

УДК 616-006.04-036.22 (575.2) (04)

## ЭПИДЕМИОЛОГИЯ РЕДКИХ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

**Э.К. Макимбетов** – докт. мед. наук, профессор,  
**С.В. Головачев** – ординатор

---

The article presents a brief survey of the rare malignant tumours, which account for less than 5% in the general structure of oncology sickness rate and less than 10% among each localization. This problem is interesting for, in the first place, that tumours are difficult in differential diagnostics and, in the second place, and they are highly malignant. Authors give in short description of etiology, prevalence and 5-year survival rate of the rare tumours.

Международное агентство по изучению рака (МАИР) один раз в пять лет публикует в статистическом сборнике “Рак на пяти континентах” данные по заболеваемости злокачественными новообразованиями (ЗН) из национальных регистров большинства стран мира. По данным последней публикации (“Рак на пяти континентах”, 2003 г.), в 2000 г. в мире это заболевание зарегистрировано у 10 млн. человек, умерло от него 8 млн. Более 5% в общей структуре заболеваемости составили рак легкого (12,38%), молочной железы (10,5%), колоректальный рак (9,43%, где до 45% составляет рак прямой кишки), рак желудка (8,75%). Структура смертности при этом выглядит иначе: от рака легкого умерло 1 102 тыс. человек, далее следуют рак желудка (646 тыс.), рак печени (547 тыс.), колоректальный рак (491 тыс.), рак молочной железы (372 тыс.) и т.д. Редкие варианты злокачественных новообразований будут подробнее рассмотрены ниже.

Редкими новообразованиями *грудной клетки* являются **злокачественные мезотелиомы (ЗМ)** – 1% в общей структуре ЗН. Заболеваемость наиболее высока у мужчин в Генуе и Венеции (5 на 100 000). Основным в этиологии является контакт с асбестом, повышающий риск заболеваемости в 200–300 раз.

Злокачественные мезотелиомы перикарда крайне редки [1, 2]. Заболеваемость **раком легкого (РЛ)** наиболее высока (>85 на 100 000) в США, странах Европы. До 95% случаев рака легкого этиологически связано с курением, лишь 7–8% – с профессиональными воздействиями, 1–2% – с загрязнением воздуха. Группа редких опухолей составляет 20,4% от всех ЗН легких (опухоли из бронхиальных желез, редкие формы эпителиальных, лимфо-пролиферативные и мезенхимальные опухоли, тератобластомы, пневмобластома, зернисто-клеточная опухоль, карциноиды). Пятилетняя выживаемость – 6–10% [1, 2]. **ЗН трахеи** – менее 0,1% от всех ЗН, как правило, это железисто-плоскоклеточный и аденокистозный рак [27]. **ЗН средостения** – 0,6–1,4% от всех ЗН и лишь 20% всех средостений. Наибольшую часть составляют невrogenные опухоли (более 30%), далее следуют опухоли лимфоидной ткани, злокачественные тимомы, тератобластомы, соединительнотканнные саркомы (как правило, фибро- и липосаркомы, значительно реже – гамартомы и лейомиосаркомы) [4, 28]. Заболеваемость **раком молочной железы (РМЖ)** высока (>75 на 100 000) практически во всех развитых странах мира, низка в Японии, странах Азии, Африки (<20 на 100 000).

В этиологии основную роль играет повышенная эстрогенная стимуляция. Редкие формы: рак Педжета – 5%, рожисто-подобная, маститоподобная формы и панцирный рак (2,5%). Лимфома МЖ встречается крайне редко. РМЖ у мужчин – менее 1,8% этой локализации, пятилетняя выживаемость в США – 85%, Японии – 74%, Европе – 65% [1, 5].

