исследование с $^{99\text{mTc}}$ -технетрилом для оценки противоопухолевого лечения и выявления рецидивов заболевания. Оба метода обладают высокими показателями информативности, достигающими 100%.

Однако радиоизотопная диагностика не позволяет провести дифференциальный диагноз и высказаться о гистологическом строении образований [51; 101; 122]. Данные ограничения метода связаны с тем, что РФП могут накапливаться не только в опухолевой ткани, обладающей высокой биологической активностью, но и в воспалительных очагах и ранней грануляционной ткани, также имеющих высокий потенциал в биохимической активности. А зависимость поступления РФП по сосудистому руслу отражает степень его накопления в опухолях с различным уровнем васкуляризации, что также ограничивает специфичность метода в выявлении злокачественного процесса.

1.3 Методы лучевой диагностики в оценке распространённости сарком мягких тканей туловища и конечностей у детей

Оценка распространённости опухолевого процесса является одним из важнейших вопросов онкологии, от которой зависит правильное исходное стадирование и соответственно дальнейшая тактика ведения пациента и исход заболевания. Поэтому на сегодняшний день в диагностическом алгоритме пациентов с СМТ обязательным этапом является проведение радиоизотопной диагностики костной системы.

По данным группы исследователей точность сцинтиграфии составляет 80% [91]. Другие утверждают, что чувствительность сцинтиграфии в определении костных метастазов колеблется от 62 до 89% [109].

Радиоизотопное исследование костной системы уступает МРТ только в определении интрамедуллярной инфильтрации костного мозга, которая происходит в начальные сроки при поражении костной системы и характеризуется отсутствием разрушения костных трабекул, т.е. до появления структурных изменений в костях, отображающихся при РИД [109].

Радиоизотопные методы лучевой диагностики имеют одну общую отрицательную характеристику — все несут лучевую нагрузку на пациента, что особенно негативно отражается на детском контингенте. Поэтому рациональное использование имеющихся методов визуализации играет важную роль в тактике обследования детей.

Новая методика МРТ whole-body (МРТ всего тела — МРТ-ВТ), позволяет с большей достоверностью выявлять отдаленные метастазы в кости и костный мозг благодаря высокой контрастности тканей, а также определять стадию заболевания [63; 64; 132; 139; 156].

Раннее выявление отдаленных метастазов в кости и костный мозг определяет выбор тактики лечения и соответственно прогноз заболевания. В связи с чем, в зарубежной литературе встречается большое количество публикаций по данному вопросу, а именно о роли МРТ всего тела в выявлении метастазов в кости и костный мозг, а также о диагностической эффективности данной методики по сравнению с другими методами лучевой диагностики.

По заключению ряда авторов чувствительность МРТ-ВТ уступает таковой при ПЭТ, однако превосходит сцинтиграфию скелета, составляя 82%, 90% и 71%, соответственно [64]. По данным других авторов МРТ всего тела имеет равные показатели чувствительности с ПЭТ-КТ (93% для МРТ-ВТ, 94% для ПЭТ-КТ) [68]. Аналогичные показатели информативности продемонстрировал Неледов Д.В., показав, что методика МРТ всего тела обладает более высокой эффективностью в диагностике метастатического поражения скелета по

сравнению со сцинтиграфией скелета (с точностью 98% и 71%, соответственно), позволяя в 28% случаев изменить стадию онкологического заболевания и в 31% случаев уточнить степень распространенности метастатического процесса в скелете [27].

Несколько сниженные показатели чувствительности при сцинтиграфии скелета обусловлены в первую очередь тем, что остеолитические очаги деструкции в костях, как проявления метастатического поражения скелета при СМТ, не выявляются на ранних стадиях процесса. При нарастании в очагах остеобластической активности данные очаги становятся положительными на сцинтиграфии скелета. Причина же раннего выявления метастазов в костном мозге по данным МРТ обусловлена тем, что МРТ видит изменения до появления остеолитической и остеобластической реакции кости, то есть на более ранней стадии — инфильтрации костного мозга опухолевыми элементами без разрушения костных трабекул. При радиоизотопном исследовании некоторые части скелета остаются недообследованными, т.к. они могут быть экранированы переполненным мочевым пузырем, содержащим РФП, а также в результате наличия очагов повышенной фиксации РФП при сопутствующих воспалительных процессах. При этом МРТ обладает наибольшей разрешающей способностью в выявлении небольших костных очагов от 2 мм, в то время как ПЭТ способна визуализировать очаги от 6 мм, а РКТ и РИД скелета от 5 мм [125].

Наибольшие показатели информативности МРТ-ВТ показывает при выявлении метастазов в позвоночнике, костях таза, в то время как при наличии очагов в мелких костях кистей и стоп, а также в костях черепа и ребрах, диагностическая значимость МРТ остается пониженной [96; 109].

Благодаря высокой разрешающей способности, без наличия ионизирующего излучения и без необходимости дополнительного введения контрастного вещества, методика МРТ всего тела является альтернативной технологией для РКТ и сцинтиграфии скелета при диагностике и стадировании ряда заболеваний, таких как патологические изменения в области головы, печени, скелетно-мышечной системы, а также незаменима в педиатрической практике [70].

Внедрение комбинированных методов лучевой диагностики, таких как ПЭТ/КТ и ПЭТ/МРТ, повысило диагностическую значимость отдельно взятого метода в определении отдалённых метастазов [143]. Особенно эти методы незаменимы в диагностике первичной локализации опухоли при выявлении метастазов из невыявленного первичного очага [63].

Стадирование заболевания по системе TNM является основной задачей онкологии. Определение стадии Т — оценка первичной опухоли, возможно при проведении МРТ, которая также позволяет скорректировать хирургический этап лечения, основываясь на глубине инфильтрации прилежащих тканей, что не подвластно изолированному ПЭТ-исследованию. В то время как совмещенное ПЭТ/МРТ сканирование позволяет определиться с дальнейшим прогнозом для пациента. Так, высокая метаболическая активность опухоли, определяемая с помощью ПЭТ, говорит о низкой выживаемости среди обследуемых пациентов с РМС [52]. Авторы также склоняются к плохому прогнозу при определении активности в метастатических измененных лимфатических узлах при определении N-стадии. Чувствительность ПЭТ/МРТ в определение М-критерия составила 92,31%, в то время как при изолированном использовании МРТ — 84,62% [73].

Недостатками данных методов, ПЭТ/МРТ и ПЭТ/КТ, являются их малая доступность, длительность и дороговизна исследования. На сегодняшний день эти методы только развиваются и о их роли в комплексной диагностике опухолей мягких тканей говорить пока рано.

Анализ данных литературы свидетельствует о том, что проблема диагностики опухолей мягких тканей весьма актуальна и до конца не решена. В отечественной литературе встречается ограниченное количество работ, посвященных особенностям МР-диагностики данной патологии, и они охватывают только взрослых пациентов [13; 14; 22]. Проблема диагностики СМТ в детской возрастной группе в российской литературе озвучена в меньшей степени, все работы посвящены данным других диагностических методов, таких как ультразвуковое исследование и радиоизотопная диагностика [18; 20; 31]. При

этом роль МРТ, по данным зарубежной литературы, весьма существенна как на этапе первичной диагностики, так и при планировании объема оперативного вмешательства.

МРТ-ДК зарекомендовала себя как ведущий метод в дифференциальной диагностике злокачественных и доброкачественных процессов в мягких тканях. Однако все авторы используют различные параметры в оценке данных МРТ-ДК.

Методика МРТ-ВТ заслуживает особого внимания, т.к. роль ее на этапе стадирования злокачественного процесса у детей не изучена на сегодняшний день, а значение ее не оценено.

Неоспоримым преимуществом МРТ в детской практике является ее безвредность, а именно отсутствие лучевой нагрузки на пациента, что позволяет ее применять неограниченное количество раз. А такие параметры метода, как неинвазивность, возможность сканирования в произвольных плоскостях, высокая естественная контрастность изображения, повышают его диагностические возможности, по сравнению с другими методами лучевой диагностики.

Все вышеизложенное определяет целесообразность выполнения данного исследования, актуальность поставленных задач.

ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ. МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Клиническая характеристика наблюдений

В работу включены 107 пациентов с образованиями мягких тканей туловища и конечностей, поступивших на обследование и проходивших лечение в НИИ ДОиГ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России с 2009 по 2013 гг.

При проведении комплексного обследования и морфологической верификации диагноза пациенты были разделены на две группы. Первая группа представлена опухолевыми образованиями (n=80), из которых 38 были злокачественные опухоли (ЗО), включая 1 пациента с ПНЭО с наличием метастазов из невыявленного первичного очага, 24 рецидивы ЗО и 18 доброкачественные опухоли (ДО). В группу ДО был включен фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма, относящийся к группе промежуточных опухолей за счет инфильтративного роста, но, как и ДО, не обладающий склонности к метастазированию, но часто рецидивирующий. Ко второй группе были отнесены пациенты с неопухолевой патологией (n=27), в 10 случаях представленной воспалительными процессами и в 17 — послеоперационными изменениями после перенесенных оперативных вмешательств по поводу злокачественных и доброкачественных опухолевых процессов. Выделение группы пациентов с неопухолевыми изменениями в нашем исследовании было обусловлено желанием определить признаки, свойственные опухолям и неопухолевым изменениям для оптимизации лечебного процесса (таблица 3).

В группе других злокачественных опухолей у 8 детей (32%) выявлена примитивная нейроэктодермальная опухоль (ПНЭО), у 5 (20%) пациентов — фибросаркома, остальные нозологические формы опухолей встречались значительно реже (таблица 4).

Таблица 3 — Распределение морфологических видов образований

Диагноз	Количество	
	абс.	%
Рабдомиосаркома	21	19,6
Альвеолярная	16	
Эмбриональная	5	
Синовиальная саркома	16	14,9
Монофазная	12	
Бифазная	4	
Другие злокачественные опухоли	25	23,4
Доброкачественные опухоли и сосудистые мальформации	18	16,9
Неопухолевые изменения	27	25,2
Воспалительные процессы	10	
Послеоперационные изменения	17	
ВСЕГО	107	100

Таблица 4 — Распределение детей с другими видами злокачественных опухолей

Другие злокачественные опухоли	Количество	
	абс.	%
Примитивная нейроэктодермальная опухоль	8	32
Фибросаркома	5	20
Внескелетная миксоидная хондросаркома	2	20
Дерматофибросаркома	2	4
Недифференцированная саркома	2	8
Эпителиодная саркома	1	4
Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль	1	4

Окончание таблицы 4

Другие злокачественные опухоли	Количество	
	абс.	%
Злокачественная шваннома	1	4
Лейомиосаркома	1	4
Миксоидная липосаркома	1	4
Недифференцированная плеоморфная саркома	1	4
ВСЕГО	25	100

Из 18 пациентов с ДО 4 (22,2%) были представлены фиброматозом десмоидного типа экстраабдоминальная форма, 3 (16,7%) нейрофибромой и лимфангиомой, остальные опухоли встречались в 1-2 случаях (таблица 5).

Таблица 5 — Распределение детей с доброкачественными опухолями

Доброкачественные опухоли	Количество	
	абс.	%
Фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма	4	22,2
Нейрофиброма	3	16,8
Лимфангиома	3	16,8
Липобластома	2	11,1
Артерио-венозная мальформация	2	11,1
Доброкачественная фиброзная гистиоцитома	1	5,5
Гемангиома	1	5,5
Гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ	1	5,5
Фиброма	1	5,5
ВСЕГО	18	100

Из данных таблицы 6 видно, что количество мальчиков ($n=56$) преобладало над количеством девочек ($n=51$) в возрастных группах от 1 года до 3 лет (1,6:1), от 3,1 лет до 7 лет (1,1:1), от 11,1 лет до 15 лет (1,1:1) и старше 15,1 лет (1,3:1). Количество заболевших девочек преобладало только в возрастной категории до 1 года (1,7:1) и от 7,1 лет до 11 лет (1,3:1).

Таблица 6 — Распределение детей по полу и возрасту

Возраст	Девочки ($n=51$)		Мальчики ($n=56$)		Всего ($n=107$)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
До 1 года	5	9,8	3	5,4	8	7,4
От 1,1 до 3 лет	7	13,7	11	19,6	18	16,8
От 3,1 до 7 лет	10	19,6	11	19,6	21	19,6
От 7,1 до 11 лет	9	17,7	7	12,5	16	15
От 11,1 до 15 лет	13	25,5	15	26,8	28	26,2
Старше 15,1 лет	7	13,7	9	16,1	16	15
ВСЕГО	51	100	56	100	107	100

Из таблицы 7 следует, что среди детей до 1 года доброкачественные образования не встречались, а определялись только злокачественные опухоли у 6 пациентов: у 4 детей это была РМС, у 2 — фибросаркома, инфантильный вариант. Доброкачественные опухоли чаще были диагностированы у детей в возрастной группе от 1,1 года до 3 лет (44,5% против 11,3%), а также преобладали у детей до 7 лет. В старших возрастных группах определялось преобладание ЗО над ДО. Опухолевые процессы чаще выявлялись у детей старше 15 лет по сравнению с неопухолевыми процессами (20% против 3,7%). Из таблицы 7 также видно, что имеется тенденция к повышению заболеваемости ЗО с возрастом.

Таблица 7 — Распределение больных по возрасту и типу образований

Возраст	Опухоли (n=80)						Неопухоловые изменения (n=27)	
	ЗО		ДО		Всего			
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
До 1 года	6	9,7	–	–	6	7,5	2	7,5
От 1,1 до 3 лет	7	11,3	8	44,5	15	18,8	3	11,1
От 3,1 до 7 лет	11	17,7	4	22,5	15	18,8	6	22,2
От 7,1 до 11 лет	9	14,5	2	11	11	13,8	5	18,5
От 11,1 до 15 лет	15	24,2	2	11	17	21,1	10	37,0
Старше 15,1 лет	14	22,6	2	11	16	20	1	3,7
ВСЕГО	62	100	18	100	80	100	27	100

Анализируя таблицу 8, было выявлено, что РМС у детей до 1 года выявляется чаще, чем СС, которая также не определялась и в возрастной группе от 7,1 до 11 лет. СС преобладали среди детей старшей возрастной категории, старше 15,1 лет (43,8% против 7%). Среди других нозологических единиц не было выявлено значимых отличий заболеваемости в зависимости от возраста пациента.

Таблица 8 — Распределение детей в зависимости от возраста и гистологического варианта злокачественных опухолей

Возраст	РМС		СС		Прочие	
	абс	%	абс	%	абс	%
До 1 года	3	14,3	–	–	3	12
От 1,1 до 3 лет	2	9,5	2	12,5	3	12
От 3,1 до 7 лет	7	33,3	2	12,5	2	8
От 7,1 до 11 лет	3	14,3	–	–	6	24
От 11,1 до 15 лет	4	19	5	31,2	6	24
Старше 15,1 лет	2	9,5	7	43,8	5	20
ВСЕГО	21	100	16	100	25	100

Среди первичных пациентов с СМТ (n=38) преобладали пациенты со II стадией заболевания — 60,5% и с IV стадией — 39,5%, согласно классификации ВОЗ [168]. I стадия заболевания, когда опухоль имеет размеры до 5 см, не выявлена ни у одного пациента (таблица 9).

Таблица 9 — Распределение больных в зависимости от стадии и гистологического варианта злокачественных опухолей

Морфологический вариант	Стадия								Всего	
	I		II		III		IV			
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
РМС	0	0	4	26,7	2	13,3	9	60,0	15	39,5
СС	0	0	8	72,7	0	0	3	27,3	11	28,9
Прочие	0	0	9	75,0	0	0	3	25,0	12	15,8
ВСЕГО	0	0	21	55,3	2	5,2	15	39,5	38	100

Анализируя данные таблицы 10, следует заключить, что опухолевые и неопухолевые процессы, наиболее часто локализовались на конечностях в 83 случаях (77,6%), причем чаще на нижних — 53,3%, относительно в равной степени патология встречалась на верхних конечностях и туловище. У 1 пациента имел место диссеминированный процесс без установления первичной локализации опухоли.

Таблица 10 — Распределение больных в зависимости типа образований и локализации

Локализация	Опухоли (n=80)		Неопухолевые изменения (n=27)		Всего (n=107)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Верхние конечности	18	22,5	8	29,6	26	24,3
Нижние конечности	45	56,2	12	44,4	57	53,3
Туловище	16	20	7	25,9	23	21,5
Диссеминированный процесс	1	1,3	—	—	1	0,9

Среди особенностей анамнестических данных больных детей следует отметить тот факт, что наиболее часто, в 46 случаях (43%), за медицинской помощью они обращались спустя 1-3 месяца после появления первых жалоб, а 32 ребенка (30%) — спустя 6 месяцев (таблица 11). При этом по месту первичного обращения за медицинской помощью из 107 детей у 26 (24,3%) из них был выставлен неверный диагноз. Из 78 подтвержденных впоследствии злокачественных опухолей на этапе первичной диагностики у 18 детей (23,0%) изменения в мягких тканях были расценены как доброкачественная опухоль у 11 пациентов (14,1%), воспалительный процесс — 6 (7,7%) и у 1 ребенка (1,3%) как сосудистая мальформация. Из них РМС и СС были диагностированы у 11 человек (6 и 5 заболевших соответственно), у 7 были выставлены другие типы злокачественных опухолей.

Из 29 с доброкачественными опухолями и воспалительными процессами на этапе первичного звена диагностики у 8 детей (27,6%) изменения были приняты за злокачественный характер процесса, не подтверждённый в НИИ ДОиГ. Из них у 5 пациентов имели место доброкачественные опухоли, а у 3 процесс был расценен как воспалительный.

Анализируя данные таблиц 11-12, отмечено, что больные как с опухолевыми, так и с неопухолевыми процессами обращались за медицинской помощью в сроки от 1,1 до 3 месяцев, либо спустя 6,1 месяц.

Для опухолевых образований было характерно наличие безболезненного или болезненного объемного образования, приводившего к нарушению функции конечности и симптомам общей интоксикации.

У 10 пациентов наличие объемного образования сопровождалось наружными проявлениями, а именно изменением цвета кожи над опухолью, появлением синюшности и измененной венозной сети сосудов. Данные признаки встречались как при опухолях, так и неопухолевых процессах в 6 и 4 случаях соответственно.

СМТ у 11 пациентов приводили к нарушению функции конечности в виде ограничений подвижности вплоть до анкилоза в суставе.

Таблица 11 — Распределение детей в зависимости от типа образований и сроков обращения за медицинской помощью

Сроки жалоб	Опухоли (n=80)		Неопухолевые изменения (n=27)		Всего (n=107)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Менее 1 мес	14	17,5	1	3,7	15	14,0
От 1,1 до 3 мес	28	35	18	66,7	46	43,0
От 3,1 до 6 мес	13	16,2	1	3,7	14	13,0
Свыше 6,1 мес	25	31,3	7	25,9	32	30,0

Таблица 12 — Распределение детей в зависимости от типа образований и предъявляемых жалоб

Жалобы	Опухоли (n=80)		Неопухолевые изменения (n=27)		Всего (n=107)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Боль без образования	3	3,7	2	7,4	5	4,7
Безболезненное объемное образование	56	70	17	62,9	73	68,2
Болезненное образование	21	26,3	8	29,6	29	27,1
Кожные проявления	6	7,5	4	14,8	10	9,3
Нарушение функции конечности	11	13,7	1	3,7	12	11,2
Симптомы интоксикации	8	10	2	7,4	10	9,3

Исходя из данных таблицы 13, отмечено, что больные с СС преимущественно предъявляли жалобы на наличие безболезненного образования с нарушением функции соответствующей конечности. Пациенты, у которых была

диагностирована РМС, достоверно чаще обращались за медицинской помощью в связи с болевыми ощущениями без наличия пальпируемого объемного образования.

Таблица 13 — Распределение детей в зависимости от вида ЗО и предъявляемых жалоб

Жалобы	РМС (n=21)		СС (n=16)		Прочие (n=25)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Боль без образования	5	23,8	—	—	3	12
Безболезненное объемное образование	1	4,8	7	43,7	18	72
Болезненное объемное образование	15	71,4	9	56,3	4	16
Кожные проявления	3	14,3	1	6,2	1	4
Нарушение функции конечности	2	9,6	3	18,8	3	12
Симптомы интоксикации	2	9,6	2	12,5	4	16

Таким образом, анализ анамнестических данных, жалоб пациентов, локализация патологических изменений, может существенно снизить количество неоправданных оперативных вмешательств без установления морфологического вида изменений и соответственно повысить количество пациентов, обращающихся за квалифицированной медицинской помощью и улучшить прогноз заболевания.

2.2 Методы исследования

Помимо МРТ, выполненной всем пациентам, проводились и другие методы диагностики — РКТ, УЗИ, рентгенография, РИД костей и мягких тканей, что отражено на рисунке 3.

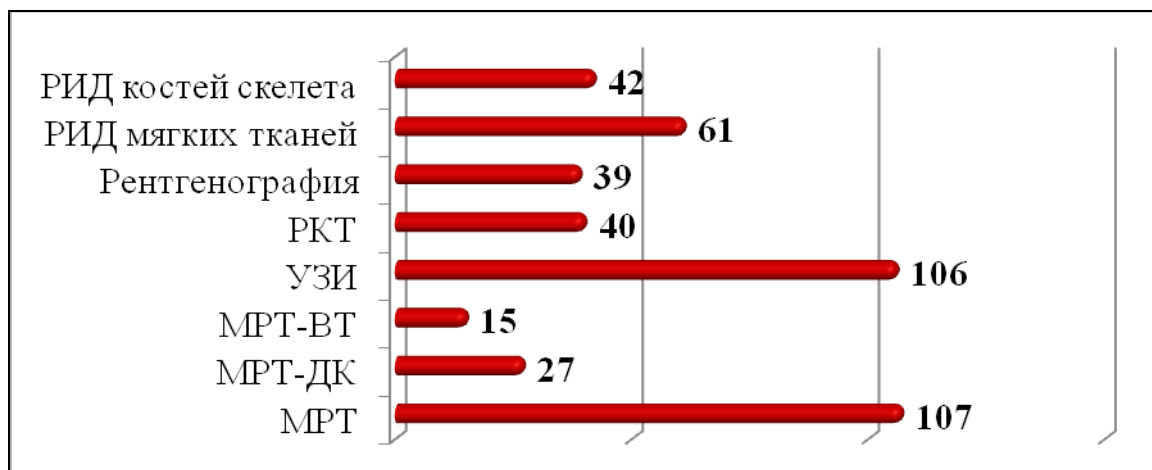


Рисунок 3 — Количество проведенных методов лучевой диагностики

Магнитно-резонансная томография выполнялась на аппаратах SIEMENS MAGNETOM AVANTO 1,5T и SKYRA 3T по стандартной методике с использованием катушек для тела (body coil) всем 107 пациентам, 27 пациентам проводилось внутривенное динамическое контрастирование (МРТ-ДК) и 15 детям — МРТ «всего тела» (МРТ-ВТ).

Особенность МРТ заключается в том, что во время проведения исследования пациент должен лежать абсолютно неподвижно (от 20 до 90 минут). При нахождении в томографе у пациента может возникать ощущение замкнутого пространства, а также исследование сопровождается громким шумом, который может напугать ребёнка. Поэтому у детей до 5 лет, исследование проводят в условиях анестезии.

При стандартном МР-исследовании конечностей применялись различные протоколы сканирования в трех взаимно перпендикулярных плоскостях. Всем больным выполнялись импульсные последовательности спин-эхо (spin-echo — SE) в T2 и T1 взвешенных изображениях (ВИ) и/или быстрое спин-эхо (turbo spin-echo — TSE) в T2-ВИ, а также применялись режимы с подавлением сигнала от жировой ткани в T2-режиме (T2 fs-fat saturation) и/или в режиме STIR (short time inversion recovery). Стандартно производились исследования в коронарной и сагиттальной проекциях в режимах T2 и STIR, в аксиальной проекции использовались три протокола — T2, T1, STIR. Толщина среза составляла 3-5 мм,

FOV 250-400 ммI. При исследовании туловища применялись последовательности в T2-ВИ (turbo spin echo или blade), в T1-ВИ (vibe), толщина среза - 6 мм.

В результате полученных данных оценивалась опухоль по следующим параметрам:

- размер (больше или меньше 5 см);
- форма (правильная, неправильная);
- характер роста (узловой, инфильтративный);
- контуры (четкие/нечеткие);
- поверхность (гладкая/бугристая);
- структура (однородная/неоднородная, солидная, жидкостная, солидно-кистозная, солидная с септами);
- наличие включений (жир, участки низкого МР-сигнала, кровоизлияния);
- взаимоотношение с прилежащими структурами (мышцы, сосуды, нервы, кость).

При проведении МРТ-ДК использовались ультрабыстрые (2 сек) последовательности в T1-режиме (turbo FLASH). Чаще применялась аксиальная проекция сканирования, реже сагиттальная или коронарная, в которой захватывалась опухоль вместе с ближайшей магистральной артерией. Толщина среза — 2,5 мм, поле зрения — 223 мм². Протокол сканирования включал в себя 5 серий преконтрастного изображения, после чего следовали 84 серии постконтрастного изображения. В качестве контрастного вещества (КВ) использовали «Омнискан» (Nyscomed) в дозировке 0,2 мл/кг. КВ вводилось внутривенно болюсно при помощи инъекторной системы MEDRAD SPECTRIS SOLARISE или ручным способом 20-мл шприцом. В дальнейшем с помощью программы постпроцессинговой обработки данных «Mean Curve» определялись «зоны интереса» (ROI-region of interest) : ROI 1 — наиболее контрастируемая зона опухоли, ROI 2 — вся опухоль, ROI 3 — магистральная артерия, ROI 4 — неизменная мышца и строились в автоматическом режиме кривые контрастирования, отражающие изменение интенсивности сигнала во времени.

При анализе полученных кривых и постконтрастных изображений при МРТ-ДК оценивались следующие параметры:

- характер контрастирования (диффузный; преимущественно по периферии, по перегородкам);
- тип кривой: участка/всей опухоли (см. рисунок 1);
- времена начала контрастирования интересующей зоны (T_{start}) по отношению к ближайшей магистральной артерии: участка/всей опухоли;
- пик контрастирования (Peak enhancement) (%): участка/всей опухоли;
- крутизна кривой (Steepest slope) (%/sec): участка/всей опухоли;
- наклон кривой (Slope) (%/sec): участка/всей опухоли;
- среднее значение интенсивности накопления КВ (Mean): участка/всей опухоли.

При выполнении МРТ-ВТ стандартный протокол исследования включал в себя две последовательности в коронарной проекции: T1-SE и T2 TIRM для всего тела. Использовались катушки для головного мозга, шеи, туловища. При высоком росте пациента помимо описанных катушек использовалась катушка для МР-ангиографии нижних конечностей. При обработке полученных данных применялась функция «сшивания» изображений.

В зависимости от поставленных задач, выявленных патологических очагов и состояния пациента к стандартному исследованию в коронарной проекции добавлялись исследования в аксиальной проекции: головного мозга в режиме dark-fluid, грудной и брюшной полостей в T2-последовательности (turbo spin echo или blade, толщина среза 4-6 мм), конечностей (T2 TSE, T2 fs, T1-SE). Применение данного сочетания режимов являлось оптимальным для выявления патологии всех частей тела.

Впоследствии оценивалось:

- наличие поражения органов брюшной полости, головного мозга, легких, лимфатических узлов;
- наличие изменений сигнала от костномозгового пространства (округлые множественные очаги, сливающиеся очаги неправильной формы,

тотальное изменение МР-сигнала на всем протяжении костномозгового канала).

Рентгеновская компьютерная томография (РКТ) производилась на компьютерных томографах Siemens Somatom и Philips Brilliance 40 пациентам. У 11 больных применялось внутривенное контрастирование, при этом использовалась инъекторная система болюсного введения КВ (medrad vistrion CT, liebel-flarsheim Mallinckrodt; КВ — омнипак 350, в дозировке 1,5-2 мл/кг; скорость введения 1,5-3,2 мл/сек).

По данным РКТ оценивались следующие параметры: наличие/отсутствие объемного образования (злокачественная/доброкачественная опухоль, воспаление, послеоперационные изменения), взаимоотношение с соседними структурами (наличие заинтересованности сосудов, изменение со стороны костных структур, реакция окружающих мягких тканей).

Ультразвуковое исследование выполнялось на аппаратах Philips HD11XE, Philips iU22, Siemens Acuson Antares S2000 с применением цветового доплеровского картирования и энергетического картирования (ЦДК и ЭК) 106 пациентам. В последствии оценивались следующие параметры: наличие/отсутствие объемного образования (злокачественная/доброкачественная опухоль, воспаление, послеоперационные изменения), взаимоотношение с соседними структурами (наличие заинтересованности сосудов, изменение со стороны костных структур, реакция окружающих мягких тканей).

Рентгенография выполнялась на аппарате фирмы Siemens Luminos RF Classic у 39 детей.

Результаты рентгенографии оценивались по следующим параметрам: наличие/отсутствие объемного образования, изменение со стороны костных структур.

При **радиоизотопном исследовании мягких тканей** (N=61) учитывалось врачебное заключение о наличии/отсутствии зон накопления РФП в мягких тканях, а при **радиоизотопном исследовании костей скелета** (N=42) учитывалось наличие очагов гиперфиксации РФП в костях.

2.3 Статистические методы обработки материала

Для сравнения качественных признаков использовался χ^2 -тест с поправкой Йетса на непрерывность при таблицах сопряжения 2×2 или точный критерий Фишера при малых выборках. Во всех случаях применялся 95% доверительный интервал и двусторонний P, с уровнем значимости $P < 0,05$. Статистическая обработка данных производилась с использованием программы Statistical Package for the Social Sciences software program (version 17.0; SPSS Inc. Chicago, IL).

При определении информативности метода диагностики использовали следующие показатели:

Чувствительность — $ИП:(ИП+ЛО) \times 100\%$ (в контексте данного исследования — это способность метода выявлять патологические изменения).

