**ГЛАВА 41**

**ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ МОЧЕИСПУСКАТЕЛЬНОГО КАНАЛА (С68.0)**

**41.1.Основные статистические показатели (таблица 41.1).**

Таблица 41.1

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Показатель** | **Число** | |
| 2011 | 2016 |
| Число вновь выявленных случаев заболевания | 9 | 5 |
| Заболеваемость на 100 000 населения (грубый интенсивный показатель) | 0,1 | 0,1 |
| Диагноз установлен в I стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 33,3 | 25,0 |
| Диагноз установлен в II стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 11,1 | 0 |
| Диагноз установлен в III стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 22,2 | 25,0 |
| Диагноз установлен в IV стадии заболевания (% к вновь выявленным случаям) | 33,3 | 50,0 |
| Прожили менее года с момента установления диагноза из числа заболевших в предыдущем году (одногодичная летальность в %) | 42,9 | 14,3 |
| Умерло от злокачественных новообразований | 7 | 1 |
| Смертность на 100 000 населения грубый интенсивный показатель | 0,1 | 0 |
| Отношение смертности к заболеваемости в % (интенсивные показатели) | 77,8 | 20,0 |
| Число пациентов, состоящих на учете на конец года | 71 | 64 |
| Из них состоящих на учете 5 и более лет, % | 67,6 | 76,6 |

Рак уретры является редкой патологией. К настоящему времени количество описанных случаев у мужчин немногим превысило 600, а у женщин – 1200. В связи с редкостью заболевания эпидемиологические данные отсутствуют.

**41.2. Классификация.**

41.2.1. Классификация TNM (8-е изд., 2016) (таблица 41.2).

Таблица 41.2

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Т – первичная опухоль (у женщин и мужчин) | | | |  |
| ТX | Недостаточно данных для оценки первичной опухоли | | |  |
| Т0 | Нет признаков первичной опухоли | | |  |
| Та | Неинвазивная папиллярная, полипоидная или веррукозная карцинома | | |  |
| Тis | Carcinoma in situ | | |  |
| T1 | Опухоль распространяется на субэпителиальную соединительную ткань | | |  |
| Т2 | Опухоль распространяется на любые следующие структуры: губчатое тело, предстательную железу, периуретральные мышцы | | |  |
| Т3 | Опухоль распространяется любые следующие структуры: пещеристое тело, за пределы капсулы простаты, переднюю стенку влагалища, шейку мочевого пузыря (экстрапростатическая инвазия) | | |  |
| Т4 | Опухоль с инвазией других смежных органов (инвазия мочевого пузыря) | | |  |
| Уротелиальная (переходноклеточная) карцинома простаты | | | |  |
| Tis-pu | Неинвазивная карцинома (carcinoma in situ) с поражением простатического отдела уретры | | |  |
| Tis-pd | Неинвазивная карцинома (carcinoma in situ) с поражением протоков простаты | | |  |
| Т1 | Опухоль распространяется на субэпителиальную соединительную ткань (только в случае изолированного поражения простатического отдела уретры) | | |  |
| Т2 | Опухоль распространяется на любые следующие структуры: строму предстательной железы, губчатое тело, периуретральные мышцы | | |  |
| Т3 | Опухоль распространяется в крупные вены либо околопочечные ткани, но не в надпочечник и не за пределы фасции Герота | | |  |
| Т3а | Опухоль распространяется на любые следующие структуры: пещеристое тело, за пределы капсулы простаты, шейку мочевого пузыря (экстрапростатическая инвазия) | | |  |
| Т4 | Опухоль с инвазией других прилежащих органов (инвазия мочевого пузыря) | | |  |
| N – регионарные лимфатические узлы\* | | | |  |
| NX | Недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов | | |  |
| N0 | Нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов | | |  |
| N1  N2 | Метастаз в одном лимфатическом узле  Множественные метастазы в лимфатических узлах | | |  |
| \* Регионарными лимфатическими узлами для дистальной части уретры являются поверхностные и глубокие паховые, а для проксимальной – наружные подвздошные, запирательные и пресакральные | | | |  |
| М – отдаленные метастазы | | | |  |
| М0 | Нет признаков отдаленного метастазирования | | |  |
| М1 | Имеются отдаленные метастазы | | |  |
| Группировка по стадиям | | | |  |
| Стадия 0a | Ta | N0 | М0 |  |
| Стадия 0is | Tis | N0 | М0 |  |
| Стадия I | Т1 | N0 | М0 |  |
| Стадия II | Т2 | N0 | М0 |  |
| Стадия III  Стадия IV | T1, T2 | N1 | М0 |  |
| ТЗ  Т4  Любая Т  Любая Т | N0, N1  N0, N1  N2  Любая N | М0  М0  М0  М1 |  |