*Опухоли желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).* **Рак пищевода (РП)** – 2% от всех новообразований. Самая высокая заболеваемость (>150 на 100 000) – в Иране, Китае, странах так называемого Каспийского пояса связана с потреблением очень горячих напитков, оральных форм табака, алкоголя. Важное значение имеет гастро-эзофагеальный рефлюкс, часто приводящий к развитию аденокарциномы кардии. Пятилетняя выживаемость – 5–12% [1, 6]. Самая высокая заболеваемость **раком желудка** (>90 на 100 000) в Японии; высока в Китае, Восточной Европе и Южной Америке (>20 на 100 000). Редкие формы: плоскоклеточный рак (5%), аденоакантома (3,5%), саркомы (3%). Важный доказанный фактор риска – *Helicobacter Pylori*, который является причиной МАЛТ-лимфомы желудка, развивающейся из лимфоидной ткани слизистой оболочки. Пятилетняя выживаемость наиболее высока в Японии (53%), что обусловлено массовым скринингом [1, 7]. **Заболеваемость тонкой кишки** – 0,3% ЗН ЖКТ, их них саркомы составляют лишь 0,06% [1]. **Рак поджелудочной железы (РПЖЖ)** – 2,9% от всех ЗН. Самая высокая заболеваемость (>10 на 100 000) – в США, Восточной Европе. До 30% всех случаев РПЖЖ вызваны курением. Пятилетняя выживаемость – 3–4% [1, 8, 9]. **Опухоли органов билиопанкреатодуоденальной зоны (БПДЗ)** – 15% от ЗН ЖКТ. После РПЖЖ на втором месте (8–26%) стоит рак большого дуоденального соска – 1,6–2,0%. Первичные ЗН ДПК – 0,6–5,7% от опухолей БПДЗ и 0,3% опухолей ЖКТ. Рак внепеченочных желчных протоков – 1–3% от всех новообразований и 3–18% опухолей БПДЗ. Рак желчного пузыря – 0,1–0,4% [1, 10]. **Первичные ЗН печени** – 2%. Заболеваемость высока в Африке и Юго-Восточной Азии (>40 на 100 000). Около 7% составляет холангиоцеллюлярный рак (распространен в

популяциях, эндемичных для описторхоза); смешанный рак, саркомы и гепатобластома крайне редки. Пятилетняя выживаемость не превышает 5% [1, 11]. Самая высокая заболеваемость **колоректальным раком** – в Японии (>50 на 100 000); в Северной Америке, Восточной Европе (>20 на 100 000). Редкими являются слизистая аденокарцинома (10–12%), перстневидно-клеточный (3–4%), плоскоклеточный (2%), недифференцированный рак (менее 1%), первичные лимфомы (0,2%) и саркомы (0,5–3%). Пятилетняя выживаемость в США и Западной Европе – 55% [1, 29]. **Карциномы** – 0,1–0,5%; среди опухолей ЖКТ составляют 4% (аппендикс – 2%, тонкая кишка – 1,2%, желудок – 0,2%, толстая кишка – 0,18%, ПЖЖ – 0,04%, печень – 0,02%) [9].

*Опухоли головы и шеи.* **Рак полости рта** (0,7% от всех ЗН), **ротоглотки** (0,48%) и **гортаноглотки** (0,1%) объединены в одну группу ввиду схожести этиологии (алкоголь, курение, контакт с асбестом, вирус папилломы человека). Заболеваемость высока в США, Восточной Европе (20 на 100 000). Пятилетняя выживаемость достигает 55% [12–16]. **Рак носоглотки** (0,3% всех ЗН) [12] чаще всего встречается в Юго-Восточной Азии и Южной Африке. Основным в этиологии является вирус Эпштейна-Барр [1, 11, 21]. **ЗН полости носа и придаточных пазух** – 0,26% от всех ЗН. Редко поражается пазуха решетчатой кости, лобная и клиновидная (до 10%). Основную роль в этиологии играет хроническое воспаление, вызывающее метаплазию цилиндрического эпителия в плоский. Пятилетняя выживаемость – 30% [12, 13, 17]. **Рак нижней челюсти** – 1% всех ЗН [12]. В 90% случаев является вторичным (распространение рака слизистой полости рта). Саркомы составляют менее 5%. Пятилетняя выживаемость – 20% [13]. **Опухоли слюнных желез** – 1% от всех ЗН [12]. Основную роль в этиологии играет курение и ионизирующая радиация, пятилетняя выживаемость – 25% [13]. **Рак гортани** – около 2% всех ЗН [12]. Заболеваемость высока среди мужчин (>10 на 100 000) в США и Европе. В этиологии основную роль играют алкоголь и курение. Пятилетняя выживаемость достигает 55% [12, 13, 18]. **Рак щитовидной железы (РЩЖ)** – 2%. Заболеваемость высока в США,

Германии, Израиле, Японии (10 на 100 000). В этиологии играют роль экспозиция к радиоактивному йоду, радиация, недостаточность йода и эндемический зоб, пятилетняя выживаемость высока в США (95%), Европе (60–90%) [1, 8].