Специфичность — $ИО:(ИО+ЛП) \times 100\%$ (в контексте данного исследования — это способность метода выявлять злокачественные изменения).

Точность — $(ИП+ИО):N \times 100\%$ (доля правильных результатов теста в общем количестве полученных результатов).

Прогностическая ценность положительного результата — $ИП:(ИП+ЛП) \times 100\%$ (это вероятность заболевания пациентов при положительном результате диагностического теста).

Прогностическая ценность отрицательного результата — $ИО:(ИО+ЛО) \times 100\%$ (вероятность отсутствия заболевания у пациентов при отрицательном результате теста), где:

ИП — истинно положительный результат;

ИО — истинно отрицательный результат;

ЛП — ложно положительный результат;

ЛО — ложно отрицательный результат;

N — общее число обследованных больных.

МР-ДИАГНОСТИКА ОБРАЗОВАНИЙ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

3.1 МР-семиотика опухолей и неопухолевых изменений

в мягких тканях туловища и конечностей

Изучение семиотических признаков образований в мягких тканях было основано на анализе данных стандартной МРТ 79 пациентов с опухолевым процессом, из них 61 больной с подтвержденным диагнозом «злокачественной опухоли» (37 пациентов с первичной ЗО и 24 пациента с рецидивом ЗО) и 18 пациентов с диагнозом «доброкачественная опухоль» и 27 пациентов с неопухолевыми изменениями.

Таблица 14 — Распределение размеров опухолей от вида патологии

Группы образований	Размеры образований			
	до 5 см		больше 5 см	
	абс	%	абс	%
Опухоли (n=76)*	28	36,8	48	63,2
Неопухолевые изменения (n=5)*	2	40	3	60
Всего (n=81) *	30	37	51	63
* — у 25 пациентов (3 с опухолями, 22 с неопухолевыми изменениями) размер установить не представлялось возможным, характер роста был инфильтративный				

В таблице 14 представлен диапазон размеров образований, выявленных на МРТ. При этом отмечено, что достоверных различий размеров образований при опухолевом процессе и неопухолевыми изменениями выявлено не было. Минимальные размеры образований, определяемые на МРТ, были меньше 1 см: у одного пациента с СС был выявлен рецидив опухоли размером 6×2×8 мм. Минимальные размеры неопухолевых изменений составили 45×25×19 мм. Максимальные размеры — 250 мм по протяженности выявлялись у пациента с наличие промежуточной опухоли, фиброматоз десмоидного типа

экстраабдоминальная форма. При злокачественных опухолях (РМС) максимальные размеры составили 150 мм в наибольшем измерении, при неопухолевом процессе — 60×65×24 мм.

В нашем исследовании мы выделили МР-семиотические признаки, представленные в таблице 15, по которым оценивали образования в мягких тканях.

Таблица 15 — МР-семиотические признаки образований мягких тканей

Признаки		Вид образований				p
		опухоли (n=79)		неопухолевые изменения (n=27)		
		абс.	%	абс.	%	
Наличие объемного образования	да	76	96,2	5	18,5	<0,05
	нет	3	3,8	22	81,5	<0,05
Форма	правильная	11	13,9	2	7,4	>0,05
	неправильная	68	86,1	25	92,6	>0,05
Тип роста	узловой	76	96,2	5	18,5	<0,05
	инфильтративный	3	3,8	22	81,5	<0,05
Контуры	четкие	54	68,4	3	11,1	<0,05
	нечеткие	25	31,6	24	88,9	<0,05
Поверхность*	гладкая	12	15,8	2	7,4	>0,05
	бугристая	64	84,2	3	11,1	>0,05
Структура	однородная	33	41,8	22	81,5	<0,05
	неоднородная	46	58,2	5	18,5	<0,05
Вовлечение мышц	да	57	72,2	8	29,6	<0,05
	нет	22	27,8	19	70,4	<0,05
Граница с мышцей	четкая	22	27,8	19	70,4	<0,05
	нечеткая	57	72,2	8	29,6	<0,05
Сосуды	есть связь	41	51,9	1	3,7	<0,05
	нет связи	38	48,1	26	96,3	<0,05

Окончание таблицы 15

Признаки		Вид образований				p
		опухоли (n=79)		неопухолевые изменения (n=27)		
		абс.	%	абс.	%	
Нервы	есть связь	23	29,1	0	0	<0,05
	нет связи	56	70,9	27	100	<0,05
Костная деструкция	есть	18	22,8	0	0	<0,05
	нет	61	77,2	27	100	<0,05
Изменения коркового слоя	есть	10	12,7	1	3,7	>0,05
	нет	69	87,3	26	96,3	>0,05
Отек костного мозга	есть	13	16,5	1	3,7	>0,05
	нет	66	83,5	26	96,3	>0,05

* — у 25 пациентов (3 с опухолями, 22 с неопухолевыми изменениями) оценить поверхность: гладкая/бугристая не представлялось возможным, тип изменений был инфильтративный

Из таблицы 15 следует, что для опухолей мягких тканей характерен ($p<0,05$) узловой тип роста, который встречался в 96,2% у 76 пациентов, тогда как при неопухолевых изменениях узловой рост выявлен в 18,5% у 5 больных (рисунок 4).

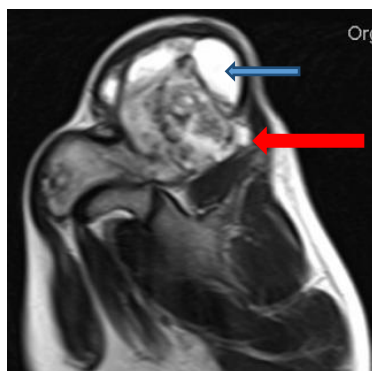


Рисунок 4 — Внескелетная миксоидная хондросаркома мягких тканей области надплечья. Девочка 8 лет. T2-ВИ, сагиттальная проекция. Определяется опухоль (красная стрелка) неправильной формы, узлового строения с наличием жидкостных зон (синяя стрелка)

Достоверно чаще при неопухолевых процессах объемное образование в мягких тканях не определялось, а на месте увеличенной в объеме конечности визуализировались инфильтративные изменения, отек тканей, 81,5% против 3,8% при опухолях, $p < 0,05$ (рисунок 5).

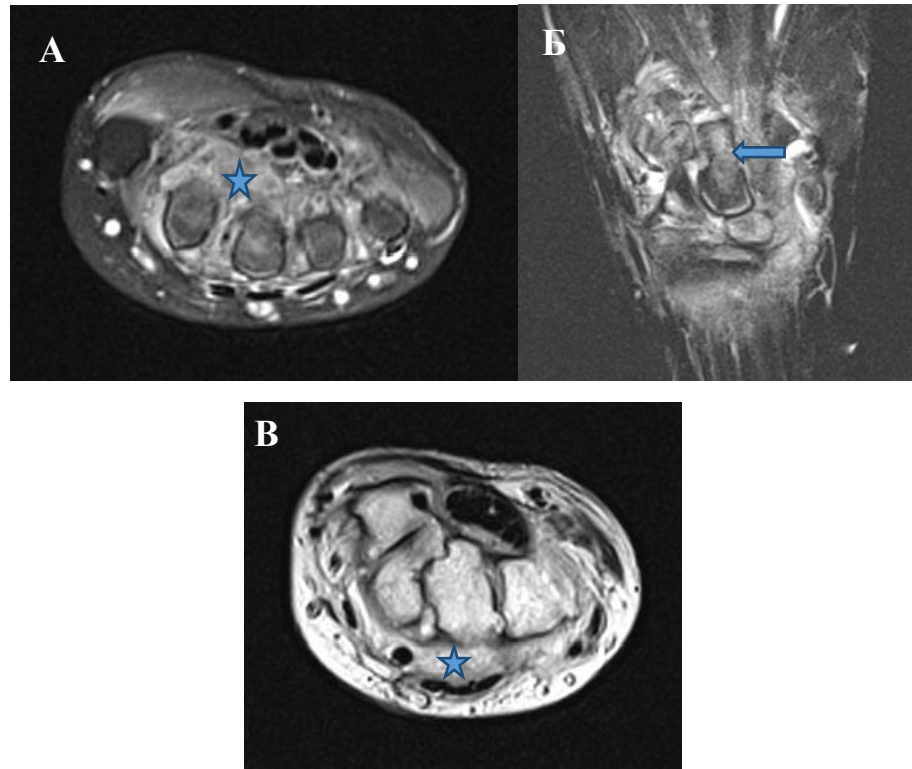


Рисунок 5 — Хронический, посттравматический воспалительный процесс мягких тканей области запястья. Девочка 11 лет: А — T2 STIR, аксиальная проекция; Б — T2 STIR, коронарная проекция; В — T1, аксиальная проекция. В области запястья определяется увеличение в объеме мягких тканей (звёздочка), без четких контуров, без визуализируемого объемного образования. МР-сигнал от мягких тканей и от костей запястья (стрелка) неоднородно повышен в режиме T2 STIR

Контуры образования зависели от морфологической принадлежности: 68,4% опухолей имели четкие контуры, а неопухолевые изменения характеризовались нечеткими контурами в 88,9% случаев, ($p < 0,05$). Бугристая поверхность образований, обусловленная сложным узловым ростом опухолей и неправильной формой образований при неопухолевых процессах, не может

достоверно сказать о характере процесса. Так бугристая поверхность была выявлена у 64 пациентов (84,2%) с опухолевым процессом и у 3 больных (11,1%) с неопухолевыми изменениями ($p>0,05$) (рисунок 6).

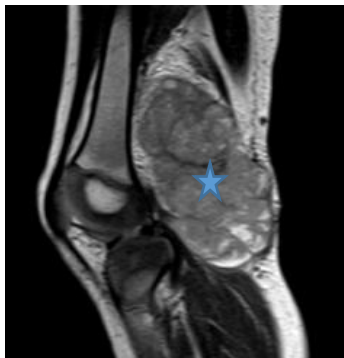


Рисунок 6 — Инфантильная фибросаркома мягких тканей правого бедра. Мальчик 2 года. T2-ВИ, сагиттальная проекция. В подколенной области визуализируется объемное образование (звездочка) с четкими контурами, бугристой поверхностью.

Форма образований не зависит от их морфологического варианта, неправильная форма встречается как при опухолевом, так и при неопухолевом процессе в 86,1% и 92,6% случаях соответственно ($p>0,05$).

Выявлялись достоверные различия в структуре выявленных изменений, так однородная структура была свойственна неопухолевым изменениям (81,5% против 41,8%, $p<0,05$), а неоднородная характерна для опухолевого поражения (58,2% против 18,5%, $p<0,05$).

Большинство опухолей обладают местно агрессивным характером роста, а именно вызывают изменения со стороны прилежащих структур — сосудисто-нервных пучков, мышц и костей. По данным, представленным в таблице 15, вовлечение мышечных структур было отмечено у 57 больных (72,2%) с опухолевыми образованиями и только у 8 пациентов (29,6%) с неопухолевыми изменениями, ($p<0,05$) (рисунок 7).

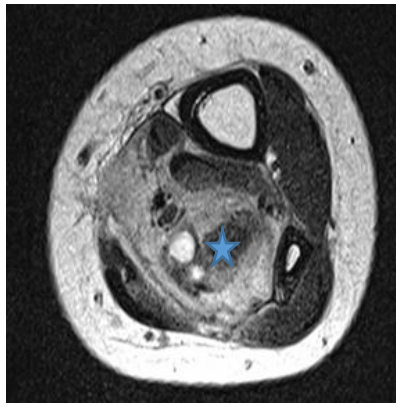


Рисунок 7 — Альвеолярная РМС мягких тканей левой голени. Девочка 4 года. T2-ВИ, аксиальная проекция. В толще задней группы мышц голени определяется узловое образование, дифференцировка мышц и фасций отсутствует (звездочка).

В то же время отсутствие связи с мышцами при неопухолевых процессах и соответственно четкая граница с ними выявлялось в 70,4% случаев против 27,8% при опухолях, ($p < 0,05$) (рисунки 8, 9).

Связь образований с сосудами и нервами достоверно чаще определялась при опухолях, чем при неопухолевых процессах ($p < 0,05$) (рисунок 10).

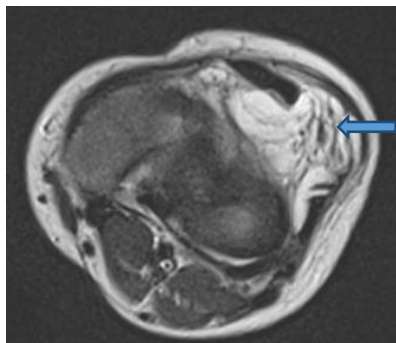


Рисунок 8 — Воспалительные изменения в области супрапателлярной сумки левого коленного сустава. Девочка 3 года. T2-ВИ, аксиальная проекция. Определяется жидкостное объемное образование (стрелка) с четкими контурами, бугристой поверхностью, связи с прилежащими мышечными структурами не выявлено.

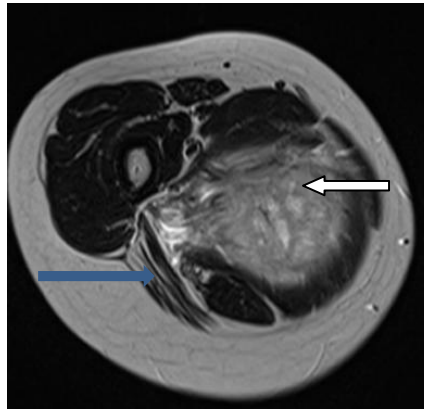


Рисунок 9 — Монофазная СС мягких тканей правого бедра. Мальчик 15 лет. T2-ВИ, аксиальная проекция. В толще приводящих мышц бедра определяется опухоль, инфильтрирующая их (белая стрелка). Большая ягодичная мышца отечна (синяя стрелка), определяется утолщение мышцы за счет отека ткани, дифференцируются отдельные мышечные волокна.

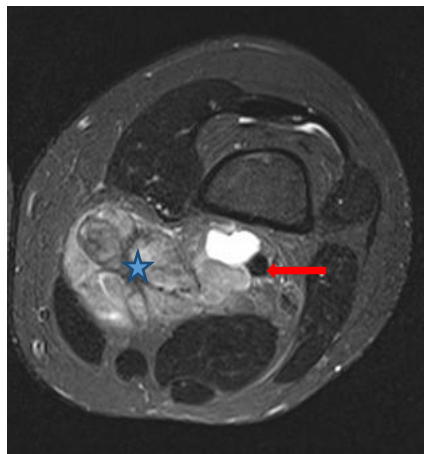


Рисунок 10 — Бифазная СС мягких тканей левого бедра. Мальчик 17 лет. T2-fs, аксиальная проекция. Межмышечно в мягких тканях левого бедра определяется опухоль узлового строения (звездочка), с четкими контурами, бугристой поверхностью, оттесняющая и окружающая на 1/3 бедренную артерию (стрелка).

Вторичные изменения прилежащих костных структур в виде деструкции и изменения коркового слоя отмечались только при опухолевом поражении в 22,8% и 12,7% соответственно ($p < 0,05$) (рисунок 11).

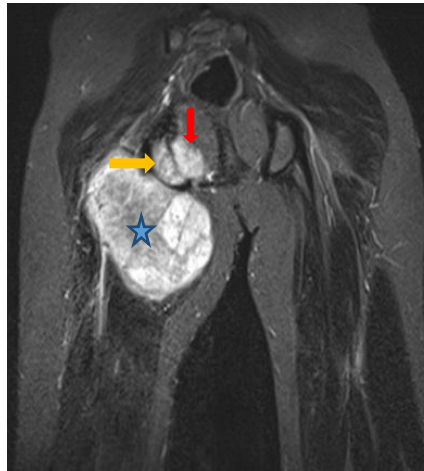


Рисунок 11 — Монофазная СС мягких тканей правого бедра. Мальчик 15 лет. T2 STIR, коронарная проекция. В мягких тканях правого бедра определяется объемное образование (звездочка), окружающее правую седалищную кость (желтая стрелка) и распространяющееся в область малого таза (красная стрелка). МР-сигнал от седалищной кости повышен, сходен с сигналом самой опухолевой ткани.

Отек костного мозга прилежащей кости при неопухоловом процессе определялся у 1 больного (13,7%), при опухолевом поражении у 13 больных (16,5%), $p > 0,05$ (рисунок 12).



Рисунок 12 — Эпителиоидная саркома мягких тканей левой голени. Девочка 7 лет. T2-fs, сагиттальная проекция. Определяется повышение МР-сигнала от костномозгового пространства (стрелка) малоберцовой кости в дистальном метадиафизе

Оценивая структуру образований (таблица 16) по данным стандартной МРТ, однородно солидная структура выявлялась у 29 пациентов (36,7%) при опухолях и 2 пациентов (7,4%) при неопухоловом процессе, $p>0,05$. Однородно жидкостные образования были представленными неопухоловыми изменениями (11,1% против 6,3%, $p<0,05$). Солидно-жидкостное строение с наличием как кистозных включений, так и участков с жидкостным, некротическим или миксоидным содержимым, с наличием горизонтальных уровней раздела среза, было характерно для опухолевого поражения (63,3 % против 22,2%, $p<0,05$). Неоднородность структуры образований была также обусловлена наличием жировых, включений с низким МР-сигналом и кровь-содержащих включений (2,5%, 11,4% и 19% при опухолях и 0%, 7,4% и 3,7% при неопухоловых процессах, $p>0,05$).

Таблица 16 — Распределение структуры от вида образований

Признак	Опухоли (n=79)		Неопухоловые изменения (n=27)		p
	абс	%	абс	%	
Однородно солидные	29	36,7	2	7,4	$>0,05$
Однородно жидкостные	5	6,3	3	11,1	$<0,05$
Солидная с септами	4	5,1	0	0	$>0,05$
Солидно-жидкостные	50	63,3	6	22,2	$<0,05$
С включениями жира	2	2,5	0	0	$>0,05$
С включениями крови	15	19	2	7,4	$>0,05$
С включениями низкого МР-сигнала	9	11,4	1	3,7	$>0,05$

Анализ характеристики МР-сигнала выявил, что большинство образований в T2-ВИ и T2-fs выглядят гиперинтенсивными и изоинтенсивны в T1-ВИ ($p>0,05$). При этом неопухоловые процессы достоверно чаще в T2-ВИ представлены изоинтенсивными тканями, а опухолевые изменения имеют слабогиперинтенсивный МР-сигнал в отличие от неопухоловых процессов относительно неизменных мышечных структур ($p<0,05$).

3.1.1 МР-семиотика злокачественных, доброкачественных опухолей

В нашей работе мы сочли необходимым уточнить МР-признаки отдельных нозологических групп опухолей для определения дифференциально-диагностических признаков.

Большинство опухолей по данным МРТ выявлялись при наличии образований более 5 см в максимальном измерении, при этом только треть опухолей была диагностирована при размерах менее 5 см (таблица 17).

Таблица 17 — Распределение размеров образований от типа опухолей

Опухоли	Размеры			
	Меньше 5 см		Больше 5 см	
	абс	%	абс	%
ЗО (n=59)*	22	37,3	37	62,7
ДО (n=17)*	6	35,3	11	64,7
ВСЕГО (n=76)*	28	36,8	48	63,2
* — у 3 пациентов (2 с ЗО, 1 с ДО) размер установить не представлялось возможным, характер роста был инфильтративный				

Анализируя данные таблицы 18, где рассматриваются признаки злокачественных, доброкачественных и промежуточных опухолей, можно сделать вывод о том, что по данным стандартной МРТ достоверно высказаться о характере процесса крайне затруднительно, опираясь только на наличие объемного образования и его характеристики. Оценка таких параметров, как вовлечение окружающих структур, позволяет предположить злокачественный характер поражения в силу местно агрессивного роста с поражением мышечных и костных структур, а также вовлечения в процесс магистральных сосудисто-нервных пучков ($p < 0,05$).

Таблица 18 — МР-признаки опухолей мягких тканей

Признаки		Вид опухоли				p
		зло-качественные (n=61)		добро-качественные (n=18)		
		абс.	%	абс.	%	
Наличие объемного образования	да	59	96,7	17	94,4	>0,05
	нет	2	3,3	1	5,6	>0,05
Форма	правильная	6	9,8	5	27,8	>0,05
	неправильная	55	90,2	13	72,2	>0,05
Тип роста	узловой	59	96,7	17	94,4	>0,05
	инфильтративный	2	3,3	1	5,6	>0,05
Контуры	четкие	40	65,6	14	77,8	>0,05
	нечеткие	21	34,4	4	22,2	>0,05
Поверхность*	гладкая	4	6,8	8	47,1	<0,05
	бугристая	55	93,2	9	52,9	<0,05
Структура	однородная	25	41,0	8	44,4	>0,05
	неоднородная	36	59,0	10	55,6	>0,05
Вовлечение мышц	да	51	83,6	6	33,3	<0,05
	нет	10	16,4	12	66,7	<0,05
Граница с мышцей	четкая	10	16,4	12	66,7	<0,05
	нечеткая	51	83,6	6	33,3	<0,05
Сосуды	есть связь	33	54,1	8	44,4	>0,05
	нет связи	28	45,9	10	55,6	>0,05
Связь с нервами	есть	19	31,1	4	22,2	>0,05
	нет	42	68,9	14	77,8	>0,05
Костная деструкция	есть	18	29,5	0	0,0	<0,05
	нет	43	70,5	18	100,0	<0,05

Окончание таблицы 18

Признаки		Вид опухоли				p
		зло-качественные (n=61)		добро-качественные (n=18)		
		абс.	%	абс.	%	
Изменения коркового слоя	есть	9	14,8	1	5,6	>0,05
	нет	52	85,2	17	94,4	>0,05
Отек костного мозга	есть	13	21,3	0	0,0	<0,05
	нет	48	78,7	18	100,0	<0,05
* — у 3 пациентов (2 с ЗО, 1 с ДО) оценить поверхность: гладкая/бугристая не представлялось возможным, характер роста был инфильтративный						

При этом было отмечено, что структура опухолей зависит от их морфологического варианта. Однородно солидные опухоли в большинстве случаев были представлены ЗО (39,3% против 27,8%, $p>0,05$), тогда как однородные жидкостные образования были характерны для ДО (22,2% против 1,6%, $p<0,05$).

Неоднородность тканей в виде солидно-жидкостных образований была характерна для злокачественных процессов, 48 больных (78,8%) против 2 пациентов (11,1%) с доброкачественными опухолями, $p<0,05$ (рисунки 13, 14).

Кровоизлияния (участки повышенного сигнала в T1-ВИ и пониженного или повышенного в T2-ВИ в зависимости от времени возникновения) отмечались как при злокачественной, так и при доброкачественной патологии (19,7% и 16,7% соответственно, $p>0,05$) (рисунок 15).

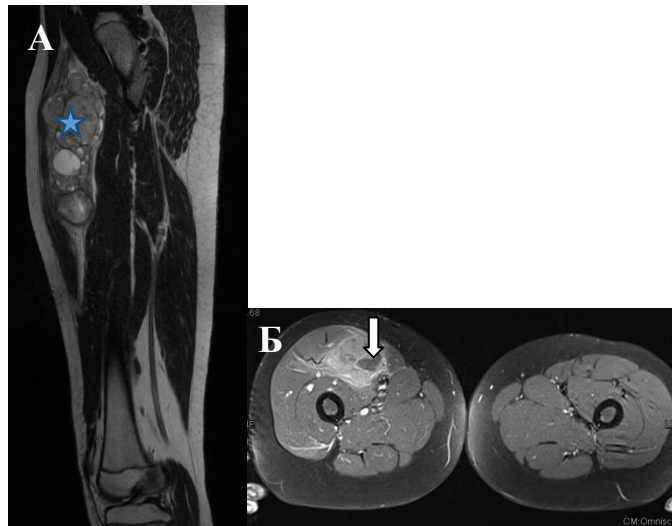


Рисунок 13 — СС мягких тканей правого бедра. Мальчик 11 лет. А — Т2-ВИ, сагиттальная проекция. В толще передней группы мышц бедра определяется многоузловое объемное образование, неоднородной структуры с наличием зон с высоким МР-сигналом (звездочка). Б — постконтрастное Т1-ВИ, аксиальная проекция. После контрастирования объемное образование неоднородно накапливает контрастное вещество (КВ), в периферических отделах визуализируется зона без четких контуров, не накапливающая КВ (стрелка)

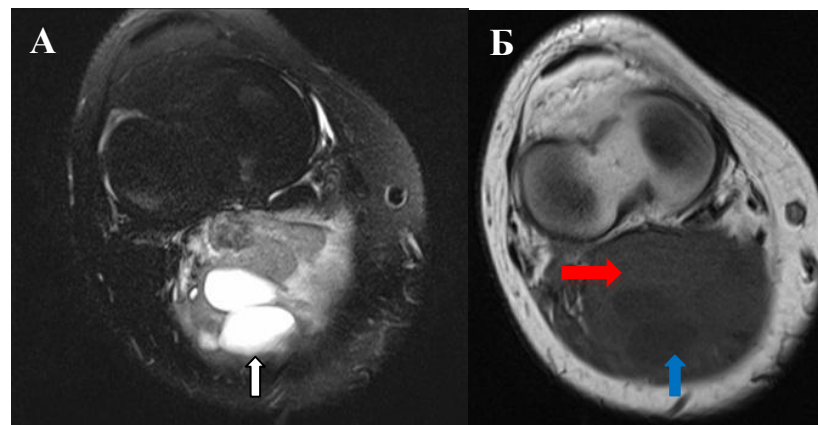


Рисунок 14 — Монофазная СС мягких тканей правой голени. Мальчик 17 лет. А — Т2 STIR, аксиальная проекция. В толще мышцы задней поверхности голени определяется объемное образование смешенной интенсивности МР-сигнала, неоднородной структуры за счет участков правильной формы с четкими контурами, с высоким МР-сигналом (белая стрелка). Б — Т1-ВИ, аксиальная проекция. Объемное образование изоинтенсивно неизменным мышцам (красная стрелка), в толще визуализируются участки гипоинтенсивного МР-сигнала (синяя стрелка)

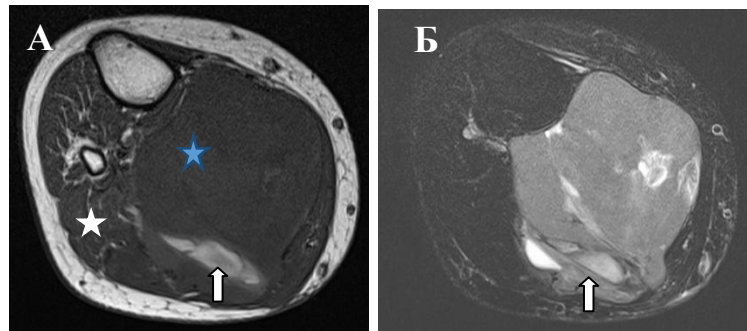


Рисунок 15 — Монофазная СС мягких тканей правой голени. Мальчик 17 лет. А — T1-ВИ, аксиальная проекция. В задней группе мышц голени визуализируется объемное образование (синяя звездочка) изоинтенсивного МР-сигнала неизменным мышцам (белая звездочка). В периферических отделах опухоли определяются участки повышенного МР-сигнала — кровоизлияния (стрелка). Б — T2 STIR, аксиальная проекция. Опухоль смешенной интенсивности МР-сигнала, участки кровоизлияния имеют слабо гиперинтенсивный МР-сигнал (стрелка)

Участки костной плотности, которые на МРТ во всех режимах сканирования имели низкую интенсивность сигнала, также определялись у 11,5% больных со злокачественными опухолями и у 11,1% пациентов с доброкачественными образованиями, $p > 0,05$ (рисунок 16).

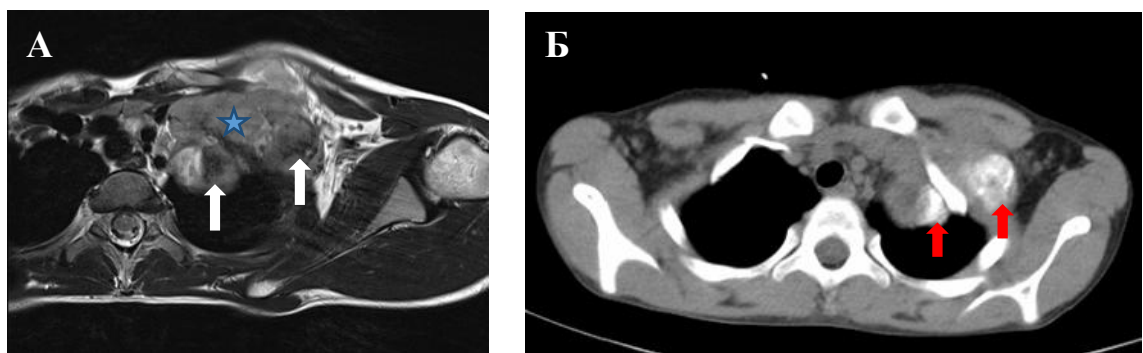


Рисунок 16 — ПНЭО мягких тканей передней грудной стенки слева. Мальчик 14 лет. А — МРТ, T2-ВИ, аксиальная проекция. В толще многоузлового образования (звездочка) определяются участки гипоинтенсивного сигнала (стрелки). Б — РКТ того же больного, участки гипоинтенсивного сигнала на МРТ соответствуют участкам костной плотности (стрелки)

ЗО и ДО характеризуются гиперинтенсивным МР-сигналом в T2-ВИ и T2-fs, изоинтенсивным сигналом в T1-ВИ. При этом отмечено, что ДО достоверно чаще имели гипоинтенсивный МР-сигнал в T1-ВИ и смешанный сигнал определялся в T2-fs ($p < 0,05$).

3.1.1.1 МР-семиотика различных морфологических вариантов злокачественных опухолей

Учитывая преобладание у детей РМС и СС среди злокачественных опухолей, мы провели анализ их МР-семиотических признаков. Достоверно значимых различий в их характеристиках в нашем исследовании выявлено не было.

