

Приложение
к приказу №_180
от «23__» _июня 2025 года
Министра здравоохранения
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ОНКОЛОГИИ И
РАДИОЛОГИИ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО
НОЗОЛОГИИ «ВНЕОРГАНЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ
ОПУХОЛИ»**

ТАШКЕНТ – 2025

«УТВЕРЖДАЮ»
Директор Республиканского
специализированного научно-
практического медицинского центра
онкологии и радиологии

М.Н. Тилляшайхов



_____ 2025 год

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО
НОЗОЛОГИИ «ВНЕОРГАНЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ
ОПУХОЛИ»

ТАШКЕНТ – 2025

Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ ОПУХОЛИ».....	5
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ ОПУХОЛИ».....	51
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ ОПУХОЛИ».....	68
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ ОПУХОЛИ».....	83

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ
ОПУХОЛИ»**

ТАШКЕНТ – 2025

1. Вводная часть

- Краткая аннотация. Данный национальный клинический протокол по С48 – внеорганные забрюшинные опухоли, разработана с целью формирования единой концепции по обеспечению своевременной и качественной диагностики, лечебной тактики, паллиативной помощи направленной на достижение контроля и профилактики внеорганных забрюшинных опухолей в соответствии с современными научными данными, основанными на принципах доказательной медицины.

Настоящий национальный клинический протокол по нозологии внеорганных забрюшинных опухолей, предназначен для оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях районных, областных и республиканских организаций здравоохранения Республики Узбекистан.

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
C48	– Внеорганные забрюшинные опухоли
C48.0	– Забрюшинного пространства
C48.1	– Уточненных частей брюшины
C48.2	– Брюшины неуточненной части
C48.8	– Поражение забрюшинного пространства и брюшины, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
Скачать (ссылка с МКБ-10): https://mkb-10.com/index.php?pid=1262	
МКБ-11:	
Код	Название
2C50-2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C50	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины
2C50.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома забрюшинного пространства
2C50.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины

2C50.Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины, неуточненное
2C51	Злокачественные новообразования брюшины
2C51.0	Аденокарциномы брюшины
2C51.1	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома брюшины
2C51.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования брюшины
2C51.Z	Злокачественные новообразования брюшины, неуточненные
2C52	Злокачественные новообразования сальника
2C52.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома сальника
2B5F.10	Миосаркома сальника
2C52.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования сальника
2C52.Z	Злокачественные новообразования сальника неуточненные
2C53	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящие за пределы одной и более локализаций
2C53.0	Аденокарцинома забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящая за пределы одной и более локализаций
2C53.Y	Другое уточненное злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций
2C53.Z	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций, неуточненное
2C5Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника неуточненные
2F73	Новообразования забрюшинного пространства неопределенного характера
2F74	Новообразования брюшины неопределенного характера
2D90	Метастазы злокачественного новообразования в забрюшинном пространстве
2D91	Метастаз злокачественного новообразования в брюшину метастаз злокачественного новообразования в другие локализации
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства

2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B5F.1	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.10	Миосаркома сальника
2B5F.1Y	Другая уточненная саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.1Z	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках, неуточненная
Скачать (ссылка с МКБ-11): https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1630407678	

- Дата разработки и пересмотра протокола:

2025-2028 год.

- Организация, ответственная за разработку национального клинического протокола и стандартов: Республиканский специализированный научно практический медицинский центра онкологии и радиологии.

ЛИЦА, КОТОРЫЕ ВНЕСЛИ СВОЙ ВКЛАД В РАЗРАБОТКУ НАЦИОНАЛЬНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОТОКОЛОВ И СТАНДАРТОВ:

- Члены междисциплинарной рабочей группы

1. Тилляшайхов Мирзагалёб Нигматович – д.м.н., профессор, директор Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии (РСНПМЦОиР);
2. Юсупбеков Абборбек Ахмеджанович – д.м.н., профессор, заместитель директора по науке РСНПМЦОиР;
3. Жураев Миржалол Дехканович – д.м.н., профессор, руководитель абдоминального отдела РСНПМЦОиР;
4. Ибрагимов Шавкат Нарзикулович – д.м.н., руководитель отделения радиологии РСНПМЦОиР;
5. Нишанов Данияр Анарбаевич – д.м.н., заместитель директора по лечебным работам РСНПМЦОиР;
6. Камышов Сергей Викторович – д.м.н., руководитель отделений химиотерапии РСНПМЦОиР;
7. Рахимов Нодир Махаматович – д.м.н., директор межрегионарного хосписа города Самарканда;
8. Исмаилова Муножат Хаётовна – к.м.н., заведующий кафедрой онкологии ташкентской Медицинской Академии;

9. Хасанов Акбар Ибрагимович – д.м.н., руководитель отдела опухолей головы и шеи РСНПМЦОиР;
10. Абдукаримов Хуршид Ганжиевич – д.м.н., руководитель отделения опухолей опорно-двигательной системы РСНПМЦОиР;
11. Ахмедов Одилжон Мухамеджанович – к.м.н., заведующий отдела эндовизуальной хирургии РСНПМЦОиР;

- Список междисциплинарных авторов, дополнительная команда соавторов:

1. Якубов Юсуфджон Кенжаевич – к.м.н., руководитель отделения хирургии опухолей гепатопанкреатобилиарной зоны Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии (РСНПМЦОиР);
2. Эгамбердиев Дилшод Махмудович – к.м.н., ведущий сотрудник отделения хирургии опухолей гепатопанкреатобилиарной зоны РСНПМЦОиР;
3. Максимкулов Джума Муминович – к.м.н., ведущий сотрудник отделения хирургии опухолей гепатопанкреатобилиарной зоны РСНПМЦОиР;
4. Туйев Хусниддин Насриддинович – ведущий сотрудник отделения хирургии опухолей гепатопанкреатобилиарной зоны РСНПМЦОиР;
5. Соипов Бобур Бахтиёрович – заведующий отделением хирургии опухолей гепатопанкреатобилиарной зоны РСНПМЦОиР;
6. Рахимов Санатжон Собирович – ведущий сотрудник отделения хирургии опухолей гепатопанкреатобилиарной зоны РСНПМЦОиР;
7. Хатамов Акбар Мухаметович – ведущий сотрудник отделения хирургии опухолей гепатопанкреатобилиарной зоны РСНПМЦОиР.

- Рецензенты:

Из республики:

Акбаров Миршавкат Миролимович – д.м.н., профессор, руководитель отделения гепатобилиарной хирургии и трансплантации печени N1 РСНПМЦХ им. акад. В.Вахидова.

Из зарубежа:

Трифанов В.С. - Доктор медицинских наук, доцент, Заведующий центром абдоминальной онкохирургии МНИОИ им. П.А.Герцена – филиала ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России

- **Номер и дата выписки из протокола обсуждения проекта национальных клинических протоколов на заседании междисциплинарной рабочей группы:** заседание №5 междисциплинарной рабочей группы состоялось в 22 мая 2025 года.

- **Краткое изложение и выписка из протокола заседания ученого совета онкологических направлений, которое было проведено в порядке AGREE: №5** Ученый Совет был проведен 23 мая 2025 года.

Экспертное заключение и редактирование по технической оценке национального клинического протокола и стандартов:

Из республики:

Исламов Хуршид Джамшидович – к.м.н., руководитель отдела колопроктологии Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра онкологии и радиологии.

Из зарубежья:

Ким Сергей – профессор департамента внешних связей Бундангского госпиталя Сеульского Национального Университета.

Экспертное заключение по оценке национального клинического протокола и стандартов специалистами экспертной группы Министерства здравоохранения:

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.Э, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Выписка из протокола заседания координационного совета при Министерстве здравоохранения (дата, номер#).

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ:

АЛТ	–	аланинаминотрансфераза
АСТ	–	аспартатаминотрансфераза
АФП	–	альфа-фетопротеин
в/в	–	внутривенно
в/м	–	внутримышечно
ВЗО	–	внеорганные забрюшинные опухоли

ЕД	– единицы
ЖКТ	– желудочно-кишечный тракт
ЗНО	– злокачественное новообразование
ИФА	– иммуноферментный анализ
КТ	– компьютерная томография
ЛТ	– лучевая терапия
МНО	– международное нормализованное отношение
МРТ	– магнитно-резонансная томография
НЭО	– Нейроэндокринные опухоли
ОАК	– общий анализ крови
ОАМ	– общий анализ мочи
п/к	– подкожно
ПТВ	– протромбиновое время
ПТИ	– протромбиновый индекс
ПЭТ	– позитронно –эмиссионная томография
РЭА	– Раково-эмбриональный антиген
ССС	– сердечно-сосудистая система
СМТ	саркома мягких тканей
УЗДГ	– ультразвуковое доплерография
УЗИ	– ультразвуковое исследование
ХГВ	– хронический гепатит В
ХГС	– хронический гепатит С
ХГD	– хронический гепатит D
ЭГДС	– эзофагогастродуоденоскопия
ЭКГ	– электрокардиограмма
ЭхоКГ	– эхокардиография
per os	– перорально
CTV	– clinical tumor volume, область клинического распространения опухоли

- ECOG – Eastern Cooperative Oncology Group, Восточная объединенная онкологическая группа
- GTV – gross tumor volume, определяемый объем опухоли
- RECIST – Response evaluation criteria in solid tumours, Критерии оценки ответа солидных опухолей на терапию
- TNM – Tumor Nodulus Metastasis - международная классификация стадий злокачественных новообразований

- Пользователи национального протокола и стандарта по данной нозологии:

- Врачи- онкологи;
- Абдоминальные онкологи;
- Врачи- взрослые хирурги;
- Химиотерапевты
- Радиотерапевты,
- Врачи общей практики;
- Организаторы здравоохранения;
- Врачи-терапевты;
- Студенты медицинских ВУЗов, магистры, ординаторы и аспиранты.

- Категория пациентов соответствующие данному клиническому протоколу и стандарту по данной нозологии: взрослые (старше 18 лет).

- Шкала уровня доказательности, на основе доказательной медицины:

Таблица 1 – Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением метаанализа

3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2 – Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением метаанализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением метаанализа
3	Недостаточные доказательства эффективности или польза не перевешивает риск или существуют недостатки (нежелательные явления, высокая стоимость), вмешательство может быть рассмотрено
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3 – Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	<i>Сильная рекомендация:</i> все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными
В	<i>Условная рекомендация:</i> не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными
С	<i>Слабая рекомендация:</i> отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются

неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными

2. Основная часть

- Введение

Внеорганные забрюшинные опухоли – группа злокачественных и доброкачественных новообразований мезодермального, нейrogenного и эмбриогенного происхождения, локализующихся в забрюшинном пространстве (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34303806/>).

- **Общая характеристика нозологии** (ссылка на использованный источник: <https://www.esmo.org/guidelines>)

Забрюшинные неорганные саркомы (ЗНС) – редкие виды злокачественных опухолей, развивающиеся из разных типов соединительной ткани и располагающиеся забрюшинно. Наиболее частыми формами являются липосаркомы, лейомиосаркомы, шванномы ([https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(19\)31692-8/fulltext](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(19)31692-8/fulltext)).

На сегодняшний день не установлены этиологические факторы развития забрюшинных сарком. Липосаркомы представляют собой злокачественные мезенхимальные опухоли из опухолевых липоцитов/липобластов разной степени дифференцировки. Гистогенетическим источником их развития чаще всего является жировая ткань паранефральной клетчатки, брыжейки ободочной или тонкой кишки. Лейомиосаркомы – вторая по частоте после липосарком группа забрюшинных опухолей (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10993610/>). Это злокачественные мезенхимальные опухоли из гладкомышечных клеток. Они имеют два гистогенетических источника развития забрюшинной локализации – миоциты брыжейки тонкой кишки и мышечные клетки стенки нижней полой вены и ее висцеральных ветвей. В соответствии с этим выделены забрюшинные неорганные лейомиосаркомы и лейомиосаркомы нижней полой вены и почечных вен. Злокачественные опухоли из клеток оболочек периферических нервов (злокачественные шванномы) – третья по распространенности группа забрюшинных неорганных опухолей. Это опухоли нейроэктодермального происхождения, формирующиеся из шванновских клеток и периневральных фибробластов (нейрофибросаркомы). Другие гистологические типы встречаются значительно реже (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29846498/>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год, заболеваемость внеорганными забрюшинными опухолями на 100 тыс население составляет 0,4 случаев и в течении последних 10 лет остается стабильным. Это составляет 5.2%

впервые выявленных всех злокачественных новообразований в Республике. В 2023 году впервые выявлены всего 134 больных внеорганными забрюшинными опухолями. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 5,2% случаев. Удельный вес больных с диагнозом внеорганные забрюшинные опухоли, подтвержденным морфологически составляет 92,5%. 1,5% случаев выявлен в I стадии заболевания, 44,8% - во II стадии, 38,8% - в III стадии и 10,4% - на IV стадии. У 4,5% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года с внеорганные забрюшинные опухоли под диспансерным наблюдением состояли 504 больные и болезненность составлял 1,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при внеорганные забрюшинные опухоли в республике составляет 27,2% и 1-годичная летальность – 24,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от внеорганные забрюшинные опухоли умерло 79 больных, что смертность на 100 тыс.населения составляет 0,2.

Клиническая классификация:

Особенность кодирования ЗНС заключается в том, что данные опухоли относятся к мягкотканым саркомам. Многие гистологические типы мягкотканых сарком крайне редко имеют забрюшинную локализацию у взрослых пациентов. В Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра (МКБ-10) ЗНС обозначены кодом С48.0.

1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

1.5.1. Международная гистологическая классификация (<https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/WHO-Classification-Of-Tumours-Of-Soft-Tissue-And-Bone-2013>)

Международная гистологическая классификация забрюшинных сарком соответствует международной гистологической классификации мягкотканых сарком, разработанной экспертами Всемирной организации здравоохранения (4-го пересмотра, 2013 г.) (табл. 4). (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24378391/>)

Таблица 4. Международная гистологическая классификация мягкотканых сарком

8680/3	Параганглиома, злокачественная
8693/3	Вненадпочечниковая параганглиома, злокачественная Нехромаффинная параганглиома, злокачественная
8710/3	Гломангиосаркома Гломусная саркома

8711/3	Гломусная опухоль, злокачественная
8800/3	Саркома, БДУ Мезенхимальная опухоль, злокачественная Саркома мягких тканей Опухоль мягких тканей, злокачественная
8801/3	Веретеночлеточная саркома
8802/3	Гигантоклеточная саркома (за исключением костей М-9250/3) Полиморфно-клеточная саркома
8803/3	Мелкоклеточная саркома Круглоклеточная саркома
8804/3	Эпителиоидная саркома Эпителиоидно-клеточная саркома
8805/3	Недифференцированная саркома
8806/3	Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль
8810/3	Фибросаркома, БДУ
8811/3	Фибромиксосаркома
8813/3	Фасциальная фибросаркома
8814/3	Инфантильная фибросаркома Врожденная фибросаркома
8815/3	Солитарная фиброзная опухоль, злокачественная
8830/3	Злокачественная фиброзная гистиоцитома
8832/3	Дерматофибросаркома, БДУ (С44. _) Дерматофибросаркома взбухающая, БДУ (С44. _)
8833/3	Пигментная дерматофибросаркома взбухающая (С44. _) Опухоль Беднара (С44. _)
8840/3	Миксосаркома
8850/3	Липосаркома, БДУ Фибролипосаркома
8851/3	Липосаркома, высокодифференцированная Липомоподобная липосаркома Липосаркома, дифференцированная. Воспалительная липосаркома. Склерозирующая липосаркома
8852/3	Миксоидная липосаркома

	Миксолипосаркома
8853/3	Круглоклеточная липосаркома
8854/3	Плеоморфная липосаркома
8855/3	Смешанная липосаркома
8857/3	Фибробластическая липосаркома
8858/3	Дедифференцированная липосаркома
8890/3	Лейомиосаркома, БДУ
8891/3	Эпителиоидная лейомиосаркома
8894/3	Ангиомиосаркома
8895/3	Миосаркома
8896/3	Миксоидная лейомиосаркома
8900/3	Рабдомиосаркома, БДУ Рабдосаркома
8901/3	Плеоморфная рабдомиосаркома, взрослый тип Плеоморфная рабдомиосаркома, БДУ
8902/3	Рабдомиосаркома смешанного типа Смешанная эмбриональная рабдомиосаркома и альвеолярная рабдомиосаркома
8910/3	Эмбриональная рабдомиосаркома, БДУ Эмбриональная рабдомиосаркома, плеоморфная Саркома ботриоидная Гроздевидная саркома
8912/3	Веретенклеточная рабдомиосаркома
8920/3	Альвеолярная рабдомиосаркома
8921/3	Рабдомиосаркома с дифференцировкой ганглиев Эктомезенхимома
8930/3	Эндометриальная стромальная саркома, БДУ (C54.1) Эндометриальная саркома, БДУ (C54.1) Эндометриальная стромальная саркома высокой степени злокачественности (C54.1)
8931/3	Эндометриальная стромальная саркома низкой степени злокачественности (C54.1) Эндолимфатический стромальный миоз (C54.1) Эндометриальный строматоз (C54.1)

	Стромальный эндометриоз (C54.1) Стромальный миоз, БДУ (C54.1)
8935/3	Стромальная саркома, БДУ
8936/3	Гастроинтестинальная стромальная саркома Гастроинтестинальная стромальная опухоль, злокачественная ГИСО (GIST, GastroIntestinal Stromal Tumor), злокачественная
8940/3	Смешанная опухоль, злокачественная, БДУ
8963/3	Злокачественная рабдоидная опухоль Рабдоидная саркома Рабдоидная опухоль, БДУ
8964/3	Светлоклеточная саркома почки (C64.9)
8982/3	Злокачественная миоэпителиома Миоэпителиальный рак
8990/3	Мезенхимома, злокачественная Смешанная мезенхимальная саркома
8991/3	Эмбриональная саркома
9020/3	Листовидная (филлоидная) опухоль, злокачественная (C50. _) Цистосаркома листовидная (филлоидная), злокачественная (C50. _)
9040/3	Синовиальная саркома, БДУ Синовиома, БДУ Синовиома, злокачественная
9041/3	Синовиальная саркома, веретенклеточная Синовиальная саркома, монофазная фиброзная
9042/3	Синовиальная саркома, эпителиоидно-клеточная
9043/3	Синовиальная саркома, бифазная
9044/3	Светлоклеточная саркома, БДУ (за исключением почки М-8964/3) Светлоклеточная саркома сухожилий и апоневрозов (C49. _) Меланома, злокачественная, мягких тканей (C49. _)
9120/3	Гемангиосаркома Ангиосаркома
9124/3	Саркома из клеток Купфера (C22.0)
9130/3	Гемангиоэндотелиома, злокачественная Гемангиоэндотелиальная саркома