**Онкоурологические заболевания. Рак почечной лоханки и мочеточника** составляет 3%. Высокая заболеваемость характерна для Балканских стран, эндемичных так называемой Балканской нефропатии, пятилетняя выживаемость высока в США (62%) [1, 19]. **Почечноклеточный рак** – 2–3% в структуре ЗН. Риск заболеваемости в 30 раз выше у курящих. Заболеваемость высока в США, Восточной Европе (20 на 100 000). Высокая пятилетняя выживаемость в США (58%) [1, 19]. **Рак мочевого пузыря** – 2–5% от всех ЗН. Заболеваемость высока у мужчин в Европе, США, Израиле (>25 на 100 000). Этиология: курение и контакт с ПАУ, асбестом; в Северной Африке и Западной Азии – паразит *Schistosoma hematobium*, где основная форма (до 70%) – плоскоклеточный рак, тогда как в других регионах более 90% – переходно-клеточный рак. Пятилетняя выживаемость в США достигает 90% [1, 20]. **Рак предстательной железы** – от 2–3% из всех новообразований в России, до 29% в США, где резкий рост заболеваемости связан с внедрением теста на выявление ПСА для скрининга. С этим связан и показатель пятилетней выживаемости: до 92–95% в США, тогда как в Европе – 60% [1, 19, 21]. В мировой литературе опубликовано около 1100 случаев первичного **рака уретры**. Пятилетняя выживаемость на фоне оперативного лечения достигает 30% [19]. **Опухоли яичка** – 1% от всех ЗН. Заболеваемость высока в США и Западной Европе (>5 на 100 000), где пятилетняя выживаемость достигает 95%. Единственный установленный фактор риска – крипторхизм [1, 19, 22].

**Онкогинекология. Рак тела матки** – 3,7% в общей структуре новообразований. Высокая заболеваемость отмечена в США и Западной Европе (>18,2 на 100 000). Основную роль в этиологии играет высокий уровень эстрогенов. Пятилетняя выживаемость в США достигает 84%, в Европе – 77% [1, 23]. **Рак шейки матки** – от 4,4% в развитых странах до 15% в развивающихся. Наиболее высока заболеваемость в Африке и Латинской Америке (>30 на

100 000), а пятилетняя выживаемость – в США (70%). До 70% случаев вызваны вирусом папилломы человека; играют роль курение, высокий уровень эстрогенов [1, 24]. **Опухоли вульвы** – 1–3% от ЗН женских гениталий. Редкой является аденокарцинома – 8% [25]. **Рак яичников** – около 5% в общей структуре ЗН. Заболеваемость наиболее высока в США и странах Европы (>10 на 100 000). В этиологии играют роль повышенный эстрогенный уровень, курение, мутации генов *BCRA 1* и *BCRA 2*. Пятилетняя выживаемость составляет 50% в США и 30% в Европе [1, 8].

**Меланома (М)** – 0,3–0,9% от всех ЗН. Заболеваемость высока в Австралии и у белого населения Гавайских островов (>30 на 100 000), где пятилетняя выживаемость максимальна (88%). Меланома глаз составляет 5–7%, бронха 3–5%, пищевода, ЦНС, прямой кишки – по 1%, поражения других органов крайне редки [1, 26]. **Опухоли костей** – 0,2% в общей структуре ЗН. Высокая заболеваемость (3 на 100 000) отмечена в Китае. Этиология: действие лучевых и химических факторов, дизэмбриональные нарушения. Пятилетняя выживаемость не превышает 5–10%, при саркоме Юинга – 3–5% [1].

Итак, отмеченные выше заболевания характеризуют редкие опухоли как довольно гетерогенную группу новообразований, значительно различающуюся по этиологии и уровню географического распространения. Многим редким опухолям присуща низкая пятилетняя выживаемость вследствие, как правило, поздней диагностики и неадекватного лечения, что требует их дальнейшего более углубленного изучения.

#### Литература

1. Канцерогенез. Под ред. Заридзе Д.Г. – М.: Медицина, 2004. – 576 с.
2. Лихачев Ю.П., Балдин Д.Г., Зайцева Н.К., Селюжицкий И.В., Журавлев А.П. О мезотелии и злокачественной мезотелиоме перикарда // Архив патологии. – 1999. – №2. – С. 11–15.
3. Кузьмин И.В. Онкология легких. – М.: Медицина, 2005. – 186 с.
4. Алиев М.Д. Современные подходы к лечению сарком мягких тканей // Практическая онкология. – 2004. – Т. 5. – №4. – С. 250–255.