Выявленные данные, представленные в таблице 19, указывают на то, что РМС чаще определялась как опухоль узлового характера роста (100%), с нечеткими (42,9%) контурами и бугристой поверхностью (100%). Такое строение опухоли, по-видимому, обуславливает тот факт, что при РМС чаще выявлялись изменения со стороны прилежащих костных структур и окружающих мышц.

Таблица 19 — Распределение групп пациентов в зависимости от семиотических признаков и морфологического варианта злокачественных опухолей

Признаки		Злокачественные опухоли				p
		РМС (n=21)		СС (n=16)		
		абс.	%	абс.	%	
Наличие объемного образования	да	21	100	15	93,7	>0,05
	нет	0	0	1	6,3	>0,05
Форма	правильная	2	9,5	0	0	>0,05
	неправильная	19	90,5	16	100	>0,05
Тип роста	узловой	21	100	15	93,7	>0,05
	инфильтративный	0	0	1	6,3	>0,05

* — у 1 пациента с СС оценить поверхность: гладкая/бугристая не представлялось возможным, характер роста был инфильтративный

СС также в большинстве случаев (93,7%) была представлена узловым образованием, неправильной формы (100%), с четкими контурами (68,8%). Структура, так же как и при РМС, чаще была неоднородной (62,5% и 71,4% соответственно). При СС также отмечался агрессивный характер роста в отношении прилежащих структур в виде наличия нечеткой границы с мышцами, вторичного поражения костей и связи с магистральными сосудами и нервными стволами.

3.1.1.2 МР-семиотика различных нозологических видов доброкачественных изменений

Сравнительный анализ неопухолевых изменений и доброкачественных опухолей, представленный в таблице 20, выявил ряд достоверных различий ($p < 0,05$).

Таблица 20 — Распределение групп пациентов в зависимости от семиотических признаков и типа доброкачественных изменений

Признаки		Доброкачественные изменения				р
		добро-качественные опухоли (n=18)		неопухолевые изменения (n=27)		
		абс.	%	абс.	%	
Наличие объемного образования	да	17	94,4	5	18,5	<0,05
	нет	1	5,6	22	81,5	<0,05
Форма	правильная	5	27,8	2	7,4	>0,05
	неправильная	13	72,2	25	92,6	>0,05
Тип роста	узловой	17	94,4	5	18,5	<0,05
	инфильтративный	1	5,6	22	81,5	<0,05
Контуры	четкие	14	77,8	3	11,1	<0,05
	нечеткие	4	22,2	24	88,9	<0,05

* — у 23 пациентов (1 с доброкачественной опухолью, 22 с неопухолевыми изменениями) оценить поверхность: гладкая/бугристая не представлялось возможным, характер роста был инфильтративный

Среди доброкачественных опухолей и неопухолевой патологии чаще определялись образования неправильной формы (72,2% и 92,6% соответственно). При неопухолевых процессах в мягких тканях туловища и конечностей изменения на МРТ носили инфильтративный характер в 81,5% против 5,6% при доброкачественных опухолях ($p < 0,05$). Отмечалась нечеткость контуров выявленных изменений у 88,9% пациентов с неопухолевыми изменениями, при доброкачественных опухолях контуры были четкими у 77,8%, а нечеткими только у 22,2% ($p < 0,05$). При доброкачественных образованиях чаще, чем при неопухолевых процессах поверхность была гладкой (58,8% против 7,4% соответственно, $p > 0,05$).

Структура неопухолевых изменений в мягких тканях в 81,5% была однородной, что обусловлено характером выявленных изменений на МРТ, которые в большинстве случаев расценивались как инфильтративные и характеризовались повышенным однородным сигналам на T2 и T2fs изображениях. Доброкачественные опухоли в свою очередь чаще имели неоднородную структуру в 55,6% ($p < 0,05$).

Также было отмечено, что доброкачественные опухоли в 44,4% случаев имели тесный контакт с магистральными сосудами, неопухолевые изменения только у 1 пациента (3,7%) располагались вблизи сосудистых структур ($p < 0,05$). Изменения со стороны смежных костей как при неопухолевых изменениях, так и при доброкачественных опухолях, выявлялись в единичных случаях. Изменения прилежащих мышечных структур одинакового часто определялись в виде нечеткой границы в виде вторичного отека.

В группе доброкачественных промежуточных опухолей стоит выделить две нозологические формы, имеющие характерную МР-картину: фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма и нейрофиброма.

Фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма или агрессивный фиброматоз относятся к промежуточному типу опухолей с местно агрессивным типом роста, не метастазирующих, но дающих частые локальные рецидивы после оперативных вмешательств. Данный вид опухоли возникает из

глубоких мышечно-апоневротических структур, инфильтрируя окружающие мягкие ткани. Опухоль чаще имеет вид узловых образований или плотных инфильтратов без четких границ, в большинстве случаев лишена капсулы и по периферии глубоко проникает в виде тяжей между мышечными волокнами.

На МРТ данные опухоли имеют четко-нечеткие контуры, отмечается инфильтрация прилежащих мышц, выявляются внутренние фиброзные перегородки — «септы» (рисунок 17). Даже при больших размерах образований, в опухоли не встречается центральный участок жидкостной структуры в виде некроза опухолевых масс, что отличает их от злокачественных опухолей, в то же время могут встречаться жидкостные включения в виде кистозных включений. На T1-ВИ опухоль имеет среднюю интенсивность сигнала, гипо- и/или изоинтенсивный неизменным мышцам, на T2-ВИ МР-сигнал также смешанного характера, отмечаются слабо гиперинтенсивные зоны и участки пониженного сигнала, фиброзные перегородки имеют пониженный сигнал во всех режимах сканирования.

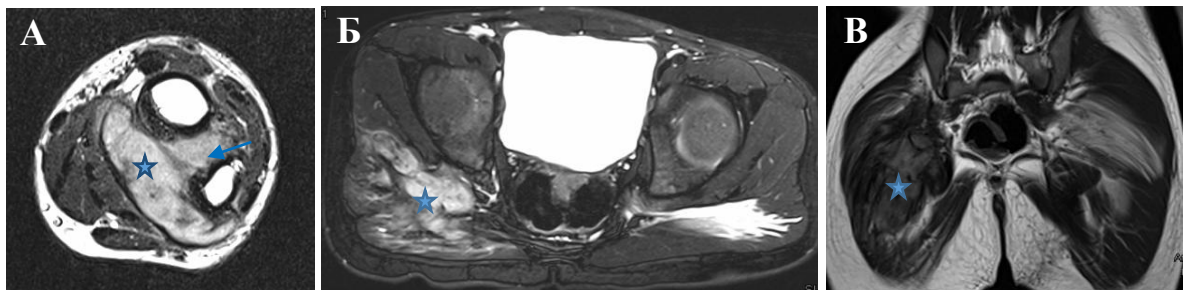


Рисунок 17 — А — Фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма мягких тканей левого предплечья. Мальчик 12 лет. T2-ВИ, аксиальная проекция. В толще мышцы предплечья определяется образование (звездочка) неоднородного МР-сигнала с наличие гипointенсивных перегородок в толще (тонкая стрелка). Б — Фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма мягких тканей правой ягодичной области. Мальчик 8 лет. T2-fs аксиальная проекция; В — тот же ребенок, T2-ВИ коронарная проекция. В мягких тканях ягодичной области справа определяется образование (звездочка) с пониженным МР-сигналом в T2-ВИ и слабогиперинтенсивным сигналом в T2-fs, в толще опухоли определяются гипointенсивные «септы»

При нейрофибромах, выявленных у трех пациентов, с множественными нейрофибромами при нейрофиброматозе I типа (один пациент отнесен в группу со ЗО, т.к. у него на фоне нейрофиброматоза I типа выявлена СС), была отмечена МР-картина, свойственная всем опухолям данного типа. На МРТ-изображениях нейрофибромы имеют округлую форму, размеры меньше 5 см, четкие, ровные контуры. На T1-ВИ сигнал от образований изоинтенсивен неизменным мышцам. На T2-ВИ определяется характерная черта: гипо- или изоинтенсивный центральный участок, окруженный по периферии гиперинтенсивным кольцом. Морфологически центральная зона была представлена плотно расположенными волокнами коллагена или другого высокоплотного компонента, а периферическая зона состояла из нефибриллярного стромального или миксоидного компонента (рисунок 18).

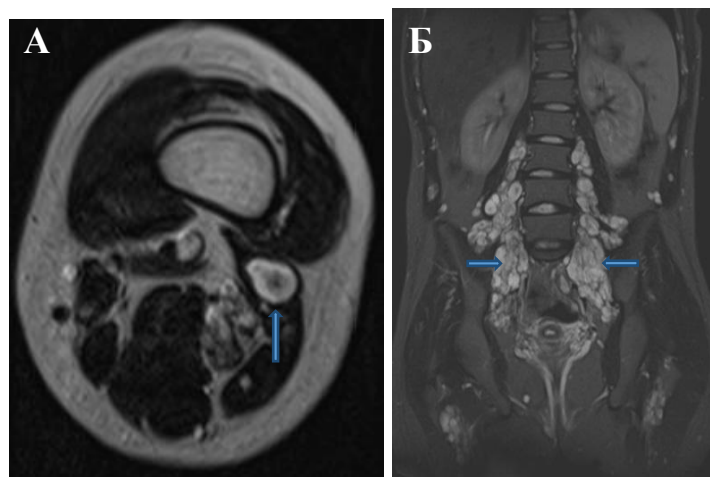


Рисунок 18 — Нейрофиброматоз I типа. Девочка 15 лет. А — T2-ВИ, аксиальная проекция. В мягких тканях левой голени определяются небольшого размера образования с четкими, ровными контурами, неоднородной структуры за счет гипоинтенсивного участка в центре, окруженного гиперинтенсивной зоной, структура по типу «кольца» (стрелка). Б — T2-fs, коронарная проекция. В забрюшинном пространстве по ходу нервных стволов определяются множественные отдельно лежащие образования с «кольцевой» структурой строения — «симптом мишени» (стрелки)

«Симптом мишени» отсутствует у больших образований, а также у опухолей с кистозной, геморрагической или некротической трансформацией (рисунок 19).

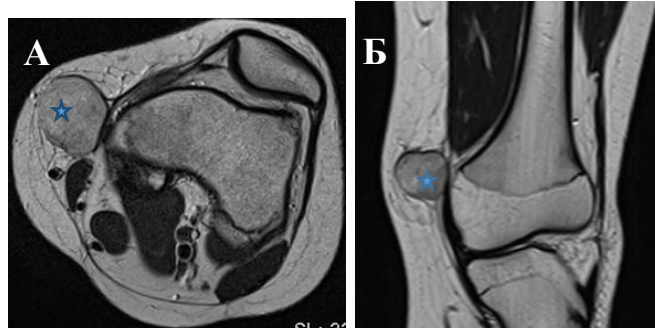


Рисунок 19 — Нейрофиброма мягких тканей правого бедра. Девочка 13 лет. А — Т2-ВИ, аксиальная проекция. Б — Т2-ВИ, коронарная проекция. В подкожно-жировой клетчатке латеральной поверхности коленного сустава определяется объемное образование правильной формы, однородной структуры (звездочка)

3.1.2 МРТ-ДК в оценке характера изменений мягких тканей

27 пациентам была проведена МРТ-ДК. Из них у 16 больных диагностированы злокачественные опухоли, 10 из них имели первичную опухоль и 6 рецидив заболевания, у 3 — доброкачественные опухоли. У 3 пациентов с наличием СМТ были диагностированы послеоперационные изменения после ранее перенесенных оперативных вмешательств и у 3 больных выявлены воспалительные процессы (рисунок 20). Два пациента с гистологически подтверждённым диагнозом фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма и с идиопатической воспалительной миопатией в общую группу не вошли, а рассматривались отдельно в качестве клинического примера.

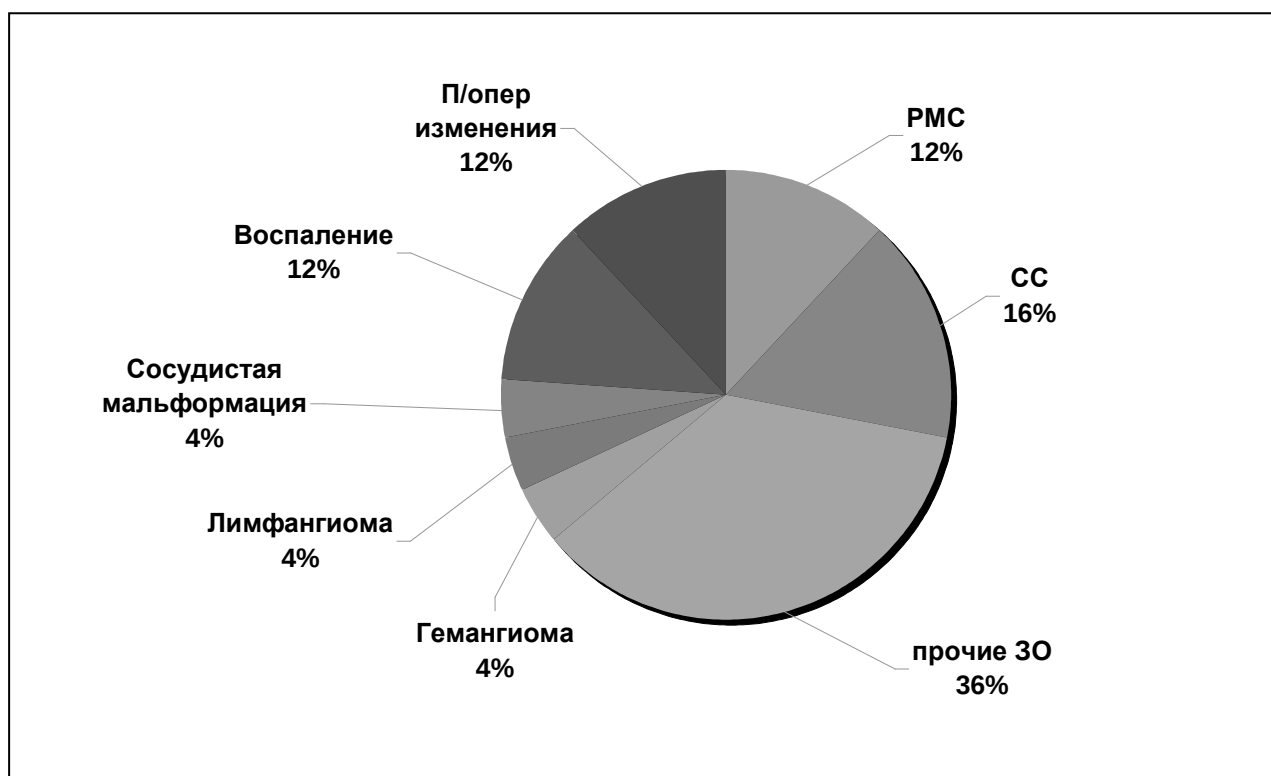


Рисунок 20 — Распределение больных с опухолевыми и неопухолевыми изменениями

При анализе МРТ-ДК пациенты были разделены на две основные группы: первая группа — опухоли ($n=19$), куда вошли 16 пациентов со ЗО и 3 пациента с ДО, вторая группа — неопухолевые изменения ($n=6$), состоящая из 3 пациентов с истинным воспалительным поражением и 3 пациентов без наличия опухоли после хирургического лечения. Разделение больных на данные группы было вызвано необходимостью проведения дифференциально диагностического поиска истинно доброкачественных процессов, не требующих онкологического подхода к лечению.

В таблице 21 определены основные показатели МРТ-ДК, на основании которых производились дифференциально-диагностические заключения.

Таблица 21 — Распределение групп пациентов в зависимости от параметров МРТ-ДК и типа образований

Показатели МРТ-ДК		Тип образований				р
		опухоли (n=19)		неопухолевые изменения (n=6)		
		абс.	%	абс.	%	
Начало контрастирования (участка/всей опухоли)	≤6 сек	11/10	57,9/52,6	5/4	83,3/66,6	>0,05
	>6 сек	8/9	42,1/47,4	1/2	16,7/33,3	
Тип контрастирования	диффузный	8	42,1	6	100	< 0,05
	периферический	10	52,6	0	0	< 0,05
	по перегородкам	1	5,3	0	0	>0,05
Тип кривой (участка/всего объема тканей)	II	0/0	0	4/4	66,7/66,7	< 0,05
	III	9/12	47,4/63,1	1/1	16,7/16,7	>0,05
	IV	4/1	21,1/5,3	0/0	0/0	< 0,05
	V	6/6	31,6/31,6	1/1	16,7 /16,7	>0,05
Пик контрастирования участка (%)		121,5-1075,0(396,9№)±70,3		186,6-942,8(530,8)±100,8		>0,05
Крутизна кривой участка (%/с)		2,6-105,2(20,2)±6,0		3,4-49,6(22,3)±7,0		>0,05
Наклон кривой участка (%/с)		1,2-97,8(11,3)±5,0		1,2-9,2(5,1)±1,2		>0,05
Средняя интенсивность сигнала участка (единиц)		35,8-949,4(344,0)±61,6		145,6-907,4(376,5)±112,8		>0,05
Пик контрастирования всего объема тканей (%)		89,1-948,9(315,4)±59,6		180,4-789,6(413,9)±86,3		>0,05
Крутизна кривой всего объёма тканей (%/с)		1,7-75,2(14,9)±4,7		3,2-32,1(14,4)±4,4		>0,05
Наклон кривой всего объема тканей (%/с)		0,7-62,6(7,0)±3,3		1,0-10,5(4,1)±1,4		>0,05
Средняя интенсивность сигнала всего объема тканей (единиц)		33,3-752,4(254,8)±47,1		133,8-748,8(315,3)±92,9		>0,05
№ — среднее значение						

Согласно полученным данным, опухоли характеризует преимущественно периферический характер контрастирования от периферии к центру, определяемый у 52,6% больных, в то время как при неопухолевых процессах данный вид контрастирования выявлен не был ($p < 0,05$). Диффузное контрастирование образований, накапливающих контрастное вещество преимущественно диффузно однородно/неодородно сразу во всем объеме, выявлено у всех 6 пациентов (100%) при неопухолевом процессе и у 8 (42,1%) человек с опухолями ($p < 0,05$).

Начало контрастирования образований, как опухолевой, так и неопухолевой природы определялось как до 6-секундного интервала, так и после ($p > 0,05$).

Анализируя графическое отображение накопления/выведения КВ, были выявлены 4 варианта графических кривых (II, III, IV, V): II тип или «мышечный» характер накопления контраста определялся только при неопухолевых изменениях и не был свойственен опухолевым поражениям ($p < 0,05$), (рисунок 18).

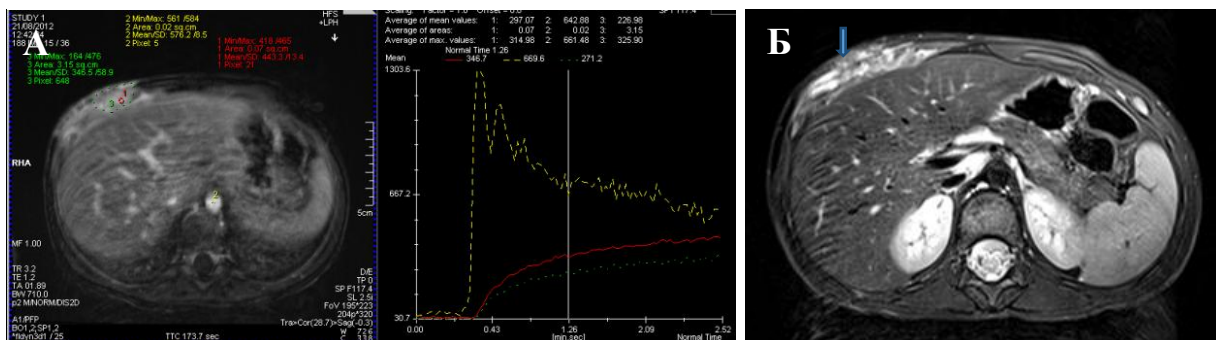


Рисунок 18 — Эмбриональная рабдомиосаркома мягких тканей передней грудной стенки, состояние после операции по месту жительства. Мальчик 3 года. А — динамическая контрастная МРТ, выбор зон интереса с последующим построением графика, аксиальная проекция, субтракционное изображение в T1-ВИ: 1 — наиболее контрастируемый участок — II тип кривой (красная кривая), 2 — брюшная аорта (желтая кривая), 3 — весь объем контрастируемых тканей — II тип кривой (зеленая кривая). Б — T2-ВИ, аксиальная проекция. В мягких тканях передней грудной стенки справа определяются неоднородные ткани (стрелка) без четких контуров, имеющие повышенный МР-сигнал относительно неизменённых мышц

IV тип кривой или кривая с «washout» фазой, наиболее характерная для злокачественных опухолей, определялась только при опухолях ($p < 0,05$), (рисунок 19).

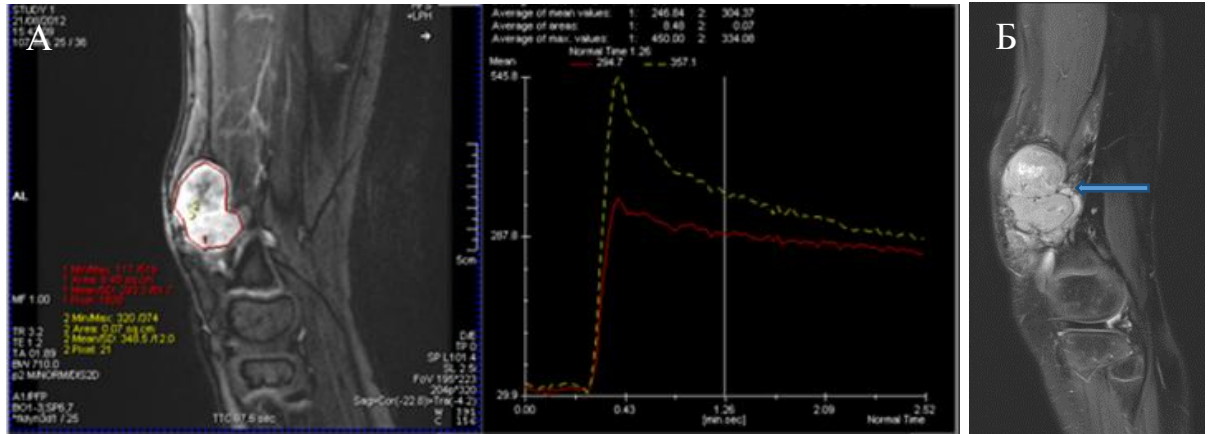


Рисунок 19 — Синовиальная саркома мягких тканей левого бедра. Мальчик 9 лет. А — динамическая контрастная МРТ, косо-сагиттальная проекция, субтракционное изображение в T1-ВИ: 1 — весь объем контрастируемых тканей — IV тип кривой (красная кривая), 2 — наиболее контрастируемый участок — IV тип кривой (желтая кривая). Б — T2-FS-ВИ, косо-сагиттальная проекция. В мягких тканях нижней трети левого бедра по передне-наружной поверхности определяется объемное образование узлового типа роста, с четкими контурами, бугристой поверхностью, неоднородной структурой (стрелка)

Однако данный вид кривой также был выявлен в наиболее контрастируемом участке тканей у пациента с промежуточной опухолью, фиброматозом десмоидного типа, экстаабдоминальная форма, который характеризуется богатой васкуляризацией и местным агрессивным типом роста (рисунок 20). Также данный вид кривой (IV) в наиболее контрастируемом участке тканей был выявлен у больного с воспалительным процессом, идиопатическая воспалительная миопатия, обладающим богатой васкуляризацией (рисунок 21).

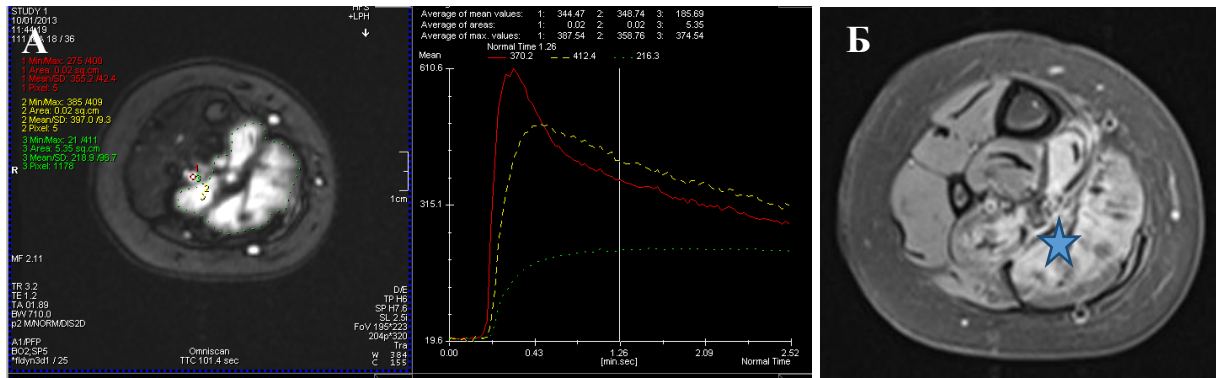


Рисунок 20 — Фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма мягких тканей правой голени. Девочка 2 года. А — динамическая контрастная МРТ, аксиальная проекция, субтракционное изображение в T1-ВИ: 1 — артерия (красная кривая), 2 — наиболее контрастируемый участок — IV тип кривой (желтая кривая), 3 — весь объем контрастируемых тканей — III тип кривой (зеленая кривая). Б — T2-FS-ВИ, аксиальная проекция. В задней группе мышц правой голени определяется инфильтративного характера изменения, без четких контуров, неоднородной структуры за счет наличия внутренних фиброзных перегородок (звездочка)

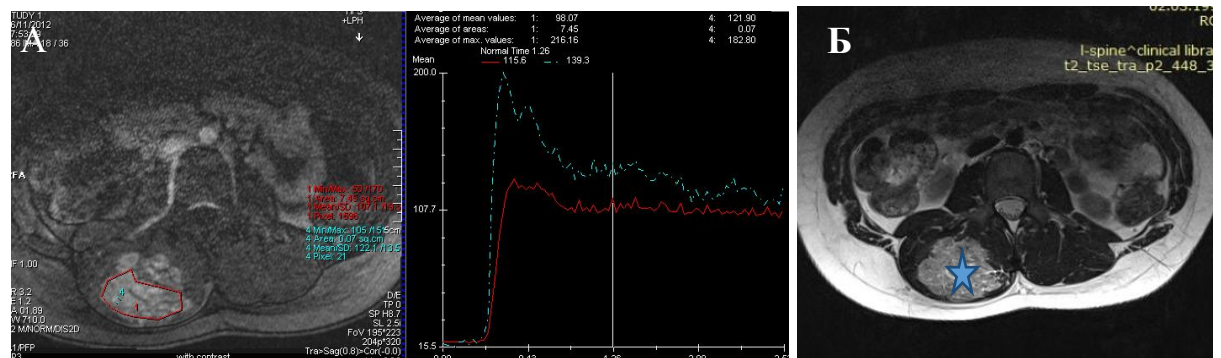


Рисунок 21 — Идиопатическая воспалительная миопатия мягких тканей спины. Девочка 13 лет. А — динамическая контрастная МРТ, аксиальная проекция, субтракционное изображение в T1-ВИ: 1 — наиболее контрастируемый участок — IV тип кривой (синяя кривая), 2 — весь объем контрастируемых тканей — III тип кривой (красная кривая). Б — T2-ВИ, аксиальная проекция. В толще мышцы, выпрямляющей позвоночник, справа определяется образование с однородной солидной структуры, без четких контуров (звездочка)

Кривые III и V типов также чаще выявлялись при опухолевом процессе, чем при неопухолевых изменениях ($p>0,05$).

Полученные данные совпадают с мнением Van der Woude H.J. и соавт. [144], который говорит о том, что III тип может встречаться как при злокачественных, так и при доброкачественных процессах воспалительной и опухолевой природы, то же относится и к V виду кривой (рисунки 22, 23).