9133/3	Эпителиоидная гемангиоэндотелиома, злокачественная Внутрисосудистая бронхиально-альвеолярная опухоль (C34._) [уст.]
9140/3	Саркома Капоши Множественная геморрагическая саркома
9150/3	Гемангиоперицитомы, злокачественная
9180/3	Остеосаркома, БДУ (C40._, C41._) Остеогенная саркома, БДУ (C40._, C41._) Остеобластическая саркома (C40._, C41._) Остеохондромы саркома (C40._, C41._)
9220/3	Хондросаркома, БДУ (C40._, C41._) Фиброхондросаркома (C40._, C41._)
9231/3	Миксоидная хондросаркома
9240/3	Мезенхимальная хондросаркома
9251/3	Злокачественная гигантоклеточная опухоль мягких тканей
9252/3	Злокачественная теносиновиальная гигантоклеточная опухоль (C49._) Гигантоклеточная опухоль сухожильного влагалища, злокачественная (C49.)
9364/3	Периферическая нейроэктодермальная опухоль Нейроэктодермальная опухоль, БДУ Периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль, БДУ ППНЭО (PPNET, Peripheral Primitive NeuroEctodermal Tumor)
9365/3	Опухоль Аскина
9473/3	Примитивная нейроэктодермальная опухоль, БДУ ПНЭО (PNET, Primitive NeuroEctodermal Tumor), БДУ Примитивная нейроэктодермальная опухоль центральной нервной системы, БДУ (C71._) ЦНС-ПНЭО (CPNET, Central Primitive NeuroEctodermal Tumor)(C71.) Супратенториальная ПНЭО (PNET, Primitive NeuroEctodermal Tumor)(C71.)
9540/3	Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов ЗООПН (MPNST, Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor), БДУ Нейрофибросаркома [уст.] Нейрогенная саркома [уст.] Нейросаркома [уст.] Эпителиоидная ЗООПН (MPNST) Меланотическая ЗООПН (MPNST)

	Меланотическая псаммоматозная ЗООПН (MPNST) ЗООПН (MPNST) с железистой дифференцировкой ЗООПН (MPNST) с мезенхимальной дифференцировкой
9561/3	Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов с рабдомибластической дифференцировкой Злокачественная шваннома с рабдомибластической дифференцировкой ЗООПН (MPNST, Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor) с рабдомибластической дифференцировкой Тритон-опухоль, злокачественная
9571/3	Периневриома, злокачественная Периневральная ЗООПН (MPNST, Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor)
9580/3	Зернисто-клеточная опухоль, злокачественная Зернисто-клеточная злокачественная миобластома
9581/3	Альвеолярная саркома мягких тканей

Комментарии: гистологическая степень злокачественности опухоли (Grade) – параметр, который определяется при рутинном гистологическом исследовании препарата по системе French Federation of Cancer Centers (FNCLCC) (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6693192/>). Система предполагает количественную оценку (в баллах) следующих параметров: степень дифференцировки клеток опухоли, количество митозов в ядрах клеток опухоли, площадь некроза опухоли. Гистологическая степень злокачественности (G) не зависит от гистологического типа саркомы, а определяется индивидуальными особенностями ее морфологии. Система разделяет опухоли на высокодифференцированные (Grade 1) и низкодифференцированные (Grade 2 и 3). Определение гистологической степени злокачественности саркомы возможно только после установления ее гистологического типа (нозологической формы). В случае опухолей с пограничным (неопределенным) потенциалом злокачественности (интраабдоминальный десмоидный фиброматоз, солитарная фиброзная опухоль/гемангиоперицитома, некоторые гастроинтестинальные стромальные опухоли, воспалительная миофибробластическая опухоль) гистологическая степень злокачественности не указывается.

Нет единого мнения о способах определения степени лечебного патоморфоза сарком забрюшинного пространства (https://www.researchgate.net/publication/316850978_Aims_and_methods_of_the_work_of_a_pathologist_in_modern_oncology). В национальных центрах степень лечебного патоморфоза сарком определяют с помощью четырехуровневой

системы Лавниковой. Эта система основана на учете площади, которую занимают пригодные к идентификации («живые») опухолевые клетки. К материалу биопсий ЗНС не предъявляется особых требований по сравнению со стандартными операционными процедурами подготовки тканей для гистологического исследования.

Обязательное морфологическое исследование после плановой операции позволяет не только установить гистологический тип опухоли, но и определить степень лечебного патоморфоза в тех случаях, когда проводилась неoadъювантная химиотерапия, что необходимо для выбора дальнейшей тактики лечения и оценки прогноза. Определить края резекции ЗНС, особенно больших размеров, очень трудно (<https://istina.msu.ru/publications/book/318224457/>). Такая попытка возможна при совместном исследовании препарата оперирующим хирургом и морфологом. В случае сомнений в радикальности вмешательства хирургу следует указать данный факт в протоколе операции, а также отметить края резекции в ложе удаленной опухоли и в дальнейшем обсудить тактику ведения пациента на междисциплинарном консилиуме.

1.5.2. Стадирование [9] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24758500/>)

В настоящее время стадию ЗНС определяют по системе стадирования сарком мягких тканей TNM (7-е издание, 2011) (табл. 5).

Определение стадии основано на таких показателях, как размер опухоли, степень злокачественности и наличие отдаленных метастазов.

По системе TNM 7-го издания (2011) (табл. 5):

размер опухоли:

T1 – опухоль размером ≤ 5 см;

T2 – опухоль размером >5 см;

глубина расположения:

a – опухоль расположена над поверхностной фасцией;

b – опухоль расположена под поверхностной фасцией;

степень злокачественности (G):

G1 – низкая;

G2, G3 – высокая.

Таблица 5. Стадирование сарком мягких тканей по системе TNM (7-е издание, 2011 г.)

Стадия	T	N	M	Степень злокачественности	Размер и локализация опухоли
IA	T1a	N0	M0	Низкая	≤5 см, поверхностная
	T1b	N0	M0	Низкая	≤5 см, глубокая
IB	T2a	N0	M0	Низкая	>5 см, поверхностная
	T2b	N0	M0	Низкая	>5 см, глубокая
IIA	T1a	N0	M0	Высокая	≤5 см, поверхностная
	T1b	N0	M0	Высокая	≤5 см, глубокая
IIБ	T2a	N0	M0	Высокая	>5 см, поверхностная
III	T2b	N0	M0	Высокая	>5 см, глубокая
	Любая T	N1	M0	Любая	Любая
IV	Любая T	Любая N	M1	Любая	Любая

По системе TNM 8-го издания (2016) (табл. 6) индекс T1 означает размер опухоли ≤5 см, T2 – размер опухоли >5 см, но ≤ 10 см, T3 – размер опухоли >10 см, но ≤15 см, T4 – размер опухоли >15 см.

Таблица 6. Стадирование забрюшинных неорганных сарком по системе TNM (8-е издание, 2016 г.)

Стадия	T	N	M	Степень злокачественности
IA	T1	N0	M0	Низкая, GX
IB	T2,T3,T4	N0	M0	Низкая, GX
II	T1	N0	M0	Высокая
IIA	T2	N0	M0	Высокая
IIБ	T3, T4	N0	M0	Высокая
IIIБ	Любая T	N1	M0	Любая
IV	Любая T	Любая N	M1	Любая

3. Методы, подходы диагностики, подходы медицинских вмешательств и диагностические процессы.

Диагностические критерии постановки диагноза:

- Жалобы и анамнез:

- Наличие пальпируемого опухолевого образования в животе;

- Боли в животе – от тупых, ноющих незначительных болей до сильных, приступообразных;
- Желудочный дискомфорт – потеря аппетита, отрыжка, иногда рвота, чувство тяжести в верхней половине живота;
- кишечные расстройства – запоры, поносы, чередование запоров с поносами, урчание и вздутие живота;
- Нарушение общего состояния больного – общее недомогание, повышенная утомляемость, слабость, похудание, лихорадка, бледность кожных покровов;
- Наличие пальпируемой опухоли.

- Физикальное обследование

Данные объективного исследования:

- осмотр: бледность кожных покровов, асимметрия живота;
- пальпация живота: пальпаторное обнаружение опухоли, зависит от стадии заболевания, анатомической формы роста, напряжения брюшной стенки;
- перкуссия живота: притупление над опухолью.

- Лабораторные исследования:

Основные исследования:

- общий анализ крови – характерны гипохромная анемия, повышение СОЭ, лейкоцитоз;
- анализ кала на скрытую кровь – положительная реакция при прорастании опухоли толстой кишки;
- коагулограмма – наблюдаются признаки гиперкоагуляции (не всегда).

Дополнительные исследования: нет.

Инструментальные исследования:

- КТ с контрастированием органов брюшной полости, забрюшинного пространства с целью уточнения распространенности опухолевого процесса
- МРТ органов малого таза (при локализации или распространении опухоли в малом тазу) - с целью уточнения распространенности опухолевого процесса.
- Компьютерная томография органов грудной клетки – для выявления метастазов в легких.
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства

- ПЭТ-КТ/МРТ—один из наиболее чувствительных и информативных методов для оценки степени распространенности опухолевого процесса малого таза, брюшной полости, забрюшинного пространства, грудной клетки, головного мозга, мягких тканей, костей, выявления «маленьких» опухолей, рецидивов, метастазов.
- пункционная биопсия — забор ткани с помощью широкой иглы; процедура проводится под навигационным контролем (УЗИ, КТ, МРТ);
- инцизионная биопсия — удаление или забор части новообразования или образца ткани; может быть выполнена, когда пункционная биопсия небезопасна или ее результаты не ясны.
- Колоноскопия (для определения степени распространенности процесса).
- ФЭГДС (для определения степени распространенности процесса).

Перечень обязательных диагностических мероприятий в подготовке к процедуре или вмешательству:

1. ОАК с лейкоформулой, подсчетом количества тромбоцитов;
2. Биохимический анализ крови (натрий, калий, кальций, глюкоза, мочеви́на, креатинин, мочева́я кислота, общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой, билирубин, ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, щелочная фосфатаза);
3. Определение группы крови по системам АВО;
4. Определение резус-фактора;
5. Общий анализ мочи;
6. Коагулограмма (АЧТВ, ПВ, МНО, ПТИ, фибриноген);
7. Определение маркеров вирусного гепатита В и С методом ИФА или ИХЛ
8. ПЦР на вирусные гепатиты В и С (качественно)
9. ВИЧ-инфекции (HIVAg/anti-HIV) методом ИФА
10. Комплекс серологических реакций на сифилис;
11. Рентген исследование (скопия, графия) грудной клетки;
12. КТ с контрастированием органов брюшной полости, забрюшинного пространства;
13. МРТ органов малого таза (при локализации или распространении опухоли в малом тазу);
14. Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек, забрюшинного пространства, периферических л/узлов);

- 15.Компьютерная томография органов грудной клетки;
- 16.Пункционная или инцизионная биопсия;
- 17.Цитологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
- 18.Гистологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
- 19.ЭКГ;
- 20.ЭхоКГ;

Перечень дополнительных диагностических мероприятий в подготовке к процедуре или вмешательству:

1. Вирус Эбштейна-Барр, герпес 1-2 типа, цитомегаловирус, токсоплазмоз методом ПЦР;
2. ПЦР на вирусные гепатиты В, С (количественно);
3. ПЦР на COVID-19;
4. Определение КЩС и газов крови;
5. Прямая и непрямая пробы Кумбса;
6. Стандартное цитогенетическое исследование;
7. Определение ферритина, фолаты, сывороточное железо, Витамин В12;
8. ProBNP;
9. Прокальцитонин;
- 10.Антитромбин III, Д-димер;
- 11.Для женщин фертильного возраста- тест на беременность, определение ХГЧ;
- 12.ИФТ периферической крови;
- 13.Стандартное –цитогенетическое исследование;
- 14.Иммуногистохимическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
- 15.Молекулярно-генетическое исследования опухолей (биопсийных и послеоперационных материалов, стеклоблоков, жидкостей, свободно циркулирующие опухоли ДНК);
- 16.Колоноскопия;
- 17.Рентгеноскопическое исследование желудка, 12 перстной кишки и поджелудочной железы с контрастированием (двойное контрастирование);
- 18.КТ головы, шеи с контрастированием;
- 19.МРТ-головного мозга;

20. Спирография;
21. Рентгенография придаточных пазух носа;
22. Сканирование костей скелета;
23. УЗДГ сосудов (вен и/или артерий);
24. Холтеровское – мониторирование ЭКГ;
25. ПЭТ/КТ всего тела**;

* В случае если не было проведено ранее;

** В дебюте заболевания и при рестадировании необходимо проведение;

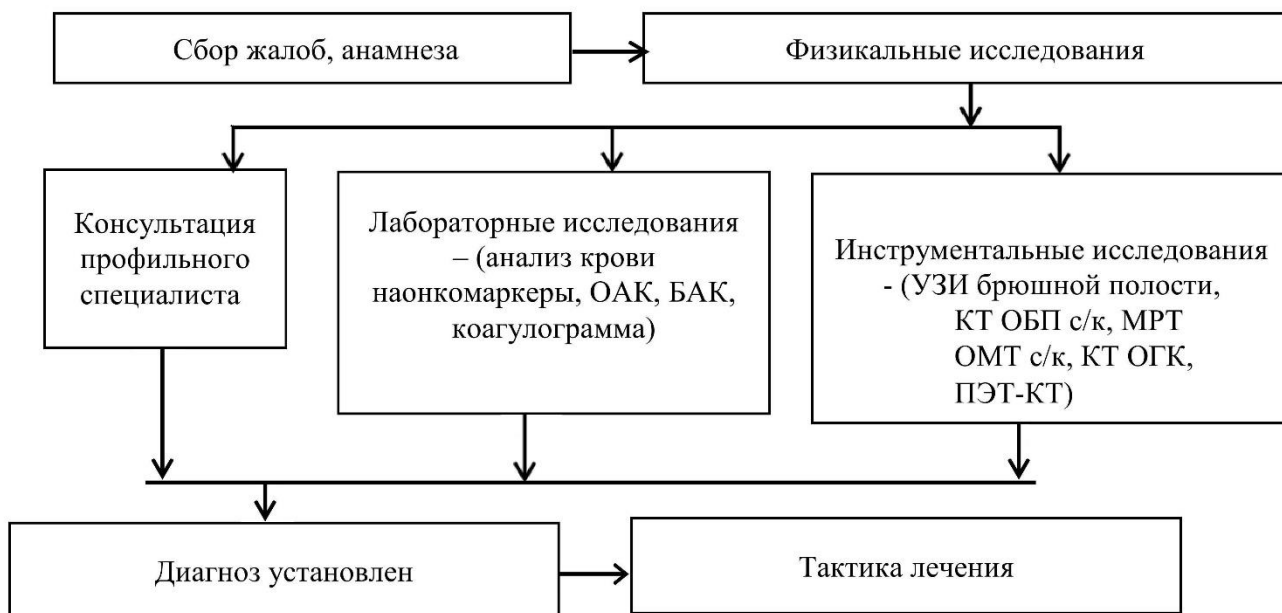
Показания для консультации специалистов:

- **консультация кардиолога** (пациентам 50 лет и старше, так же пациенты моложе 50 лет при наличии сопутствующей патологии ССС);
- **консультация онкогинеколога** (при наличии симптомов объемного образования органов малого таза, для исключения семейных форм рака, сочетанных ЗНО);
- **консультация врача акушера-гинеколога/репродуктолога** до начала лечения по поводу внеорганные забрюшинные опухоли для обсуждения возможных вариантов вспомогательных репродуктивных технологий при желании пациента в будущем иметь детей, а также с целью предотвращения нежелательной беременности пациентов детородного возраста о необходимости использовать надежные средства контрацепции в период противоопухолевой лекарственной терапии и в ближайшее время и после нее;
- **консультация невропатолога** (при сосудистых мозговых нарушениях, в том числе инсультах, травмах головного мозга, эпилепсии, миастении, нейроинфекционных заболеваниях, а также во всех случаях потери сознания);
- **консультация эндокринолога** (при наличии сопутствующей патологии эндокринных органов);
- **консультация сосудистого хирурга** (при наличии варикозной болезни, врожденных/приобретенных патологий сосудов);
- **консультация пульмонолога** (при наличии остаточной патологий со стороны паренхимы легких, после перенесенного воспалительного процесса бактериального/вирусного/неясного генеза).
- **консультация нефролога** (при наличии сопутствующей патологии со стороны почек, гиперазотемия).
- **консультация фтизиатра** – при подозрении на туберкулез легкого и наличии

периферических образований.

- **консультация других специалистов по поводу наличия сопутствующих патологий:** инфекционист (хронический гепатиты), оториноларинголог, психолог, нейрохирург и др.

Диагностический алгоритм.



Дифференциальный диагноз

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Кисты почек и яичников	Киста почки - патологическое состояние, при котором происходит аномальное разрастание полого образования. Размеры полостного образования могут быть мелкие от 1 см, до больших -10 см в диаметре, быть единичными или множественными. Киста яичника – это заполненное жидкостью выпячивание, образующееся на поверхности одного или обоих яичников женщин в большинстве случаев	УЗИ ОБП и ЗП, МРТ ОБП и ЗП, КТ, ОБП и ЗП, лапароскопия.	наличие внутритканевой кисты

	<p>из фолликула. Анатомически киста выглядит как тонкостенная полость в виде мешочка.</p> <p>Размеры этого образования колеблются от нескольких до 15-20 сантиметров в диаметре.</p> <p>В 90% случаев киста является функциональной, или фолликулярной.</p>		
Аневризма аорты и ее ветвей	<p>Аневризма аорты – патологическое локальное расширение участка магистральной артерии, обусловленное слабостью ее стенок. В зависимости от локализации аневризма аорты может проявляться болью в грудной клетке или животе, наличием пульсирующего опухолевидного образования, симптомами компрессии соседних органов: одышкой, кашлем, дисфонией, дисфагией, отечностью и цианозом лица и шеи.</p>	КТ-аортография грудной/брюшной аорты).	выявление аневризматического сосуда
Гематомы	<p>Забрюшинные гематомы - образуются чаще всего при переломах костей таза (46,9%), забрюшинно расположенных органов (31,6%), повреждениях позвоночника (21,5%). Как правило, забрюшинные кровоизлияния встречаются при наиболее тяжелых видах травмы у больных с сочетанными повреждениями.</p>	УЗИ ОБП и ЗП, МРТ ОБП и ЗП, КТ ОБП и ЗП.	Наличие предшествующей травмы и объемного забрюшинного образования

4. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

План лечения ВЗО обсуждается мультидисциплинарной группой на базе

специализированных центров и должен учитывать:

- распространенность опухолевого процесса (клиническая стадия течения заболевания);
- объективное состояние пациента;
- прогноз основного заболевания;
- сопутствующую патологию;
- пожелания пациента.