**41.2.2. Гистологическая классификация.**

Гистологический тип опухоли уретры во многом зависит от ее анатомической локализации. У мужчин наиболее часто рак уретры встречается в бульбомембранозном отделе (60%), затем – пенильном (30%) и простатическом отделах (10%). В 80% случаев злокачественные опухоли уретры у мужчин представлены плоскоклеточным раком, в 15% – переходноклеточным, 5% составляют аденокарцинома, меланома, лимфома, параганглиома, саркома и недифференцированные опухоли.

Среди злокачественных опухолей простатического отдела уретры в 90% случаев встречается переходноклеточный рак, и в 10% - плоскоклеточный, для рака пенильного отдела уретры характерна обратная закономерность (10% переходноклеточный, и 90% плоскоклеточный). В бульбомембранозном отделе уретры плоскоклеточный рак встречается в 80% случаев, переходноклеточный – в 10% и недифференцированный – в 10% случаев. У женщин в дистальном отделе уретры в подавляющем большинстве случаев отмечается плоскоклеточный рак, а в проксимальном – переходноклеточный.

При уротелиальных опухолях степень дифференцировки должна быть указана в соответствии с классификацией ВОЗ 2004 [6], согласно которой опухоли уретры разделяют на уротелиальные с низким злокачественным потенциалом, low grade и high grade. Неуротелиальные злокачественные опухоли уретры разделяют на высокодифференцированные (G1), умереннодифференцированные (G2) и низкодифференцированные (G3).

**41.3. Диагностические мероприятия.**

41.3.1. Обязательный объем обследования:

* физикальное исследование
* уретроцистоскопия и бимануальная пальпация наружных половых органов с трансуретральной или игольной биопсией.
* УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
* рентгенография грудной клетки
* общий анализ крови, биохимический анализ крови (креатинин, билирубин, глюкоза, электролиты (К, Ca, Na, Cl), щелочная фосфатаза), общий анализ мочи
* коагулограмма, серореакция на сифилис, определение группы крови и резус-фактора, ЭКГ – перед проведением хирургического лечения (дополнительно)

41.3.2. Дополнительные методы обследования

* КТ или МРТ таза и органов брюшной полости (при местно-распространенной первичной опухоли)
* МРТ полового члена (инвазия кавернозных тел)
* Остеосцинтиграфия (при подозрениях на опухолевое поражение костей скелета)
* Ректоскопия (при подозрении на инвазию прямой кишки по данным бимануального исследования или при соответствующей симптоматике)

**41.4. Общие принципы лечения.**

В связи с редкостью рака уретры, ни одна из клиник в мире не обладает достаточным количеством наблюдений для тщательного изучения развития опухолевого процесса и проспективной оценки различных методов лечения. В результате, стандартизированные подходы к лечению первичного рака уретры отсутствуют.

В связи с анатомическими различиями лечение злокачественных опухолей уретры у мужчин и женщин целесообразно рассматривать отдельно.

41.4.1. Лечение злокачественных опухолей уретры у мужчин.

41.4.1.1. Хирургическое лечение.