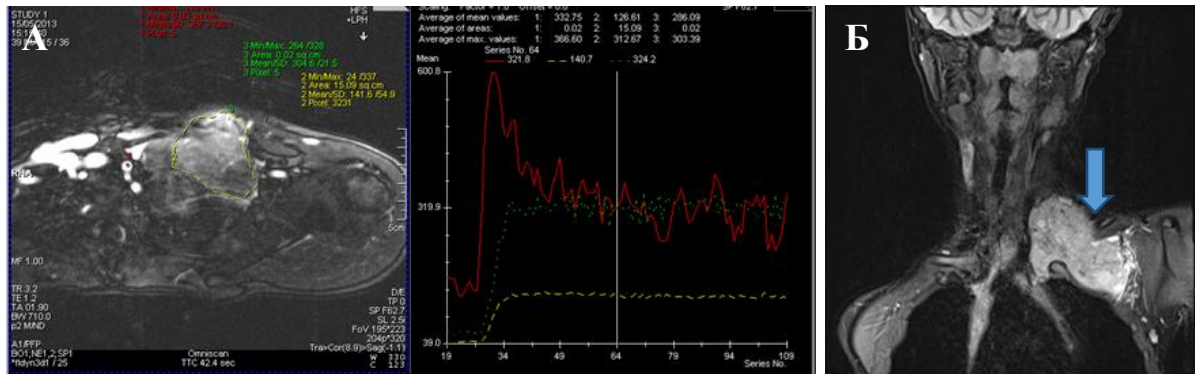


Рисунок 22 — ПНЭО мягких тканей надключичной области слева. Мальчик 16 лет. А — динамическая контрастная МРТ, аксиальная проекция, субтракционное изображение в T1-ВИ: 1 — артерия (красная кривая), 2 — наиболее контрастируемый участок — III тип кривой (зеленая кривая), 3 — весь объем контрастируемых тканей — III тип кривой (желтая кривая). Б — T2-FS-ВИ, косо-коронарная проекция. В мягких тканях надключичной области слева определяется образование узлового типа роста, с четкими контурами, бугристой поверхностью, неоднородной структуры (стрелка)

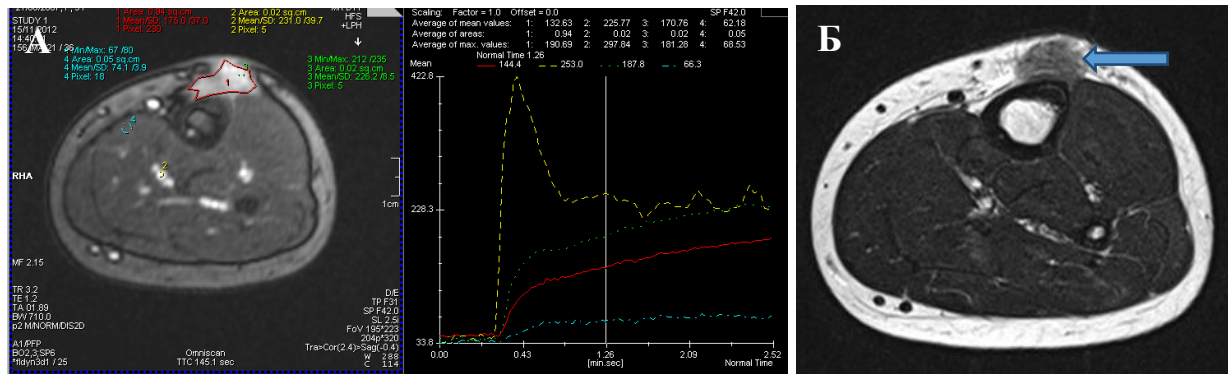


Рисунок 23 — Воспалительный процесс мягких тканей передней поверхности левой голени. Девочка 4 года. А — динамическая контрастная МРТ, аксиальная проекция, субтракционное изображение в T1-ВИ: 1 — весь объем контрастируемых тканей — V тип кривой (красная кривая), 2 — артерия (желтая кривая), 3 — наиболее контрастируемый участок — V тип кривой (зеленая кривая), 4 — мышца — II тип кривой (синяя кривая). Б — T2-ВИ, аксиальная проекция. В подкожно-жировой клетчатке передней поверхности левой голени определяется образование узлового типа роста, с четкими контурами, бугристой поверхностью, однородной солидной структуры (стрелка)

Оценивая количественные параметры МРТ-ДК, различий среди опухолевой патологии и неопухолевых процессов выявлено не было.

В нашем исследовании мы также провели сравнительный анализ данных МРТ-ДК среди злокачественных и доброкачественных опухолей, представленный в таблице 22.

Таблица 22 — Распределение групп пациентов в зависимости от параметров МРТ-ДК и типа опухоли

Показатели МРТ-ДК		Тип опухоли				p
		ЗО (n=16)		ДО (n=3)		
		абс.	%	абс.	%	
Начало контрастирования (участка/всей опухоли)	≤6 сек	11/10	68,8/62,5	0	0	<0,05
	>6 сек	5/6	31,2/37,5	3/3	100	
Тип контрастирования	диффузный	6	37,5	2	66,7	>0,05
	периферический	10	62,5	0	0	<0,05
	по перегородкам	0	0	1	33,3	>0,05
Тип кривой (участка/всей опухоли)	II	0/0	0	0/0	0	—
	III	6/9	37,5/56,3	3/3	100	<0,05
	IV	4/1	25,0/6,2	0	0	<0,05
	V	6/6	37,5/37,5	0	0	<0,05
Пик контрастирования участка (%)		121,5-1075,7 (354,9) ±77,0		470,8-859,4 (620,6)±120,9		<0,05
Крутизна кривой участка (%/с)		2,3-105,2 (21,2)±7,1		8,6-24,8 (14,6)±5,2		>0,05
Наклон кривой участка (%/с)		1,2-97,8 (11,6)±6,0		6,3-13,6 (10,1)±2,1		>0,05
Среднее значение интенсивности сигнала участка (единиц)		35,8-949,4 (282,7)±58,3		497,2-924,6 (670,5)±129,8		<0,05
Пик контрастирования всей опухоли (%)		89,1-948,9 (276,6)±63,9		362,6-750,2 (522,3)±116,9		<0,05
Крутизна кривой всей опухоли (%/с)		1,7-75,2 (15,8)±5,5		5,9-19,0 (10,5)±4,3		>0,05
Наклон кривой всей опухоли (%/с)		0,8-62,6 (7,6)±3,9		2,9-5,2 (4,1)±0,6		>0,05
Среднее значение интенсивности сигнала всей опухоли (единиц)		33,3-752,4 (211,3)±46,6		347,3-649,3 (486,7)±88,0		>0,05

Исходя из данных таблицы 22 было отмечено, что ЗО и ДО имеют достоверные различия в количественных параметрах, таких как пик контрастирования участка и всего объема опухоли, и среднее значение интенсивности сигнала участка ($p < 0,05$). Однако эти показатели, в частности пик контрастирования всей опухоли, ниже у ЗО, чем у ДО, вероятнее всего, из-за более выраженной негетерогенной структурой ЗО, содержащих жидкостные, в том числе некротические зоны, не накапливающие контрастное вещество. В тоже время, такие показатели, как пик контрастирования участка и среднее значение интенсивности сигнала участка, у ДО были выше, чем у ЗО в наиболее контрастируемом участке, по нашему мнению, было вызвано тем, что ДО были представлены сосудистыми мальформациями/опухолями, характеризующимися высокой проницаемостью стенки для КВ, что отражается на способности КВ быстро проникать из сосудистого русла в ткани образования.

ДО преимущественно накапливали контрастное вещество диффузно во всем объеме опухоли (66,7% против 37,5% у ЗО, $p > 0,05$), а ЗО характеризовались преимущественным периферическим накоплением (62,5% против 0% у ДО, $p < 0,05$). Как среди ДО, так и ЗО, не было выявлено II типа кривой накопления контраста. III тип кривой был характерен для ДО, представленных сосудистыми опухолями, активно накапливающими и долго удерживающими КВ, ($p < 0,05$). IV и V типы кривых выявлялись только у ЗО ($p < 0,05$). Ранее накопление КВ до 6 секунд по сравнению с началом контрастирования ближайшей магистральной артерии определялось только у ЗО, $p < 0,05$.

Согласно полученным результатам, характер кривой не является специфическим признаком и не может достоверно указывать на характер процесса, но тип кривой достаточно точно отражает степень васкуляризации тканей. Образования с небольшим количеством межклеточного вещества и с богатой сосудистой сетью (например, злокачественные опухоли и богато васкуляризированные образования такие как фиброматоз десмоидного типа или воспалительная миопатия) быстро накапливают КВ и также быстро его вымывают, что отражается на кривой с «washout» фазой (IV тип). Тогда как ткани с большим

объемом интерстициального пространства (доброкачественные опухоли) дольше и накапливают, и вымывают КВ, что на графике отображается появлением «плато» или дальнейшим постепенным нарастанием контрастирования (III и V).

3.2 МР-семиотика рецидивных сарком мягких тканей и посттерапевтических изменений

Основное лечение больных с СМТ заключается в хирургическом удалении опухоли с соблюдением онкологических принципов, т.е. удаление опухоли «единым блоком» вместе с фасциально-мышечным футляром. В связи с этим после оперативных вмешательств на месте хирургических манипуляций остается большая раневая поверхность, отмечается «минус» ткань и нарушается архитектура анатомической области. Особенные трудности в интерпретации визуализируемых изменений на МРТ возникают у пациентов, перенесших оперативные вмешательства по месту первичного обращения. Зачастую данного вида операции не отвечают онкологическим требованиям, в результате чего часто сопровождаются возникающими в ранние сроки рецидивами заболевания на фоне оперативных изменений.

Из 78 больных со злокачественными опухолями у 16 (20,5%) пациентов по данным МРТ были диагностированы послеоперационные рубцовые изменения. Также были анализированы 24 пациента (30,8%) с местными рецидивами опухоли после перенесенной операции по месту первичного обращения.

На сканах МРТ все рубцовые изменения определялись как линейные тяжи неправильной формы, во всех режимах сканирования они имели пониженный МР-сигнал, что при гистологическом исследовании соответствовало фиброзной ткани — рубцовым изменениям (рисунок 24).

Анализируя данные стандартной МРТ пациента, у которого в последствии была диагностирована рецидивная опухоль на фоне послеоперационных рубцовых изменений, мы не нашли дифференциально диагностических критериев, позволивших бы на дооперационном этапе заподозрить наличие опухолевых элементов (рисунок 25).

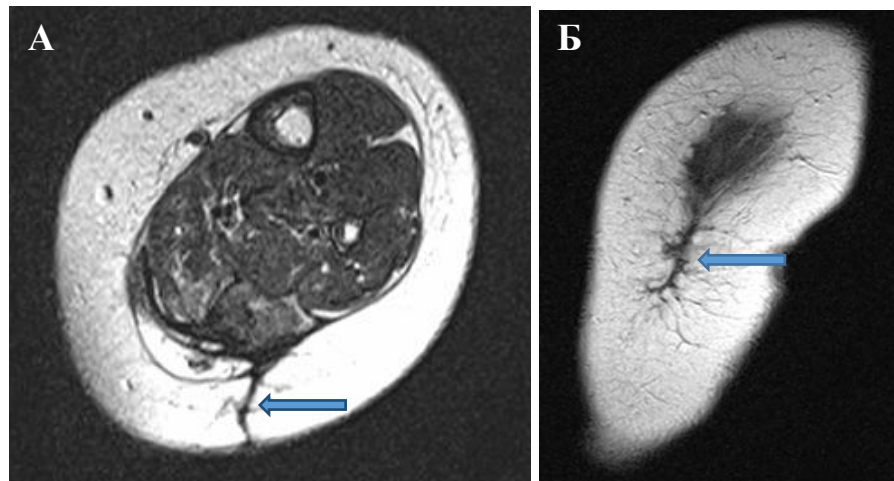


Рисунок 24 — РМС мягких тканей левой голени, состояние после операции. Девочка 7 лет. А — Т2-ВИ, аксиальная проекция; Б — Т2-ВИ, коронарная проекция. На месте оперативного вмешательства визуализируется линейный тяж с низким МР-сигналом (стрелки), объемные образования не определяются

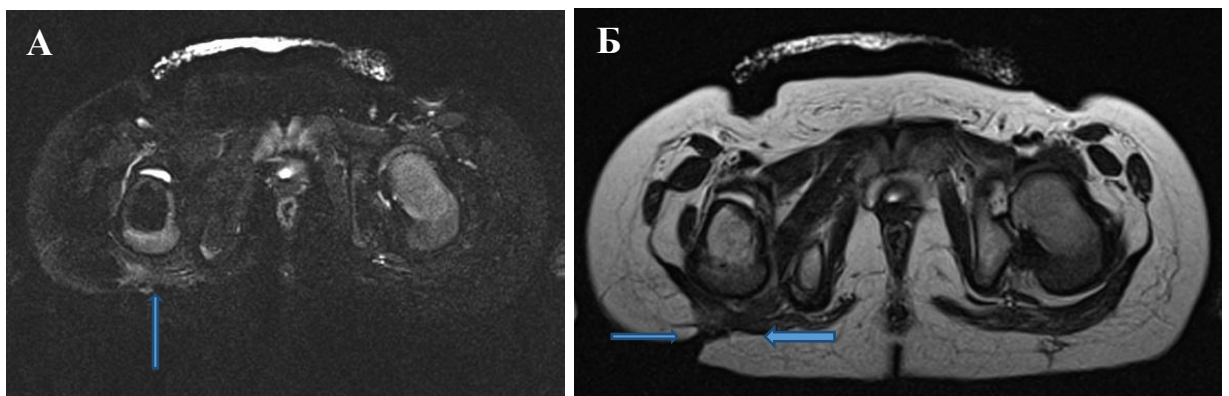


Рисунок 25 — Экстраренальная рабдоидная опухоль мягких тканей правой ягодичной области, состояние после операции по месту жительства. Девочка 1 год. А — Т2-фс, аксиальная проекция. На месте оперативного вмешательства определяются тяжистые ткани со слабогиперинтенсивным МР-сигналом (стрелка). Б — Т2-ВИ, аксиальная проекция. В подкожножировой клетчатке в правой ягодичной области определяется «минус» ткань, большая ягодичная мышца деформирована, МР-сигнал несколько повышен (стрелки), объемные образования на этом фоне не визуализируются

Анализируя качественные признаки по данным стандартной МРТ рецидивы злокачественных опухолей мягких тканей в 58,3% случаев выявлялись при размерах менее 5 см.

Таблица 23 — Распределение групп пациентов в зависимости от семиотических признаков первичных и рецидивных сарком мягких тканей

Признаки		Группы СМТ				р
		первичные (n=37)		рецидивные (n=24)		
		абс.	%	абс.	%	
Наличие объемного образования	да	36	97,3	23	95,8	>0,05
	нет	1	2,7	1	4,2	>0,05
Форма	правильная	3	8,1	3	12,5	>0,05
	неправильная	34	91,9	21	87,5	>0,05
Тип изменений	узловой	36	97,3	22	91,7	>0,05
	инфильтративный	1	2,7	2	8,3	>0,05
Контуры	четкие	26	70,3	14	58,3	>0,05
	нечеткие	11	29,7	10	41,7	>0,05
Поверхность*	гладкая	1	2,7	2	8,3	>0,05
	бугристая	35	94,6	20	83,3	>0,05
Структура	однородная	9	24,3	16	66,7	<0,05
	неоднородная	28	75,7	8	33,3	<0,05
Вовлечение мышц	да	32	86,5	18	78,3	>0,05
	нет	5	13,5	5	21,7	>0,05
Граница с мышцей	четкая	5	13,5	6	25,0	>0,05
	нечеткая	32	86,5	18	75,0	>0,05
Сосуды	есть связь	22	59,5	11	45,8	>0,05
	нет связи	15	40,5	13	54,2	>0,05

Окончание таблицы 23

Признаки		Группы СМТ				p
		первичные (n=37)		рецидивные (n=24)		
		абс.	%	абс.	%	
Граница с нервами	есть	30	81,1	18	75,0	>0,05
	нет	7	18,9	6	25,0	>0,05
Костная деструкция	есть	13	35,1	5	20,8	>0,05
	нет	24	64,9	19	79,2	>0,05
Изменения коркового слоя	есть	4	10,8	5	20,8	>0,05
	нет	33	89,2	19	79,2	>0,05
Отек костного мозга	да	9	24,3	4	16,7	>0,05
	нет	28	75,7	20	83,3	>0,05
* — у 3 пациентов (1 с первичной опухолью, 2 с рецидивом опухоли) оценить поверхность: гладкая/бугристая не представлялось возможным, характер роста был инфильтративный						

По данным таблицы 23 выявлено, что рецидивы СМТ имели неправильную форму в 87,5% случаях и узловой характер роста в 91,7%.

Рецидивы чаще имели бугристую поверхность у 83,3%, нечеткие контуры при рецидивах СМТ определялись у большего количества пациентов в процентном отношении, чем при первичных опухолях (41,7% и 29,7% соответственно, $p>0,05$). Рецидивы определялись как однородные, солидные образования 66,7% и 58,3% случаев, соответственно. Также только при рецидивах СМТ определялось однородное жидкостное образование, тогда как данная структура не встретила ни у одного пациента при первичной опухоли. Жидкостные зоны в рецидивных опухолях встречались у 45,8% больных, кровоизлияния — 8,3, участки низкого сигнала — 4,2%.

Рецидивы опухолей чаще, чем первичные имели четкую границу с мышцами и соответственно не имели с ними связи, при этом одинокого часто они располагались вблизи сосудисто-нервных и костных структур.

Большинство рецидивов на T2 и T2fs-ВИ имели гиперинтенсивный сигнал, а на T1-ВИ — изоинтенсивный относительно неизменённых мышц.

Однако, существуют ситуации, в которых на месте посттерапевтических изменений не удаётся визуализировать объемное образование или определяются образования, которые могут быть обусловлены послеоперационными гематомами или грубыми рубцовыми тяжами, расцененными как опухолевая ткань. В таких случаях целесообразно проведение МРТ-ДК, зарекомендовавшей себя как метод позволяющий выявлять рецидивы опухолей на фоне послеоперационных изменений [177; 114].

3.2.1 МР-ДК в определении локальных рецидивов и послеоперационных изменений

9 пациентам после перенесенных оперативных вмешательств с целью дифференциальной диагностики рубцовых изменений и раннего рецидива заболевания была проведена МРТ-ДК, анализ данных которой представлен в таблице 24. Ввиду малой выборки степень достоверность (p) не определялась.

У всех пациентов с послеоперационными изменениями тип кривой был — II, выявлялся только диффузный характер накопления КВ, время начала накопления КВ определялось и до, и после 6 секунд.

Рецидивы опухолей чаще накапливали КВ преимущественно по периферии, кривые накопления КВ встречались одинаково часто IV, III и V типов, тогда как II тип определён не был. Начало контрастирования опухолей так отмечалось до и после 6-секундного интервала. Анализируя значения основных числовых параметров МРТ-ДК, не было выявлено отличий среди рецидивных опухолей и послеоперационных изменений.

Таблица 24 — Распределение групп пациентов в зависимости от параметров МРТ-ДК и изменений после оперативных вмешательств

Показатели МРТ-ДК		Тип изменений				р
		послеоперационные изменения (n=3)		рецидив (n=6)		
		абс.	%	абс.	%	
Начало контрастирования (участка/всей опухоли)	≤6 сек	0/1	0/33,3	3/2	50/33,3	>0,05
	>6 сек	3/2	100/66,7	3/4	50/66,7	
Тип контрастирования	диффузный	3	100	2	33,3	>0,05
	периферический	0	0	4	66,7	>0,05
	по перегородкам	0	0	0	0	
Тип кривой (участка/всей опухоли)	II	3/3	100	0/0	0	>0,05
	III	0	0	1/3	16,7/50	>0,05
	IV	0	0	2/0	33,3/0	>0,05
	V	0	0	3/3	50/50	>0,05
Пик контрастирования участка (%)		186,0-942,0 (575,0)±308,7		121,0-1061,0 (200,5)±359,1		>0,05
Критизна кривой участка (%/с)		3,0-49,2 (20,5)±21,3		2,0-61,0 (7,0)±22,6		>0,05
Наклон кривой участка (%/с)		1,0-9,0 (6,0)±3,7		1,2-26,0 (2,5)±9,6		>0,05
Среднее значение интенсивности сигнала участка (единиц)		145,0-392,0 (312,0)±107,5		126,0-949,0 (313,5)±286,5		>0,05
Пик контрастирования всей опухоли (%)		180,0-789,0 (361,0)±260,1		101,0-948,0 (172,0)±324,1		>0,05
Критизна кривой всей опухоли (%/с)		3,0-32,0 (13,0)±13,8		2,2-54,0 (4,5)±20,5		>0,05
Наклон кривой всей опухоли (%/с)		1,0-10,0 (3,0)±4,0		1,0-19,0 (2,0)±7,1		>0,05
Среднее значение интенсивности сигнала всей опухоли (единиц)		133,0-352,0 (256,0)±90,6		106,0-752,0 (219,5)±234,0		>0,05

3.3 Информативность методов лучевой диагностики и роль МРТ в комплексной лучевой диагностике сарком мягких тканей туловища и конечностей у детей

В нашем исследовании по результатам проведённого анализа, основанного на выявлении дифференциально диагностических признаков образований мягких тканей, были подсчитаны количества истинно и ложно положительных и отрицательных результатов всех методов лучевой диагностики (таблица 25). В последствии на основании этих данных была вычислена информативность методов, представленная в таблице 26.

Информативность МРТ в выявлении образований мягких тканей туловища и конечностей у детей составила:

- чувствительность метода в определении наличия объемного образования равна 100%;
- специфичность метода, которая отражает наличие злокачественного процесса — 86,7% (у 6 пациентов даны ложноположительные результаты, в последствие диагностированы у 2-х пациентов фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма, 1 — липобластома, 1 — недифференцированная плеоморфная саркома, 1 — гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ, 1 — идиопатическая воспалительная миопатия);
- точность — 94,4%, ПЦПР — 91,2%, ПЦОР — 100%.

Информативность МРТ-ДК:

- чувствительность — 100%,
- специфичность — 80,0% (2 пациента с ложноположительным результатом: идиопатическая воспалительная миопатия и фиброматоз десмоидного типа экстраабдоминальная форма),
- точность — 92,6%, ПЦПР — 89,5%, ПЦОР — 100%.

Информативность РКТ, проведенной 44 пациентам, составила: чувствительность — 83,9%, специфичность — 76,9%, точность — 81,8%, ПЦПР — 89,7%, ПЦОР — 66,7%.

Информативность рентгенографии (n=39) пораженной области равна: чувствительность — 68,8%, специфичность — 57,1%, точность — 66,7%, ПЦПР — 88,0%, ПЦОР — 28,6%.

Информативность УЗ-исследования (n=106): чувствительность — 93,8%, специфичность — 70,5%, точность — 85,8%, ПЦПР — 84,5%, ПЦОР — 88,6%.

Информативность радионуклидного исследования мягких тканей (n=61): чувствительность — 74,4%, специфичность — 81,8%, точность — 77,0%, ПЦПР — 87,9%, ПЦОР — 64,3%.

Таким образом, стандартная МРТ незначительно превосходит УЗИ в чувствительности в выявлении образований мягких тканей, 100% и 93,8%, соответственно, однако значительно превосходит его в специфичности распознавания злокачественной патологии, 86,7% и 70,5%, соответственно. Обратная зависимость выявлена с РИД мягких тканей, где последнее уступает МРТ в чувствительности метода в определении патологических изменений (МРТ — 100% и 74,4%). Применение рентгеновских методов первичной диагностики патологии мягких тканей не оправдано в силу низких показателей их информативности.

Таблица 25 — Распределение результатов лучевых методов диагностики

Методы	Истинно положительный	Истинно отрицательный	Ложно отрицательный	Ложно положительный	ВСЕГО исследований
МРТ	62	39	0	6	107
МРТ-ДК	17	8	0	2	27
УЗИ	60	31	4	11	106
КТ	26	10	5	3	44
Рентген	22	4	10	3	39
РИД мт	29	18	10	4	61

Таблица 26 — Информативность методов лучевой диагностики в дифференциальной диагностике опухолей и неопухолевых изменений в мягких тканях

Метод	Чувстви- тельность, %	Специфичность, %	Точность, %	ПЦПР, %	ПЦОР, %
МРТ	100	86,7	94,4	91,2	100
МРТ-ДК	100	80	92,6	89,5	100
УЗИ	93,8	70,5	85,8	84,5	88,6
КТ	83,9	76,9	81,8	89,7	66,7
Рентген	68,8	57,1	66,7	88,0	28,6
РИД мт	74,4	81,8	77,0	87,9	64,3

МРТ В ОЦЕНКЕ МЕСТНОЙ И ОТДАЛЕННОЙ РАСПРОСТРАНЁННОСТИ ОПУХОЛЕВОГО ПРОЦЕССА

4.1 МРТ в оценке местной распространённости процесса

Прогностическим фактором, влияющим как смертность больных с саркомами мягких тканей, является радикальность выполненного оперативного вмешательства. Объем тканей, удаляемых вместе с опухолью, зависит от ее местной распространённости, т.е. от вовлечения мышечных, костных и сосудистых структур.

Оценка информативности магнитно-резонансной томографии в определении местной распространённости опухоли была основана на сопоставлении данных оперативных находок и морфологических заключений 44 больных, прооперированных в условиях НИИ ДОиГ РАМН за период 2009-2013 гг.

Из 107 пациентов 44 (41,1%) были прооперированы в условиях НИИ ДОиГ. Из них удаление первичной опухоли было проведено у 27 (61,4%) детей, местных рецидивов у 13 (29,6%), иссечение рубца (ревизионные операции) произведено 4 (9%) пациентам.

Оценка местной распространённости процесса была основана на определении заинтересованности отдельных групп мышц, сосудисто-нервных пучков и костных структур, что учитывалось на этапе предоперационного планирования оперативного вмешательства. С этой целью детям выполнялись магнитно-резонансная томография (n=44), ультразвуковое сканирование (n=44), рентгеновская компьютерная томография (n=21), из них 4 исследования с контрастным усилением, рентгенологическое исследование (n=19).

4.1.1 Взаимоотношение опухолей с мышечными структурами

По данным МРТ у 27 (61,4%) пациентов определялась инфильтрация мышц, которая проявляется изменением МР-сигнала от них в виде его повышения в T2-ВИ и T2 fs и понижения в T1-ВИ, в большинстве случаев МР-сигнал от мышц сходен с сигналом самой опухолевой ткани. Граница с мышечными структурами при этом выглядит нечеткой, отсутствует жировая прослойка между опухолью и мышцами (гиперинтенсивная линия в T1-ВИ и T2-ВИ) и определяется нарушение дифференциации мышечных волокон (рисунок 26).

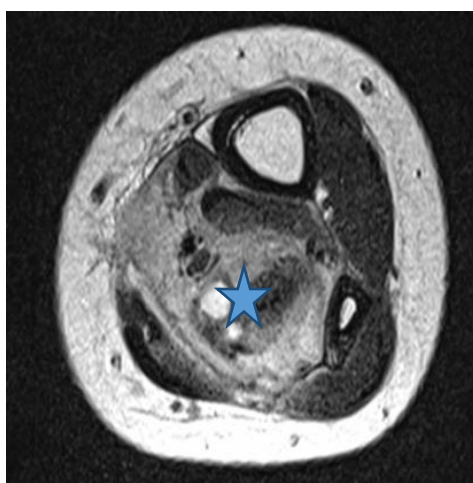


Рисунок 26 — Альвеолярная РМС мягких тканей левой голени. Девочка 4 года. T2-ВИ, аксиальная проекция. В толще задней группы мышц голени определяется узловое образование, дифференцировка мышц и фасций отсутствует (звездочка)

Критерием вовлечения в опухолевый процесс во время оперативного вмешательства у 28 (63,6%) больных было выявление врастания опухоли в мышцы, что было отражено в морфологическом заключении.

Хирургическая тактика сводилась при этом к максимально возможному удалению опухоли вместе с пораженными мышцами (en blok) или их резекции. В случае прорастания опухолью межмышечных перегородок и вовлечения в опухолевый процесс соседнего фасциально-мышечного футляра, производилось иссечение опухоли с пораженными группами мышц (рисунок 27). Таким образом,

по данным МРТ у одного пациента с рецидивом СМТ не было сделано заключения о вовлечении групп мышц, которые пришлось резецировать из-за наличия грубых рубцовых изменений — ЛО результат.

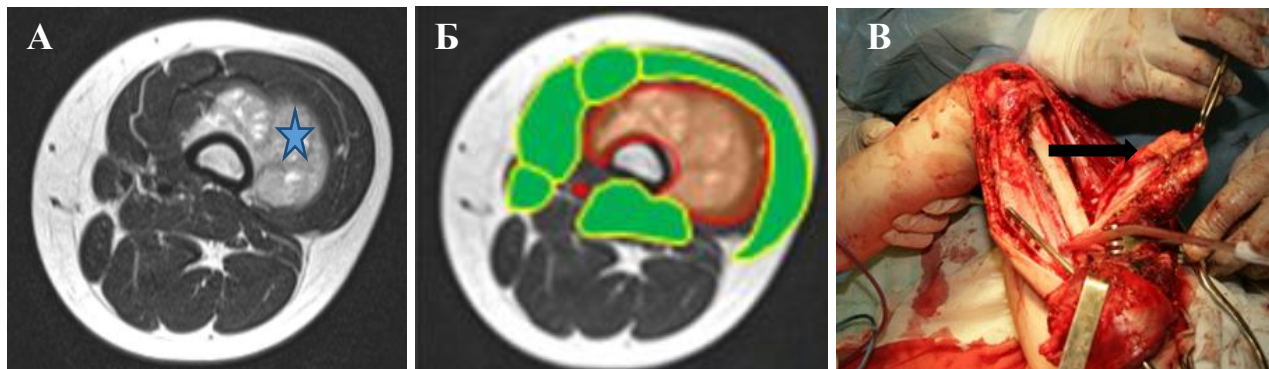


Рисунок 27 — СС мягких тканей правого бедра. Мальчик 10 лет. А — Т2-ВИ, аксиальная проекция. В толще передней группы мышц бедра (промежуточная широкая мышца) определяется опухоль с четкими, бугристыми контурами (звездочка). Б — Т2-FS, аксиальная проекция, планирование объема резекции мышц бедра: красная кривая — резекция промежуточной широкой мышцы вместе с опухолью; желтая кривая — латеральная и медиальная широкие мышцы бедра, прямая мышца, портняжная и длинная приводящая мышцы — не заинтересованы, определяются фасциальные перегородки. В — вид операционного поля: стрелка — мышечный лоскут вместе с опухолью

Реактивный отек мышц, возникающий вследствие нарушения трофики тканей, выявлялся у 6 (13,7%) пациентов при МРТ. Данные изменения проявлялись в повышении МР-сигнала в Т2-ВИ и Т2 fs и сохранении мышечной дифференцировки с четким отграничением от патологического образования жировой прослойкой. При оперативных вмешательствах удаления данных мышечных структур не требовалось. У 10 (22,7%) больных изменения в мягких тканях располагались межмышечно, что нашло свое подтверждение во время операции.

Таким образом, информативность метода в определении поражения мышечных структур составила: чувствительность — 96,4%, специфичность — 100%, точность — 97,7%, ПЦПР — 100%, ПЦОР — 94,1%.

При КТ, выполненной 21 прооперированному больному, у 13 (61,9%) был отмечен инфильтративный характер роста опухоли: на КТ-изображениях граница между опухолью и мышцами была нечеткой, отсутствовала гиподенсивная жировая прослойка (рисунок 28).