В амбулаторном режиме проводится иммунотерапия ВЗО под контролем врача онколога или химиотерапевта кабинета амбулаторной химиотерапии онкодиспансера. Амбулаторному лечению подлежат пациенты с соматически сохранным качеством жизни по классификационной системе ECOG I-II балла.

Немедикаментозное лечение:

Режим больного при проведении консервативного лечения (иммунотерапии) – общий;

Диета стол - №15.

Медикаментозное лечение:

Амбулаторная противоопухолевая терапия по решению МДГ проводится в кабинете амбулаторной химиотерапии онкологического центра (далее – КАХ) при режимах лечения, не требующих постоянного врачебного контроля.

Показанием для лечения в условиях КАХ является уровень функционального состояния пациента по шкале ECOG 0-1 балл.

Таблица 7. Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятности применения):

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	УД
Ингибитор VCR-ABL тирозинкиназы	Иматиниб	Дозировка и кратность согласно режимам химиотерапии, в/в	А
Противоопухолевое средство, ингибитор протеинтирозинкиназы	Сунитиниб	Дозировка и кратность согласно режимам химиотерапии	А

		перорально	
Противоопухолевый препарат, селективный и обратимый ингибитор внутриклеточной тирозинкиназы	Лапатиниб	Дозировка и кратность согласно режимам химиотерапии перорально	А
Противоопухолевое средство, ингибитор протеинтирозинкиназы	Дазатиниб	Дозировка и кратность согласно режимам химиотерапии перорально	А
Моноклональные антитела	Деносумаб	Дозировка и кратность согласно режимам химиотерапии подкожно	А
Скачать (ссылки)	https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D0%BD%D0%B5%D0%BE%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D1%80%D1%8E%D1%88%D0%B8%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17902		

Перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих менее 100% вероятность применения) – нет.

Хирургическое лечение: нет.

3.4 Дальнейшее ведение:

Режим наблюдения:

- первый год – 1 раз в 3 мес.;
- второй год – 1 раз в 6 мес.;
- в последующем, пожизненно – 1 раз в год.

Объем обследования:

- физикальное;
- лабораторное – ОАК, БАК, ОАМ, коагулограмма.

Основные исследование:

- КТ с контрастированием/ органов брюшной полости, забрюшинного пространства;
- МРТ органов малого таза (при локализации / распространении опухоли в малом тазу);
- КТ ОГК.

Дополнительные исследование:

- ПЭТ-КТ/МРТ (по показаниям 1 раз в 6 месяцев);
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- **полный эффект** – исчезновение всех очагов поражения на срок не менее 4-х недель;
- **частичный эффект** – большее или равное 50% уменьшение всех или отдельных опухолей при отсутствии прогрессирования других очагов;
- **стабилизация** – (без изменений) уменьшение менее чем на 50% или увеличение менее чем на 25% при отсутствии новых очагов поражения;
- **прогрессирование** – увеличение размеров одной или более опухолей более 25% либо появление новых очагов поражения.

5. Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:

Показания для плановой госпитализации включают:

1) необходимость выполнения сложных интервенционных диагностических медицинских вмешательств, требующих последующего наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара;

2) наличие показаний к специализированному противоопухолевому лечению (хирургическому вмешательству, ЛТ, в том числе контактной, дистанционной и другим видам ЛТ, лекарственной терапии и др.), требующему наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара.

Показания для экстренной госпитализации:

- острая кишечная непроходимость;

- внутреннее кровотечение;
- болевой синдром.

6. Тактика лечения на стационарном уровне:

Тактика лечения:

- ликвидация опухолевого очага и метастазов;
- достижение полной или частичной регрессии, стабилизации опухолевого процесса.

По стадиям лечения:

- **Стадия Ia** (T1bN0, NXM0, низкая степень злокачественности): хирургическое удаление опухоли.

- **Стадия Ib** (T2bN0, NXM0, низкая степень злокачественности): хирургическое удаление опухоли + послеоперационная лучевая терапия на область резидуальной опухоли в СОД 60–70Гр, РОД 2 Гр (при R1,R2).

- **Стадии II–III** (T1b–T2bN0, N1M0, высокая степень злокачественности): хирургическое удаление опухоли (при N+ выполняется лимфодиссекция) + послеоперационная лучевая терапия (СОД40–50Гр, РОД2Гр) + 3–4курса адьювантной химиотерапии (при чувствительных гистологических типах опухоли). Широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей с учетом принципов футлярности и зональности является стандартом хирургического вмешательства.

При R1, R2 суммарная очаговая доза лучевой терапии на область резидуальной опухоли должна быть увеличена до 60–70Гр (без превышения толерантных доз на здоровые органы и ткани).

При сомнении в резектабельности или нерезектабельной опухоли проводится курс лучевой терапии в СОД 40–50Гр в режиме классического фракционирования и/или 2–3 курса химиотерапии (предпочтительнее в условиях общей или регионарной гипертермии).

При сохранении нерезектабельности опухоли проводится лучевая терапия до СОД 60–70 Гр за весь курс лечения ± 3–4 курса химиотерапии (схема лечения определяется исходя из оценки эффективности неoadьювантной химиотерапии по данным компьютерной томографии или ультразвукового исследования).

- **Стадия IV** (любая T и NM1,любая степень злокачественности):

паллиативное лечение по индивидуальным программам с включением

химиотерапии и/или лучевой терапии, в том числе в модифицированных условиях (общая и регионарная гипертермия);

хирургические вмешательства для уменьшения опухолевой массы и ликвидации симптомов опухолевой компрессии.

NB! при резектабельной опухоли и наличии одиночных и единичных метастазов в отдаленных органах – циторедуктивная операция с одномоментным или отсроченным удалением метастазов.

Абляция, эмболизация используются также для минимизации симптомов, связанных с наличием опухоли (боль, кровотечение, компрессия нервных структур и т. д.). Трансартериальная химиоэмболизация (ТАХЭ)

◇ ТАХЭ включает доставку эмболических агентов в печеночные артерии, снабжающие опухоль печени, с целью стаза сосудов.

◇ ТАХЭ можно рассматривать для лечения метастазов саркомы печени у пациентов с нерезектабельным заболеванием печени или у пациентов с заболеванием, которое не поддается традиционной терапии.

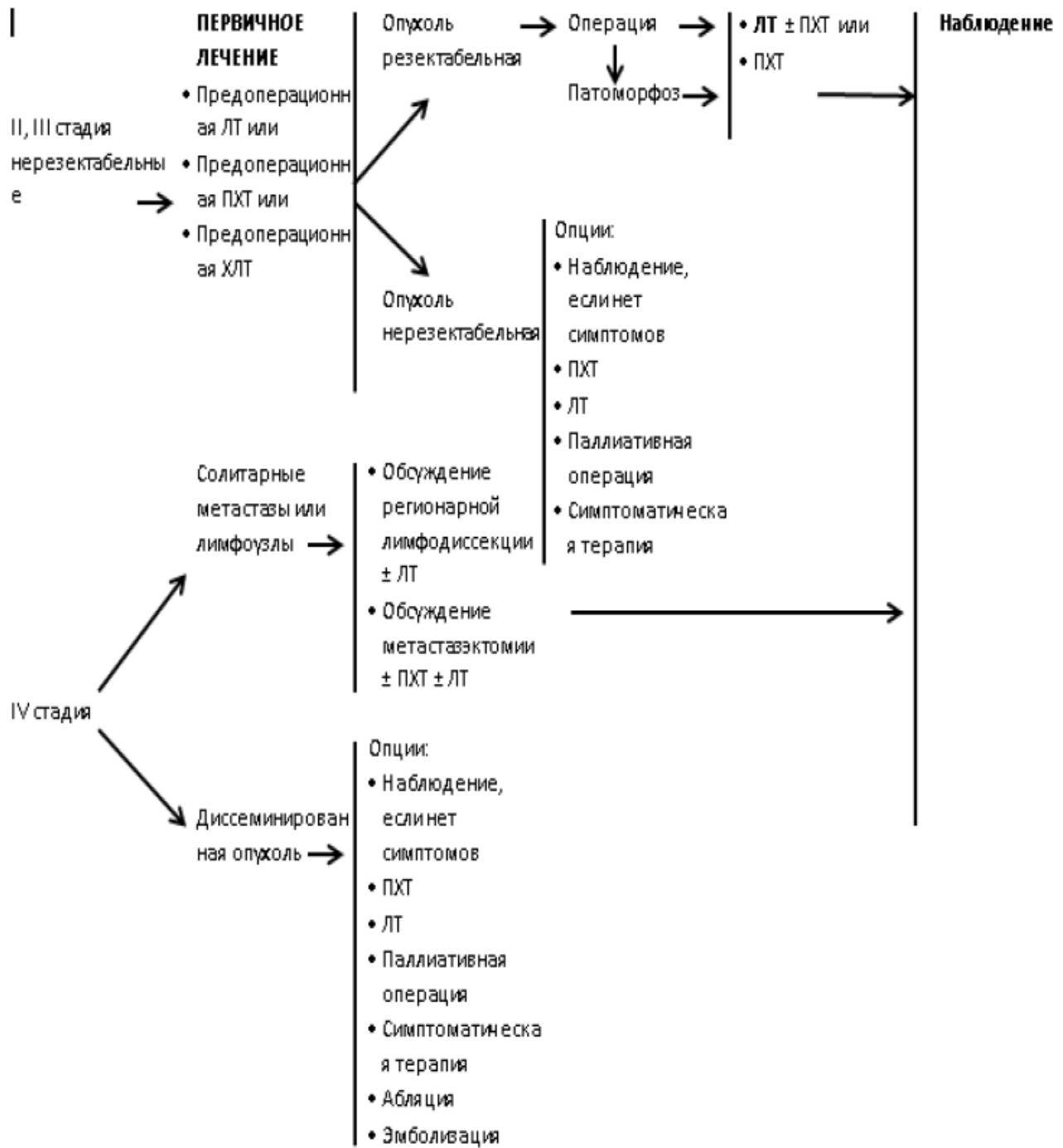
Было показано, что местное абляционное лечение улучшает общую выживаемость у пациентов с олигометастатическим заболеванием.

Критерии резектабельности метастазов в печени – отсутствие нерезектабельных экстрапеченочных метастазов, функциональная переносимость и отсутствие сопутствующих заболеваний в стадии суб–и декомпенсации, возможность удаления всех метастазов с клиренсом не менее 0,1 см без опухолевого роста и поражение менее 70% или 6 сегментов печени.

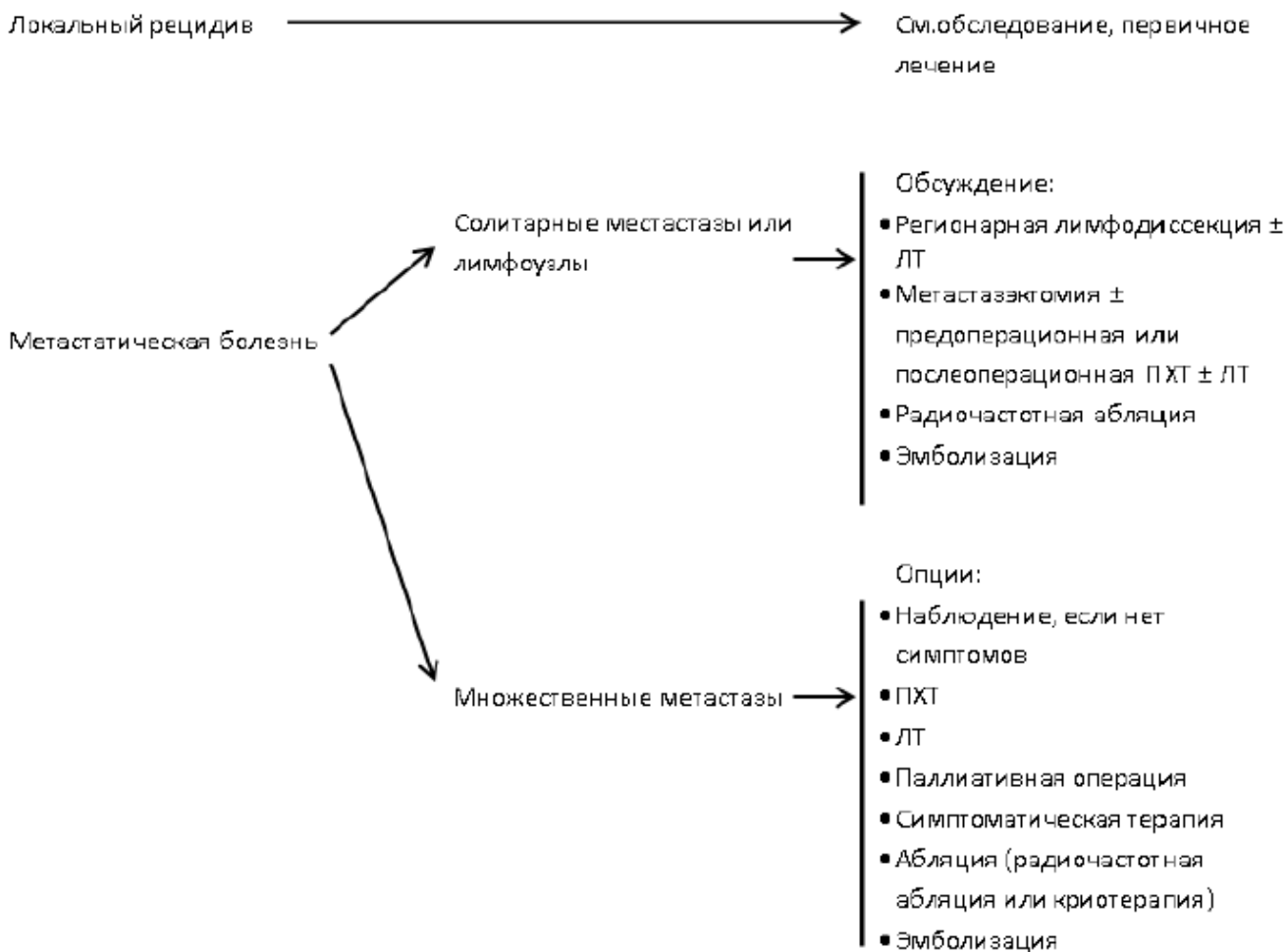
6.1. Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента



Лечение ЗНО забрюшинного пространства (местно-распространенный и метастатический процесс)



Лечение ЗНО забрюшинного пространства



6.2 Немедикаментозное лечение:

- Режим – больного при проведении консервативного лечения – общий. В ранний послеоперационный период – постельный или полупостельный (в зависимости от объема операции и сопутствующей патологии). В послеоперационном периоде – палатный.

- Диета – Стол №1 после хирургического лечения, затем переход на Стол №2.

Лучевая терапия:

Послеоперационная лучевая терапия показана при степени местного распространения соответствующей St Ib – St IV.

Проводится послеоперационная лучевая терапия на область резидуальной опухоли в СОД 60–70Гр, РОД2Гр (при R1, R2).

При сомнении в резектабельности или нерезектабельной опухоли проводится

курс лучевой терапии в СОД40–50Гр в режиме классического фракционирования.

Лучевая терапия проводится в конвенциональном (стандартном) или конформном режиме облучения в статическом многопольном режиме РОД 2-2,5-3,0 Гр до СОД 40-60Гр на зону врастания опухоли. При проведении лучевой терапии возможно применение препаратов, защищающих организм от лучевого повреждения.

Облучение проводят на гамма-терапевтических аппаратах или линейных ускорителях

Принципы лучевой терапии у пациентов с забрюшинными неорганными саркомами

Высокая частота рецидивов опухоли, относительно низкая частота отдаленных метастазов оправдывают применение ЛТ в комбинированном лечении ЗНС. Роль ЛТ в лечении забрюшинных сарком по-прежнему четко не определена. ЛТ в комбинации с хирургическим удалением опухоли применяется в пред- и послеоперационном периодах [29].

- Предоперационная ЛТ может быть рекомендована пациентам с операбельными и условно-операбельными ЗНС с целью:

- снижения злокачественного потенциала опухоли за счет гибели анаплазированных, хорошо оксигенированных, наиболее радиочувствительных клеток и изменения биологических свойств клеток, сохранивших жизнеспособность после потенциально летальных повреждений;

- тотального повреждения субклинических очагов опухоли;

- уменьшения объема, отграничения, купирования воспаления и отека вокруг опухоли;

- снижения биологической активности опухоли, уменьшения риска развития локальных рецидивов, имплантационных и отдаленных метастазов;

- создания более благоприятных условий для оперативного вмешательства, а именно уменьшения общего объема опухоли, что позволяет в ряде случаев перевести ее из неоперабельного состояния в операбельное, а также выполнить органосохраняющую операцию [29, 30];

- уменьшения перифокального отека;

- формирования вокруг опухоли «ложной капсулы»; более четкого отграничения опухоли от окружающих здоровых тканей.

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: преимущество предоперационной ЛТ заключается в том, что она может привести к сокращению размеров новообразования, а также повысить резектабельность опухоли и радикализм оперативного вмешательства; возможно точное определение GTV благодаря визуализации опухолевого узла [31]. Уменьшение опухоли в результате проведения ЛТ потенциально может облегчить проведение хирургического лечения; сам массив опухолевой ткани оттесняет здоровые ткани от области, получающей максимальную очаговую дозу, и тем самым снижает токсичность [29, 31]; на момент проведения неoadъювантной ЛТ опухоль лучше оксигенирована, что увеличивает эффективность лечения, может снизить риск отсева опухолевых клеток по брюшине или соседним анатомическим областям во время хирургического этапа, исключается длительный перерыв в лечении из-за послеоперационных осложнений.

- При подготовке лечебного плана рекомендуется определять следующие облучаемые объемы:

GTV (gross tumor volume) – определяемый объем опухоли: собственно опухоль;

CTV (clinical tumor volume) – область клинического распространения опухоли:

GTV + отступ шириной 2–3 см за исключением фасций, костей, воздуха;

PTV (planned treatment volume) – облучаемый объем с учетом погрешностей укладки:

CTV + отступ шириной 0,5–1,0 см [32, 34].

При облучении по методике 3D CRT используются переднезадние и косые поля.

- Рекомендовано проведение конформной ЛТ по методике IMRT всем пациентам при условии соответствующей технической оснащённости отделения [31]. Орган риска – тонкий кишечник. Разовая очаговая доза (РОД) составляет 1,8–2,0 Гр, суммарная очаговая доза (СОД) – 45,0–50,4 Гр.

- При локализации опухоли в верхних отделах брюшной полости рекомендуется лечение под контролем дыхательных движений [29].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

- Послеоперационная ЛТ рекомендуется для снижения количества жизнеспособных опухолевых клеток и, как следствие, уменьшения вероятности возникновения рецидивов. Облучаемый объем обычно больше, нежели при предоперационной ЛТ.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности

доказательств – 4).