5. *Летягин В.П., Тупицын Н.Н., Артамонова Е.В.* Варианты иммунофенотипа рака молочной железы. – М.: РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, 2003. – 35 с.
6. *Янкин А.В.* Рак пищевода: от статистики к диагностике // *Практическая онкология.* – 2003. – Т. 4. – №2. – С. 61–65.
7. *Тарасов В.А., Виноградова М.В., Клечиков В.З., Беляев А.М., Андреасян А.Г.* Хирургическое лечение распространенных форм рака желудка // *Практическая онкология.* – 2001. – №3(7). – С. 52–58.
8. *Гилязутдинов И.А., Хасанов Р.Ш.* Опухоли гормонально-зависимых и гормонпродуцирующих органов. – М.: МЕДпресс-информ, 2004. – 455 с.
9. *Губергриц Н.Б., Василенко И.В., Зубов А.Д., Момот Н.В., Станиславская Э.Н.* Карциноидная опухоль поджелудочной железы // *Сучасна гастроентерологія.* – 2005. – №3(23). – С. 4–7.
10. *Долгушин Б.И., Косырев В.Ю., Синюкова Г.Т. и др.* Комплексная диагностика опухолей билиопанкреатодуоденальной зоны // *Практическая онкология.* – 2004. – Т. 5. – №2. – С. 77–84.
11. *Патютко Ю.И., Сагайдак И.В., Котельников А.Г. и др.* Диагностика и хирургическое лечение злокачественных опухолей печени. – М.: РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, 2005. – 30 с.
12. *Двойрин В.В., Аксель Е.М., Трапезников Н.Н.* Заболеваемость и смертность от злокачественных новообразований населения России и некоторых других стран СНГ в 1993 г. – М.: ОНЦ РАМН, 1995. – 231 с.
13. *Пачес А.И.* Опухоли головы и шеи. – М.: Медицина, 1997. – 467 с.
14. *Соловьев М.М.* Рак слизистой оболочки полости рта и языка // *Практическая онкология.* – 2003. – Т. 4. – №1. – С. 31–37.
15. *Гладилина И.А., Шабанов М.А., Нечушкин М.И.* Современные подходы к терапии рака ротоглотки // *Практическая онкология.* – 2003. – Т. 4. – №1. – С. 45–50.
16. *Бойков В.П., Гладилина И.А., Павлюк Д.Ю., Труков И.Г.* Лечебная тактика при раке гортаноглотки // *Практическая онкология.* – 2003. – Т. 4. – №1. – С. 51–55.
17. *Чуприк-Малиновская Т.П.* Рак носоглотки: вопросы диагностики и лечения // *Практическая онкология.* – 2003. – Т. 4. – №1. – С. 38–44.
18. *Ушаков В.С., Иванов С.В.* Рак гортани: современные возможности и перспективы // *Практическая онкология.* – 2003. – Т. 4. – №1. – С. 56–60.
19. *Аль-Шукри С.Х., Ткачук В.Н.* Опухоли мочеполовых органов. – СПб.: Питер, 2000. – 320 с.
20. *Имянитов Е.Н., Хансон К.П.* Эпидемиология и биология рака мочевого пузыря // *Практическая онкология.* – 2003. – Т. 4. – №4. – С. 191–195.
21. *Пожарисский К.М., Воробьев А.В.* Патоморфологическая характеристика и особенности карциномы предстательной железы // *Практическая онкология.* – 2001. – №2(6). – С. 17–23.
22. *Имянитов Е.Н.* Эпидемиология и биология герминогенных опухолей // *Практическая онкология.* – 2006. – Т. 7. – №1. – С. 1–5.
23. *Ульрих Е.А., Нейштадт Э.Л.* Редкие формы рака тела матки // *Практическая онкология.* – 2004. – Т. 5. – №1. – С. 68–76.
24. *Новик В.И.* Эпидемиология рака шейки матки, факторы риска, скрининг // *Практическая онкология.* – 2002. – Т. 3. – №3. – С. 156–165.
25. *Туркевич В.Г.* Современные методы лучевого лечения первичного рака влагалища. – СПб.: НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова, 2005. – 50 с.
26. *Лемехов В.Г.* Эпидемиология, факторы риска, скрининг меланомы кожи // *Практическая онкология.* – 2001. – №4(8). – С. 3–9.
27. *Gonzalez J.A., Derqui R.E., Parpaglionе С.А., Rey D.R.* Trachea cancer // *Pneumonology Division, Enrique Tornu Hospital, Buenos Aires, Argentina.* – 2003. – 12 p.
28. *Fried B.M.* Tumors of the lungs and mediastinum // Philadelphia, 1958. – 210 p.
29. *Jass J.J., Sobin L.H.* Histological typing of intestinal tumours. – Geneva, World Health Organization. – 1989. – 2 nd ed. – 127 p.