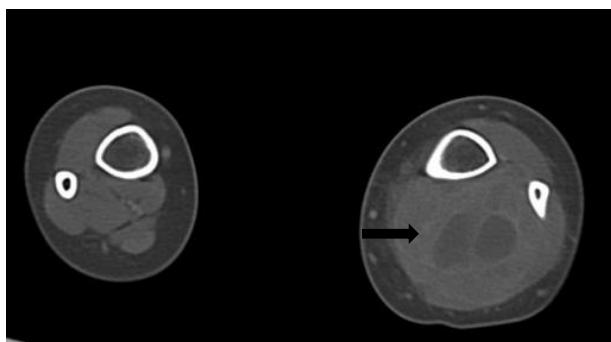


Рисунок 28 — Альвеолярная РМС мягких тканей левой голени. Девочка 6 лет. В мягких тканях левой голени на месте задней группы мышц определяется многоузловое объемное образование (стрелка), мышечная дифференцировка отсутствует

Интраоперационно у 15 пациентов было отмечено врастание опухоли в соседние мышечные структуры. У 2 детей дано ложноотрицательное заключение из-за четкого контура опухоли и ее небольших размеров. Таким образом, информативность метода РКТ в определении поражения мышечных структур составила: чувствительность — 86,7%, специфичность — 100%, точность — 90,5%, ПЦПР — 100%, ПЦОР — 75%.

Во время проведения УЗ-исследования у 24 (54,5%) пациентов определялось повышение эхогенности прилежащих к опухоли мышечных структур, оттеснение мышечных прослоек, что расценивалось как врастание, инфильтрация тканей (рисунок 29).



Рисунок 29 — Альвеолярная РМС мягких тканей левой голени. Девочка 6 лет. УЗИ В-режим. В толще мышц определяется смешанной эхогенности бугристое объемное образование (звездочка), с нечеткими неровными контурами, эхогенность прилежащих мышечных структур повышена (стрелка)

Во время операции иссечение пораженных мышц потребовалось выполнить у 28 больных. Недооценка характера изменений соседних структур обусловлена малым полем обзора при больших опухолевых массах, а также более низкой контрастностью тканей, что затрудняет идентификацию тонких жировых прослоек между опухолью и мышцей. Таким образом, информативность УЗИ с учетом наличия 4 ЛО результатов в определении поражения мышечных структур составила: чувствительность — 75%, специфичность — 100%, точность — 81,8%, ПЦПР — 100%, ПЦОР — 60%.

Информативности методов лучевой диагностики в определении заинтересованности мышечных структур представлена в таблице 27.

Таблица 27 — Информативность методов лучевой диагностики в определении заинтересованности мышечных структур

Метод	Чувствительность, %	Специфичность, %	Точность, %	ПЦПР, %	ПЦОР, %
МРТ	96,4	100	97,7	100	94,1
РКТ	86,7	100	90,5	100	75
УЗИ	75	100	84,8	100	60

Таким образом, чувствительность МРТ в оценке вовлечения мышечных структур превосходит данные РКТ и УЗИ, однако отсутствие ложноположительных результатов у всех методов диагностики определяет высокие показатели их специфичности. Недооценка результатов МРТ в оценке заинтересованности мышц на фоне послеоперационных изменений диктует необходимость широких резекций при рецидивах опухолей.

4.1.2 Взаимоотношение опухолей с костными структурами

Изменения костных структур при СМТ были выявлены у 12 (27,3%) пациентов во время оперативных вмешательств и последующих гистологических исследованиях, что потребовало у 6 детей выполнить резекцию кости, у 4 — резецировать надкостницу, а у 2 больных кость была удалена полностью, единым блоком с опухолью.

Определение вовлечения костных структур оценивалось на основании вовлечения надкостницы в виде появления двойного контура при ее отслоении, наличии периостальной реакции. Неровность коркового слоя, появление участков нарушения целостности в местах наибольшего истончения расценивались как врастание в корковый слой. Широкое прилежание опухоли к кости также считалось как вторичные изменения со стороны костных структур. При этом данные изменения сопровождались исчезновением или понижением интенсивности сигнала на МРТ/повышением плотности при КТ от жировой прослойки между костью и опухолью. При полном разрушении коркового слоя выявлялось распространение опухолевых масс в костномозговой канал кости или ее губчатое вещество (рисунок 30).

При выполнении МРТ у 11 (91,7%) детей были отмечены признаки вовлечения костей, подтвержденные в ходе оперативного вмешательства. Ложноотрицательный результат у 1 ребенка был обусловлен сложностью трактовки полученных результатов исследования в силу наличия артефактов движения от дыхания при сканировании органов грудной полости.

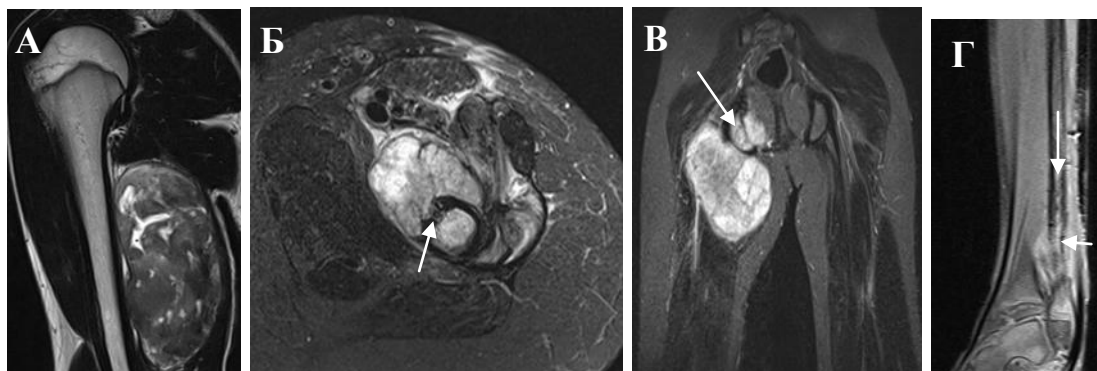


Рисунок 30 — Взаимоотношение опухоли с костью. А — Широкое прилегание опухоли к кости; Б — кость окружена на s окружности, корковый слой разрушен (стрелка), в костномозговом канале определяются ткани, сходные по МР-характеристикам с опухолью; В — определяется изменение МР-сигнала от правой седалищной кости (стрелка) за счет врастания опухоли; Г — Корковый слой неровный (горизонтальная стрелка), отек костного мозга (вертикальная стрелка)

Применение КТ, выполненной 21 прооперированному больному, позволило у 8 правильно оценить выявленные изменения, а именно визуализировать очаги литической деструкции кости (рисунок 31), поражение надкостницы и коркового слоя кости (рисунок 32), широкое прилегание опухоли к кости без видимой жировой прослойки (рисунок 33). У одного пациента, также, как и при МРТ, было дано ЛО заключение.

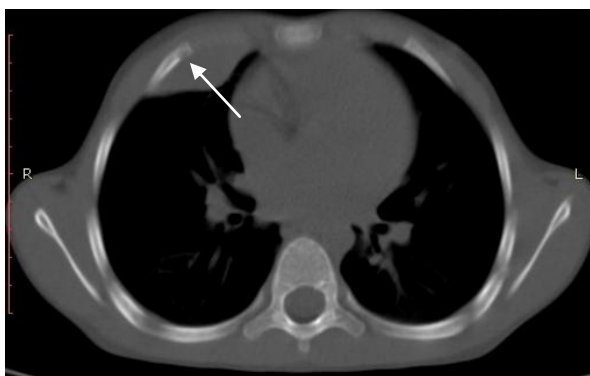


Рисунок 31 — РМС мягких тканей передней грудной стенки. Девочка 6 лет. КТ органов грудной клетки, костное окно. По внутренней поверхности переднего отрезка 7 ребра определяется участок литической деструкции размером 5×3 мм (стрелка)



Рисунок 32 — РСМ мягких тканей левого бедра. Мальчик 11 лет. КТ левого бедра, костное окно. По передне-наружной полуокружности левой бедренной кости определяется спикулоподобная периостальная реакция, корковый слой истончен, местами разрушен (стрелка), в костномозговом пространстве кости определяются гипертензивные включения за счет врастания опухоли



Рисунок 33 — СС мягких тканей левого плеча. Мальчик 15 лет. КТ верхних конечностей, костное окно. В мягких тканях по задней поверхности левого плеча определяется объемное образование (звездочка) гиподенсивной плотности с четкими, ровными контурами. Образование прилежит к плечевой кости, жировая прослойка не прослеживается (стрелка)

Выполнение рентгенологического исследования (n=19) было оправдано у 5 пациентов, у которых выявлялись вторичные костные изменения в виде деформации кости, истончения кортикального слоя, неоднородности костной структуры. У двух пациентов с вовлечением ребер и грудины рентгенологический

метод не позволил выставить правильный диагноз вторичного поражения костей из-за сложности позиционирования больного.

При проведении УЗ-исследования (n=44) у 8 пациентов характер изменений прилежащих костных структур был расценен как вторичное поражение. Ложноположительные результаты были даны 3 больным, у которых отмечалось прилегание опухоли на длительном протяжении, а сопутствующее повышение эхогенности от соседних мышечных структур не позволило различить наличие жировой прослойки между опухолью и костью. У 4 пациентов с поражением мышечных структур грудной стенки с вовлечением в опухолевый процесс костных структур были даны ЛО заключения, что было обусловлено техническими трудностями в силу ограничения возможностей метода в оценке костных структур.

В таблице 28 представлена информативность методов лучевой диагностики в выявлении вторичного поражения костных структур.

Таблица 28 — Информативность методов лучевой диагностики в выявлении вторичного поражения костных структур

Метод	Чувствительность, %	Специфичность, %	Точность, %	ПЦПР, %	ПЦОР, %
МРТ	91,7	100	97,7	100	96,7
РКТ	88,9	100	95,2	100	92,3
УЗИ	66,7	90,6	84,1	72,7	87,9
Рентген	71,4	100	89,5	100	85,7

МРТ и РКТ обладают схожими показателями чувствительности в выявлении вторичного поражения костных структур при опухолях мягких тканей туловища и конечностей и способны дифференцировать наличие опухолевого поражения от реактивных изменений, что отражается отсутствием ЛП результатов. Рентгенография также способна дифференцировать наличием вторичное поражение костных структур, но уступает МРТ и РКТ в способности диагностировать данные изменения в сложных анатомических областях, таких как

например грудная клетка. УЗИ в определении поражения костей при опухолях мягких тканей должно быть подтверждено еще хотя бы одним методом лучевой диагностики.

4.1.3 Взаимоотношение опухолей с сосудисто-нервными пучками

Благодаря бурному развитию реконструктивно-пластических операций стало возможным отказываться от калечащих ампутационных операций, которые еще недавно были единственно возможными при вовлечении в опухолевый процесс магистральных сосудов.

Определение заинтересованности сосудисто-нервных стволов основывается на ряде признаков, характеризующих степень их вовлечения в опухолевый процесс. В первую очередь при интерпретации полученных томограмм, будь то МРТ, РКТ или УЗИ, необходимо оценить расположение сосудисто-нервных пучков в типичной анатомической области. Сосуд и нерв считаются не заинтересованными при визуализации их в типичном месте и при сохранении жировой прослойки между ними и опухолью. При этом благодаря высокой контрастности тканей при МРТ и возможностью применения различных последовательностей удастся дифференцировать сосудисто-нервный пучок без применения дополнительного контрастного усиления (рисунок 34).

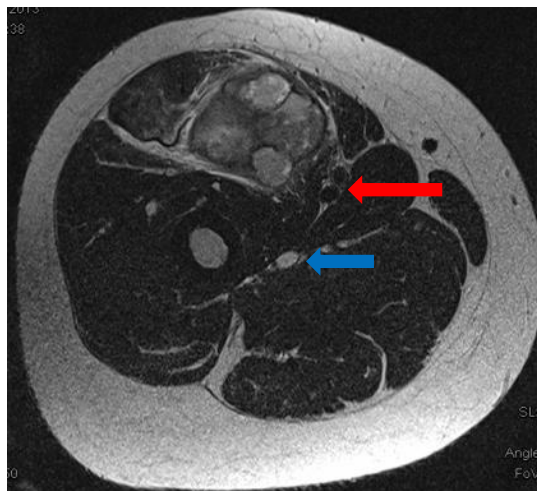


Рисунок 34 — красная стрелка — бедренные сосуды, синяя стрелка — седалищный нерв

Тогда как выполнение КТ без контрастного усиления считается нецелесообразным при оценке сосудов, а КТ с внутривенным контрастированием в несколько раз повышает лучевую нагрузку и обладает достаточно широким списком противопоказаний и возможных побочных действий из-за применения йодсодержащего контрастного вещества. Наряду с этим, УЗИ, являясь неинвазивным, доступным и высокочувствительным методом в оценке кровотока благодаря применению доплерографических методик, также, как и МРТ, позволяет оценить степень заинтересованности сосудов.

Оценка связи опухолей с сосудами и нервами основывалась на ряде признаков: дислокация, компрессия, деформация просвета сосуда, нечёткость его стенки, отсутствие жировой прослойки между сосудом/нервом и опухолью, а также погружение в опухолевый процесс более чем на 50% окружности сосуда/нерва (рисунки 35, 36).

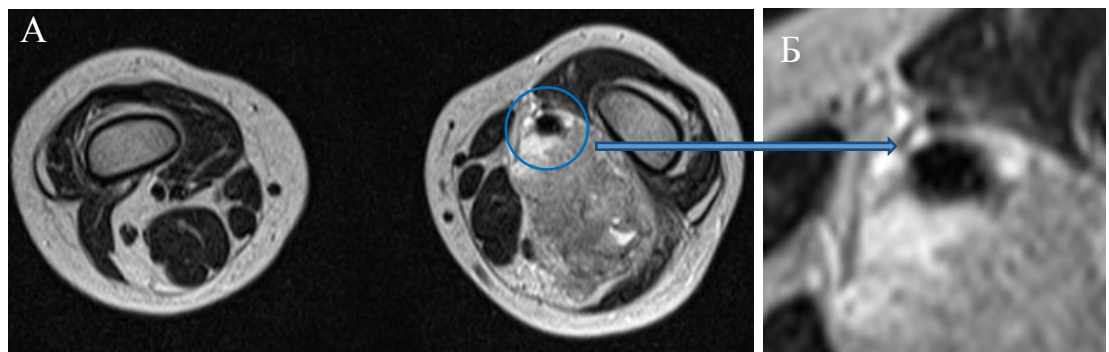


Рисунок 35 — Инфантильная фибросаркома мягких тканей левого бедра. Мальчик 2 года. А — Т2-ВИ, аксиальная проекция. В мягких тканях задней поверхности нижней трети левого бедра определяется опухоль, смещающая подколенные сосуды медиально, окружая более чем на 50% окружности сосуда. Б — Увеличенное изображение. Подколенные сосуды погружены в опухолевый процесс (кружок, стрелка)

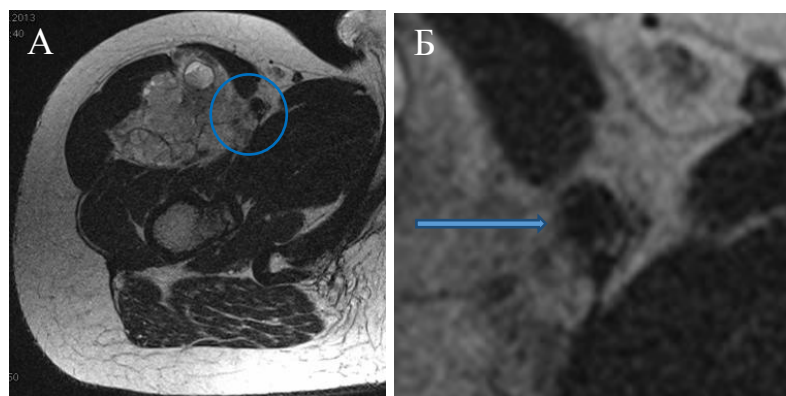


Рисунок 36 — СС мягких тканей правого бедра. Мальчик 14 лет. А — Т2-ВИ, аксиальная проекция. В мягких тканях передней поверхности правого бедра определяется опухоль, смещающая бедренную артерию медиально. Б — Увеличенное изображение. Отсутствует жировая прослойка между бедренной артерией и опухолью, которая окружает сосуд более 50% окружности (кружок, стрелка)

Из 44 прооперированных больных интраоперационно у 16 пациентов была выявлена заинтересованность сосудистых структур, что потребовало отделения их от патологических тканей острым путем, однако при морфологическом исследовании удаленных тканей, признаков наличия клеток опухоли по краю резекции выявлено не было. Данный факт свидетельствует о том, что истинного врастания в стенку сосуда не было.

При этом по данным МРТ выявлялись различные сочетания взаимосвязи опухолей с СПН (таблица 29).

Таблица 29 — Варианты взаимосвязи опухолей с СПН по данным МРТ

Признаки	Компрессия/ деформация	Смещение	Нечеткость стенки	Отсутствие жировой прослойки	Окружение более 50%
Количество	8	12	3	12	7

Так у 8 (50%) человек выявлена компрессия и деформация просвета сосуда, из которых у 3 (37,5%) сосуд был окружен опухолевыми массами более чем на

50% окружности, у 6 человек (75%) не было выявлено жировой прослойки между стенкой сосуда и опухолью, а 2 (25%) отмечалась нечеткость стенки сосуда.

Смещение сосуда по данным МРТ определялось у 12 больных (75%), у 8 (66,7%) из них в сочетании с компрессией и деформацией, у 5 (41,7%) — сосуд был окружен более 50% диаметра, у 9 (75%) — не было жировой прослойки, у 3 (25%) — нечеткая стенка по данным МРТ.

Погружение сосуда в опухолевый процесс более чем на 50% его окружности было выявлено у 7 (43,8%) из 16 прооперированных больных. У всех семи человек при этом не визуализировалась жировая прослойка между опухолью и сосудом, у 5 (71,4%) отмечалось смещение сосуда, у 3 (42,9%) определялось сочетание компрессии и деформации просвета сосуда, у 2 (28,6%) — нечеткая стенка.

У 12 из 16 пациентов (75%) по данным МРТ не было выявлено жировой прослойки между сосудистыми структурами и опухолевыми массами, при чем у 9 (75%) из них сосуд был смещен, у 7 (58,3%) человек окружен опухолью более 50% окружности, у половины больных отмечалась компрессия и деформация просвета сосуда, у четверти больных нечетко визуализировалась сосудистая стенка.

При нечеткости стенки сосуда, определяемой у 3 (18,8%) пациентов, подвергшихся оперативному вмешательству, у всех из них также отмечалось смещение сосудистых структур, и не определялась жировая прослойка, у 2 (66,7%) пациентов нечеткость стенки сопровождалась их компрессией с погружением более 50% окружности сосуда в опухолевые массы.

У 4 из 44 пациентов, подвергшихся операции, были произведены манипуляции на нервных стволах (у 1 выполнена пластика нерва, у 3 — плоскостные резекции). При этом по данным МРТ только у 3 больных отмечалось тесное прилегание окружности нерва более 50% к опухолевым массам без визуализации жировой прослойки между ними. У 1 пациента из-за большого размера опухоли не удалось визуализировать нерв в типичной анатомической зоне, что послужило основанием считать нерв заинтересованным в опухолевом процессе. По данным МРТ не было высказано заключений, содержащих ЛО или ЛП результаты.

Информативность стандартной МРТ в определении заинтересованности сосудисто-нервных структур составила: чувствительность 100%, специфичность — 100%, точность — 100%, ПЦПР — 100%, ПЦОР — 100%.

Оценка заинтересованности сосудисто-нервных структур по данным РКТ проводилась по тем же признакам, что и при МРТ. РКТ была проведена 21 (47,7%) впоследствии прооперированному больному, из них у 4 (19,0%) пациентов применялось внутривенное болюсное контрастирование. Во время операции 7 человек подверглись манипуляциям на сосудах. РКТ без контрастного усиления только у одного больного дала положительный результат, так же, как и введение КВ позволило у одного из четырех пациентов сделать заключение о заинтересованности сосудов в опухолевый процесс, трое из них получили истинно отрицательный результат (рисунок 37). У 5 человек РКТ без внутривенного контрастирования оказалась неинформативной.

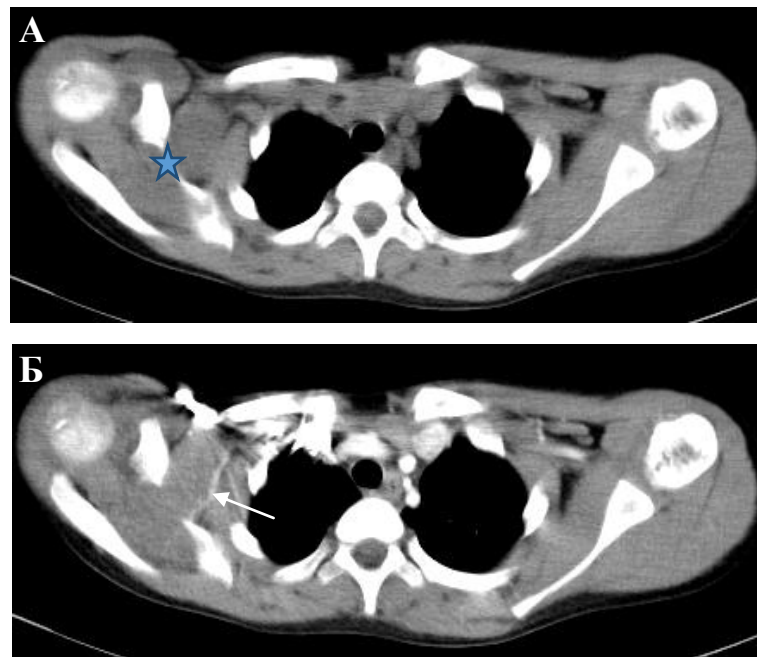


Рисунок 37 — Внескелетная миксоидная хондросаркома правого надплечья. Девочка 9. А — КТ в мягкотканом окне без в/в контрастирования. В мягких тканях области правого надплечья определяется узловое образование (звездочка) изоденсивное мышцам, сосуды не визуализируются. Б — КТ в мягкотканом окне с в/в контрастированием. В толще опухоли проходит ветвь правой плечевой артерии (стрелка)

Таким образом, информативность РКТ с внутривенным контрастированием составила 100%, тогда как без применения КВ чувствительность крайне низкая — 16,7%, специфичность — 100%, точность — 70,6%, ПЦПР — 100%, ПЦОР — 68,8%.

УЗИ с доплерографией позволило у 15 из 16 больных выявить заинтересованность сосудов в опухолевый процесс. Информативность метода: чувствительность — 93,8%, специфичность — 100%, точность — 97,7%, ПЦПР — 100%, ПЦОР — 96,6%.

Выявление вовлечения нервных стволов по данным РКТ и УЗИ не проводилось из-за сложности визуализации нервов в силу низкой контрастности тканей.

Сводная таблица 30 информативности методов лучевой диагностики в определении заинтересованности сосудисто-нервных структур.

Таблица 30 — Информативности методов лучевой диагностики в определении заинтересованности сосудисто-нервных структур

Метод	Чувстви- тельность, %	Специфич- ность, %	Точность, %	ПЦПР, %	ПЦОР, %
МРТ	100	100	100	100	100
РКТ без в/в конт./с в/в конт.	16,7/100	100	70,6/100	100	68,8/100
УЗИ	93,8	100	97,7	100	96,6

Таким образом, МРТ без применения дополнительного контрастного усиления позволяет с высокой точностью определять заинтересованность сосудисто-нервных стволов. РКТ с внутривенным контрастированием также демонстрирует высокие показатели информативности метода в определении взаимосвязи опухолевого процесса и СПН, тогда как нативная КТ не позволяет характеризовать расположение СПН по отношению к опухоли. УЗИ с

применением доплерографических режимов может конкурировать с МРТ в определении заинтересованности сосудистых структур.

4.2 МРТ в оценке отдаленной распространенности процесса

СМТ, являясь одними из самых злокачественных солидных опухолей у детей, имеют гематогенный путь распространения, метастазируя в легкие, печень, костный мозг, кости и головной мозг. Лимфогенный путь для СМТ свойственен в меньшей степени, при этом наиболее часто метастазы в регионарные лимфатические узлы выявляются при РМС, в то время как другие злокачественные опухоли метастазируют в лимфатические узлы значительно реже [116; 118; 120].

КТ грудной клетки выполняется всем больным для выявления изменений в легких и на сегодняшний день является «золотым стандартом» диагностики легочной патологии. Также, как и остеосцинтиграфия выполняется всем пациентам для определения распространенности процесса по костям [109]. Однако сцинтиграфия скелета при этом не обладает возможностью диагностировать изменения в костном мозге на этапе его инфильтрации. Помимо этого, оба метода несут лучевую нагрузку на пациента, что особенно необходимо учитывать в педиатрической онкологии.

Сцинтиграфия скелета идентифицирует метастазы на стадии, когда происходит разрушение костных трабекул, имея при этом низкую разрешающую способность при очагах менее 5 мм и сложности в определении их анатомической принадлежности и анатомо-топографических взаимоотношений с окружающими тканями. Кроме того, у детей в зонах роста кости (эпиметафизы) отмечается повышенная остеобластическая активность клеток, что приводит к повышенной аккумуляции РФП в этих областях и возможным ошибкам в интерпретации полученных данных в случаях поражения данных локализаций. Также определенные трудности возникают в случаях воспалительных, травматических и дегенеративных изменений в костях, которые сопровождаются высокой аккумуляцией РФП и могут вызывать ложноположительные результаты.

МРТ всего тела, являясь неионизирующим методом, обладает высокими показателями информативности в определении распространённости процесса по костному мозгу и костям, применяется в качестве альтернативы РИД скелета. Возможности метода обусловлены высокой контрастностью тканей, что позволяет различать красный и желтый костный мозг, дифференцировать гематопозитические зоны от метастатических участков. Применение МРТ-ВТ по стандартной методике исследования, а именно используя последовательности T1-se (spin-echo) и режимы с подавлением сигнала от жировой ткани (STIR-short time inversion recovery или TIRM), облегчает эту задачу.

Распространенность метастатического поражения по костной системе зависит от локализации высоко васкуляризованного гематопозитического костного мозга. С рождения красный костный мозг представлен во всех костях скелета, с возрастом он замещается жировой тканью (желтый костный мозг), оставаясь при этом в проксимальном отделе длинных трубчатых костей, позвонках и других плоских костях.

Выявление патологических очагов основано на определении разницы в интенсивности сигналов от нормальных и изменённых тканей. При этом наиболее чувствительной в этом является последовательность с подавлением сигнала от жировой ткани. Ткани, содержащие повышенное содержание воды, т.е. протонов водорода, имеют высокий сигнал в режиме STIR/TIRM и хорошо заметны на томограммах (рисунок 38А). Цереброспинальная жидкость и жидкость-содержащие органы (желчный пузырь, желудок, кишки, мочевого пузырь) имеют схожий высокий сигнал. Патологические же ткани, например метастазы, также имеют повышенную интенсивность сигнала, но она несколько ниже, чем у жидкости (рисунок 38Б).

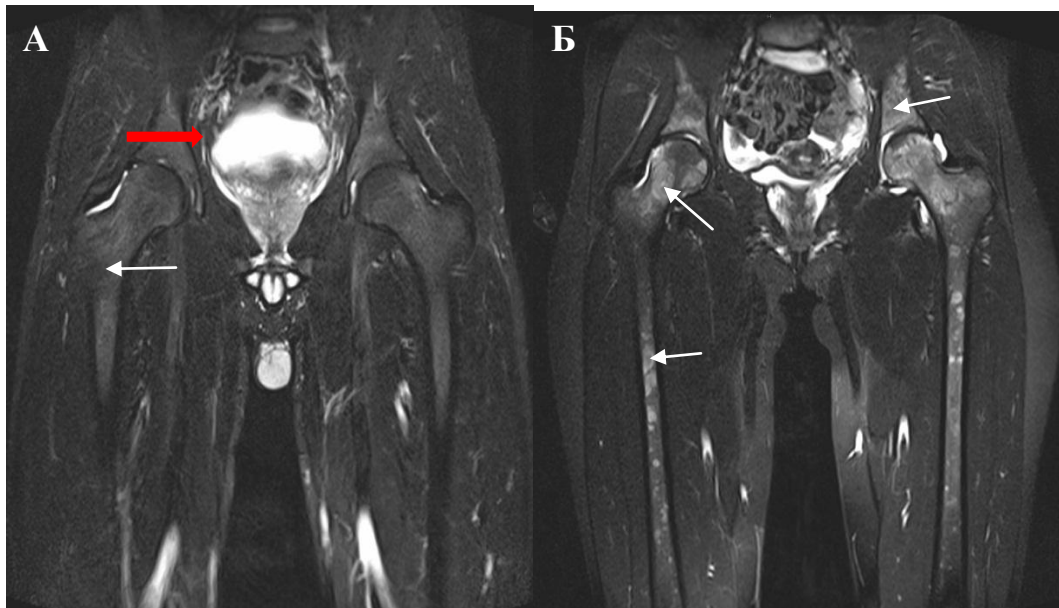


Рисунок 38 — А — Фрагмент МРТ-ВТ в режиме STIR. Альвеолярная РМС. Пациент 16 лет. Жидкость в мочевом пузыре (красная стрелка) имеет высокий (белый) сигнал. МР-сигнал от костномозгового пространства длинных трубчатых костей (белая стрелка) низкий, сходен с сигналом подкожно-жировой клетчатки, т.к. представлен желтым костным мозгом. Б — Фрагмент МРТ-ВТ в режиме STIR. Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль. Девочка 16 лет. В костях таза, бедренных костях визуализируются множественные очаги повышенного (светло-серого) МР-сигнала — метастазы (стрелки)

Интенсивность сигнала от нормального костного мозга зависит от преобладания того или иного из его компонентов. Желтый костный мозг на T1-ВИ имеет высокую интенсивность сигнала и хорошо различим в костномозговом пространстве кости (рисунок 39).

Красный же костный мозг напротив имеет пониженную интенсивность сигнала относительно желтого (рисунок 40).