- Рекомендовано клипирование области высокого риска локального рецидива или R1-, R2-краев резекции [36].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

- Рекомендовано определять СТВ с помощью предоперационных диагностических изображений путем совмещения в программе планирования изодозного распределения.

- Целесообразно дополнительное подведение «буста» при остаточной опухоли или R1-, R2-резекциях: СОД 16–18 Гр на зоны микроскопического распространения заболевания, СОД 20–26 Гр при наличии остаточной опухоли [32, 33].

- Рекомендовано проведение ЛТ до СОД 45,0–50,4 Гр с применением интегрированного «буста» до СОД 57,5 Гр за 25 фракций на область высокого риска рецидива по методике IMRT [32, 33, 36].

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).

- Рекомендуются при лечении ЗНС ранних стадий с низким потенциалом злокачественности проведение послеоперационной дистанционной ЛТ по методике 3D CRT или IMRT на ложе удаленной опухоли. Отступ от краев 2–3 см, РОД 1,8–2,0 Гр, СОД 45,0–50,4 Гр. При наличии признаков опухоли в крае резекции СОД 65–70 Гр [32, 36].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

- Рекомендуются при лечении ЗНС ранних стадий с высоким потенциалом злокачественности проведение послеоперационной дистанционной ЛТ по методике 3D CRT или IMRT на ложе удаленной опухоли. Отступ от краев опухоли 5 см, РОД 1,8–2,0 Гр, СОД 45,0–50,4 Гр, далее локальное облучение ложа опухоли до СОД 60 Гр. При положительном крае резекции СОД 70 Гр [35, 37].

6.3. Медикаментозное лечение

Химиотерапия нейроэндокринных опухолей:

Химиотерапия назначается при невозможности хирургического лечения, после циторедуктивных операций.

Функционирующие НЭО G1-G3: аналоги соматостатина (симптоматическая

терапия):

Октреотид 0,1 мгп/к, 3 раза в сутки в течение короткого периода времени (примерно 2 недели) с целью оценки его эффективности и общей переносимости затем октреотид ЛАР20 мг внутримышечно 1 раз в 28 дней.

Если в течение 3 месяцев обеспечивается адекватный контроль клинических проявлений и биологических маркеров заболевания–октреотид ЛАР 10 мг, внутримышечно 1 раз/28 дней.

Если в течение 3 месяцев обеспечивается только частичный контроль клинических проявлений и биологических маркеров заболевания – октреотид ЛАР 30 мг внутримышечно каждые 4 недели.

Распространенные нейроэндокринные опухоли толстой кишки или с неизвестной локализацией первичной опухоли – октреотид ЛАР 30 мг внутримышечно 1 раз/28 дней до прогрессирования.

Нефункционирующие НЭО:

Ki67<2-10%, G1/G2:

- Аналоги соматостатина;
- α -ИФН;
- Эверолимус 10мг внутрь ежедневно до прогрессирования;
- Эверолимус 10мг внутрь ежедневно в комбинации с Октреотид ЛАР 1раз / 28дней, до прогрессирования Ki 67 3-20%, G1/G2:

- Фторурацил + Эверолимус;
- Темозоломид + Капецитабин;
- аналоги соматостатина. Ki67>20%, G3:
- карбоплатин / цисплатин + этопозид;
- темозоломид + бевацизумаб;
- аналоги соматостатина.

Практические рекомендации по лекарственному лечению гастроинтестинальных стромальных опухолей (GIST)

Лечение нерезектабельных опухолей при рецидиве или метастатической болезни.

Терапия первой линии:

При нерезектабельных опухолях, рецидиве или метастатической болезни основной метод лечения – таргетная терапия иматинибом 400 мг в сутки. При выявлении мутации в 9-м экзоне гена КИТ рекомендован иматиниб 800 мг в сутки (достоверно увеличивает время до прогрессирования без статистически значимого улучшения общей выживаемости [2]). При прогрессировании на фоне приема Иматиниба в дозе 400 мг в сутки показана эскалация дозы до 800 мг в сутки. При исходно нерезектабельных опухолях у больных с эффектом в результате терапии целесообразна оценка возможности радикального хирургического лечения через 6 – 12 месяцев после начала терапии.

Терапия второй линии:

При прогрессировании заболевания на фоне приема Иматиниба (после эскалации дозы с 400 до 800 мг), непереносимости Иматиниба либо первичной резистентности показана терапия сунитинибом: 50мг в сутки, 4 недели с двухнедельным перерывом. При выраженных побочных эффектах допустимо снижение дозы до 37,5 мг в сутки.

Саркомы забрюшинного пространства

Распространенный опухолевый процесс – стадия III–IV:

Химиотерапия является основным методом лечения диссеминированного процесса при саркомах. Наиболее часто используются доксорубицин, ифосфамид, дакарбазин. Стандартом химиотерапии диссеминированных сарком первой линии является комбинированный режим доксорубицин + ифосфамид. Для пациентов старше 65 лет методом выбора является монотерапия антрациклинами. При общем хорошем состоянии комбинированная химиотерапия предпочтительнее, когда ожидается выраженный эффект со стороны опухоли. При поверхностных ангиосаркомах альтернативой является назначение таксанов, показавших высокую противоопухолевую активность при данном гистологическом типе. Паклитаксел показал высокую эффективность в терапии местнораспространенных ангиосарком, в частности ассоциированных с синдромом Стюарта-Тривса.

В качестве >2 линии в лечении липосарком, лейомиосарком, синовиальной и экстраоссальной формы саркомы Юинга может быть использован Трабектедин. Также во вторую и более линии для большинства гистологических подтипов, за исключением липосарком и GIST, может быть использован Пазопаниб. Для липосарком возможно использование Эрибулина. Гемцитабин показал наличие противоопухолевой активности в качестве единственного противоопухолевого агента и при лейомиосаркоме. Дакарбазин, назначенный в качестве второй линии

химиотерапии, также обладает некоторой противоопухолевой активностью (вероятно, более всего в лечении лейомиосаркомы). Пазопаниб используется в качестве второй и более линий для лечения большинства гистологических подтипов, однако для химиорезистентных гистотипов (альвеолярная саркома, светлоклеточная саркома, солитарная фиброзная опухоль / гемангиоэндотелиома) должен применяться в первую линию лечения.

Наблюдение у больных, закончившим этап комбинированного лечения, динамическое наблюдение проводится каждые 3 месяца в течение первых 2 лет, далее раз в 6 месяцев до 5 лет.

Режимы химиотерапии сарком, монотерапия:

- доксорубицин 30 мг/м², в/в, с 1-го по 3-й день;
- доксорубицин 60–75 мг/м², в/в, 1 раз в 3 недели;
- ифосфамид 1,6–2,5 г/м²/сут, в течение 5 дней с уропротектором Месной из расчета 20% + 100% от дозы Ифосфамида одновременно с ним.
- Гемцитабин 1200 мг/м² за ≥ 120 мин в 1-й и 8-й дни каждые 21 день с фиксированной скоростью инфузии (только для лейомиосарком матки при невозможности использовать режим GemTax);
- Трабектидин 1,5 мг/м² в/в в виде 24-часовой инфузии 1 раз в 21 день в качестве второй линии в лечении липосарком, лейомиосарком, синовиальных сарком и экстроосальной формы семейства Юинга;
- Пазопаниб 800 мг per os ежедневно в качестве второй линии в лечении СМТ за исключением липосарком и GIST, контроль эффективности после 2 месяцев приема.

Полихимиотерапия:

- **AI:**
 - доксорубицин 75 мг/м², в виде 72-часовой инфузии;
 - ифосфамид 2,5 г/м², в/в в виде 3-часовой инфузии, в 1-й–4-й дни;
 - месна 500 мг/м², в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее 1500 мг/м² в виде 24-часовой инфузии в течение 4 дней;
 - филграстим п/к в 5-й–15-й дни или до восстановления уровня нейтрофилов. Интервал 3 недели.
- **MAID:**
 - месна ОД 8000 мг/м² в виде 96-часовой инфузии (2000 мг/м²/сутки, 4 дня);

- доксорубицин 60мг/м² в виде 72-часовой инфузии в/в;
- ифосфамид 6000мг/м² в виде 72-часовой инфузии и липо 2000 мг/м²в/в в виде 4- часовой инфузии в 1-й –3-й дни;
- дакарбазин 900 мг/м² в виде 72-часовой инфузии, растворенный вместе с доксорубицином;

Интервал 3–4 недели.

• **ADIC:**

- доксорубицин 90мг/м² в виде 96-часовой инфузии в/в;
- дакарбазин 900мг/м² в виде 96-часовой инфузии, растворенный вместе с Доксорубицином.

Интервал 3–4 недели.

Режимы химиотерапии при рабдомиосаркоме:

• **VAI:**

- винкристин 0,2 мг в 1-й день;
- доксорубицин 75 мг/м² в виде 72-часовой инфузии;
- ифосфамид 2,5 гр/м² в/в в виде 3-часовой инфузии в 1-й–4-й дни;
- месна 500 мг/м² в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее –1500мг/м² в виде 24- часовой инфузии в течение 4 дней;
- филграстим п/к в 5-й–15-й дни или до восстановления уровня нейтрофилов. Интервал – 3 недели.

• **VAC:**

- винкристин 2мг/м², в 1-й и 8-й дни в/в, интервал – 5 недель;
- дактиномицин* 0,5мг/м², в 1-й, 2-й, 3-й, 4-й,5-й дни (повторять каждые 3 месяца, до 5 курсов);
- циклофосфамид 300 мг/м², ежедневно в течение 7 дней каждые 6 недель.

• **VAdriaC:**

- винкристин 1,5мг/м², в 1-й,8-й,15-й дни в течение первых 2 курсов, далее только в 1-й день;
- доксорубицин 60 мг/м², в виде 48-часовой инфузии;
- циклофосфамид 600 мг/м², в течение 2 дней. Интервал – 3 недели.

И далее:

- ифосфамид 1800 м/м² + месна в течение 5 дней;
- этопозид 100мг/м² в 1-й– 5-й дни. Интервал– 3недели.

• **Таргетные препараты:**

- иматиниб по 400мг в день внутрь постоянно для лечения агрессивного фиброматоза.

Саркомы с высоким уровнем мутационной нагрузки (TMB-H (≥ 10 mutations/megabase) Tumors) – иммунотерапия:

- Пембролизумаб 200 мг каждые 3 недели или 400 мг каждые 6 недель - длительность лечения определяется мультидисциплинарной группой.
- Ниволумаб + ипилимумаб*: ниволумаб 240 мг в/в кап каждые 2 недели, ипилимумаб* 1 мг/кг в/в кап каждые 6 недель (ипилимумаб* не более 4х введений).*

*- показания к иммунотерапии при лечении сарком не зарегистрированы в РУз.

Таблица 8. Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятности применения):

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	УД
Противоопухолевые антибиотики – антрациклины	Доксорубин	75 мг/м ² , в/в 1-4 дни	А
Алкилирующие агенты – хлорэтиламины	Ифосфамид	2,5 гр/м ² , в/в 1-4 дни	А
Антиметоболиты – аналоги цитидина.	Гемцитабин	90 мг/ м ² , в/в 1 и 8 дни	А
Алкалоиды растительного происхождения и другие препараты естественного происхождения микротрубочковые ингибиторы	Трабектидин	1,5 мг/ м ² , в/в раз в 3 недели	А
Антидот акролеина	Месна	100-120% дозы	А

		ифосфамида в/в	
Алкилирующие агенты- триазины	Дакарбазин	750 мг/м ² суммарно в/в, непрерывная инфузия 72 ч	А
Алкилирующие агенты – хлорэтиламины	Циклофосфамид	300 мг/ м ² , в/в 1 день	А
Ингибиторы топоизомеразы 11	Этопозид	100 мг/м ² , в/в 1-3 дни	А
Алкалоид барвинка	Винкристин	1,5 мг/м ² , в/в 1 день	В
Аналог соматостатина	Октреотид	0,1 мг п/к, 3 раза в сутки, 2 недели	В
Иммунодепрессант, ингибитор передачи пролиферативного сигнала	Эверолимус	10 мг внутрь ежедневно до прогрессирования	А
Антиметаболит	Фторурацил	400 мг/ м ² в/в; 2400 мг/м ² в/в	А
Алкилирующее соединение	Темозоломид	150 мг/ м ² внутрь	А
Алкилирующие агенты – комплексные соединения платины	Карбоплатин	AUC 5 в/в 1 день	В
	Цисплатин	75 мг/ м ² в/в 1 день	В
Моноклональные антитела к факторам роста и их рецепторам	Бевацизумаб	5-7,5 мг/кг в/в раз в 3 недели	А
Микротрубочковые ингибиторы – таксаны	Паклитаксел	80 мг/ м ² в/в 1 день	А
Антагонисты пиридина – фторпириидины	Капецитабин	2500 мг/ м ² внутрь 1-14 дни	А
Ингибитор протеинкиназ	Пазопаниб	800 мг 1 раз в день внутрь	А
Скачать (ссылки)	https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D0%BD%D0%B5%D0%BE%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D1%80%D1%8E%D1%88%D0%B8%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-		

Таблица 9. Перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих менее 100% вероятности применения):

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	УД
Ингибитор BCR-ABL тирозинкиназы	Иматиниб	400 мг внутрь ежедневно	А
Противоопухолевое средство, ингибитор протеинтирозинкиназы	Сунитиниб	37,5 мг внутрь ежедневно	А
Противоопухолевый препарат, селективный и обратимый ингибитор внутриклеточной тирозинкиназы	Лапатиниб	1250 мг внутрь ежедневно	А
Противоопухолевое средство, ингибитор протеинтирозинкиназы	Дазатиниб	100 мг внутрь	А
Моноклональные антитела	Деносумаб	120 мг каждые 4 недели п/к	В
Иммуноонкологический препарат, ингибитор PD-1, гуманизированное моноклональное антитело	Пембролизумаб	200мг каждые 3 недели или 400мг каждые 6 недель	А
Иммуноонкологический препарат, гуманизированное моноклональное антитело	Ниволюмаб*	ниволумаб 240 мг в/в каждые 2 недели	А
Иммуноонкологический препарат, гуманизированное моноклональное	Ипилимумаб*	1 мг/кг в/в каждые 6 недель (не более 4х введений)	В

антитело			
Противоопухолевое средство галихондриновой группы, ингибитор динамики микротрубочек нетаксанового ряда	Эрибулин	1.4 мг/м ² в 1-й и 8-й дни каждого 21-дневного цикла	А
Противоопухолевые антибиотики актиномицины	Дактиномицин*	0,5 мг/ м ² , в/в 1-5 дни	В
КСФ	Эпоэтинальфа	40 тысяч МЕ, 3 раза в неделю, по показаниям в течение 1 месяца, подкожно, внутривенно	С
КСФ	Дарбопозетин альфа	2,25мкг/м ² 1раз в 7 дней в течение 9 недель, подкожно	С
КСФ	Филграстим	30 млн ЕД, ежедневно по показаниям, подкожно	С
Скачать (ссылки)	https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D0%BD%D0%B5%D0%BE%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D1%80%D1%8E%D1%88%D0%B8%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17902		

6.4. Хирургическое лечение

Основным методом лечения внеорганных забрюшинных опухолей является хирургический.

Цель: радикальное, либо циторедуктивное удаление опухоли.

Название вмешательства: тотальное или субтотальное удаление опухоли.

Показания к вмешательству: наличие внеорганного забрюшинного образования.

Противопоказания к вмешательству: тяжелая сопутствующая патология в стадии декомпенсации.

Методика проведения: полное

Принципы хирургического лечения пациентов с забрюшинными неорганными саркомами

Особенностью клинического течения ЗНС является частое местное рецидивирование и редкое отдаленное метастазирование. Цель хирургического лечения – полное (*en bloc*) удаление опухоли с резекцией (удалением) органов, явно вовлеченных в опухолевый процесс [28]. Необходимо стремиться к удалению опухоли в капсуле. Наиболее часто удаляются ободочная кишка и почка [25]. С помощью визуализационных методов диагностики не всегда возможно достоверно оценить степень вовлеченности прилежащих органов в опухолевый процесс, поэтому необходимо тщательно взвешивать потенциальный риск и пользу от комбинированных операций [26]. Резекция смежных органов «заранее» (*upfront*) теоретически повышает радикализм, однако усложняет оперативное вмешательство и ведет к большему количеству осложнений. Особенно важно оценить целесообразность резекции крупных сосудов и нервов, головки поджелудочной железы, почки и мочеточников, прямой кишки. Признаком нерезектабельности ЗНС является, как правило, муфтообразное вовлечение брыжеечных сосудов (артерии и/или вены). В то же время тесное прилегание к сосуду не всегда свидетельствует об опухолевой инвазии. Удаление тазовых опухолей является непростой задачей и требует участия хирургов смежных специальностей.

Хирургическое лечение рецидива ЗНС – сложная проблема онкохирургии. Спаечный процесс затрудняет оценку истинной распространенности процесса. Локорегионарный рецидив следует оперировать по принципам удаления первичной опухоли. Мультифокальный рецидив (особенно с распространением в другие анатомические зоны) свидетельствует, как правило, о быстром прогрессировании процесса, при котором мультивисцеральные резекции не повышают радикализм операции [24, 25, 26, 28].

- Рекомендуется пациентам с лейомиосаркомой нижней полой вены проводить операцию в объеме удаления опухоли в пределах здоровых тканей и обеспечения адекватного кровотока по нижней полой вене и ее висцеральным притокам (почечным и печеночным венам). При необходимости рекомендуется применять элементы сосудистой пластики, включая протезирование сосуда [27].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).

6.5. Дальнейшее ведение:

4.1 Наблюдение:

Режим наблюдения:

- первый год – 1 раз в 3 мес.;
- второй год – 1 раз в 6 мес.;
- в последующем, пожизненно – 1 раз в год.

Объем обследования:

- физикальное;
- лабораторное – ОАК, БАК, ОАМ, коагулограмма;

Основные:

КТ с контрастированием/ органов брюшной полости, забрюшинного пространства;

МРТ органов малого таза (при локализации/распространении опухоли в малом тазу);

КТ ОГК

Дополнительные:

ПЭТ-КТ/МРТ (1 раз в 6 месяцев по показаниям).

УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства

Другие методы исследования (ФЭГДС, ФКС и т.д.) и консультации специалистов (гинеколог, уролог и др.) по показаниям.

7. Индикаторы эффективности лечения

- Удовлетворительное состояние при условии отсутствия осложнений и заживления послеоперационной раны;
- данные, свидетельствующие об отсутствии признаков прогрессирования процесса, полученные клиническими и/или визуализирующими методами исследования, а также повышение качества жизни больного.
- «ответ опухоли» - регрессия опухоли после проведенного лечения;

Полный эффект – исчезновение всех очагов поражения на срок не менее 4х недель.