Выбор метода хирургического вмешательства зависит от локализации, глубины инвазии и распространенности опухоли.

-Локализованные опухоли передней уретры – ТУР, открытая резекция либо дистальная уретрэктомия с промежностной уретростомией

-Местно-распространенный рост при расположении опухоли в дистальном отделе уретры – глансэктомия либо резекция полового члена с реконструкцией уретры.

-Местно-распространенный рост при расположении опухоли в бульбомембранозном отделе уретры – радикальная цистпростатэктомия с тотальной пенэктомией (может потребоваться резекция лонной кости и прилежащей диафрагмы таза).

-Паховая лимфаденэктомия проводится при метастатическом поражения паховых лимфатических узлов. Польза профилактической паховой лимфаденэктомии не доказана.

-Локализованная злокачественная опухоль простатического отдела уретры - трансуретральная резекция

-При обширном поражении предстательной железы и местно-распространенном процессе - цистпростатэктомия с широким иссечением смежных тканей и тазовой лимфаденэктомией.

41.4.1.2. Лучевая терапия.

При поверхностных опухолях или в случае отказа пациента от хирургического лечения возможно проведение радикальной лучевой терапии (в том числе, и брахитерапии)(СОД от 55 до 70 Гр).

41.4.2. Лечение злокачественных опухолей уретры у женщин.

41.4.2.1. Хирургическое:

-Мелкие, экзофитные и поверхностные опухоли в области уретрального меатуса или переднего отдела уретры – локальная эксцизия, лазерная коагуляция

-При местно-распространенном раке дистального отдела уретры возможно

круговое иссечение дистального отдела уретры вместе с участком передней стенки влагалища.

-В некоторых случаях возможно сохранение мочевого пузыря с последующим отведением мочи с помощью континентной везикостомы (илеовезикостомия или аппендиковезикостомия).

-При поражении проксимального отдела уретры - передняя экзентерация (цистуретрэктомия), тазовая лимфодиссекция и широкое иссечение стенки влагалища либо полное его удаление. В некоторых случаях может потребоваться вульвэктомия.

41.4.2.2. Лучевая терапия.

При локальном поражении эффективна лучевая терапия (СОД от 55 до 70 Гр).

При местно-распространенном раке проксимального отдела уретры лучевая терапия малоэффективна.

41.4.3. Лечение метастатического рака уретры.

При метастатическом раке уретры используется системная химиотерапия.

При плоскоклеточном раке возможно применение режима ПХТ цисплатин-блеомицин-метотрексат, а при переходноклеточном – M-VAC. В связи с редкостью заболевания и малым количеством исследований эффективность ПХТ оценить невозможно.

**41.5. Наблюдение за пациентами, страдающими злокачественными опухолями уретры.**

41.5.1. Наблюдение после органосохраняющего лечения (стадии Та, Т1, Тis).

41.5.1.1. Объем наблюдения.

Физикальное обследование, уретроскопия, лабораторные исследования, в том числе цитологическое исследование осадка мочи;

41.5.1.2. Сроки наблюдения:

первый год – 1 раз в 3 мес.;

второй год – 1 раз в 6 мес.;

в последующем, пожизненно – 1 раз в год.

41.5.2. Наблюдение при мышечно-инвазивном раке (стадии Т2-Т4)

41.5.2.1. Объем наблюдения

Физикальное обследование, пальцевое ректальное исследование

лабораторные исследования, в том числе цитологическое исследование осадка мочи

УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза;

Уретроскопия с биопсией (после органосохраняющих операций)

рентгенография органов грудной клетки.

По показаниям выполняются:

рентгеновская компьютерная или магнитная резонансная томография;

остеосцинтиграфия и рентгенография конкретных областей скелета при подозрении на метастатическое поражение.

41.5.2.2. Сроки наблюдения:

первый год – 1 раз в 3 мес.;

второй год – 1 раз в 6 мес.;

в последующем, пожизненно – 1 раз в год.