Рисунок 39 — Фрагмент МРТ-ВТ в режиме T1. Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль. Девочка 15 лет. МР-сигнал от костномозгового пространства бедренных костей имеет гиперинтенсивный сигнал за счет желтого костного мозга (стрелки)

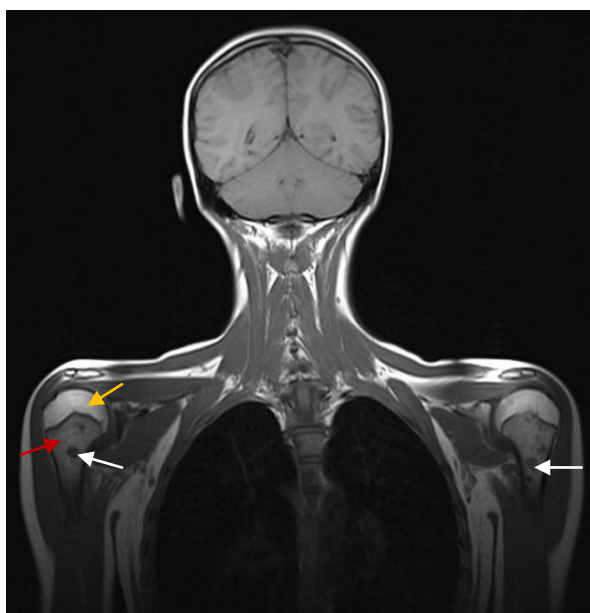


Рисунок 40 — Фрагмент МРТ-ВТ в режиме T1. Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль. Девочка 15 лет. Красный костный мозг (красная стрелка) сохраняется в проксимальном отделе длинных трубчатых костей (имеет пониженный МР-сигнал относительно желтого в эпифизах — желтая стрелка), на фоне которого определяются очаги гипоинтенсивного МР-сигнала — метастазы (белые стрелки)

В последовательности с жироподавлением интенсивность сигналов прямо противоположная: МР-сигнала от желтого костного мозга не определяется. Гематопоэтический костный мозг либо изоинтенсивен, либо слабо гиперинтенсивен (имеет «серый» сигнал) по отношению к мышце (рисунок 41). Методика STIR позволяет избавиться от высокого сигнала жирового компонента костного мозга, что улучшает визуализацию участков с повышенным сигналом на фоне темного костномозгового канала кости. Метастатические участки, имея большое содержание протонов, обладают высоким сигналом в режиме STIR и низким в T1 (рисунки 40, 41).

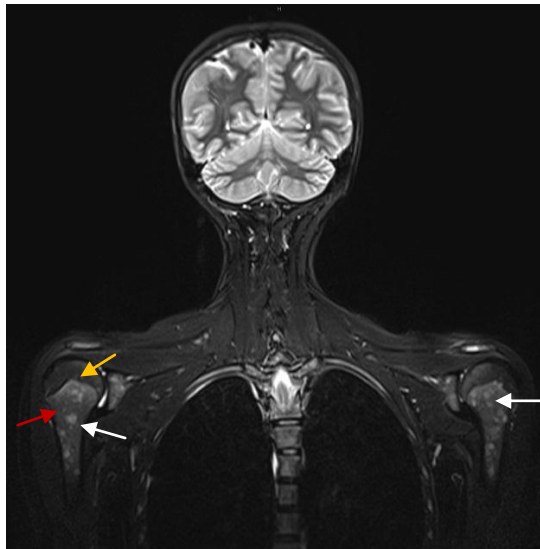


Рисунок 41 — Фрагмент МРТ-ВТ в режиме STIR. Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль. Девочка 15 лет. Красный костный мозг (красная стрелка) сохраняется в проксимальном отделе длинных трубчатых костей (имеет серый МР-сигнал по отношению к желтому костному мозгу в эпифизе — желтая стрелка), на фоне которого определяются очаги гиперинтенсивного МР-сигнала — метастазы (белые стрелки)

В НИИ ДОиГ за период с 2009 по 2013 гг. было обследовано 15 детей с диссеминированными формами опухолей мягких тканей. Девочек было 8, мальчиков — 7, возраст детей от 1,5 до 16 лет.

В результате комплексного обследования, включая МРТ-ВТ, были выявлены злокачественные опухоли мягких тканей у 13 детей (86,7%), у 2 (13,3%) — доброкачественные. Злокачественные опухоли были представлены: рабдомиосаркома — 8 (53,3%), синовиальная саркома — 2 (13,3%), примитивная нейроэктодермальная опухоль — 1 (6,7%), фибросаркома — 1 (6,7%), десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль — 1 (6,7%); 2 доброкачественные опухоли — нейрофибромы при нейрофиброматозе 1 типа. Все диагнозы были подтверждены морфологически путем биопсии первичной опухоли или метастатически измененных лимфатических узлов. По результатам МРТ-ВТ у 13 (86,7%) детей были выявлены первичные опухоли — 12 (80%) злокачественных и 2 (13,3%) доброкачественные, у 1 (6,7%) ребенка с ПНЭО первичной опухоли выявлено не было, определялись только метастатические поражения внутренних органов, лимфатических узлов и костной системы.

Помимо МРТ всего тела всем пациентам проводились традиционные лучевые методы обследования: УЗИ, РИД скелета, РИД мягких тканей, РКТ органов грудной клетки с или без РКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием, трепанобиопсия костного мозга из подвздошных костей, грудины.

У детей с саркомами мягких тканей определялись метастатические изменения в различных органах. Изменения в костях были выявлены у 5 больных, при этом выделено 3 варианта таких изменений (рисунок 42).



Рисунок 42 — А — МРТ-ВТ, МIP. Альвеолярная РМС. Девочка 7 лет. В длинных трубчатых костях, в костях таза определяются сливающиеся очаги, создающие неправильной формы зоны гиперинтенсивного сигнала (стрелки). Б — МРТ-ВТ, режим T1. Девочка 16 лет. Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль. В костях таза, бедренных костях визуализируются множественные округлые очаги пониженного МР-сигнала (стрелки). В — МРТ-ВТ, режим T2 STIR. Альвеолярная РМС. Мальчик 9 лет. В длинных трубчатых костях, в костях таза, позвонках определяется диффузное повышение МР-сигнала на всем протяжении костномозгового канала трубчатых костей и костной ткани позвонков и плоских костей (стрелки)

Сочетание округлых множественных очагов и сливающихся очагов неправильной формы в костномозговом пространстве трубчатых костей встречалось у 3 пациентов, у 1 больного выявлено тотальное изменение МР-сигнала на всем протяжении костномозгового канала, у другого — только округлые множественные очаги. При этом у 4 пациентов с наличием сочетанных очагов в костномозговом пространстве и тотально измененного МР-сигнала при трепанобиопсии подвздошных костей выявлено поражение костного мозга, предположение о котором было высказано при МРТ всего тела. У всех

5 пациентов с изменениями в костях при РИД скелета дано заключение о специфическом поражении костей. Таким образом, информативность, т.е. чувствительность, специфичность, ПЦПР и ПЦОР, МРТ-ВТ и РИД скелета в выявлении изменений в костях составила 100%. Однако, исследуя отдельные анатомические области, было отмечено несоответствие выявленных изменений при РИД скелета и МРТ-ВТ, что отражено на рисунке 43 и в таблице 31.

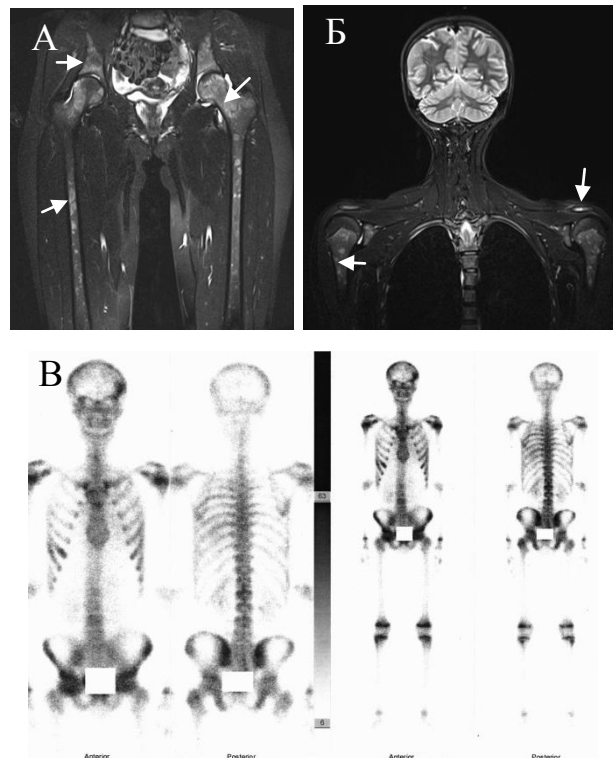


Рисунок 43 — А, Б — Фрагменты МРТ-ВТ в режиме T2 STIR. Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль. Девочка 16 лет. Определяются множественные сливающиеся очаги повышенного МР-сигнала в ключицах, лопатках, проксимальных отделах плечевых костей, в костях таза, проксимальных отделах бедренных костей (стрелки). В — РИД скелета той же больной. Определяются очаги повышенного накопления РФП в области костей свода черепа, грудине, заднебокового отрезка 10 ребра слева, незначительно заднебоковых отрезков 5,6 ребер справа (лопатка?), правого плечевого и тазобедренного суставов. Неравномерное повышение накопления РФП в позвоночнике

Таблица 31 — Выявление количества очагов поражения костей в различных анатомических областях по данным РИД скелета и МРТ-ВТ

Анатомические области	РИД скелета	МРТ ВТ	Всего
С-отдел позвоночника	1	4	4
Th-отдел позвоночника	3	5	5
L-S-отдел позвоночника	1	4	4
Кости таза	2	5	5
Кости черепа	4	4	4
Бедренные кости	3	5	5
Плечевые кости	2	5	5
Лопатки /ключицы	1	5	5
Ребра	3	5	5
Грудина	3	3	4
Дистальные отделы рук/ног	1	5	5
Всего зон	24 (47,1%)	50 (98,0%)	51(100%)

В каждой области определялись очаги гиперфиксации радиофармпрепарата (РФП) и очаги измененного МР-сигнала при МРТ-ВТ, при этом подсчитывались отдельные очаги: если в одной анатомической области данных очагов было больше двух, то они считались как одно поражение. Подтверждение выявленных изменений основывалось на комплексе лучевых методов исследования (РИД скелета, рентгенография и РКТ пораженных костей, МРТ зон поражения), клинических данных в процессе динамического наблюдения за пациентами в период лечения (максимальный срок наблюдения составил 15 месяцев).

Анализируя данные таблицы 31, следует отметить, что чувствительность МРТ-ВТ превосходит таковую при РИД скелета в отдельных анатомических областях, 98,0% и 47,1% соответственно. Специфичность обоих методов при этом составила 100%, т.к. отсутствовали ложно положительные заключения. В первую очередь такие результаты связаны с разрешающей способностью радионуклидного метода в визуализации очагов меньше 5 мм. Во-вторых,

недооценкой полученных результатов при интерпретации данных в зонах, богатых красным костным мозгом у маленьких детей, отсутствием реактивной остеобластической активности в зоне метастатических очагов, а также в случаях инфильтрации костного мозга. Наибольшие трудности при выявлении метастазов в костях возникли при оценке позвоночного столба, где РИД скелета из 13 очагов выявила только 5 (38,5%), а МРТ-ВТ — 13 (100%). Также трудности возникли при интерпретации изменений в зонах, содержащих кроветворный костный мозг (проксимальные отделы длинных трубчатых костей, плоские кости), и в дистальных отделах конечностей, где разрешающая способность РИД скелета у детей снижена в силу малых размеров костей. МРТ-ВТ была отрицательна только при выявлении изменений в одной анатомической области — груди, которая у одного пациента не вошла в зону исследования (переднезадний размер грудной клетки превышал поле сканирования). Таким образом, при РИД скелета удалось выявить только 24 (47,1%) зоны поражения из 51, в то время как МРТ-ВТ дала положительный результат в 50 (98,0%) зонах.

При МРТ всего тела выявлялись как регионарные, так и отдаленные метастатические лимфатические узлы в виде отдельных увеличенных и изменённых лимфатических узлов или конгломератов. Нормальная лимфоидная ткань, включая селезенку, тимус, миндалины ротоглотки и лимфатические узлы, имеет высокую интенсивность сигнала в режиме STIR (рисунок 44).

При этом патологически измененные лимфатические узлы также обладают повышенным сигналом, и разграничение нормальных и метастатических узлов основывается на определении их размеров, неправильной формы и измененного МР-сигнала, и/или обнаружения их в тех анатомических областях, в которых они обычно не визуализируются (рисунок 45).

При МРТ-ВТ у 7 пациентов были выявлены увеличенные лимфатические узлы, что совпало с данными УЗИ пораженных областей и подтверждено результатами проведенных лимфодиссекций при плановом оперативном вмешательстве. У 1 пациента с увеличенными регионарными лимфатическими узлами при МРТ-ВТ было дано ложно положительное заключение (рисунок 46).

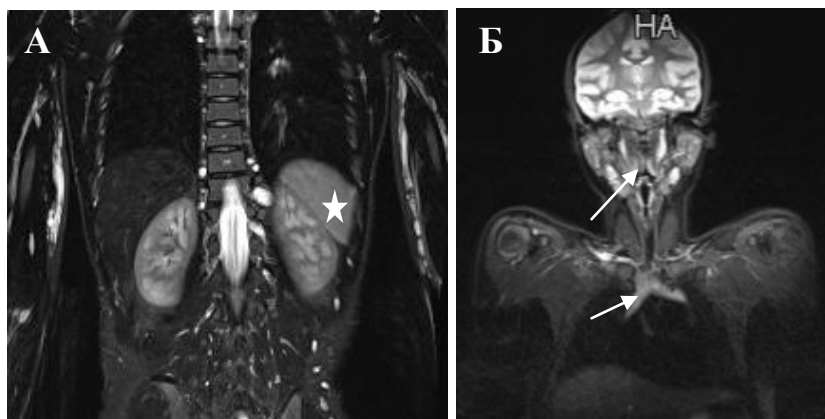


Рисунок 44 — Фрагменты МРТ-ВТ в режиме T2 STIR. Нейрофиброматоз 1 типа. Девочка 2 года. А — Селезенка (звездочка) имеет повышенный МР-сигнал. Б — Тимус, лимфоидная ткань ротоглотки (стрелки) имеют повышенный МР-сигнал

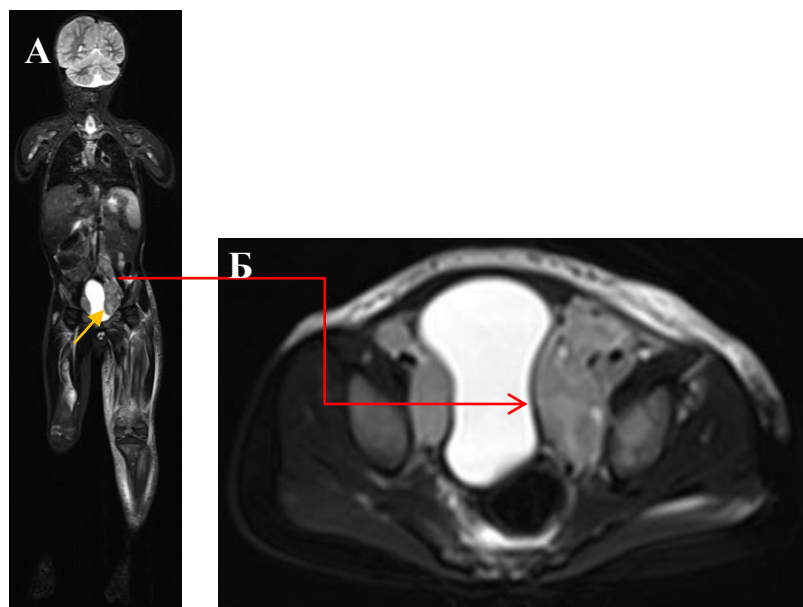


Рисунок 45 — Диссеминированная альвеолярная РМС мягких тканей. Мальчик 3 года. А — МРТ-ВТ в режиме T2 STIR. Метастазы в подвздошные л/узлы (стрелка). Б — Увеличенное изображение. Конгломераты увеличенных наружных подвздошных л/узлов с обеих сторон имеют повышенный неоднородный МР-сигнал в режиме T2 STIR

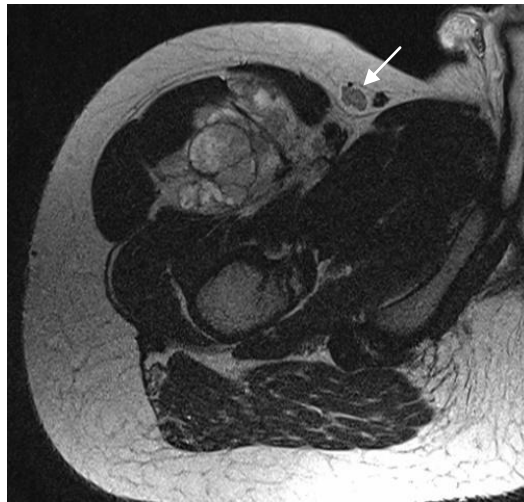


Рисунок 46 — СС мягких тканей правого бедра. Мальчик 14 лет. T2-ВИ, аксиальная проекция. В правой паховой области определяется лимфатический узел (стрелка) с неровными контурами, повышенного МР-сигнала — метастаз?

Изменения в легочной ткани в виде множественных округлых образований повышенной интенсивности МР-сигнала в режиме STIR определялись у 3 пациентов, нашедших подтверждение при РКТ органов грудной клетки (рисунок 47).

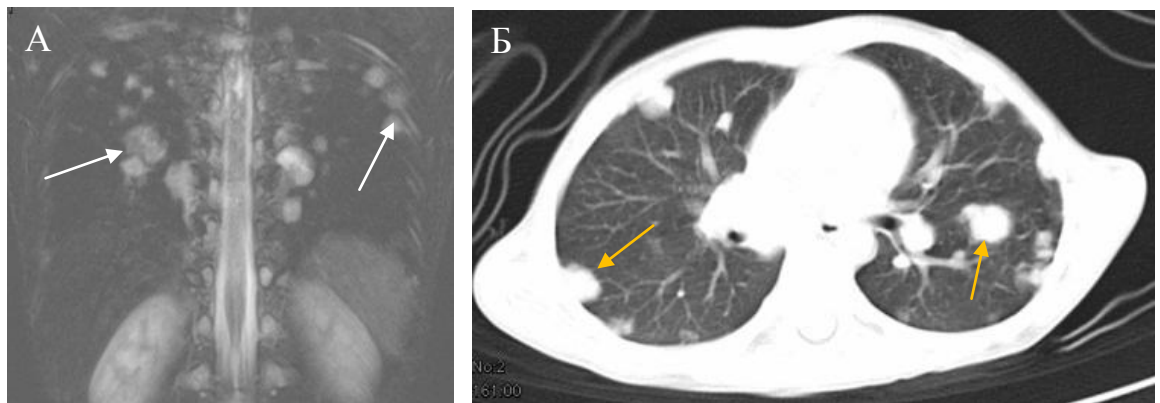


Рисунок 47 — Альвеолярная РМС. Девочка 7 лет. А — Фрагмент МРТ-ВТ, МР. В легких с обеих сторон определяются множественные образования (стрелки) различного размера повышенного МР-сигнала на фоне «темной» легочной ткани. Б — РКТ той же больной, легочное окно. В обоих легких визуализируются округлые очаги и фокусы уплотнения легочной ткани — метастазы (стрелки)

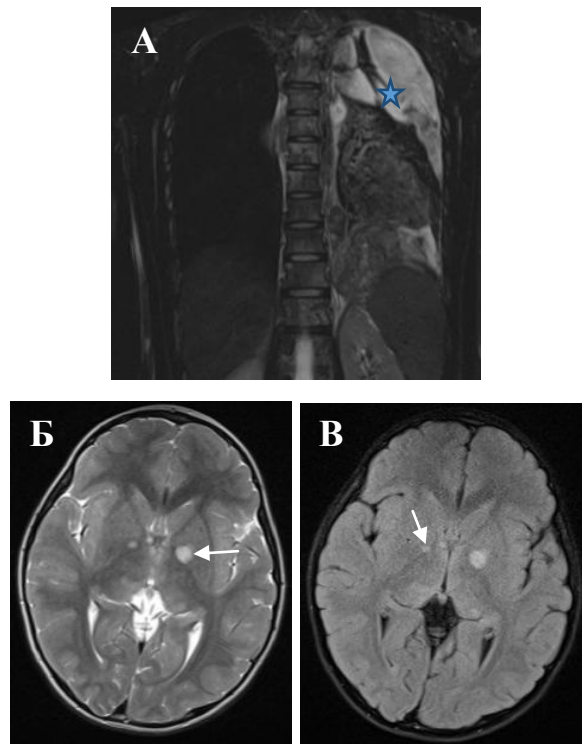


Рисунок 48 — А — Фрагмент МРТ-ВТ в режиме T2 STIR. Диссеминированная ПНЭО. Мальчик 13 лет. В левом гемитораксе определяется многоузловое объемное образование (звездочка). Б, В — МРТ головного мозга в режиме T2 и FLAIR, аксиальная проекция. Нейрофиброматоз 1 типа. Мальчик 5 лет. В области зрительных бугров определяются множественные округлые участки повышенного МР-сигнала (стрелки)

МРТ всего тела обладает высокими показателями информативности в выявлении, как первичного патологического процесса, так и метастатического. В педиатрической онкологической практике метод должен широко применяться в силу своей эффективности, неинвазивности, благодаря высокой контрастности тканей без использования в/в контрастирования, а также как метод не связанный с лучевой нагрузкой, что наиболее актуально в детском возрасте.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Саркомы мягких тканей у детей являются редкой злокачественной опухолью, занимая 5 место в структуре онкологической заболеваемости. Несмотря на достигнутые успехи в лекарственной терапии злокачественных опухолей и усовершенствование методов хирургического лечения, общая выживаемость детей остается низкой, 2-х летняя выживаемость составляет 61,8%, 5-летняя — 39% [42]. Неутешительные показатели выживаемости обусловлены не только особенностями роста опухолей, обладающими ранним метастазированием и частым рецидивированием, а также местно агрессивным характером роста, но и высокими цифрами ошибочных диагнозов на ранних этапах диагностики, достигающих 85% [1; 2; 10; 12; 28; 36; 40; 42; 67].

В медицинских учреждениях широкого профиля ведущим методом диагностики заболеваний опорно-двигательного аппарата остается рентгенологическое исследование, позволяющее только у 30-60% больных заподозрить наличие мягкотканого образования [6; 8; 9; 35; 36; 41].

Наиболее предпочтительными в детской практике являются методы, не несущие лучевой нагрузки на пациента и позволяющие за короткое время высказаться о характере процесса. МРТ являясь неионизирующим, неинвазивным методом медицинской визуализации, обладает рядом неоспоримых преимуществ перед другими методами, а именно, дает возможность одновременно получать изображения костных, мягкотканых и сосудистых структур, достоверно оценивать границы выявленных образований и состояние регионарных лимфатических узлов. Благодаря возможности сканирования изображения в произвольной плоскости оценка местной распространенности оказывается наиболее информативной [87; 131]. А такие характеристики как высокая контрастность и тканевая специфичность в выявлении жидкостных структур, кровь- и жиросодержащих образований позволяет с высокой долей достоверности высказаться о природе процесса [5; 22; 36; 140; 150].

Несмотря на столь значимые особенности метода, его роль в диагностике образований мягких тканей у детей не оценена и сводится только к описательной картине диагностических случаев без оценки информативности метода [45; 80; 81; 114; 127].

Анализ данных литературы свидетельствует о том, что проблема диагностики опухолей мягких тканей весьма актуальна и до конца не решена. В отечественной литературе нам не встретилось ни одной работы, отражающей комплексный подход в оценке данных МРТ, как качественных (размер, форма, контуры, структура, особенности МР-сигнала и др.), так и количественных (МРТ-ДК) в диагностике опухолей мягких тканей у детей. При этом роль МРТ, по данным зарубежной литературы, весьма существенна как на этапе первичной диагностики, так и в предоперационном периоде. В связи с этим, актуальность нашего исследования представлялась обоснованной.

Основная цель нашего исследования заключалась в повышении эффективности ранней диагностики первичных и рецидивных сарком мягких тканей туловища и конечностей у детей.

Для решения поставленной цели были поставлены и решались следующие задачи:

1. Изучить и систематизировать МР-семиотику опухолевых и неопухолевых процессов в мягких тканях туловища и конечностей у детей.
2. Выявить дифференциально-диагностические критерии злокачественных и доброкачественных опухолей мягких тканей туловища и конечностей у детей, а также рецидивы злокачественных опухолей и послеоперационные изменения.
3. Сопоставить информативность МРТ с другими методами визуализации (РГ, УЗИ, РКТ, РИД) в выявлении, оценке местной и отдаленной распространенности опухолевого процесса (МРТ всего тела).
4. Разработать алгоритм обследования детей с образованиями мягких тканей туловища и конечностей.

Для решения поставленных задач нами были получены и проанализированы данные 107 детей с образованиями мягких тканей туловища и конечностей. Все

пациенты были разделены на две группы: в первую группу вошли больные с опухолевой патологией, злокачественными и доброкачественными опухолями ($n=80$), во вторую — неопухолевые изменения ($n=27$), куда вошли пациенты с воспалительными и послеоперационными изменениями. Разделение больных на две группы было обусловлено желанием выявить характерные признаки, свойственные опухолевой и неопухолевой патологии, для оптимизации лечебного процесса.

Анализ данных стандартной МРТ и МРТ-ДК выявил ряд значимых отличий среди опухолевых и неопухолевых процессов. Опухоли характеризуются наличием объёмного образования с узловым типом роста (96,2%), с четкими контурами (68,4%), неоднородной структуры (58,2%) за счет жидкостных зон (63,3%), вовлечением СНП (51,9%), мышц (72,2%), наличием костной деструкции (22,8%). При МРТ-ДК характерен преимущественно периферический тип распределения контрастного вещества (52,6%), IV тип кривой (21,1%), ($p<0,05$). Неопухолевые процессы характеризуются отсутствием объёмного образования с инфильтративным типом изменений (81,5%), нечеткими контурами (88,9%), однородной структурой (81,5%), без признаков вовлечения СНП, мышц и костных структур. При МРТ-ДК для неопухолевых изменений характерен диффузный тип распределения контрастного вещества (100%), любой тип кривой, кроме IV ($p<0,05$).

Для злокачественных опухолей характерно вовлечение СНП (85,2%), костная деструкция (29,5%), вовлечение мышц (83,6%), солидно-кистозная структура (78,7%), по данным МРТ-ДК раннее накопление контрастного вещества, периферический тип его распределения, IV, V типы кривых ($p<0,05$). Для доброкачественных опухолей характерна жидкостная структура (22,2%), по данным МРТ-ДК позднее начало контрастирования, III тип кривой распределения контрастного вещества ($p<0,05$). Полученные нами данные согласуются с результатами ряда авторов [45; 144].

Большинство образований в T2-ВИ и T2-fs выглядят гиперинтенсивными и изоинтенсивны в T1-ВИ. При этом неопухолевые процессы достоверно чаще в T2-

ВИ представлены изоинтенсивными тканями относительно неизменных мышечных структур, а опухоли — слабогиперинтенсивными ($p < 0,05$). ЗО и ДО характеризуются гиперинтенсивным МР-сигналом в T2-ВИ и T2-fs, изоинтенсивным сигналом в T1-ВИ. При этом отмечено, что ДО достоверно чаще имели гипоинтенсивный МР-сигнал в T1-ВИ и смешанный сигнал определялся в T2-fs ($p < 0,05$).

Отдельно были изучены данные стандартной МРТ 16 (20,5%) больных с послеоперационными рубцовыми изменениями и 24 пациентов (30,8%) с местными рецидивами опухоли после перенесенной операции по месту первичного обращения.

На сканах МРТ все рубцовые изменения определялись как линейные тяжи неправильной формы. Во всех режимах сканирования они имели пониженный МР-сигнал, что при гистологическом исследовании соответствовало фиброзной ткани. У 15 из 16 пациентов выявлялись изменения со стороны окружающих мягких тканей в виде увеличения толщины подкожно-жировой клетчатки, повышения МР-сигнала в T2 и T2fs режимах сканирования от прилежащих мышц за счет отека травмированных в ходе операций тканей.

Рецидивы злокачественных опухолей по данным стандартной МРТ схожи по семиотическим признакам с первичными опухолями, однако в большинстве случаев (58,3%) определялись при размерах менее 5 см. Рецидивы также чаще имели неправильную форму (87,5%) и узловый тип роста (66,7%). Рецидивы определялись как однородные, солидные образования 66,7% и 58,3% случаев, соответственно. Также только при рецидивах СМТ определялось однородное жидкостное образование, тогда как данная структура не встретилась ни у одного пациента при первичной опухоли. Жидкостные зоны в рецидивных опухолях встречались у 45,8% больных, кровоизлияния — 8,3, участки низкого МР-сигнала — 4,2%.

Рецидивные опухоли чаще, чем первичные имели четкую границу с мышцами и соответственно не имели с ними связи, при этом одинакового часто они располагались вблизи сосудисто-нервных и костных структур.

Большинство рецидивов на T2 и T2fs-ВИ имели гиперинтенсивный сигнал, а на T1-ВИ — изоинтенсивный относительно неизменённых мышц.

9 пациентам после перенесенных оперативных вмешательств с целью дифференциальной диагностики рубцовых изменений и рецидива заболевания была проведена МРТ-ДК.

При этом у всех пациентов с послеоперационными изменениями тип кривой был — II, выявлялся только диффузный характер накопления КВ.