Частичный эффект – большее или равное 50% уменьшение всех или отдельных

опухолей при отсутствии прогрессирования других очагов.

Стабилизация – (без изменений) уменьшение менее чем на 50% или увеличение менее чем на 25% при отсутствии новых очагов поражения.

Прогрессирование – увеличение размеров одной или более опухолей более 25% либо появление новых очагов поражения (УД – А).

- безрецидивная выживаемость (трех и пятилетняя);
- «качество жизни» включает кроме психологического, эмоционального и социального функционирования человека, физическое состояние организма больного.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ
ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ
«ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ
ОПУХОЛИ»**

ТАШКЕНТ – 2025

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
C48	– Внеорганные забрюшинные опухоли
C48.0	– Забрюшинного пространства
C48.1	– Уточненных частей брюшины
C48.2	– Брюшины неуточненной части
C48.8	– Поражение забрюшинного пространства и брюшины, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
Скачать (ссылка с МКБ-10): https://mkb-10.com/index.php?pid=1262	
МКБ-11:	
Код	Название
2C50-2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C50	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины
2C50.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома забрюшинного пространства
2C50.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины
2C50.Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины, неуточненное
2C51	Злокачественные новообразования брюшины
2C51.0	Аденокарциномы брюшины
2C51.1	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома брюшины
2C51.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования брюшины
2C51.Z	Злокачественные новообразования брюшины, неуточненные
2C52	Злокачественные новообразования сальника
2C52.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома сальника
2B5F.10	Миосаркома сальника
2C52.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования сальника
2C52.Z	Злокачественные новообразования сальника неуточненные

2C53	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящие за пределы одной и более локализаций
2C53.0	Аденокарцинома забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящая за пределы одной и более локализаций
2C53.Y	Другое уточненное злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций
2C53.Z	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций, неуточненное
2C5Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника неуточненные
2F73	Новообразования забрюшинного пространства неопределенного характера
2F74	Новообразования брюшины неопределенного характера
2D90	Метастазы злокачественного новообразования в забрюшинном пространстве
2D91	Метастаз злокачественного новообразования в брюшину метастаз злокачественного новообразования в другие локализации
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B5F.1	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.10	Миосаркома сальника
2B5F.1Y	Другая уточненная саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.1Z	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках, неуточненная
Скачать (ссылка с МКБ-11): https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1630407678	

1. Основная часть

- **Введение** (ссылка на использованный источник:

<https://www.esmo.org/guidelines>):

Внеорганные забрюшинные опухоли – группа злокачественных и доброкачественных новообразований мезодермального, нейрогенного и эмбрионного происхождения, локализующихся в забрюшинном пространстве (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34303806/>).

Забрюшинные неорганные саркомы (ЗНС) – редкие виды злокачественных опухолей, развивающиеся из разных типов соединительной ткани и располагающиеся забрюшинно. Наиболее частыми формами являются липосаркомы, лейомиосаркомы, шванномы ([https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(19\)31692-8/fulltext](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(19)31692-8/fulltext)).

На сегодняшний день не установлены этиологические факторы развития забрюшинных сарком. Липосаркомы представляют собой злокачественные мезенхимальные опухоли из опухолевых липоцитов/липобластов разной степени дифференцировки. Гистогенетическим источником их развития чаще всего является жировая ткань паранефральной клетчатки, брыжейки ободочной или тонкой кишки. Лейомиосаркомы – вторая по частоте после липосарком группа забрюшинных опухолей (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10993610/>). Это злокачественные мезенхимальные опухоли из гладкомышечных клеток. Они имеют два гистогенетических источника развития забрюшинной локализации – миоциты брыжейки тонкой кишки и мышечные клетки стенки нижней полой вены и ее висцеральных ветвей. В соответствии с этим выделены забрюшинные неорганные лейомиосаркомы и лейомиосаркомы нижней полой вены и почечных вен. Злокачественные опухоли из клеток оболочек периферических нервов (злокачественные шванномы) – третья по распространенности группа забрюшинных неорганных опухолей. Это опухоли нейроэктодермального происхождения, формирующиеся из шванновских клеток и периневральных фибробластов (нейрофибросаркомы). Другие гистологические типы встречаются значительно реже (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29846498/>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год, заболеваемость внеорганными забрюшинными опухолями на 100 тыс население составляет 0,4 случаев и в течении последних 10 лет остается стабильным. Это составляет 5.2% впервые выявленных всех злокачественных новообразований в Республике. В 2023 году впервые выявлены всего 134 больных внеорганными забрюшинными опухолями. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 5,2% случаев. Удельный вес больных с диагнозом внеорганные забрюшинные опухоли, подтвержденным морфологически составляет 92,5%. 1,5% случаев выявлен в I стадии заболевания, 44,8% - во II стадии, 38,8% - в III стадии и 10,4% - на IV стадии. У 4,5% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года с внеорганные забрюшинные опухоли под диспансерным наблюдением состояли 504 больные и болезненность составлял 1,4 на 100 тысяч населения. 5-

летняя выживаемость при внеорганные забрюшинные опухоли в республике составляет 27,2% и 1-годичная летальность – 24,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от внеорганные забрюшинные опухоли умерло 79 больных, что смертность на 100 тыс.населения составляет 0,2.

2. Методы, подходы и процедуры диагностики.

1) цель проведения процедуры или вмешательства:

- Хирургическое лечение, химиотерапия (таргетная, иммунотерапия) и/или лучевая терапия с целью достижения полной или частичной регрессии опухолевого процесса и паллиативное лечение с целью стабилизации роста опухоли и ликвидации тяжелой сопутствующей симптоматики.

2) противопоказания к процедуре или вмешательству:

- тяжелое состояние больного ECOG III–IV;
- туберкулез в активной фазе;
- сопутствующая патология в стадии декомпенсации;
- острые неотложные состояния (инфаркт миокарда, инсульт);
- септические состояния;
- опухоли в стадии распада, сопряженные с риском кровотечения (для лучевой терапии);
- психорганические заболевания (шизофрения, эпилепсия с выраженным судорожным синдромом);
- общее тяжелое состояние пациента по шкале Карновского менее 60%;
- сопутствующая патология в стадии декомпенсации.

3) показания к процедуре или вмешательству;

- наличие внеорганных забрюшинных опухолей любой распространенности с обязательной морфологической верификацией диагноза после оперативного лечения или биопсии;
- наличие вторичной (метастатической, или без первичного выявленного очага), опухоли с морфологическим подтверждением диагноза после оперативного лечения или открытой биопсии, или отсутствия

морфологического подтверждения метастаза, но наличия гистологической верификации первичного очага рака легкого.

Химио и/или лучевая терапия проводится с целью:

- уничтожения опухолевых клеток;
- уменьшения размера образования, остановки его роста;
- предотвращения рецидива рака легкого;
- Как основной метод лечения она показана при распространенных формах внеорганных забрюшинных опухолей, в котором поражается весь организм. Специалисты тщательно подбирают дозу препарата: если она окажется слишком маленькой, то шанс на излечение снизится, а если высокой, возрастет риск побочных эффектов.

Принципы хирургического лечения

Основным методом лечения внеорганных забрюшинных опухолей является хирургический.

Цель: радикальное, либо циторедуктивное удаление опухоли.

Название вмешательства: тотальное или субтотальное удаление опухоли.

Показания к вмешательству: наличие внеорганного забрюшинного образования.

Противопоказания к вмешательству: тяжелая сопутствующая патология в стадии декомпенсации.

Методика проведения: полное

- Пациентам с ЗНС рекомендуется в качестве основного метода лечения выполнение хирургического вмешательства с целью радикального удаления опухоли (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25316486/>, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26727100/>).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).

Хирургическое лечение пациентов с забрюшинными неорганными саркомами

Особенностью клинического течения ЗНС является частое местное рецидивирование и редкое отдаленное метастазирование. Цель хирургического лечения – полное (en bloc) удаление опухоли с резекцией (удалением) органов, явно вовлеченных в опухолевый процесс [28]. Необходимо стремиться к удалению

опухоли в капсуле. Наиболее часто удаляются ободочная кишка и почка [25]. С помощью визуализационных методов диагностики не всегда возможно достоверно оценить степень вовлеченности прилежащих органов в опухолевый процесс, поэтому необходимо тщательно взвешивать потенциальный риск и пользу от комбинированных операций [26]. Резекция смежных органов «заранее» (upfront) теоретически повышает радикализм, однако усложняет оперативное вмешательство и ведет к большому количеству осложнений. Особенно важно оценить целесообразность резекции крупных сосудов и нервов, головки поджелудочной железы, почки и мочеточников, прямой кишки. Признаком нерезектабельности ЗНС является, как правило, муфтообразное вовлечение брыжеечных сосудов (артерии и/или вены). В то же время тесное прилегание к сосуду не всегда свидетельствует об опухолевой инвазии. Удаление тазовых опухолей является непростой задачей и требует участия хирургов смежных специальностей.

Хирургическое лечение рецидива ЗНС – сложная проблема онкохирургии. Спаечный процесс затрудняет оценку истинной распространенности процесса. Локорегионарный рецидив следует оперировать по принципам удаления первичной опухоли. Мультифокальный рецидив (особенно с распространением в другие анатомические зоны) свидетельствует, как правило, о быстром прогрессировании процесса, при котором мультивисцеральные резекции не повышают радикализм операции [24, 25, 26, 28].

- Рекомендуется пациентам с лейомиосаркомой нижней полой вены проводить операцию в объеме удаления опухоли в пределах здоровых тканей и обеспечения адекватного кровотока по нижней полой вене и ее висцеральным притокам (почечным и печеночным венам). При необходимости рекомендуется применять элементы сосудистой пластики, включая протезирование сосуда [27].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).

Лучевая терапия:

Послеоперационная лучевая терапия показана при степени местного распространения соответствующей St Ib – St IV.

Проводится послеоперационная лучевая терапия на область резидуальной опухоли в СОД 60–70Гр, РОД2Гр (при R1, R2).

При сомнении в резектабельности или нерезектабельной опухоли проводится курс лучевой терапии в СОД40–50Гр в режиме классического фракционирования.

Лучевая терапия проводится в конвенциональном (стандартном) или конформном режиме облучения в статическом многопольном режиме РОД 2-2,5-

3,0 Гр до СОД 40-60Гр на зону врастания опухоли. При проведении лучевой терапии возможно применение препаратов, защищающих организм от лучевого повреждения.

Облучение проводят на гамма-терапевтических аппаратах или линейных ускорителях

Лучевая терапия у пациентов с забрюшинными неорганными саркомами

Высокая частота рецидивов опухоли, относительно низкая частота отдаленных метастазов оправдывают применение ЛТ в комбинированном лечении ЗНС. Роль ЛТ в лечении забрюшинных сарком по-прежнему четко не определена. ЛТ в комбинации с хирургическим удалением опухоли применяется в пред- и послеоперационном периодах [29].

- Предоперационная ЛТ может быть рекомендована пациентам с операбельными и условно-операбельными ЗНС с целью:

- снижения злокачественного потенциала опухоли за счет гибели анаплазированных, хорошо оксигенированных, наиболее радиочувствительных клеток и изменения биологических свойств клеток, сохранивших жизнеспособность после потенциально летальных повреждений;

- тотального повреждения субклинических очагов опухоли;

- уменьшения объема, отграничения, купирования воспаления и отека вокруг опухоли;

- снижения биологической активности опухоли, уменьшения риска развития локальных рецидивов, имплантационных и отдаленных метастазов;

- создания более благоприятных условий для оперативного вмешательства, а именно уменьшения общего объема опухоли, что позволяет в ряде случаев перевести ее из неоперабельного состояния в операбельное, а также выполнить органосохраняющую операцию [29, 30];

- уменьшения перифокального отека;

- формирования вокруг опухоли «ложной капсулы»; более четкого отграничения опухоли от окружающих здоровых тканей.

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: преимущество предоперационной ЛТ заключается в том, что она может привести к сокращению размеров новообразования, а также повысить резектабельность опухоли и радикализм оперативного вмешательства; возможно точное определение GTV благодаря визуализации опухолевого узла [31]. Уменьшение опухоли в результате проведения ЛТ потенциально может облегчить

проведение хирургического лечения; сам массив опухолевой ткани оттесняет здоровые ткани от области, получающей максимальную очаговую дозу, и тем самым снижает токсичность [29, 31]; на момент проведения неоадьювантной ЛТ опухоль лучше оксигенирована, что увеличивает эффективность лечения, может снизить риск отсева опухолевых клеток по брюшине или соседним анатомическим областям во время хирургического этапа, исключается длительный перерыв в лечении из-за послеоперационных осложнений.

• При подготовке лечебного плана рекомендуется определять следующие облучаемые объемы:

GTV (gross tumor volume) – определяемый объем опухоли: собственно опухоль; CTV (clinical tumor volume) – область клинического распространения опухоли:

GTV + отступ шириной 2–3 см за исключением фасций, костей, воздуха;

PTV (planned treatment volume) – облучаемый объем с учетом погрешностей укладки: CTV + отступ шириной 0,5–1,0 см [32, 34].

При облучении по методике 3D CRT используются переднезадние и косые поля.

• Рекомендовано проведение конформной ЛТ по методике IMRT всем пациентам при условии соответствующей технической оснащенности отделения [31]. Орган риска – тонкий кишечник. Разовая очаговая доза (РОД) составляет 1,8–2,0 Гр, суммарная очаговая доза (СОД) – 45,0–50,4 Гр.

• При локализации опухоли в верхних отделах брюшной полости рекомендуется лечение под контролем дыхательных движений [29].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

• Послеоперационная ЛТ рекомендуется для снижения количества жизнеспособных опухолевых клеток и, как следствие, уменьшения вероятности возникновения рецидивов. Облучаемый объем обычно больше, нежели при предоперационной ЛТ.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4).

• Рекомендовано клипирование области высокого риска локального рецидива или R1-, R2-краев резекции [36].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

• Рекомендовано определять CTV с помощью предоперационных

диагностических изображений путем совмещения в программе планирования изодозного распределения.

- Целесообразно дополнительное подведение «буста» при остаточной опухоли или R1-, R2-резекциях: СОД 16–18 Гр на зоны микроскопического распространения заболевания, СОД 20–26 Гр при наличии остаточной опухоли [32, 33].

- Рекомендовано проведение ЛТ до СОД 45,0–50,4 Гр с применением интегрированного «буста» до СОД 57,5 Гр за 25 фракций на область высокого риска рецидива по методике IMRT [32, 33, 36].

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).

- Рекомендуется при лечении ЗНС ранних стадий с низким потенциалом злокачественности проведение послеоперационной дистанционной ЛТ по методике 3D CRT или IMRT на ложе удаленной опухоли. Отступ от краев 2–3 см, РОД 1,8–2,0 Гр, СОД 45,0–50,4 Гр. При наличии признаков опухоли в крае резекции СОД 65–70 Гр [32, 36].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

- Рекомендуется при лечении ЗНС ранних стадий с высоким потенциалом злокачественности проведение послеоперационной дистанционной ЛТ по методике 3D CRT или IMRT на ложе удаленной опухоли. Отступ от краев опухоли 5 см, РОД 1,8– 2,0 Гр, СОД 45,0–50,4 Гр, далее локальное облучение ложа опухоли до СОД 60 Гр. При положительном крае резекции СОД 70 Гр [35, 37].

4) требования к специалисту, проводящему процедуру или вмешательство:

Персонал, работающий в отделениях абдоминальных, химиотерапевтических и радиологических отделениях медицинских организаций, оказывающих онкологическую помощь населению, должен иметь соответствующие знания и квалификацию, подтвержденные необходимыми документами, и относиться к персоналу группы А, и иметь доступ к работе в операционном блоке, с источниками радиоактивного и ионизирующего излучения, а также сертификаты с не истекшим сроком действия о прохождении курсов по торакальной онкохирургии и/или химиотерапии и/или радиационной безопасности.

- Специалист, имеющий сертификат по специальности «Онкология», «Абдоминальная онкохирургия», «Химиотерапия», «Лучевая терапия» (радиационная онкология) со стажем работы по специальности не менее 5 лет, повышение квалификации по вопросам высокотехнологичных методик

абдоминальной онкохирургии и/или химио- и/или лучевой терапии не менее 216 часов за последние 5 лет;

- Для проведения лучевой терапии, специалист с высшим образованием по физике и /или высшим техническим образованием со стажем работы по специальности не менее 3 лет, имеющий опыт работы с линейными ускорителями не менее 2 лет.

5) перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий в подготовке к процедуре или вмешательству:

Перечень обязательных диагностических мероприятий в подготовке к процедуре или вмешательству:

1. ОАК с лейкоформулой, подсчетом количества тромбоцитов;
2. Биохимический анализ крови (натрий, калий, кальций, глюкоза, мочеви́на, креатинин, моче́вая кислота, общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой, билирубин, ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, щелочная фосфатаза);
3. Определение группы крови по системам АВО;
4. Определение резус-фактора;
5. Общий анализ мочи;
6. Коагулограмма (АЧТВ, ПВ, МНО, ПТИ, фибриноген);
7. Определение маркеров вирусного гепатита В и С методом ИФА или ИХЛ
8. ПЦР на вирусные гепатиты В и С (качественно)
9. ВИЧ-инфекции (HIVAg/anti-HIV) методом ИФА
10. Комплекс серологических реакций на сифилис;
11. Рентген исследование (скопия, графия) грудной клетки;
12. КТ с контрастированием органов брюшной полости, забрюшинного пространства;
13. МРТ органов малого таза (при локализации или распространении опухоли в малом тазу);
14. Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек, забрюшинного пространства, периферических л/узлов);
15. Компьютерная томография органов грудной клетки
16. Пункционная или инцизионная биопсия
17. Цитологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;

18. Гистологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
19. ЭКГ;
20. ЭхоКГ;

Перечень дополнительных диагностических мероприятий в подготовке к процедуре или вмешательству:

1. Вирус Эбштейна-Барр, герпес 1-2 типа, цитомегаловирус, токсоплазмоз методом ПЦР;
2. ПЦР на вирусные гепатиты В, С (количественно);
3. ПЦР на COVID-19;
4. Определение КЩС и газов крови;
5. Прямая и непрямая пробы Кумбса;
6. Стандартное цитогенетическое исследование;
7. Определение ферритина, фолаты, сывороточное железо, Витамин В12;
8. ProBNP;
9. Прокальцитонин;
10. Антитромбин III, Д-димер;
11. Для женщин фертильного возраста- тест на беременность, определение ХГЧ;
12. ИФТ периферической крови;
13. Стандартное –цитогенетическое исследование;
14. Иммуногистохимическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
15. Молекулярно-генетическое исследования опухолей (биопсийных и послеоперационных материалов, стеклоблоков, жидкостей, свободно циркулирующие опухоли ДНК);
16. Фиброэзофагогастродуоденоскопия;
17. Колоноскопия;
18. Рентгеноскопическое исследование желудка, 12 перстной кишки и поджелудочной железы с контрастированием (двойное контрастирование);
19. КТ головы, шеи с контрастированием;
20. МРТ-головного мозга;
21. Спирография;
22. Рентгенография придаточных пазух носа;

- 23. Сканирование костей скелета;
- 24. УЗДГ сосудов (вен и/или артерий);
- 25. Холтеровское – мониторингирование ЭКГ;
- 26. ПЭТ/КТ всего тела**;

* В случае если не было проведено ранее;

** В дебюте заболевания и при рестадировании необходимо проведение;

б) Требования к проведению процедуры или вмешательства:

Правила организации деятельности хирургического (Абдоминального онкохирургического) отдела онкологического учреждения

Настоящие правила устанавливают порядок организации деятельности онкологических отделений хирургических методов лечения (далее - Отделение) онкологического стационара (онкологического центра и его филиалов), иной медицинской организации, оказывающей медицинскую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями (далее - медицинские организации).