Рецидивы опухолей чаще накапливали КВ преимущественно по периферии, кривые накопления КВ встречались одинаково часто IV, III и V типов, тогда как II тип определён не был. В работах ряда авторов также были получены аналогичные данные при определении рецидивов злокачественных опухолей на фоне операционных изменений с использованием методики МРТ-ДК [99; 114]. Однако, малая выборка в нашем исследовании не позволила определить степень достоверности результатов, но совпадение полученных данных с заключением ряда авторов, позволяет использовать данную методику в клинической практике.

Опираясь на полученные результаты, была определена информативность МРТ в выявлении образований мягких тканей: чувствительность метода в определении наличия объемного образования равна 100%, специфичность метода, которая отражает наличие злокачественного процесса — 86,7%. Точность — 94,4%, ПЦПР — 91,2%, ПЦОР — 100%. Информативность МРТ-ДК: чувствительность — 100%, специфичность — 80,0%, точность — 92,6%, ПЦПР — 89,5%, ПЦОР — 100%. Полученные нами показатели информативности совпадали с данными зарубежных исследователей [45; 77; 144].

Диагностическая ценность КТ, проведенной 44 пациентам, составила: чувствительность — 83,9%, специфичность — 76,9%, точность — 81,8%, ПЦПР — 89,7%, ПЦОР — 66,7%.

Информативность рентгенографии (n=39) пораженной области равна: чувствительность — 68,8%, специфичность — 57,1%, точность — 66,7%, ПЦПР — 88,0%, ПЦОР — 28,6%.

Информативность УЗ-исследования (n=106) в выявлении патологических изменений составила: чувствительность — 93,8%, специфичность — 70,5%, точность — 85,8%, ПЦПР — 84,5%, ПЦОР — 88,6%.

Радионуклидное исследование мягких тканей выполнено 61 ребенку, при этом получена следующая информативность метода: чувствительность — 74,4%, специфичность — 81,8%, точность — 77,0%, ПЦПР — 87,9%, ПЦОР — 64,3%.

Таким образом, стандартная МРТ незначительно превосходит УЗИ в чувствительности в выявлении образований мягких тканей, 100% и 93,8%, соответственно, однако значительно превосходит его в специфичности распознавания опухолевой патологии, 86,7% и 70,5%, соответственно. Обратная зависимость выявлена с РИД мягких тканей, где последнее уступает МРТ в чувствительности метода в определении патологических изменений (МРТ — 100% и 74,4%). Применение рентгеновских методов первичной диагностики патологии мягких тканей не оправдано в силу низких показателей их информативности.

При решении одной из задач были анализированы и сопоставлены данные оперативных находок и морфологических заключений 44 больных, прооперированных в условиях НИИ ДОиГ за период 2009-2013 гг. с данными лучевых методов диагностики в отношении общей распространенности опухолевого процесса. Из них удаление первичной опухоли было проведено у 27 (61,4%) детей, местных рецидивов у 13 (29,6%), иссечение рубца (ревизионные операции) произведено 4 (9%) пациентам.

Оценка местной распространённости процесса была основана на определении заинтересованности отдельных групп мышц, сосудисто-нервных пучков и костных структур, что учитывалось на этапе предоперационного планирования оперативного вмешательства. С этой целью детям выполнялись магнитно-резонансная томография (n=44), ультразвуковое сканирование (n=44), рентгеновская компьютерная томография (n=21), рентгенологическое исследование (n=19).

При оценке заинтересованности мышечных структур были выделены два варианта изменений с их стороны: опухолевая инфильтрация и вазогенный перитуморальный отек. В ходе операций 28 пациентам было выполнено удаление опухоли вместе с пораженными фасциально-мышечными футлярами (*en blok*) и в ходе морфологического исследования было выявлено врастание опухоли в мышцы. При наличии отека мышц их удаления не требовалось.

При этом данные МРТ, РКТ и УЗИ имели 100% показатели специфичности в определении истинного врастания опухоли в мышечные структуры, в то время как чувствительность методов значительно различалась: 96,4%, 86,7%, 75%, соответственно.

Изменения костных структур при СМТ были выявлены у 12 (27,3%) пациентов во время оперативных вмешательств и последующих гистологических исследованиях, что потребовало у 6 детей выполнить резекцию кости, у 4 — резецировать надкостницу, а у 2 больных кость была удалена полностью, единым блоком с опухолью.

Определение вовлечения костных структур оценивалось на основании вовлечения надкостницы в виде появления двойного контура при ее отслоении, наличии периостальной реакции. Неровность коркового слоя, появление участков нарушения целостности в местах наибольшего истончения расценивались как врастание в корковый слой. Широкое прилегание опухоли к кости и отсутствие жировой прослойки между опухолью и мышцей также считались как вторичные изменения со стороны костных структур. При этом данные изменения сопровождалось исчезновением или понижением интенсивности сигнала на МРТ/повышением плотности при КТ от жировой прослойки между костью и опухолью. При полном разрушении коркового слоя выявлялось распространение опухолевых масс в костномозговой канал кости или ее губчатое вещество.

Информативность методов медицинской визуализации в определении заинтересованности костных структур отразила следующее: МРТ, РКТ и рентгенография обладают 100% показателями специфичности в данном вопросе, тогда как УЗИ имеет более низкие значения — 90,6%. При этом чувствительность

МРТ сопоставима с данными РКТ, 91,7% и 88,9%, соответственно. МРТ значительно превосходит данные рентгенографии и УЗИ, 71,4% и 66,7%, соответственно.

Определение заинтересованности сосудисто-нервных стволов основывалось на ряде признаков, характеризующих степень их вовлечения в опухолевый процесс. В первую очередь при интерпретации полученных томограмм, будь то МРТ, РКТ или УЗИ, мы оценивали расположение сосудисто-нервных пучков в типичной анатомической области. Сосуд и нерв считались не заинтересованными при визуализации их в типичном месте и при сохранении жировой прослойки между ними и опухолью. СНП считался вовлеченным в опухолевый процесс при его дислокации, компрессии, деформации просвета сосуда, нечёткости его стенки, отсутствии жировой прослойки между сосудом/нервом и опухолью, а также при погружении в опухолевый процесс более чем на 50% окружности сосуда/нерва.

Из 44 прооперированных больных интраоперационно у 16 пациентов была выявлена заинтересованность сосудистых структур, что потребовало отделения их от патологических тканей острым путем. У 4 пациентов, подвергшихся операции, были произведены манипуляции на нервных стволах (у 1 выполнена пластика нерва, у 3 — плоскостные резекции). Однако при морфологическом исследовании удаленных тканей, признаков наличия клеток опухоли по краю резекции выявлено не было. Данный факт свидетельствует о том, что истинного врастания в стенку сосуда/нерва не было.

В ходе анализа данных методов диагностики мы оценивали взаимоотношения опухоли и СНП по данным признакам и рассчитывали информативность методов исходя из операционных находок, потребовавших проведения манипуляций на сосудах и нервных стволах.

При этом специфичность выявленных признаков у МРТ, РКТ и УЗИ совпадает и равна 100%. Чувствительность же методов значительно различается и зависит от применения дополнительного внутривенного контрастирования при РКТ и доплерографии при УЗИ для выявления СНП. МРТ и РКТ с внутривенным контрастированием обладают равными показателями — 100%, в то

время как РКТ без в/в контрастирования имеет значения 16,7%. Чувствительность ультразвуковой доплерографии также имеет высокие показатели заинтересованности СНП.

Таким образом, МРТ без применения дополнительного контрастного усиления позволяет с высокой точностью определять заинтересованность сосудисто-нервных стволов, мышечных и костных структур в опухолевый процесс. РКТ с внутривенным контрастированием также демонстрирует высокие показатели информативности метода в определении местной распространенности опухолевого процесса, тогда как нативная КТ может быть использована для идентификации вторичного поражения костных структур, превосходя при этом стандартную рентгенографию. УЗИ с применением доплерографических режимов может конкурировать с МРТ в определении заинтересованности сосудистых структур, уступая ей в диагностике опухолевой инвазии мышц в силу небольшого пространственного разрешения и низкой тканевой контрастности.

Выявленные в нашем исследовании данные о роли МРТ, а также других методов визуализации в определении местной распространённости процесса совпали с результатами работ других исследователей, которые получили высокие показатели информативности МРТ и КТ с внутривенным контрастированием в определении сосудисто-нервной и мышечной инвазии, и определении взаимосвязи опухоли с прилежащими костными структурами [14; 65; 117].

Для определения роли МРТ в оценке общей распространенности опухолевого процесса нами было обследовано 15 детей с диссеминированными формами опухолей мягких тканей.

В результате комплексного обследования, включая МРТ-ВТ, были выявлены злокачественные опухоли мягких тканей у 13 детей (86,7%), у 2 (13,3%) — доброкачественные. Злокачественные опухоли были представлены: рабдомиосаркома — 8 (53,3%), синовиальная саркома — 2 (13,3%), примитивная нейроэктодермальная опухоль — 1 (6,7%), фибросаркома — 1 (6,7%), десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль — 1 (6,7%); 2 доброкачественные опухоли- нейрофибромы при нейрофиброматозе 1 типа. Все

диагнозы были подтверждены морфологически путем биопсии первичной опухоли или метастатически измененных лимфатических узлов. По результатам МРТ-ВТ у 13 (86,7%) детей были выявлены первичные опухоли — 12 (80%) злокачественные и 2 (13,3%) доброкачественные, у 1 (6,7%) ребенка с ПНЭО первичной опухоли выявлено не было, определялись только метастатические поражения внутренних органов, лимфатических узлов и костной системы.

У детей с саркомами мягких тканей определялись метастатические изменения в различных органах. Изменения в костях были выявлены у 5 больных, при этом выделено 3 варианта таких изменений:

1. множественные округлые очаги измененного МР-сигнала
2. сливающиеся очаги, создающие неправильной формы зоны измененного МР-сигнала
3. диффузное изменение МР-сигнала на всем протяжении костномозгового канала трубчатых костей и костной ткани позвонков и плоских костей.

Сочетание округлых множественных очагов и сливающихся очагов неправильной формы в костномозговом пространстве трубчатых костей встречалось у 3 пациентов, у 1 больного выявлено тотальное изменение МР-сигнала на всем протяжении костномозгового канала, у другого — только округлые множественные очаги. При этом у 4 пациентов с наличием сочетанных очагов в костномозговом пространстве и тотально измененного МР-сигнала при трепанобиопсии подвздошных костей выявлено поражение костного мозга, предположение о котором было высказано при МРТ всего тела, соответственно информативность метода равна 100%. У всех 5 пациентов с изменениями в костях при РИД скелета дано заключение о специфическом поражении костей. Таким образом, информативность, т.е. чувствительность, специфичность, ПЦПР и ПЦОР, МРТ-ВТ и РИД скелета в выявлении изменений в костях составила 100%. Однако, исследуя отдельные анатомические области, было выявлено, что МРТ при этом превосходит РИД скелета, 98,0% и 47,1% соответственно. Наибольшие различия были выявлены в определении поражения позвоночного столба, в зонах, содержащих кроветворный костный мозг (проксимальные отделы длинных

трубчатых костей, плоские кости), и в дистальных отделах конечностей, где разрешающая способность РИД скелета у детей снижена в силу малых размеров костей.

МРТ-ВТ была отрицательна только при выявлении изменений в одной анатомической области — грудине, которая у одного пациента не вошла в зону исследования (переднезадний размер грудной клетки превышал поле сканирования).

При МРТ всего тела выявлялись как регионарные, так и отдаленные метастатические лимфатические узлы в виде отдельных увеличенных и изменённых узлов или конгломератов. У 7 пациентов были выявлены увеличенные лимфатические узлы, что было подтверждено при УЗИ пораженных областей и в результате проведенных лимфодиссекций при плановом оперативном вмешательстве, у 1 пациента с увеличенными регионарными лимфатическими узлами при МРТ-ВТ было дано ложно положительное заключение. В результате чего информативность МРТ-ВТ в выявлении метастатического поражения л/узлов составила: чувствительность — 100%, специфичность — 87,5%, ПЦПР — 87,5%, ПЦОР — 100%.

Изменения в легочной ткани в виде множественных округлых образований повышенной интенсивности МР-сигнала в режиме STIR определялись у 3 пациентов, нашедших подтверждение при РКТ органов грудной клетки. У 1 пациента с наличием мелких очагов до 3 мм, выявленных при РКТ органов грудной клетки, дано ложно отрицательное заключение. Информативность МРТ всего тела в отношении поражения легочной ткани составила: чувствительность — 75%, специфичность — 100%, ПЦПР — 100%, ПЦОР — 91,7%.

Поражение других органов (селезенки, брюшины, плевры, головного мозга) как метастатического характера при злокачественных формах опухолей мягких тканей, так и при специфическом поражении при нейрофиброматозе 1 типа, выявлено при МРТ всего тела у 3 больных, при этом информативность МРТ-ВТ составила 100%.

ВЫВОДЫ

1. Определены основные МР-признаки опухолевых и неопухолевых изменений в мягких тканях туловища и конечностей у детей. Для опухолевых изменений характерно ($p<0,05$): наличие объемного образования с узловым характером роста (96,2%), четкие контуры (68,4%), неоднородная структура (58,2%) за счет жидкостных зон (63,3%), вовлечение сосудисто-нервных пучков (51,9%), мышц (72,2%), наличие костной деструкции (22,8%). При МРТ с динамическим контрастированием характерен преимущественно периферический тип распределения контрастного вещества (52,6%), IV тип кривой (21,1%), $p<0,05$. Для неопухолевых изменений характерно ($p<0,05$): отсутствие объемного образования с инфильтративным типом изменений (81,5%), нечеткие контуры (88,9%), однородная структура (81,5%), отсутствие вовлечения сосудисто-нервных пучков, мышц и костных структур. При МРТ с динамическим контрастированием характерен диффузный тип распределения контрастного вещества (100%), любой тип кривой, кроме IV, $p<0,05$.

2. Выявлены дифференциально-диагностические критерии злокачественных опухолей. Для злокачественных опухолей характерно вовлечение сосудисто-нервных пучков (85,2%), мышц (83,6%), вторичная костная деструкция (29,5%), солидно-кистозная структура (78,7%). При МРТ с динамическим контрастированием злокачественные опухоли характеризуются ранним накоплением контрастного вещества, периферическим типом его распределения, IV-V типом кривых ($p<0,05$). Ввиду разных нозологических форм доброкачественных опухолей достоверных отличий от злокачественных опухолей в данном исследовании выявлено не было.

3. Определены возможности методики МРТ с динамическим контрастированием в диагностике рецидивов сарком мягких тканей на фоне посттерапевтических изменений. Рецидивы характеризуются преимущественно периферическим типом распределения контрастного вещества (66,7%) и III-V типом кривых, кроме II.

4. Стандартная МРТ превосходит УЗИ и РИД мягких тканей в чувствительности — выявление образований мягких тканей: (100%, 93,8% и 74,4%, соответственно) и в специфичности — распознавание злокачественной патологии: (86,7%, 70,5% и 81,8%, соответственно). Применение рентгеновских методов первичной диагностики патологии мягких тканей не оправдано в силу низких показателей их информативности.

5. МРТ превосходит по показателям информативности другие методы визуализации в оценке местной распространенности опухолевого процесса, и поэтому должна являться методом выбора на этапе предоперационного планирования.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

На основании анализа полученных результатов о возможностях различных методов лучевой диагностики, нами был разработан алгоритм обследования больных с наличием образований мягких тканей туловища и конечностей без ранее проведённого лечения и при наличии в анамнезе оперативного вмешательства по поводу СМТ (рисунки 49, 50).

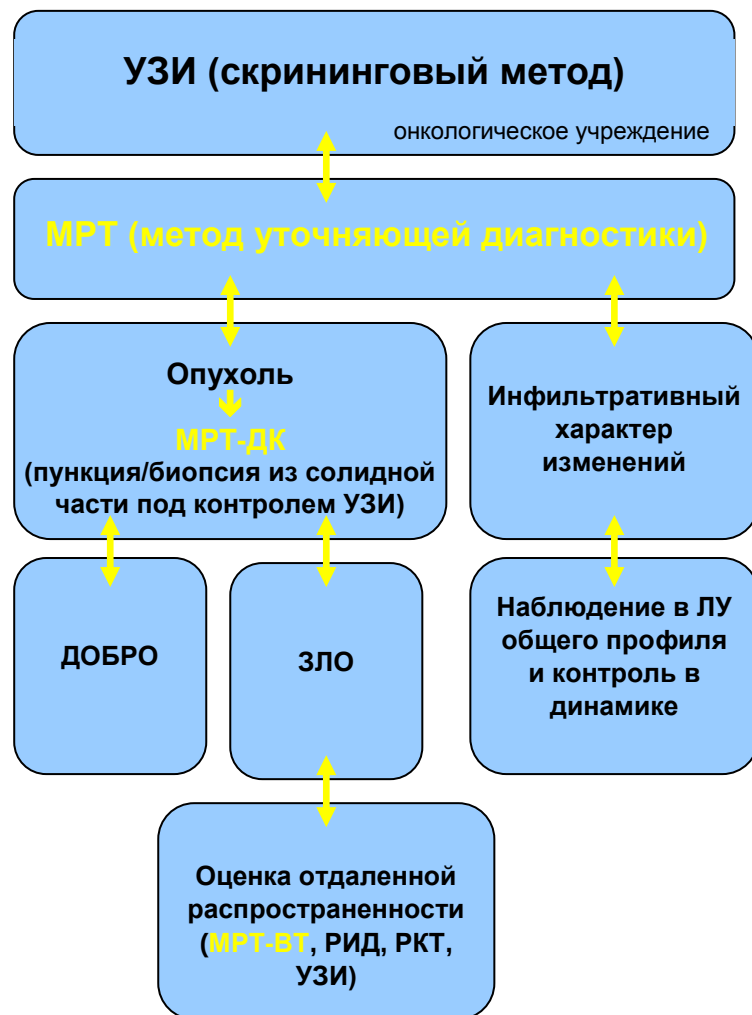


Рисунок 49 — Алгоритм обследования детей с образованиями мягких тканей туловища и конечностей

1. Все пациенты с наличием образований мягких тканей туловища и конечностей на этапе первичной диагностики должны быть подвергнуты УЗ-исследованию.

2. При подтверждении наличия образования всем пациентам рекомендуется выполнять стандартную МРТ, как метода уточняющей диагностики с целью определения типа изменений, т.е. наличия объемного образования или инфильтративных изменений, а также для оценки местного распространения изменений.

3. При подтверждении инфильтративного характера изменений, характерного в большей степени для неопухолевых процессов, пациент должен наблюдаться в лечебных учреждениях общего профиля.

4. При выявлении объемного образования пациента рекомендуется направить в специализированное онкологическое учреждение с целью проведения МРТ с динамическим контрастированием для проведения дифференциальной диагностики опухолевой патологии злокачественного или доброкачественного характера, а также определения неопухолевой патологии, не имевшей характерных семиотических признаков при стандартной МРТ. После проведения МРТ-ДК всем пациентам рекомендуется проводить морфологическую верификацию выявленных изменений под контролем УЗИ.

5. При гистологическом подтверждении доброкачественных изменений, в том числе доброкачественных опухолей, пациент должен наблюдаться в лечебных учреждениях общего профиля.

6. При гистологическом подтверждении злокачественных опухолей пациент должен пройти комплексное обследование с применением лучевых методов диагностики, при этом МРТ-ВТ должна рассматриваться как предпочтительный метод для выявления поражения лимфатических узлов, легких и паренхиматозных органов, костей и в том числе костного мозга.

7. УЗ-исследование регионарных и отдаленных лимфатических коллекторов должно применяться для подтверждения выявленных изменений, в том числе с целью взятия биопсии. РКТ органов грудной клетки должно

проводиться всем пациентам с подтвержденным диагнозом СМТ и с целью дифференциальной диагностики выявленных изменений в легочной ткани по данным МРТ. УЗИ органов брюшной полости и малого таза, РИД скелета также должно применяться у всех детей.



Рисунок 50 — Алгоритм обследования детей после оперативного вмешательства по поводу образований мягких тканей туловища и конечностей

Все пациенты с морфологически подтвержденным диагнозом СМТ, перенесшие оперативные вмешательства, должны быть направлены в онкологическое учреждение с целью выполнения стандартной МРТ и МРТ-ДК для определения распространенности поражения и проведения дифференциальной диагностики остаточной опухоли или рецидива заболевания на фоне операционных изменений.

В обоих представленных алгоритмах МРТ занимает решающее место как на этапе первичной дифференциальной диагностики, предшествующей морфологической верификации, так и на этапе операционного планирования и определения общей распространённости процесса.

МРТ должна быть ведущим методом диагностики в оценке патологии мягких тканей не только в условиях специализированных медицинских учреждений, но и медицинских учреждения широкого профиля. Ее применение не

должно быть ограничено диагностикой патологического процесса, а должно отражать его местную распространенность. Применение методик МРТ-ДК и МРТ-ВТ оправдано в условиях специализированных учреждений в силу своих технических трудностей и специфичностью выявляемых изменений.

РКТ остается методом выбора в оценке распространённости опухолевого процесса в легочную ткань.

Не рекомендуется применение рентгенографии и компьютерной томографии для первичной диагностики патологии мягких тканей туловища и конечностей.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВОЗ	— всемирная организация здравоохранения
КВ	— контрастное вещество
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МРТ-ВТ	— магнитно-резонансная томография всего тела
МРТ-ДК	— магнитно-резонансная томография с динамическим контрастным усилением
НИИ ДОиГ	— научно-исследовательский институт детской онкологии и гематологии
ОСГ	— остеосцинтиграфия
ПНЭО	— примитивная нейроэктодермальная опухоль
ПЭТ	— позитронно-эмиссионная томография
ПЭТ/КТ	— позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией
ПЭТ/МРТ	— позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с магнитно-резонансной томографией
РГ	— рентгенография
РИД	— радиоизотопная диагностика
РКТ	— рентгеновская компьютерная томография
РМАНПО	— Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования
РМС	— рабдомиосаркома
РФП	— радиофармпрепарат
СМТ	— саркомы мягких тканей
СНП	— сосудисто-нервный пучок
СС	— синовиальная саркома
СЮ	— саркома Юинга
УЗИ	— ультразвуковое исследование
ХТ	— химиотерапия

^{67}Ga -цитрат — галлий-67-цитрат

$^{99\text{m}}\text{Tc}$ — технеций-99-технетрил

$^{99\text{n}}\text{Tc}$ -MDP — технеций-99-пертехнетат

^{201}Tl -хлорид — таллий-201-хлорид

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Блинов, Б.П. Патология злокачественных опухолей мягких тканей у детей / Б.П. Блинов // Материалы II Всесоюз. Конф. по детской онкологии. — Душанбе. — 1988. — С. 52-56.
2. Буров, Д.А. Ошибки диагностики сарком мягких тканей / Д.А. Буров, Б.Ю. Бохян, А.А. Феденко и др. // Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. — 2009. — № 1. — С. 48-52.
3. Буров, Д.А. Ошибки и осложнения при лечении сарком мягких тканей / Д.А. Буров, Б.Ю. Бохян, З.Х. Хусейнов и др. // Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. — 2011. — № 3. — С. 29-36.
4. Вейзе, Д.Л. Ультразвуковая диагностика опухолей мягких тканей: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.14, 14.00.19 / Вейзе Дмитрий Львович. — М., 1996. — 28 с.
5. Веснин, А.Г. Возможности МРТ при исследовании опухолей мягких тканей / А.Г. Веснин, М.А. Чибисова // Тез. межгос. симп. «Опухоли мягких тканей». — Ярославль. — 1992. — СПб. — С. 11-13.
6. Винтергальтер, С.Ф. Рентгенодиагностика опухолей мягких тканей / С.Ф. Винтергальтер, А.Г. Веснин, Б.А. Мурзин. — М.: Медицины, 1979. — 166 с.
7. Виттекинд, К. TNM: Атлас / К. Виттекинд, Ф.Л. Грин, Р.В. Хаттер. — 5-е изд. — М.: МИА, 2007. — С. 180-182.
8. Галстян, Р.И. Диагностика и лечение сарком мягких тканей / Р.И. Галстян, А.М. Саакян. — Ереван, 1984. — 160 с.
9. Даниель-Бек, К.В. Злокачественные опухоли кожи и мягких тканей / К.В. Даниель-Бек. — М.: Медицина, 1979. — 184 с.
10. Дурнов, Л.А. Настольная книга детского онколога / Л.А. Дурнов, Г.В. Голдобенко, С.Э. Сигел. — М.: Параллель, 1994. — 175 с.

11. Дурнов, Л.А. Педиатрическая онкология / Л.А. Дурнов, Б.П. Ахмедов, А.Ф. Бухны. — Душанбе, 1986. — 191с.
12. Дурнов, Л.А. Современная диагностика и стратегия терапии рабдомиосаркомы у детей / Л.А. Дурнов, Т.А. Шароев, Н.М. Иванова и др. // Вестник ОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН. — 1998. — № 1. — С.72-76.
13. Епифанова, С.В. Возможности спиральной компьютерной томографии с в/в контрастным усилением и 3D-моделированием для предоперационного планирования хирургического лечения опухолей костей конечностей в сравнении с магнитно-резонансной томографией / С.В. Епифанова, Н.А. Рубцова, В.В. Тепляков и др. // Сибирский онкологический журнал. — 2011. — № 2. — С. 29-30.
14. Епифанова, С.В. Роль магнитно-резонансной и компьютерной томографии в предоперационной оценке распространённости опухолей опорно-двигательного аппарата: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.01.13, 14.01.12 / Епифанова Светлана Викторовна. — М., 2013. — 22 с.
15. Зубовский, Г.А. Радиоизотопная диагностика в педиатрии / Г.А. Зубовский. — М.: Медицина, 1983. — 167 с.
16. Исамухамедова, М.А. Комплексная тепловизионная и ультразвуковая диагностика опухолей мягких тканей и костей у детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.14 / Исамухамедова Мухарам Ахатовна. — Ташкент, 1994. — 34 с.
17. Кавинская, Ю.М. Эхографическая диагностика сарком мягких тканей / Ю.М. Кавинская // Тез. межгос. симпоз. «Опухоли мягких тканей». — Ярославль. — 1992. — СПб. — С. 26-27.
18. Каминская, И.В. Ультразвуковая томография в комплексной лучевой диагностике злокачественных опухолей мягких тканей туловища и конечностей у детей: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.14, 14.00.19 / Каминская Ирина Владленовна. — М., 2003. — 172 с.

19. Костякова, Л.А. Возможности ультразвуковой томографии в диагностике и оценке эффективности лечения опухолей опорно-двигательного аппарата: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.14, 14.00.19 / Костякова Людмила Александровна. — М., 2002. — 141 с.
20. Крылов, А.С. Радионуклидная диагностика злокачественных мезенхимальных опухолей мягких тканей у детей: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.12, 14.01.13 / Крылов Александр Сергеевич. — М., 2011. — 178 с.
21. Кузнецов, В.Н. Ультразвуковая томография в оценке эффективности комплексного лечения фибросарком / В.Н. Кузнецов, И.Н. Димант, Ф.Л. Аляви // Вопросы онкологии. — 1989. — № 9. — С. 1080-1083.
22. Лукьянченко, А.Б. Комплексная диагностика опухолей мягких тканей туловища и конечностей / А.Б. Лукьянченко, Г.Т. Синюкова, Б.И. Долгушин и др. // Вестник ВОНЦ АМН. — 1998. — № 1. — С. 56-59.
23. Любченко, Л.Н. Синдром Ли-Фраумени (клинический случай) / Л.Н. Любченко, Н.И. Поспехова, А.В. Семьянихина и др. // Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. — 2011. — № 3. — С. 75-79.
24. Матиас, Прокоп. Спиральная и многослойная компьютерная томография / М. Прокоп, М. Галански. — М.: «МЕДпресс-информ», 2009. — Т. II.
25. Мацко, Д.Е. Современные представления о морфологической классификации сарком мягких тканей и их практическое значение // Практическая онкология. — 2013. — Т.14, № 2. — С. 77-86.
26. Мень, Т.Х. Саркомы мягких тканей у детей и подростков в России: популяционное исследование / Т.Х. Мень, М.Д. Алиев // Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. — 2013. — № 1. — С. 3-10.
27. Неледов, Д.В. Магнитно-резонансная томография всего тела в диагностике метастатического поражения скелета у онкологических больных: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.14, 14.00.19 / Неледов Дмитрий Викторович. — Обнинск, 2010. — 104 с.

28. Ниньо-Кастельянос, Х.Э. Ошибки ранней диагностики первичных опухолей мягких тканей / Х.Э. Ниньо-Кастельянос, П.П. Горзов, А.В. Шулепов // Тез. межгос. симп. «Ошибки мягких тканей». — Ярославль, СПб, 1992. — С. 28-30.
29. Пальцев, М.А. Атлас патологии опухолей человека / М. А. Пальцев, Н.М. Аничков. — Гл. 2. Опухоли мягких тканей. — М.: Медицина, 2005. — С. 36-79.
30. Петер, А. Ринкк. Магнитный резонанс в медицине / П.А. Ринкк. — М.: «Гэотар-МЕД», 2003. — С. 191-193.
31. Пугачёва, Е.Н. Ультразвуковая диагностика мягкотканых образований опорно-двигательного аппарата: автореф. дис. ... канд. мед. наук: / Пугачёва Елена Николаевна. — СПб, 2011. — 23 с.
32. Руководство по детской онкологии / под ред. акад. РАМН Л.А. Дурнова. — М., 2003. — С. 377-400.
33. Синюкова, Г.Т. Ультразвуковая томография в диагностике опухолей костей и мягких тканей / Г.Т. Синюкова, Л.А. Костякова, П.А. Синюков и др. // Междунар. конф. «Актуальные вопросы ультразвуковой диагностики». Москва 19-21 марта, 1997 // Ультразвуковая диагностика. — 1997. — № 2. — С. 38.
34. Струков, А.И. Патологическая анатомия / А.И. Струков, В.В. Серов. — М.: Медицина, 1995. — С. 186-232.
35. Трапезников, Н.Н. Злокачественные опухоли мягких тканей туловища и конечностей / Н.Н. Трапезников, И.Т. Кныш, А.А. Клименкова. — Киев, 1981. — 198 с.
36. Тришкин, В.А. Сравнительный анализ современных методов амбулаторной диагностики опухолей мягких тканей / В.А. Тришкин, А.Г. Веснин, В.И. Столяров и др. // Вестник хирургии. — 1994. — Т. 152, № 1-2. — С. 93-98.

37. Фазылов, А.А. Ультразвуковая диагностика злокачественных новообразований мягких тканей: Материалы Всесоюзн. науч. конф. «Актуальные проблемы организации и повышения качества ультразвуковой диагностики опухолей» / А.А. Фазылов, А.М. Таждибаев. — М., 1990. — С. 94-95.
38. Фёдорова, И.В. Комплексная ультразвуковая диагностика опухолей мягких тканей: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.14, 14.00.19 / Фёдорова Ирина Владимировна. — Томск, 2005. — 19 с.
39. Филимонов, С.И. Ультразвуковое исследование опухолей мягких тканей // Сб. науч. трудов «Лечение повреждений и заболеваний мягких тканей». — Л., 1990. — С. 13-16.
40. Христенко, В.В. Саркомы мягких тканей туловища и конечностей у детей (клиника, диагностика и лечение) : автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.00.14 / Христенко В.В. — М., 1986. — 27 с.
41. Цель, Е.А. Комплексная диагностика опухолей мягких тканей в амбулаторных условиях / Е.А. Цель // Вопросы онкологии. — 1986. — № 10. — С. 68-71.
42. Шароев, Т.А. Рабдомиосаркома у детей (клиника, диагностика и лечение) : автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.14 / Шароев Тимур Ахмедович. — М., 1999. — 43 с.
43. A., Jackson. Dynamic Contrast-Enhanced Magnetic Resonance Imaging in Oncology / A. Jackson, D. L. Buckley, G. J. M. Parker : Springer, 2005. — P. 229-237.
44. Alberto, Pappo. Pediatric Bone and Soft Tissue sarcomas / A. Pappo: Springer, 2006. — 101 p.
45. Alex, D. Drilon. Extraskelatal Myxoid Chondrosarcoma: a retrospective review from 2 Referral centers emphasizing long-term outcomes with surgery and chemotherapy / D. Alex Drilon, Sanjay Popat, Gauri Bhuchar et al. // Cancer. — 2008. — Vol. 113 (12). — P. 3364-3371.

46. Alex, Daniel. Relevance of MRI in prediction of malignancy of musculoskeletal system-A prospective evaluation / A. Daniel, E. Ullah, S. Wahab et al. // BMC Musculoskeletal Disorders. — 2009. — Vol. 10. — P.125-132.
47. Amendola, M.A. Myositis ossificans circumscripta: computed tomographic diagnosis / M.A. Amendola, G.M. Glazer, F.P. Agha et al. // Radiology. — 1983. — Vol. 149. — P.775-779.
48. Arndt, C.A.S. Comon musculoskeletal tumors of childhood and adolescence / C.A.S. Arndt, W.M. Crist // N. Engl. J. Med. — 1999. — Vol. 341. — P. 342-352.
49. Askri A. Extraskkeletal Ewing sarcoma of the abdominal wall / A. Askri, L. Ben Farhat, B. Ghariani et al. — Cancer Imaging. — 2008. — Vol. 8. — P. 156-158.
50. Bancroft, L.W. Imaging of benign soft tissue tumors / L.W. Bancroft, C. Pettis, C. Wasyliw // Semin Musculoskelet Radiol. — 2013. — Vol. 17(2). — P. 156-167.
51. Basu, S. Functional imaging of inflammatory diseases using nuclear medicine techniques / S. Basu, H. Zhuang, D.A. Torigian et al. // Semin. Nucl. Med. — 2009. — Vol. 39, N 2. — P. 124-145.
52. Baum, S.H. Contribution of PET/CT to prediction of outcome in children and young adults with rhabdomyosarcoma / S.H. Baum, M. Fruëhwald, K. Rahbar et al. // J. Nucl. Med. — 2011. — Vol. 52. — P. 1535-1540.
53. Bell, R.S. The surgical margin in soft-tissue sarcoma / R.S. Bell, B. O'Sullivan, F.F. Liu et al. // J. Bone Joint Surg. Am. — 1989. — Vol. 71. — P. 370-375.
54. Bitran, J.D. Scintigraphic evaluation of sarcomata in children and adults by Ga67 citrate / J.D. Bitran, C. Bekerman, H.M. Golomb et al. // Cancer. — 1978. — Vol. 42, N 4. — P. 1760-1765.
55. Block, J.B. Angiosarcoma of the liver following vinyl chloride exposure / J.B. Block // JAMA. — 1974. — Vol. 229. — P. 53-54.
56. Bloem, J.L. Radiologic staging of primary bone sarcoma: MR imaging, scintigraphy, angiography, and CT correlated with pathologic examination

- / J.L. Bloem, A.H. Ta-miniau, F. Eulerink et al. // Radiology. — 1998. — Vol.169. — P. 805-810.
57. Brasch, R.C. New directions in the development of MR imaging contrast-media / R.C. Brasch // Radiology. — 1992. — Vol.183. — P. 1-11.
 58. Brennan, M.F. Sarcomas of the soft tissue and bone / M.F. Brennan, S. Singer, R.G. Maki et al. // Cancer: Principles & Practice of Oncology / eds. V.T. DeVita, T.S. Lawrence, S.A. Rosenbert. — 8th ed. — Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2008. — P. 1741-1794.
 59. Brossmann, J. Imaging of osseous and cartilaginous intraarticular bodies in the knee: comparison of MRI imaging and MR arthrography with CT and CT arthrography in cadavers / J. Brossmann, K.W. Preider, B. Daenen et al. // Radiology. — 1996. — Vol. 200. — P. 509-517.
 60. Canadian Cancer Statistics. Special Topic: Childhood cancer (Ages 0 to 14), 2008. — P. 59-73.
 61. Chigusa, Sawamura. Factors Predicting Local Recurrence, Metastasis, and Survival in Pediatric Soft Tissue Sarcoma in Extremities / C. Sawamura, D.S. Springfield, K.J. Marcus et al. // Clin. Orthop. Relat. Res. — 2010. — Vol. 468. — P. 3019-3027.
 62. Christian, Buchbender. Oncologic PET/MRI, Part 2: Bone Tumors, Soft-Tissue Tumors, Melanoma, and Lymphoma / C. Buchbender, T.A. Heusner, T.C. Lauenstein et al. // J. Nucl. Med. — 2012. — Vol. 53. — P. 1244-1252.
 63. Christian, F. Kellenberger. Fast STIR Whole-body MR imaging in children / F.C.Kellenberger, M. Epelman, S.F. Miller et al. // RadioGraphics. — 2004. — Vol. 24. — P.1317-1330.
 64. Daidrup-Link, H. Whole-Body MR Imaging for detection of bone metastases in children and young adults: comparison with skeletal scintigraphy and FDG PET / H.E. Daidrup-Link, C. Franzius, T.M. Link et al. // AJL. — 2001. — Vol. 177. — P. 229-236.

65. David, M. Panicek Assessment of neurovascular involvement by malignant musculoskeletal tumors / D.M. Panicek, S. Hilton, L.H. Schwartz // Sarcoma. — 1997. — Vol. 1. — P. 61-63.
66. David, M. Parham Diagnosis and discussion: Extraskelatal Myxoid Chondrosarcoma / D.M. Parham // Arch. Pediatr. Adolesc. Med. — 1999. — Vol. 153. — P. 1107-1108.
67. Davis, A.M. The impact of residual disease og local recurrence in patients by initial unplanned resection for soft tissue sarcoma of extremity / A.M. Davis, R.A. Kandel, J.S. Wunder et al. // J. Surg. Oncol. — 1997. — N 2. — P. 81-87.
68. Deirdre, E. Moran. The Evolution of Whole-Body Imaging / D.E. Moran, E.J. Heffernan // Semin Musculoskelet. Radiol. — 2010. — Vol. 14. — P. 3-13.
69. Doganay, S. The role of MRS in the differentiation of benign and malignant soft tissue and bone tumors / S. Doganay, T. Altinok, A. Alkan et al. // Eur. J. Radiol. — 2011. — Vol. 79 (2). — P. 33-37.
70. Domingues, R.C. Whole-body MRI and FDG PET fused images for evaluation of patients with cancer / R.C. Domingues, M.P. Carneiro, F.C.R. Lopes // AJR Am. J. Roentgenol. — 2009. — Vol. 192(4). — P. 1012-1020.
71. Edson, L. Knapp. Diagnostic Imaging Update: Soft Tissue Sarcomas / E.L. Knapp, M.J. Kransdorf, G. D. Letson // Cancer Control. — 2005. — Vol. 12, N 1. — P. 22-28.
72. Elias, D.A. Osseous invasion by soft-tissue sarcoma: assessment with MR imaging / D.A. Elias, L.M. White, D.J. Simpson et al. // Radiology. — 2003. — Vol. 229. — P. 145-152.
73. Faizi, N.A. Magnetic resonance imaging and positron emission tomography-computed tomography evaluation of soft tissue sarcoma with surgical and histopathological correlation / N.A. Faizi, S. Thulkar, R. Sharma et al. // Indian. J. Nucl. Med. — 2012. — Vol. 27, N 4. — P. 213-220.

74. Fayad, L.M. Molecular characterization of musculoskeletal tumors by proton MR spectroscopy / L.M. Fayad, P.B. Barker, D.A. Bluemke // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 2007. — Vol. 11(3). — P. 240-245.
75. Fletcher, C.D.M. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone / C.D.M. Fletcher, K.K. Unni, F. Mertens. — Lyon, France: IARC Press, 2002.
76. Garner, H.W. Benign synovial tumors and proliferative processes / H.W. Garner, J.M. Bestic // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 2013. — Vol. 17(2). — P. 177-188.
77. Gielen, J.L. Accuracy of MRI in characterization of soft tissue tumors and tumor-like lesions. A prospective study in 548 patients / J.L. Gielen, A.M. De Schepper, F. Vanhoenacker // *Eur. Radiol.* — 2004. — Vol. 14(12). — P. 2320-2330.
78. Gillespy, T. Staging of intraosseous extent of osteosarcoma: correlation of preoperative CT and MR imaging with pathologic macroslides / T. Gillespy, P. Manfrini et al. // *Radiology.* — 1988. — Vol. 176. — P. 765-767.
79. Guillou, L. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma / L. Guillou, J.M. Coindre, F. Bonichon et al. // *J. Clin. Oncol.* — 1997. — Vol. 15 (1). — P. 350-362.
80. Hachitanda, Y. Source Extraskeletal myxoid chondrosarcoma in young children / Y. Hachitanda, M. Tsuneyoshi, Y. Daimaru et al. // *Cancer.* — 1988. — Vol. 61, N 12. — P. 2521-2526.
81. Hal, E. Palmer. Extraskeletal Myxoid Chondrosarcoma / H.E. Palmer, P. North, W. Richard et al. // *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* — 1999. — Vol. 153. — P. 1107-1108.
82. Hengge, U.R. Update on Kaposi's sarcoma and other HHV8 associated diseases, part 1: epidemiology, environmental predispositions, clinical manifestations, and therapy / U.R. Hengge, T. Ruzicka, S.K. Tyring et al. // *Lancet Infect. Dis.* — 2002. — Vol. 2. — P. 281-292.

83. Hermann, G. CT of tissue lesions of the extremities, pelvis and shoulder girdles: sonographic and pathological correlation / G. Hermann, R.W. Whitehouse, P.R. Jenkins, I. Schwartz // Clin. Radiol. — 1984. — Vol. 35. — P. 193.
84. Howlader, N. SEER Cancer Statistics Review, 1975-2009 / Eds. N. Howlader, A.M. Noone, M. Krapcho et al. // National Cancer Institute, Bethesda, USA, 2012.
85. Hudson, T.M. MRI of bone and soft tissue tumors: early experience in 31 patients, compared with computed tomography / T.M. Hudson, D.J. Hamlin, W.F. Enneking et al. // Skeletal. Radiol. — 1985. — Vol. 13, N 2. — P. 134-146.
86. Jelinek, J.S. Liposarcoma of the extremities: MR and CT findings in the histologic subtypes / J.S. Jelinek, M.J. Kransdorf, B.M. Shmookler et al. // Radiology. — 1993. — Vol. 186, N 2. — P. 455-459.
87. Jim, S. Wu. Soft-Tissue Tumors and Tumorlike Lesions: a systematic imaging approach / J.S. Wu, M.G. Hochman // Radiology. — 2009. — Vol. 253, N 2. — P. 297-316.
88. Johnson, K.J. Parental age and risk of childhood cancer: a pooled analysis / K.J. Johnson, S.E. Carozza, E.J. Chow et al. // Epidemiology. — 2009. — Vol. 20, N 4. — P. 475-483.
89. Jones, B.C. Synovial sarcoma: MR imaging finding in 34 patients / B.C. Jones, M. Sundaram, M.J. Kransdorf // A.J.R. — 1993. — Vol. 161. — P. 827-830.
90. Kachanov, D.Y. Incidence and survival of pediatric soft tissue sarcomas in Moscow Region, Russian Federation, 2000-2009 / D.Y. Kachanov, K.V. Dobrenkov, R.T. Abdullaev // Sarcoma. — 2012. — Vol. 2012. — P. 1-6.
91. Kawai, A. Evaluation of soft tissue sarcomas response to preoperative treatment: Assessment by angiographym thallium scintigraphy, and dynamic MRI / A. Kawai, S. Sugihara, T. Kunisada et al. // Int. J. Clin. Oncol. — 1996. — Vol. 1, N 2. — P. 93-99.
92. Keith, M. Skubitz. Sarcoma / K.M. Skubitz, D.R. D'Adamo // Mayo Clin. Proc. — 2007. — Vol. 82, N 11. — P. 1409-1432.

93. Kransdorf, M.J. Imaging of Soft Tissue Neoplasms in the Adult: Benign Tumors / M.J. Kransdorf, M.D. Murphey, S.E. Smith // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 1999. — Vol. 3, N 1. — P. 21-38.
94. Kransdorf, M.J. Soft tissue masses: diagnosis using MR imaging / M.J. Kransdorf, J.S. Jelinek, R.P. Moser et al. // *Am. J. Roentgenol.* — 1989. — Vol. 153. — P. 541-547.
95. Laffan, E.E. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 2. Tumors of fibroblastic/myofibroblastic, so-called fibrohistiocytic, muscular, lymphomatous, neurogenic, hair matrix, and uncertain origin / E.E. Laffan, B.Y. Ngan, O.M. Navarro // *Radiographics.* — 2009. — Vol. 29, N 4. — P. 36.
96. Lauenstein, T.C. Whole body MR imaging: evaluation of patients for metastases / T.C. Lauenstein, S.C. Goehde, C.U. Herborn et al. // *Radiology.* — 2004. — Vol. 233, N 1. — P. 139-148.
97. Lewis, J.J. Synovial sarcoma: a multivariate analysis of prognostic factors in 112 patients with primary localized tumor of the extremity / J.J. Lewis, C.R. Antonescu, D.H. Leung et al. // *J. Clin. Oncol.* — 2000. — Vol. 18. — P. 2087-2094.
98. Lorraine, G. Shapeero. An algorithm for soft tissue tumors: current perspectives / L.G. Shapeero // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 1999. — Vol. 3, N 2. — P. 207-210.
99. Lorraine, G. Shapeero. Dynamic Contrast-Enhanced MR Imaging for Soft Tissue Sarcomas / L.G. Shapeero, D. Vanel, L. Koenraad // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 1999. — Vol. 3, N 2. — P. 101-113.
100. Ma, L.D. Benign and malignant musculoskeletal masses: MR imaging differentiation with rim-to-center differential enhancement ratios / L.D. Ma, F.J. Frassica, E.F. McCarthy et al. // *Radiology.* — 1997. — Vol. 202. — P. 739-744.

101. Makaiova, I. Characteristics of bone and soft tissue sarcomas positive on ^{99m}Tc "MIBI" scintigraphy - implications for therapy monitoring / I. Makaiova, M. Studeny, S. Kovacova et al. // Pap. Congr. Eur. Assoc. Nucl. Med. — 1999. — Vol. 9. — P. 1218.
102. Mark, J. Kransdorf. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex, and location / M.J. Kransdorf // A.J.R. — 1995. — Vol. 164. — P. 129-134.
103. Mark, J. Kransdorf. MRI and CT evaluation of primary bone and soft tissue tumors-invited commentary / M.J. Kransdorf // Am. J. Roentgenol. — 2006. — Vol. 187. — P. 16-17.
104. McCarville, M.B. Soft tissue malignance in infancy / M.B. McCarville, S.C. Kaste, A.S. Pappo // A.J.R. — 1999. — Vol. 173. — P. 973-977.
105. McCarville, M.B. Synovial sarcoma in pediatric patients / M.B. McCarville, S.L. Spunt, S.X. Skapek, A.S. Pappo // A.J.R — 2002. — Vol. 179. — P. 797-801.
106. McDowell, HP. Update on childhood rhabdomyosarcoma / H.P. McDowell // Arch. Dis. Child. — 2003. — Vol. 88. — P. 354-357.
107. Michael, Yong Park. Preliminary experience using dynamic MRI at 3.0 Tesla for evaluation of soft tissue tumors / M.Y. Park, W.H. Jee, S.K. Kim et al. // Korean. J. Radiol. — 2013. — Vol. 14, N 1. — P. 102-109.
108. Miller, R.W. B: childhood cancer / R.W. Miller, J.R. Young, J.L. Novakovic // Cancer. — 1995. — Vol. 75, Suppl. 1. — P. 395-405.
109. Moynagh, M.R. Whole-Body Magnetic Resonance Imaging: Assessment of Skeletal Metastases / M.R. Moynagh, G.C. Collieran, K. Tavernaraki et al. // Semin. Musculoskelet. Radiol. — 2010. — Vol. 14. — P. 22-36.
110. Murphey, M.D. Imaging of Soft Tissue Neoplasms in the Adult: Malignant Tumors / M.D. Murphey, M.J. Kransdorf, S.E. Smith // Semin. Musculoskelet. Radiol. — 1999 — Vol. 3, N 1. — P. 39-58.

111. Nanus, D.M. Radiation-induced angiosarcoma / D.M. Nanus, D. Kelsen, D.G. Clark // *Cancer*. — 1987. — Vol. 60. — P. 777-779.
112. Navarro, O.M. Pediatric soft-tissue tumors and pseudo-tumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors / O.M. Navarro, E.E. Laffan, B.Y. Ngan // *Radiographics*. — 2009. — Vol. 29, N 3. — P. 887-906.
113. Osamu, T. Dynamic contrast-enhanced perfusion MR imaging of diseased vertebrae: analysis of three parameters and the distribution of the time-intensity curve patterns / T. Osamu, N. Hayashi, K. Taguchi, N. Matsunaga // *Skeletal Radiol.* — 2005. — Vol. 34. — P. 632-638.
114. Pal, M. Posterior mediastinal biphasic synovial sarcoma in a 12 year-old boy: A case report and review of literature / M. Pal, B.N. Ghosh, C. Roy, A.K. Manna // *J. Can. Res. Ther.* — 2010. — Vol. 6. — P. 564-566.
115. Pallavi, Aga. Imaging Spectrum in Soft Tissue Sarcomas / P. Aga, R. Singh, A. Parihar, U. Parashari. // *Indian. J. Surg. Oncol.* — 2011. — Vol. 2, N 4. — P. 271-279.
116. Palmerini, E. Synovial sarcoma: retrospective analysis of 250 patients treated at a single institution / E. Palmerini, E.L. Staals, M. Alberghini et al. // *Cancer*. — 2009. — Vol. 115. — P. 2988-2998.
117. Panicek, D.M. CT and MR imaging in the local staging of primary malignant musculoskeletal neoplasms: report of the Radiology Diagnostic Oncology Group / D.M. Panicek, C. Gatsonis, D.I. Rosenthal et al. // *Radiology*. — 1997. — Vol. 202. — P. 237-246.
118. Philip, A. Pizzo. Principles and Practice of Pediatric Oncology, 5 th ed. / P.A. Pizzo, D.G. Poplack. — Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2001. — 1692 p.
119. Pino, G. Sonographic evaluation of local recurrences of soft tissue sarcomas / G. Pino, G.F. Conzi, C. Murdo et al. // *Ultrasound Med.* — 1993. — Vol. 12, N 1. — P. 23-26.

120. Pisters, P.W. Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities / P.W. Pisters, D.H. Leung, J. Woodruff et al. // J. Clin. Oncol. — 1996. — Vol. 14, N 5. — P. 1679-1689.
121. Raney, R.B. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. / R.B. Raney, J.R. Anderson, F.G. Barr et al. // J. Pediatr. Hematol. Oncol. — 2001. — Vol. 23, N 4. — P. 215-220.
122. Rodney, J. Hicks. Functional imaging techniques for evaluation of sarcomas / R.J. Hicks // Cancer Imaging. — 2005. — Vol. 5. — P. 58-65.
123. Sawamura, C. Factors Predicting Local Recurrence, Metastasis, and Survival in Pediatric Soft Tissue Sarcoma in Extremities / C. Sawamura, D.S. Springfield, K.J. Marcus et al. // Clin. Orthop. Relat. Res. — 2010. — Vol. 468. — P. 3019-3027.
124. Schepper, A.M. Imaging of Soft Tissue Tumors in the Pediatric Patient / A.M. Schepper, L.H. de Beuckeleer, J.E. Vandevenne // Semin. Musculoskelet. Radiol. — 1999. — Vol. 3, N 1. — P. 59-80.
125. Schmidt, G.P. Whole-body imaging of the musculoskeletal system: the value of MR imaging / G.P. Schmidt, M.F. Reiser, A. Baur-Melnyk // Skeletal. Radiol. — 2007. — Vol. 36, N 12. — P. 1109-1119.
126. Schwartz, H.S. The efficacy of gallium scintigraphy in detecting malignant soft tissue neoplasms / H.S. Schwartz, C.K. Jones // Ann. Surg. — 1992. — Vol. 215, N 1. — P. 78-82.
127. Sen, J. Benign vs malignant soft tissue neoplasms: Limitations of magnetic resonance imaging / J. Sen, S. Agarwal, S. Singh et al. // Indian. J. Cancer. — 2010. — Vol. 47, N 3. — P. 280-286.
128. Shapeero, L.G. Dynamic contrast-enhanced MRI for soft tissue sarcomas / L.G. Shapeero, D. Vanel, K.L. Verstraete, J.L. Bloem // Semin Musculoskelet. Radiol. — 1999. — Vol. 3, N 2. — P. 101-113.

129. Shapeero, L.G. MR imaging in the follow-up evaluation of aggressive soft tissue tumors / L.G. Shapeero, D. Vanel // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 1999. — Vol. 3, N 2. — P. 197-205.
130. Sherman, C.E. Musculoskeletal tumor imaging: an orthopedic oncologist perspective / C.E. Sherman, M.I. O'Connor // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 2013. — Vol. 17, N 2. — P. 221-226.
131. Simon, M.A. *Surgery for Bone and Soft-tissue Tumors* / eds. M.A. Simon, D. Springfield. — Philadelphia, PA: Lippincott-Raven; 1998. — P. 55-65.
132. Sinchun, Hwang. Magnetic resonance imaging of bone marrow in oncology, part 2 / S. Hwang, D.M. Panicek // *Skeletal Radiology.* — 2007. — Vol. 36, N 11. — P. 1017-1027.
133. Singer, S. Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma / S. Singer, J.M. Corson, G.D. Demetri // *Ann Surg.* — 1995. — Vol. 221, N 2. — P. 185-195.
134. Souba, W.W. Radiation-induced sarcomas of the chest wall / W.W. Souba, R.J. McKenna, J. Meis // *Cancer.* — 1986. — Vol. 57. — P. 610-615.
135. Steven, A. Lietman. Soft-tissue sarcomas: Overview of management, with a focus on surgical treatment considerations / S.A. Lietman // *Cleve. Clin. J. Med.* — 2010. — Vol. 77, Suppl. 1. — P. 13-17.
136. Stiller, C.A. Epidemiology and genetic of childhood cancer / C.A. Stiller // *Oncogen.* — 2004. — Vol. 23. — P. 6429-6444.
137. Stoker, D.J. The Radiologic Features of Non-Neoplastic Tumors of Soft Tissue / D.J. Stoker, A. Saifuddin // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 1999. — Vol. 3, N 1. — P. 81-96.
138. Sundaram, M. MR Imaging of Soft Tissue Tumors: An Overview / M. Sundaram // *Semin. Musculoskelet. Radiol.* — 1999. — Vol. 3, N 1. — P. 15-20.
139. Taoka, T. Factors influencing visualization of vertebral metastases on MR imaging versus bone scintigraphy / T. Taoka, N.A. Mayr, H.J. Lee et al. // *Am. J. Roentgenol.* — 2001. — Vol. 176. — P. 1525-1530.

140. Tardaguila, F. MR imaging of plexiform neurofibroma / F. Tardaguila, R. Bjuras, R. Soler et al. // Abstr. 10-th European Congress of Radiology — ECR'97, Vienna, Austria, 1997. — P. 1082.
141. Tateishi, U. MRI features of extraskeletal myxoid chondrosarcoma / U. Tateishi, T. Hasegawa, T. Nojima et al. // Skeletal. Radiol. — 2006. — Vol. 35, N 1. — P. 27-33.
142. Toirkens, J. A comparison between histopathology and findings on magnetic resonance imaging of subcutaneous lipomatous soft-tissue tumors / J. Toirkens, A.M. De Schepper, F. Vanhoenacker // Insights. Imaging. — 2011. — Vol. 2, N 5. — P. 599-607.
143. Ukihide, Tateishi. Bone and Soft-Tissue Sarcoma: Preoperative Staging with Fluorine 18 Fluorodeoxyglucose PET/CT and Conventional Imaging / U. Tateishi, U. Yamaguchi, K. Seki et al. // Radiology. — 2007. — Vol. 245, N 3. — P. 839-847.
144. Van der Woude, H.J. Musculoskeletal tumors: does fast contrast-enhanced subtraction MR imaging contribute to the characterization? / H.J. van der Woude, K.L. Verstraete, P.C.W. Hogendoorn et al. // Radiology. — 1998. — Vol. 208. — P. 821-828.
145. van Rijswijk, C.S. Dynamic contrast-enhanced MR imaging in monitoring response to isolated limb perfusion in high-grade soft tissue sarcoma: initial results / C.S. van Rijswijk, M.J. Geirnaerd, P.C. Hogendoorn et al. // Eur. Radiol. — 2003. — Vol. 13. — P. 1849-1858.
146. van Rijswijk, C.S.P. Soft-tissue tumors: value of static and dynamic gadopentetate dimeglumine-enhanced MR imaging in prediction of malignancy / C.S. van Rijswijk, M.J. Geirnaerd, P.C. Hogendoorn et al. // Radiology. — 2004. — Vol. 233(2). — P. 493-502.
147. van Rijswijk, C.S. Diffusion-weighted MRI in the characterization of soft-tissue tumors / C.S. van Rijswijk, P. Kunz, P.C. Hogendoorn et al. // J. Magn. Reson Imaging. — 2002. — Vol. 15, N 3. — P. 302-307.

148. van Rijswijk, C.S. Synovial sarcoma: dynamic contrast-enhanced MR imaging features / C.S. van Rijswijk, P.C. Hogendoorn, A.H. Taminiau, J.L. Bloem. // Skeletal. Radiol. — 2001. — Vol. 30, N 1. — P. 25-30.
149. van Vliet, M. Soft tissue sarcomas at a glance: clinical, histological, and MR imaging features of malignant extremity soft tissue tumor / M. van Vliet, M. Kliffen, G.P. Krestin, C.F. van Dijke. // Eur. Radiol. — 2009. — Vol. 19. — P. 1499-1511.
150. Varma, D.J.K. Mimics of soft tissue sarcoma of the extremities / D.J.K.Varma, R. Kymar, W.R. Richly, N. Carraway // Am. J. Roent. — 1997. — Vol. 168, N 3. — P. 205.
151. Walker, E.A. Magnetic resonance imaging of soft-tissue masses / E.A. Walker, A.J. Song, M.D. Murphey // Semin. Roentgenol. — 2010. — Vol. 45, N 4. — P. 277-297.
152. WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Soft Tissue and Bone / Eds. C.D.M. Fletcher, J.A. Bridge, P.C. Hogendoorn, F. Mertens. — Lyon: IARC Press, 2013.
153. WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone / Eds. C.D.M. Fletcher, K.K.Unni, F. Mertens. — Lyon: IARC Press, 2002. — 415 p.
154. Wu, J.S. Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: a systematic imaging approach / J.S. Wu, M.G. Hochman // Radiology. — 2009. — Vol. 253, N 2. — P. 297-316.
155. Xu, J. Malignant inguinal monophasic synovial sarcoma: report of a case and review of the literature / J. Xu, J. Wang, L. Cui, X. Wu // World J. Surg. Oncol. — 2010 — Vol. 8. — P.102-105.
156. Yamaguchi, T. Intertrabecular vertebral metastases: metastases only detectable on MR imaging / T. Yamaguchi // Semin. Musculoskelet. Radiol. — 2001. — Vol. 5. — P. 171-175.

157. Yoshikawa, H. Bone Metastases from Soft Tissue Sarcomas / H. Yoshikawa, A. Myoui, T. Ochi et al. // Semin. Musculoskelet. Radiol. — 1999. — Vol. 3, N 2. — P. 183-190.
158. Zahm, S.H. The epidemiology of soft tissue sarcoma / S.H. Zahm, J.F. Fraumeni // Semin. Oncol. — 1997. — Vol. 24. — P. 504-514.
159. Zoznova, J. Percutaneous needle biopsy of soft tissue guided by ultrasound and computer tomography / J. Zoznova, M.E. Bernardino, N.G. Ordoner et al. // Skeletal. Radiol. — 1989. — Vol. 9, N 1. — P. 32-36.