Отделение создается как структурное подразделение медицинской организации с целью оказания медицинской помощи пациентам с онкологическими заболеваниями с применением хирургических методов как самостоятельного вида лечения на основании лицензии на осуществление медицинской деятельности по работам (услугам) - "онкология", "абдоминальная онкохирургия", "химиотерапия", "радиология".

Коечная мощность Отделения должна составлять от 25 до 50 коек.

Отделения организуются в медицинской организации коечной мощностью не менее 70 коек онкологического профиля при наличии расположенных в пределах имущественного комплекса, функционально и технологически объединенного с Отделением:

- отделения рентгенодиагностики, включающего рентгеновский кабинет, кабинет рентгеновский маммографический, кабинет рентгеновской компьютерной томографии, организованного в соответствии с правилами проведения рентгенологических исследований <1>;
- отделения функциональной диагностики, организованного в соответствии с правилами проведения функциональных исследований <1>;
- кабинета (отделения) ультразвуковой диагностики, организованного в соответствии с правилами проведения ультразвуковых исследований <1>;

- эндоскопического отделения, организованного в соответствии правилами проведения эндоскопических исследований <1>;
- клинико-диагностической лаборатории;
- отделения реанимации и интенсивной терапии для взрослого населения или отделения анестезиологии-реанимации с палатами реанимации и интенсивной терапии для взрослого населения, организованных в соответствии с порядком оказания медицинской помощи взрослому населению по профилю "анестезиология и реаниматология" <2>;
- операционного блока, организованного в соответствии с приложениями к Порядку оказания медицинской помощи взрослому населению при онкологических заболеваниях;
- отделения противоопухолевой лекарственной терапии, организованного в соответствии с приложениями к Порядку оказания медицинской помощи взрослому населению при онкологических заболеваниях;
- кабинет трансфузиологии, организованный в соответствии с порядком оказания медицинской помощи населению по профилю "трансфузиология" <3>;

В отделении должно быть обеспечено круглосуточное наблюдение дежурной бригады в составе врача-онколога и медицинской сестры палатной для непрерывного наблюдения за пациентами.

В структуре Отделения рекомендуется предусматривать:

- смотровой кабинет;
- кабинет заведующего отделением;
- кабинет врачей;
- палаты;
- перевязочную;
- процедурную;
- клизменная;
- сестринскую.

Правила организации деятельности операционного блока

В структуре операционного блока рекомендуется предусмотреть:

- санпропускник с санузлом;
- предоперационные;

- операционные;
- мочную;
- помещение для хранения и подготовки донорской крови и (или) ее компонентов к трансфузии;
- помещения для хранения медицинских изделий;
- комнату для переодевания одежды;
- комнату временного пребывания пациента после операции;
- стерилизационную;
- протокольную (при наличии более 4-х операционных);
- кабинет старшей медицинской сестры;
- помещение для хранения послеоперационных отходов;
- помещение для хранения и подготовки гипсовых бинтов (для отделения опухолей костей и мягких тканей);

Для проведения лучевой терапии:

- линейный ускоритель или гамма терапевтический аппарат;
- барабанный фантом (для проверок рабочих характеристик и калибровки аппарата);
- фантом для калибровки единиц Хаунсфилда системы визуализации СВСТ;
- терморегулируемая ванна/печь для термопластических масок;
- насос для вакуумных матрасов;
- встроенная, полностью интегрированная система дозиметрического планирования;
- стандартный набор дозиметрического оборудования;
- КТ с функцией виртуальной симуляции и апертурой не меньше 80см со специально приспособленной плоской декой на стол;
- МРТ аппарат с функцией виртуальной симуляции и апертурой не меньше 80 см со специально приспособленной декой на стол.
- подголовник;
- вакуумный матрац;
- капы, загубники;
- индексная рамка;

- подставки под колено;
- пластины термопластические (маски)

7) требования к подготовке пациента:

На основании подготовленных пациентом томографических снимков и направления, а также в результате осмотра пациента, определяется очаг заболевания и общее состояние организма, а также рассматривается целесообразность проведения операции и/или химио и/или лучевой терапии.

В день первого визита абдоминальным онкологом и/или химиотерапевтом и/или радиационным онкологом проводится медицинский осмотр и назначаются необходимые обследования.

Врач доступно разъясняет пациенту особенности его заболевания и метод лечения, подробно опрашивает пациента о симптомах и принимает решение на основании всей имеющейся информации.

В зависимости от состояния заболевания проведение операции и/или химио и/или лучевой терапии может быть признано нецелесообразным.

Назначение хирургической операции и/или курса химио и/или лучевой терапии решается абдоминальным онкохирургом и/или химиотерапевтом и/или радиационным онкологом, МДГ и с письменного согласия пациента.

Вид и режим лечения определяется в соответствии с клиническими рекомендациями и научно – исследовательскими протоколами. Вид лечения, терапевтические дозы консервативной и/или лучевой терапии подбираются в зависимости от гистологического типа, локализации, стадии, распространения опухоли.

Решение о тактике лечения (проведении операции и/или химио- и/или лучевой терапии) принимается после комплексного обследования пациента, точно поставленного диагноза. Перед процедурой химио- и/или лучевой терапии больному(ой) проводят премедикацию — вводят ряд препаратов, чтобы помочь организму лучше перенести предстоящее лечение:

- гепатопротекторы;
- противорвотные средства;
- иммуномодуляторы;
- пробиотики и др.

Перед каждым курсом химио- и/или лучевой терапии пациент сдает ряд анализов крови и мочи, при необходимости проходит УЗИ некоторых органов, ЭКГ и ряд других исследований в зависимости от конкретного случая.

8) индикаторы эффективности процедуры или вмешательства.

- Удовлетворительное состояние при условии отсутствия осложнений и заживления послеоперационной раны;
- данные, свидетельствующие об отсутствии признаков прогрессирования процесса, полученные клиническими и/или визуализирующими методами исследования, а также повышение качества жизни больного.
- «ответ опухоли» - регрессия опухоли после проведенного лечения;

Полный эффект – исчезновение всех очагов поражения на срок не менее 4х недель.

Частичный эффект – большее или равное 50% уменьшение всех или отдельных опухолей при отсутствии прогрессирования других очагов.

Стабилизация – (без изменений) уменьшение менее чем на 50% или увеличение менее чем на 25% при отсутствии новых очагов поражения.

Прогрессирование – увеличение размеров одной или более опухолей более 25% либо появление новых очагов поражения (УД – А).

- безрецидивная выживаемость (трех и пятилетняя);
- «качество жизни» включает кроме психологического, эмоционального и социального функционирования человека, физическое состояние организма больного.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И
РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ
«ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ
ОПУХОЛИ»**

ТАШКЕНТ – 2025

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
C48	– Внеорганные забрюшинные опухоли
C48.0	– Забрюшинного пространства
C48.1	– Уточненных частей брюшины
C48.2	– Брюшины неуточненной части
C48.8	– Поражение забрюшинного пространства и брюшины, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
Скачать (ссылка с МКБ-10): https://mkb-10.com/index.php?pid=1262	
МКБ-11:	
Код	Название
2C50-2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C50	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины
2C50.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома забрюшинного пространства
2C50.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины
2C50.Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины, неуточненное
2C51	Злокачественные новообразования брюшины
2C51.0	Аденокарциномы брюшины
2C51.1	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома брюшины
2C51.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования брюшины
2C51.Z	Злокачественные новообразования брюшины, неуточненные
2C52	Злокачественные новообразования сальника
2C52.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома сальника
2B5F.10	Миосаркома сальника

2C52.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования сальника
2C52.Z	Злокачественные новообразования сальника неуточненные
2C53	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящие за пределы одной и более локализаций
2C53.0	Аденокарцинома забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящая за пределы одной и более локализаций
2C53.Y	Другое уточненное злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций
2C53.Z	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций, неуточненное
2C5Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника неуточненные
2F73	Новообразования забрюшинного пространства неопределенного характера
2F74	Новообразования брюшины неопределенного характера
2D90	Метастазы злокачественного новообразования в забрюшинном пространстве
2D91	Метастаз злокачественного новообразования в брюшину метастаз злокачественного новообразования в другие локализации
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B5F.1	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.10	Миосаркома сальника
2B5F.1Y	Другая уточненная саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.1Z	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках, неуточненная
Скачать (ссылка с МКБ-11): https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1630407678	

1. Основная часть

- Введение (<https://www.esmo.org/guidelines>)

Внеорганные забрюшинные опухоли – группа злокачественных и доброкачественных новообразований мезодермального, нейrogenного и эмбриогенного происхождения, локализующихся в забрюшинном пространстве (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34303806/>).

Забрюшинные неорганные саркомы (ЗНС) – редкие виды злокачественных опухолей, развивающиеся из разных типов соединительной ткани и располагающиеся забрюшинно. Наиболее частыми формами являются липосаркомы, лейомиосаркомы, шванномы ([https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(19\)31692-8/fulltext](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(19)31692-8/fulltext)).

На сегодняшний день не установлены этиологические факторы развития забрюшинных сарком. Липосаркомы представляют собой злокачественные мезенхимальные опухоли из опухолевых липоцитов/липобластов разной степени дифференцировки. Гистогенетическим источником их развития чаще всего является жировая ткань паранефральной клетчатки, брыжейки ободочной или тонкой кишки. Лейомиосаркомы – вторая по частоте после липосарком группа забрюшинных опухолей (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10993610/>). Это злокачественные мезенхимальные опухоли из гладкомышечных клеток. Они имеют два гистогенетических источника развития забрюшинной локализации – миоциты брыжейки тонкой кишки и мышечные клетки стенки нижней полой вены и ее висцеральных ветвей. В соответствии с этим выделены забрюшинные неорганные лейомиосаркомы и лейомиосаркомы нижней полой вены и почечных вен. Злокачественные опухоли из клеток оболочек периферических нервов (злокачественные шванномы) – третья по распространенности группа забрюшинных неорганических опухолей. Это опухоли нейроэктодермального происхождения, формирующиеся из шванновских клеток и периневральных фибробластов (нейрофибросаркомы). Другие гистологические типы встречаются значительно реже (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29846498/>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год, заболеваемость внеорганными забрюшинными опухолями на 100 тыс населения составляет 0,4 случаев и в течении последних 10 лет остается стабильным. Это составляет 5.2% впервые выявленных всех злокачественных новообразований в Республике. В 2023 году впервые выявлены всего 134 больных внеорганными забрюшинными опухолями. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 5,2% случаев. Удельный вес больных с диагнозом внеорганные забрюшинные опухоли, подтвержденным морфологически составляет 92,5%. 1,5% случаев выявлен в I стадии заболевания, 44,8% - во II стадии, 38,8% - в III стадии и 10,4% - на IV стадии. У 4,5% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале

2025 года с внеорганные забрюшинные опухоли под диспансерным наблюдением состояли 504 больные и болезненность составлял 1,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при внеорганные забрюшинные опухоли в республике составляет 27,2% и 1-годовая летальность – 24,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от внеорганные забрюшинные опухоли умерло 79 больных, что смертность на 100 тыс.населения составляет 0,2.

2) Определение – профилактики или реабилитации.

Профилактическая медицина (ссылка на источник: https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%B%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%BC%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D0%B0) (профилактиология, греч. Πρόφύλακτικός — «предохранительный» [38] и λόγος — «учение, наука») — наука и практика в медицине, комплекс мероприятий, направленных на предупреждение возникновения заболеваний и травм, недопущение и устранение факторов риска их развития [39][40].

Собственно профилактика подразделяется на [41]:

- индивидуальную и общественную (социальную);
- первичную, вторичную и третичную.

В рамках профилактики также существуют специфическая профилактика инфекционных заболеваний и психопрофилактика [41].

Профилактика — основное направление медицины [39][42] и включает в себя мероприятия государственного, социально-экономического, гигиенического и лечебно-медицинского характера с целью обеспечить высокое состояние здоровья и предупредить возникновение болезней. Подразумевает под собой не только проведение медицинских манипуляций, но и мероприятия законодательного, организационного, экологического [43], архитектурно-планировочного, санитарно-технического, просветительского по медицинским вопросам населения характера [44]. Основывается на научном статистическом причинно-следственном анализе связи факторов и рисков с заболеваниями [45][46].

Профилактические мероприятия — важнейшая составляющая системы здравоохранения, направленная на формирование у населения медико-социальной активности и мотивации на здоровый образ жизни.

Используемые профилактические мероприятия стремятся продлить полноценную здоровую жизнь человека, с помощью определения изменений в организме отдельно взятого человека, которые могут привести в дальнейшем к заболеваниям и принять адресные меры, направленные на предотвращение

болезней. Подобный индивидуализированный подход к профилактике заболеваний рассматривается превентивной медициной [47] [48].

Медицинская реабилитация (ссылка на источник: https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B5%D0%B4%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BD%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D1%80%D0%B5%D0%B0%D0%B1%D0%B8%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F)

(от лат. *rehabilitatio*, восстановление [52]) — комплекс медицинских, педагогических, психологических и иных видов мероприятий, направленных на максимально возможное восстановление или компенсацию нарушенных или полностью утраченных, в результате болезни или травмы, нормальных психических и физиологических функций (потребностей) человеческого организма, его трудоспособности. Примеры потребностей: быть здоровым, двигательная активность, свобода передвижения, самостоятельность действий, общение с людьми, получение необходимой информации, самореализация через трудовую и иные виды деятельности [53][54][55].

В отличие от лечения, реабилитация проводится во время отсутствия острой фазы патологического процесса в организме [56].

Медицинская реабилитация тесно связана с другими видами реабилитации — физической, психологической, трудовой, социальной, экономической.

3) Виды профилактики или реабилитации.

В зависимости от состояния здоровья, наличия факторов риска заболевания или выраженной патологии можно рассмотреть 3 вида профилактики.

1. **Первичная профилактика** — система мер предупреждения возникновения и воздействия факторов риска развития заболеваний (дезинсекция, вакцинация, рациональный режим труда и отдыха, рациональное качественное питание, физическая активность, охрана окружающей среды). Ряд мероприятий первичной профилактики может осуществляться в масштабах государства. Предотвращение болезней и создание хорошего самочувствия продлевает продолжительность нашей жизни [51]. Мероприятия по укреплению здоровья не нацелены на конкретное заболевание или состояние, а способствуют укреплению здоровья. С другой стороны, особая защита нацелена на тип или группу заболеваний и дополняет цели укрепления здоровья [51]. Основные принципы первичной профилактики: 1) непрерывность профилактических мероприятий (на протяжении всей жизни, начиная ещё в антенатальном периоде); 2) дифференцированный характер профилактических мероприятий; 3) массовость профилактики; 4) научность профилактики; 5) комплексность

профилактических мер (участие в профилактике лечебных учреждений, органов власти, общественных организаций, населения) [50].

2. **Вторичная профилактика** — комплекс мероприятий, направленных на устранение выраженных факторов риска, которые при определенных условиях (стресс, ослабление иммунитета, чрезмерные нагрузки на любые другие функциональные системы организма) могут привести к возникновению, обострению и рецидиву заболевания. Наиболее эффективным методом вторичной профилактики является диспансеризация как комплексный метод раннего выявления заболеваний, динамического наблюдения, направленного лечения, рационального последовательного оздоровления [50].
3. Некоторые специалисты-профилактикологи предлагают термин «**третичная профилактика**» как комплекс мероприятий по реабилитации больных, утративших возможность полноценной жизнедеятельности. Третичная профилактика имеет целью социальную (формирование уверенности в собственной социальной пригодности), трудовую (возможность восстановления трудовых навыков), психологическую (восстановление поведенческой активности) и медицинскую (восстановление функций органов и систем организма) **реабилитацию** [50].

Пререабилитация (prehabilitation) – реабилитация с момента постановки диагноза до начала лечения (хирургического лечения/химиотерапии/лучевой терапии).

I этап реабилитации – реабилитация в период специализированного лечения основного заболевания (включая хирургическое лечение/химиотерапию/лучевую терапию) в отделениях медицинских организаций по профилю основного заболевания;

II этап реабилитации – реабилитация в стационарных условиях медицинских организаций (реабилитационных центров, отделений реабилитации), в ранний восстановительный период течения заболевания, поздний реабилитационный период, период остаточных явлений течения заболевания.

III этап реабилитации – реабилитация в ранний и поздний реабилитационный периоды, период остаточных явлений течения заболевания в отделениях (кабинетах) реабилитации, физиотерапии, лечебной физкультуры, рефлексотерапии, мануальной терапии, психотерапии, медицинской психологии, кабинетах логопеда (учителя-дефектолога), оказывающих медицинскую помощь в амбулаторных условиях, дневных стационарах, а также выездными бригадами на дому (в т.ч. в условиях санаторно-курортных организаций).

2. Принципы проведения общественных профилактических мероприятий и индивидуальной профилактики:

Первичная профилактика забрюшинных опухолей

Под первичной профилактикой понимают систему мер, направленных на предотвращение заболевания путем устранения причин его возникновения. Это общие рекомендации, которые нужно соблюдать всем людям, чтобы снизить риск онкологии. Факторами риска забрюшинных внеорганных опухолей являются:

Лучевая терапия

Естественная радиация провоцирует менее 5% сарком. Но у пациентов может развиваться саркома от лучевой терапии, назначенной для лечения других видов рака, таких как рак молочной железы или лимфома. Саркома часто начинается в той части тела, которая подверглась облучению. Среднее время между курсом лучевой терапией и постановкой диагноза «саркома» составляет около 10 лет.

Методы лучевой терапии постоянно совершенствуются на протяжении последних десятилетий. Современные методы направляют поток радиации на опухоль. Кроме того, врачи научились подбирать дозу облучения так, что риск для пациента минимален. Ожидается, что это снизит количество опухолевых заболеваний, вызванных лучевой терапией. Тем не менее, сегодня лучевая терапия используется только тогда, когда ее преимущества (повышение выживаемости и улучшение качества жизни) перевешивают риски.

Наследственные синдромы, при которых повышается риск возникновения опухоли

Наследственные синдромы, при которых повышается риск возникновения опухоли – это расстройства, вызванные генетическими дефектами (мутациями), с которыми люди рождаются (часто наследуются от родителей), и которые связаны с высоким риском развития некоторых видов рака. Некоторые синдромы увеличивают риск развития сарком мягких тканей (<https://www.cancer.org/cancer/soft-tissue-sarcoma/causes-risks-prevention/risk-factors.html>);).

Патологии лимфатической системы

Лимфа – это прозрачная жидкость, содержащая клетки иммунной системы, которые переносятся по всему организму по лимфатическим сосудам. Эти сосуды соединяют лимфатические узлы (небольшие бобовидные скопления клеток иммунной системы). Когда лимфатические узлы удалены или повреждены лучевой терапией, лимфатическая жидкость может накапливаться и вызывать отек. Это

называется лимфедема. Лимфангиосаркома (раковая опухоль, развивающаяся в лимфатических сосудах) – это очень редкое осложнение хронической лимфедемы.

Вторичная профилактика ЗНС:

Вторичная профилактика — это меры, направленные на пресечение или ослабление уже возникшего в организме патологического процесса и предупреждение неблагоприятных заболеваний. Ее задача - остановить болезнь на ранней стадии. К методам вторичной профилактики относятся профилактические осмотры забрюшинного пространства (УЗИ, МСКТ, МРТ), особенно людям с группой риска

Третичная профилактика ЗНС:

Это меры профилактики рецидива забрюшинных внеорганных опухолей для тех, кто уже перенес это заболевание. Они нужны, чтобы снизить риск метастазирования, а также появления других форм онкологии.

Для профилактики рецидива нужно:

- исключить курение и употребление алкоголя;
- укреплять иммунитет;
- не допускать появления острых инфекций;
- строго соблюдать рекомендации лечащего врача в период реабилитации.

Все пациенты проходят регулярные профилактические обследования:

- осмотр;
- консультация врача;
- рентгенография легких;
- клинический и биохимический анализ крови.
- УЗИ, МРТ или КТ зоны операции (забрюшинного пространства).

График осмотров зависит от стадии онкологического заболевания, от состояния здоровья пациента. В первые 1–2 года после операции посещать онколога нужно каждые 3–6 месяцев, затем ежегодно.

3. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

На сегодняшний день нет единого мнения относительно частоты и длительности наблюдения за пациентами с ЗНС. Целями наблюдения следует считать раннее выявление рецидива заболевания, а также психосоциальную поддержку пациентов.

- **Рекомендуется** для обследования пациентов с ЗНС проводить КТ органов брюшной полости и малого таза каждые 3–6 мес в течение 2–3 лет, затем каждые 6 мес до 5 лет. Дальнейшая частота обследования определяется индивидуально (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29846498/>).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

В настоящее время эффективность большинства методов медицинской реабилитации пациентов с ЗНС не изучена в клинических исследованиях. Нижеследующие рекомендации даны на основании того, что во многих исследованиях, а также в метаанализах (Steffens D. et al., 2018 и др.) и систематических обзорах (Stout N.L. et al., 2017; Segal R. et al., 2017 и др.) продемонстрировано, что различные виды медицинской реабилитации значительно ускоряют функциональное восстановление, сокращают сроки пребывания в стационаре после операции и снижают частоту развития осложнений и летальных исходов у пациентов с другими злокачественными новообразованиями.

4.1. Предреабилитация

- **Рекомендуется** всем пациентам с ЗНС проведение предреабилитации в целях ускорения функционального восстановления, сокращения сроков пребывания в стационаре после операции, снижения частоты развития осложнений и летальных исходов на фоне лечения ЗНС. Предреабилитация включает ЛФК, психологическую и нутритивную поддержку, информирование пациентов (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23756434/>).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

- **Рекомендуется** советовать пациенту увеличить физическую активность за 2 нед до операции для сокращения длительности пребывания в стационаре и снижения риска развития послеоперационных осложнений, а также повышения качества жизни в послеоперационном периоде [57].

4.2. Реабилитация при хирургическом лечении

4.2.1. Первый этап реабилитации

- **Рекомендуется** мультидисциплинарный подход при проведении реабилитации пациентов с ЗНС, который предполагает включение двигательной реабилитации, психологической поддержки, занятий со специалистами (инструкторами) по трудовой терапии (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25733913/>).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

4.2.2. Второй этап реабилитации

- **Рекомендуется** при возникновении лимфедемы проводить полную противоотечную терапию, включающую мануальный лимфодренаж (медицинский массаж нижней или верхней конечности), ношение компрессионного трикотажа, выполнение комплекса ЛФК, уход за кожей [58].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

4.2.3. Третий этап реабилитации

- **Рекомендуется** выполнение и постепенное расширение комплекса ЛФК с включением аэробной нагрузки, что улучшает результаты комбинированного лечения злокачественных новообразований и качество жизни, особенно в случаях нарушения функции конечностей (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28874900/>).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 3).

- **Рекомендован** медицинский массаж для улучшения качества жизни, уменьшения болевого синдрома, слабости, тревоги [59].

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 1).

4.3. Реабилитация при химиотерапии

- **Рекомендуется** раннее начало физических нагрузок на фоне химиотерапии, что способствует профилактике мышечной слабости, гипотрофии, снижения толерантности к физической нагрузке [60].

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).

- **Рекомендуется** аэробная нагрузка на фоне химиотерапии, поскольку она повышает уровень гемоглобина, эритроцитов и снижает длительность лейко- и тромбоцитопении, а также повышает вероятность завершить запланированный курс химиотерапии (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22301865/>).

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарий: рекомендация дана на основании результатов систематических обзоров Stout N.L. et al. (2017) и Segal R. et al. (2017), в которых изучено влияние физических упражнений на пациентов с другими злокачественными новообразованиями.

- **Рекомендуются** занятия ЛФК на фоне химиотерапии, которые позволяют уменьшить выраженность слабости и депрессии. Сочетание ЛФК с психологической поддержкой в коррекции слабости и депрессии на фоне химиотерапии более эффективно, чем только медикаментозная коррекция [61].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 1).

4.4. Реабилитация при лучевой терапии

- **Рекомендуются** комплексные занятия ЛФК (сочетание аэробных и силовых нагрузок) на фоне ЛТ, что позволяет снизить выраженность мышечной слабости и улучшить качество жизни у на фоне ЛТ (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29445285/>).

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 1).

4.5. Принципы психологической реабилитации пациентов с забрюшинными неорганными саркомами

- **Рекомендуется** добиваться комбинированного эффекта совладающего поведения и принимаемой социальной поддержки, что приводит к меньшему количеству навязчивых и избегающих мыслей до лечения и обеспечивает лучшую психологическую адаптацию пациента через 1 мес после лечения [62].

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 3).

- **Рекомендуются** пациентам психообразовательные мероприятия (информирование о способах самодиагностики патологических психических реакций, способах совладания со стрессом, необходимости отслеживания взаимовлияния психических реакций и физического состояния) и психологическая поддержка, которые могут рассматриваться как основной механизм трансформации стрессовых событий в личный опыт, способствующий социальной и психической адаптации в условиях заболевания и лечения [63].

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 5).

4. Этапы и объемы реабилитации:

Пациенты с внеорганными забрюшинными опухолями должны наблюдаться группой специалистов различного профиля, включающей абдоминального онколога, врача-онколога, медицинского психолога, имеющих опыт работы с больными внеорганных забрюшинных опухолей. Осмотр пациентов врачом-онкологом должен проводиться не менее 2-х раз в год; остальными специалистами - по необходимости. Целесообразно проведение диспансеризации пациентов 1 раз в год в специализированном центре онкологии располагающий достаточной клинико-лабораторной базой.

Диспансерное наблюдение за пациентами с внеорганных забрюшинных опухолей включает: Динамический мониторинг состояния пациента с оценкой наличия признаков рецидива или метастазирования заболевания, наличия нежелательных явлений при проведении общеукрепляющей терапии после завершенных циклов операции и/или цитостатической терапии, соблюдать за индивидуальной непереносимостью препарата, изменения психологического или социального статуса пациента, оценка состояния других важных систем.

Лечение осложнений химиолучевой терапии: коррекция показателей крови, гигиена полости рта, лечения осложнений со стороны ЖКТ, ЛОР-органов, патологии сердечно-сосудистой системы и др. и направление к профильным специалистам. Всех пациентов с раком легкого рекомендовано регистрировать и наблюдать в специализированном центре онкологии.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).

5. Диагностические мероприятия с указанием уровня медицинской профилактики или реабилитации:

1) Основные диагностические мероприятия с указанием уровня доказательности:

- ОАК с лейкоформулой, подсчетом количества тромбоцитов;
- Биохимический анализ крови (натрий, калий, кальций, глюкоза, мочевины, креатинин, мочевины, общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой, билирубин, ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, щелочная фосфатаза);
- Общий анализ мочи;
- Коагулограмма (АЧТВ, ПВ, МНО, ПТИ, фибриноген);
- Рентген исследование (скопия, графия) грудной клетки;

- Мультифазная МРТ или КТ органов брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным контрастным усилением;
- МРТ органов малого таза (по показаниям, при расположении опухоли в малом тазу);
- Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек, забрюшинного пространства и периферических лимфоузлов);
- ЭКГ;

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2) Дополнительные диагностические мероприятия с указанием уровня доказательности:

- Рентгенография придаточных пазух носа;
- МСКТ грудной клетки;
- КТ головы, шеи с контрастированием;
- Фиброэзофагогастродуоденоскопия;
- Колоноскопия;
- УЗДГ сосудов (вен и/или артерий);
- МРТ-головного мозга;
- Рентгеноскопическое исследование желудка, 12 перстной кишки и поджелудочной железы с контрастированием (двойное контрастирование);
- ЭхоКГ;
- Холтеровское – мониторирование ЭКГ;

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

7. Индикаторы эффективности профилактических и реабилитационных мероприятий:

Профилактическая терапия и реабилитация должна контролироваться клинически, лабораторно и инструментальными обследованиями во время посещения на динамический контроль. Индикаторы эффективности профилактических и реабилитационных мероприятий при раке печени следующие:

- отсутствия рецидива заболевания;

- отсутствия метастазирования заболевания;
- отсутствия поздних осложнений хирургической, цитостатической и лучевой терапии;
- полноценное возвращение на исходное положение психического состояния больного и близких родственников пациента;
- отказ пациента от вредных привычек, соблюдение образа здоровой жизни, здорового питания;
- своевременное обращение на динамический контроль пациента;
- своевременное лечение состояний/заболеваний являющиеся фоновым заболеваниям или фактором риска внеорганных забрюшинных опухолей.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОГО
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«ВНЕОРГАННЫЕ ЗАБРЮШИННЫЕ
ОПУХОЛИ»**

ТАШКЕНТ – 2025

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
C48	– Внеорганные забрюшинные опухоли
C48.0	– Забрюшинного пространства
C48.1	– Уточненных частей брюшины
C48.2	– Брюшины неуточненной части
C48.8	– Поражение забрюшинного пространства и брюшины, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
Скачать (ссылка с МКБ-10): https://mkb-10.com/index.php?pid=1262	
МКБ-11:	
Код	Название
2C50-2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C50	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины
2C50.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома забрюшинного пространства
2C50.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины
2C50.Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства и брюшины, неуточненное
2C51	Злокачественные новообразования брюшины
2C51.0	Аденокарциномы брюшины
2C51.1	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома брюшины
2C51.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования брюшины
2C51.Z	Злокачественные новообразования брюшины, неуточненные
2C52	Злокачественные новообразования сальника
2C52.0	Кистозная, муцинозная или серозная карцинома сальника
2B5F.10	Миосаркома сальника
2C52.Y	Другие уточненные злокачественные новообразования сальника
2C52.Z	Злокачественные новообразования сальника неуточненные

2C53	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящие за пределы одной и более локализаций
2C53.0	Аденокарцинома забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящая за пределы одной и более локализаций
2C53.Y	Другое уточненное злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций
2C53.Z	Злокачественное новообразование забрюшинного пространства, брюшины или сальника, выходящее за пределы одной и более локализаций, неуточненное
2C5Y	Другие уточненные злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника
2C5Z	Злокачественные новообразования забрюшинного пространства, брюшины или сальника неуточненные
2F73	Новообразования забрюшинного пространства неопределенного характера
2F74	Новообразования брюшины неопределенного характера
2D90	Метастазы злокачественного новообразования в забрюшинном пространстве
2D91	Метастаз злокачественного новообразования в брюшину метастаз злокачественного новообразования в другие локализации
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B5F.1	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.10	Миосаркома сальника
2B5F.1Y	Другая уточненная саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках
2B5F.1Z	Саркома брюшины и забрюшинного пространства, не классифицированная в других рубриках, неуточненная
Скачать (ссылка с МКБ-11): https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1630407678	

1. Основная часть

1) Введение

Внеорганные забрюшинные опухоли – группа злокачественных и

доброкачественных новообразований мезодермального, нейrogenного и эмбриогенного происхождения, локализующихся в забрюшинном пространстве (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34303806/>).

2) Определение синдрома резвившийся в процессе течения данной нозологии (ссылка на использованный источник: <https://www.esmo.org/guidelines>):

Забрюшинные неорганные саркомы (ЗНС) – редкие виды злокачественных опухолей, развивающиеся из разных типов соединительной ткани и располагающиеся забрюшинно. Наиболее частыми формами являются липосаркомы, лейомиосаркомы, шванномы ([https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(19\)31692-8/fulltext](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(19)31692-8/fulltext)).

На сегодняшний день не установлены этиологические факторы развития забрюшинных сарком. Липосаркомы представляют собой злокачественные мезенхимальные опухоли из опухолевых липоцитов/липобластов разной степени дифференцировки. Гистогенетическим источником их развития чаще всего является жировая ткань паранефральной клетчатки, брыжейки ободочной или тонкой кишки. Лейомиосаркомы – вторая по частоте после липосарком группа забрюшинных опухолей (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10993610/>). Это злокачественные мезенхимальные опухоли из гладкомышечных клеток. Они имеют два гистогенетических источника развития забрюшинной локализации – миоциты брыжейки тонкой кишки и мышечные клетки стенки нижней полой вены и ее висцеральных ветвей. В соответствии с этим выделены забрюшинные неорганные лейомиосаркомы и лейомиосаркомы нижней полой вены и почечных вен. Злокачественные опухоли из клеток оболочек периферических нервов (злокачественные шванномы) – третья по распространенности группа забрюшинных неорганных опухолей. Это опухоли нейроэктодермального происхождения, формирующиеся из шванновских клеток и периневральных фибробластов (нейрофибросаркомы). Другие гистологические типы встречаются значительно реже (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29846498/>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год, заболеваемость внеорганными забрюшинными опухолями на 100 тыс население составляет 0,4 случаев и в течении последних 10 лет остается стабильным. Это составляет 5.2% впервые выявленных всех злокачественных новообразований в Республике. В 2023 году впервые выявлены всего 134 больных внеорганными забрюшинными опухолями. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 5,2% случаев. Удельный вес больных с диагнозом внеорганные забрюшинные опухоли, подтвержденным морфологически составляет 92,5%. 1,5% случаев выявлен в I стадии заболевания, 44,8% - во II стадии, 38,8% - в III стадии и 10,4% - на IV стадии. У 4,5% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале

2025 года с внеорганные забрюшинные опухоли под диспансерным наблюдением состояли 504 больные и болезненность составлял 1,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при внеорганные забрюшинные опухоли в республике составляет 27,2% и 1-годовая летальность – 24,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от внеорганные забрюшинные опухоли умерло 79 больных, что смертность на 100 тыс.населения составляет 0,2.

Клиническая классификация:

Международная гистологическая классификация забрюшинных сарком соответствует международной гистологической классификации мягкотканых сарком, разработанной экспертами Всемирной организации здравоохранения (4-го пересмотра, 2013 г.) (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24378391/>)

1.5.2. Стадирование [9] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24758500/>)

В настоящее время стадию ЗНС определяют по системе стадирования сарком мягких тканей TNM (7-е издание, 2011) (табл. 10).

Определение стадии основано на таких показателях, как размер опухоли, степень злокачественности и наличие отдаленных метастазов.

По системе TNM 7-го издания (2011) (табл. 10):

размер опухоли:

T1 – опухоль размером ≤ 5 см;

T2 – опухоль размером >5 см;

глубина расположения:

a – опухоль расположена над поверхностной фасцией;

b – опухоль расположена под поверхностной фасцией;

степень злокачественности (G):

G1 – низкая;

G2, G3 – высокая.

Таблица 10. Стадирование сарком мягких тканей по системе TNM (7-е издание, 2011 г.)

Стадия	T	N	M	Степень злокачественности	Размер и локализация опухоли
IA	T1a	N0	M0	Низкая	≤ 5 см, поверхностная
	T1b	N0	M0	Низкая	≤ 5 см, глубокая

IB	T2a	N0	M0	Низкая	>5 см, поверхностная
	T2b	N0	M0	Низкая	>5 см, глубокая
IIA	T1a	N0	M0	Высокая	≤5 см, поверхностная
	T1b	N0	M0	Высокая	≤5 см, глубокая
IIIB	T2a	N0	M0	Высокая	>5 см, поверхностная
III	T2b	N0	M0	Высокая	>5 см, глубокая
	Любая Т	N1	M0	Любая	Любая
IV	Любая Т	Любая N	M1	Любая	Любая

По системе TNM 8-го издания (2016) (табл. 11) индекс T1 означает размер опухоли ≤5 см, T2 – размер опухоли >5 см, но ≤ 10 см, T3 – размер опухоли >10 см, но ≤15 см, T4 – размер опухоли >15 см.

Таблица 11. Стадирование забрюшинных неорганных сарком по системе TNM (8-е издание, 2016 г.)

Стадия	T	N	M	Степень злокачественности
IA	T1	N0	M0	Низкая, GX
IB	T2,T3,T4	N0	M0	Низкая, GX
II	T1	N0	M0	Высокая
IIA	T2	N0	M0	Высокая
IIIB	T3, T4	N0	M0	Высокая
IIIB	Любая Т	N1	M0	Любая
IV	Любая Т	Любая N	M1	Любая

2. Методы, подходы и процедуры диагностики и лечения:

1) Показания для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи:

- Проведение паллиативной (симптоматической) операции, паллиативных курсов химиотерапии, таргетной, иммунотерапии, лучевой и иных видов лечения;
- Проведение первичной или повторной биопсии/трепанобиопсии опухоли/лимфатического узла;
- Развитие осложнений некорректирующихся проводимой амбулаторной терапией;

- Проведения симптоматической терапии.

2) Условия для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи:

- Наступление срока проведения паллиативных курсов химиотерапии, таргетной, иммуно терапии, лучевой и иных видов лечения (паллиативного или симптоматического оперативного лечения);
- Наличие жизнеугрожающих состояний;

3. Диагностические критерии (описание достоверных признаков синдрома):

1) Жалобы и анамнез:

- Наличие пальпируемого опухолевого образования в животе;
- Боли в животе – от тупых, ноющих незначительных болей до сильных, приступообразных;
- Желудочный дискомфорт – потеря аппетита, отрыжка, иногда рвота, чувство тяжести в верхней половине живота;
- кишечные расстройства – запоры, поносы, чередование запоров с поносами, урчание и вздутие живота;
- Нарушение общего состояния больного – общее недомогание, повышенная утомляемость, слабость, похудание, лихорадка, бледность кожных покровов;
- Наличие пальпируемой опухоли.

2) Физикальное обследование

Данные объективного исследования:

- осмотр: бледность кожных покровов, асимметрия живота;
- пальпация живота: пальпаторное обнаружение опухоли, зависит от стадии заболевания, анатомической формы роста, напряжения брюшной стенки;
- перкуссия живота: притупление над опухолью.

3) Лабораторные исследования:

Основные исследования:

- общий анализ крови – характерны гипохромная анемия, повышение СОЭ, лейкоцитоз;
- анализ кала на скрытую кровь – положительная реакция при прорастании опухолью толстой кишки;

- коагулограмма – наблюдаются признаки гиперкоагуляции (не всегда).

Дополнительные исследования: нет.

4) Инструментальные исследования:

- КТ с контрастированием органов брюшной полости, забрюшинного пространства с целью уточнения распространенности опухолевого процесса
- МРТ органов малого таза (при локализации или распространении опухоли в малом тазу) - с целью уточнения распространенности опухолевого процесса.
- Компьютерная томография органов грудной клетки –для выявления метастазов в легких.
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства
- ПЭТ-КТ/МРТ–один из наиболее чувствительных и информативных методов для оценки степени распространенности опухолевого процесса малого таза, брюшной полости, забрюшинного пространства, грудной клетки, головного мозга, мягких тканей, костей, выявления «маленьких» опухолей, рецидивов, метастазов.
- пункционная биопсия — забор ткани с помощью широкой иглы; процедура проводится под навигационным контролем (УЗИ, КТ, МРТ);
- инцизионная биопсия — удаление или забор части новообразования или образца ткани; может быть выполнена, когда пункционная биопсия небезопасна или ее результаты не ясны.
- Колоноскопия (для определения степени распространенности процесса).
- ФЭГДС (для определения степени распространенности процесса).

4. Цели оказания паллиативной медицинской помощи.

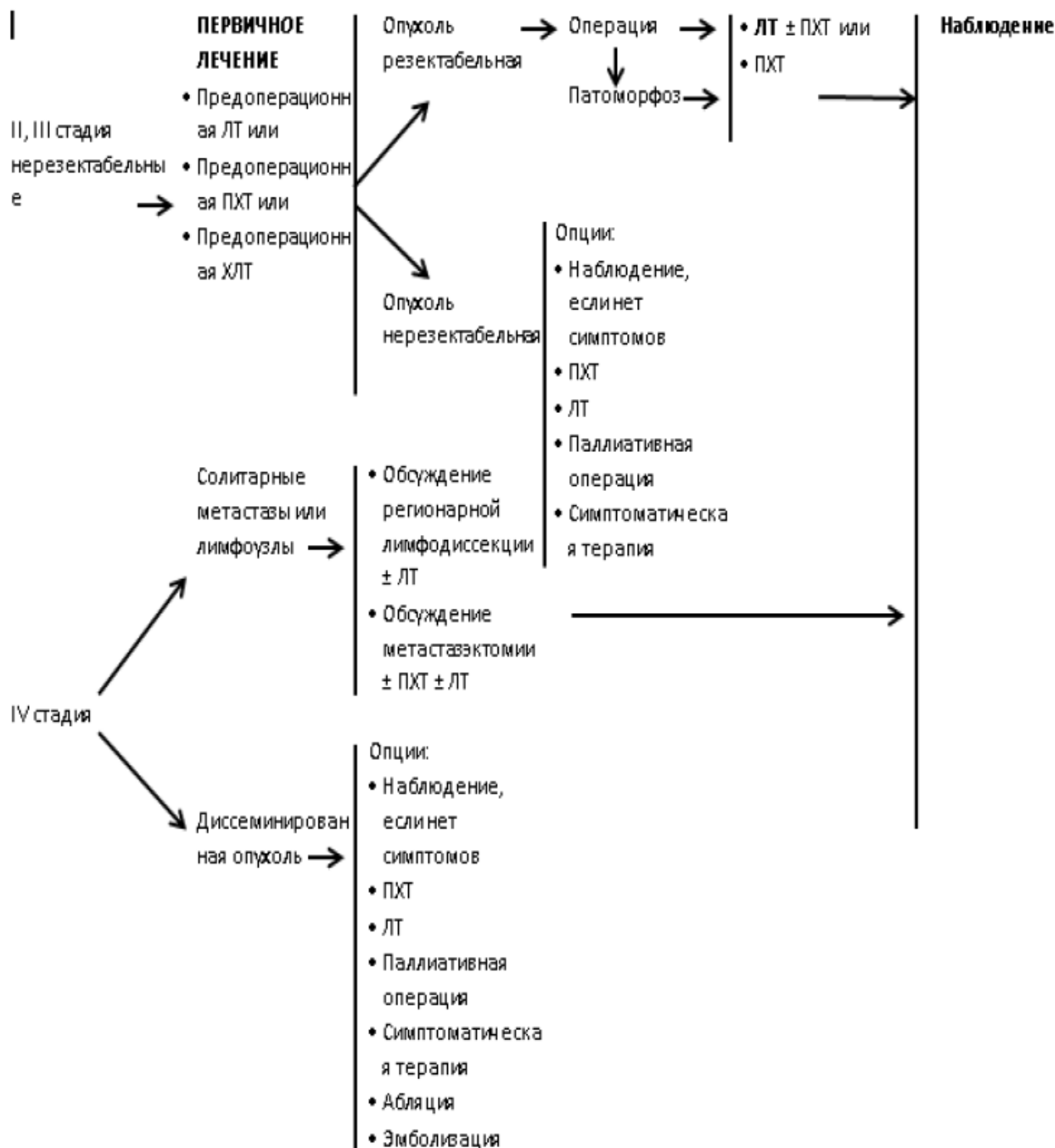
- ✓ Предотвратить и устранить боль, кровотечения, механической и паренхиматозной желтухи, портальной гипертензии, кишечной непроходимости и другие мучительные симптомы, облегчение страданий пациента;
- ✓ Замедлить прогрессирование рака и продлить жизнь больного;
- ✓ Улучшить самочувствие, повысить качество жизни;
- ✓ Обеспечить психологическую, социальную, духовную поддержку, поддержка психосоматического состояния;
- ✓ Справиться с побочными эффектами противоопухолевого лечения;

5. Тактика оказания паллиативной медицинской помощи.

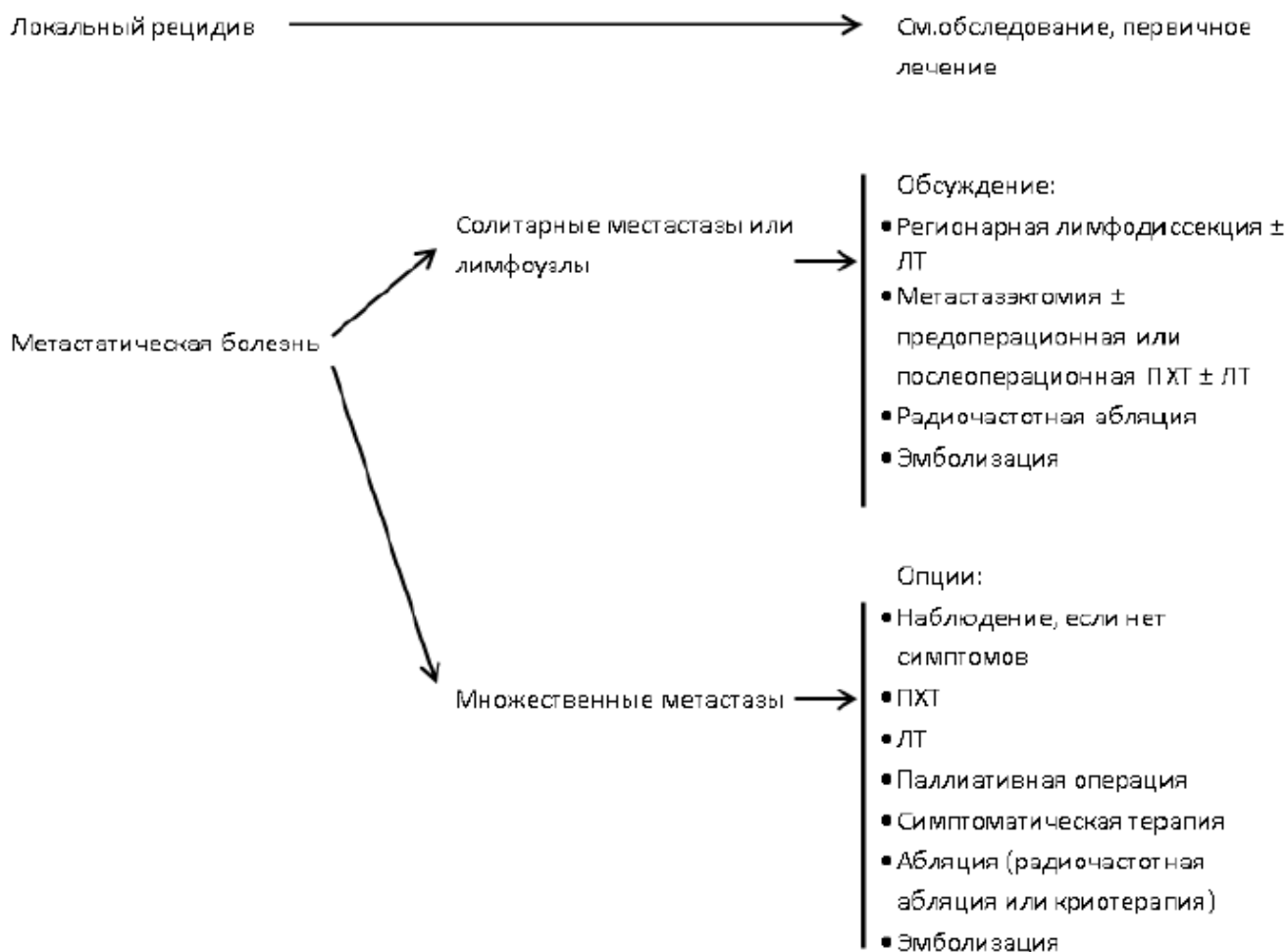
- уменьшение опухолевых очагов и метастазов;
- достижение частичной регрессии и стабилизации опухолевого процесса;
- улучшение качества жизни пациента;
- увеличение продолжительности жизни.

1) Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента при паллиативной лечении:

Лечение ЗНО забрюшинного пространства (местно-распространенный и метастатический процесс)



Лечение ЗНО забрюшинного пространства



2) Паллиативное немедикаментозное лечение:

- Режим – больного при проведении консервативного лечения – общий. В ранний послеоперационный период – постельный или полупостельный (в зависимости от объема операции и сопутствующей патологии). В послеоперационном периоде – палатный.
- Диета – Стол №1 после хирургического лечения, затем переход на Стол №2.

Паллиативная лучевая терапия:

При сомнении в резектабельности или нерезектабельной опухоли проводится курс лучевой терапии в СОД40–50Гр в режиме классического фракционирования.

Лучевая терапия проводится в конвенциональном (стандартном) или конформном режиме облучения в статическом многопольном режиме РОД 2-2,5-3,0 Гр до СОД 40-60Гр на зону врастания опухоли. При проведении лучевой

терапии возможно применение препаратов, защищающих организм от лучевого повреждения.

Облучение проводят на гамма-терапевтических аппаратах или линейных ускорителях

Принципы паллиативной лучевой терапии у пациентов с забрюшинными неорганными саркомами

Высокая частота рецидивов опухоли, относительно низкая частота отдаленных метастазов оправдывают применение ЛТ в комбинированном лечении ЗНС. Роль ЛТ в лечении забрюшинных сарком по-прежнему четко не определена. ЛТ в комбинации с хирургическим удалением опухоли применяется в пред- и послеоперационном периодах [29].

- При подготовке лечебного плана рекомендуется определять следующие облучаемые объемы:

GTV (gross tumor volume) – определяемый объем опухоли: собственно опухоль; CTV (clinical tumor volume) – область клинического распространения опухоли:

GTV + отступ шириной 2–3 см за исключением фасций, костей, воздуха;

PTV (planned treatment volume) – облучаемый объем с учетом погрешностей укладки: CTV + отступ шириной 0,5–1,0 см [32, 34].

При облучении по методике 3D CRT используются переднезадние и косые поля.

- Рекомендовано проведение конформной ЛТ по методике IMRT всем пациентам при условии соответствующей технической оснащенности отделения [31]. Орган риска – тонкий кишечник. Разовая очаговая доза (РОД) составляет 1,8–2,0 Гр, суммарная очаговая доза (СОД) – 45,0–50,4 Гр.

- При локализации опухоли в верхних отделах брюшной полости рекомендуется лечение под контролем дыхательных движений [29].

Уровень убедительности рекомендаций – А (уровень достоверности доказательств – 2).

Трансфузионная поддержка.

Показания к проведению трансфузионной терапии определяются в первую очередь клиническими проявлениями индивидуально для каждого пациента с учетом возраста, сопутствующих заболеваний, переносимости химиотерапии и развития осложнений на предыдущих этапах лечения.

Лабораторные показатели для определения показаний имеют вспомогательное значение, в основном для оценки необходимости профилактических трансфузий концентрата тромбоцитов.

Показания к трансфузиям также зависят от времени, после проведения курса химиотерапии – принимаются во внимание, прогнозируемое снижение показателей в ближайшие несколько дней.

Эритроцитарная масса/взвесь (УДД):

- Уровень гемоглобина не нужно повышать, пока обычные резервы и компенсационные механизмы достаточны для удовлетворения потребностей тканей в кислороде;
- Существует только одно показание для трансфузий эритроцитосодержащих сред при хронических анемиях – симптомная анемия (проявляющаяся тахикардией, одышкой, стенокардией, синкопе, de novo депрессией или элевацией ST);
- Уровень гемоглобина менее 30 г/л является абсолютным показанием для трансфузии эритроцитов;
- При отсутствии декомпенсированных заболеваний сердечно-сосудистой системы и легких показаниями для профилактической трансфузии эритроцитов при хронических анемиях могут быть уровни гемоглобина:

– Возраст (лет)	– Триггерный уровень Hb (г/л)
– <25	– 35-45
– 25-50	– 40-50
– 50-70	– 55
– >70	– 60

Концентрат тромбоцитов (УДД):

- При снижении уровня тромбоцитов менее $10 \times 10^9/\text{л}$ или появлении геморрагических высыпаний на коже (петехии, синячки) проводится профилактическая трансфузия аферезных тромбоцитов;
- Профилактическая трансфузия аферезных тромбоцитов у пациентов с лихорадкой, пациентам, которым планируется инвазивное вмешательство может проводиться при более высоком уровне – $20 \times 10^9/\text{л}$;

- При наличии геморрагического синдрома петехиально-пятнистого типа (носовые, десневые кровотечения, мено-, метроррагии, кровотечения других локализаций) трансфузия концентрата тромбоцитов проводится с лечебной целью.

Свежезамороженная плазма (УДД):

- Трансфузии СЗП проводятся у пациентов с кровотечением или перед проведением инвазивных вмешательств
- Пациенты с МНО ≥ 2.0 (при нейрохирургических вмешательствах ≥ 1.5) рассматриваются как кандидаты для трансфузии СЗП при планировании инвазивных процедур. При плановых вмешательствах возможно назначение не менее, чем за 3 дня до вмешательства фитоменадиона не менее 30 мг/сут внутривенно или внутрь.

3) Паллиативное медикаментозное лечение

Включение в клинический протокол незарегистрированных в Республике Узбекистан лекарственных средств не является основанием для возмещения в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования.

Химиотерапия нейроэндокринных опухолей:

Химиотерапия назначается при невозможности хирургического лечения, после циторедуктивных операций.

Функционирующие НЭО G1-G3: аналоги соматостатина (симптоматическая терапия):

Октреотид 0,1 мгп/к, 3 раза в сутки в течение короткого периода времени (примерно 2 недели) с целью оценки его эффективности и общей переносимости затем октреотид ЛАР 20 мг внутримышечно 1 раз в 28 дней.

Если в течение 3 месяцев обеспечивается адекватный контроль клинических проявлений и биологических маркеров заболевания – октреотид ЛАР 10 мг, внутримышечно 1 раз/28 дней.

Если в течение 3 месяцев обеспечивается только частичный контроль клинических проявлений и биологических маркеров заболевания – октреотид ЛАР 30 мг внутримышечно каждые 4 недели.

Распространенные нейроэндокринные опухоли толстой кишки или с неизвестной локализацией первичной опухоли – октреотид ЛАР 30 мг внутримышечно 1 раз/28 дней до прогрессирования.

Нефункционирующие НЭО:

Ki67<2-10%, G1/G2:

- Аналоги соматостатина;
- α -ИФН;
- Эверолимус 10мг внутрь ежедневно до прогрессирования;
- Эверолимус 10мг внутрь ежедневно в комбинации с Октреотид ЛАР 1раз / 28дней, до прогрессирования Ki 67 3-20%, G1/G2:
- Фторурацил + Эверолимус;
- Темозоломид + Капецитабин;
- аналоги соматостатина. Ki67>20%, G3:
- карбоплатин / цисплатин + этопозид;
- темозоломид + бевацизумаб;
- аналоги соматостатина.

Практические рекомендации по лекарственному лечению гастроинтестинальных стромальных опухолей (GIST)

Лечение нерезектабельных опухолей при рецидиве или метастатической болезни.

Терапия первой линии:

При нерезектабельных опухолях, рецидиве или метастатической болезни основной метод лечения – таргетная терапия иматинибом 400 мг в сутки. При выявлении мутации в 9-м экзоне гена KIT рекомендован иматиниб 800 мг в сутки (достоверно увеличивает время до прогрессирования без статистически значимого улучшения общей выживаемости [2]). При прогрессировании на фоне приема Иматиниба в дозе 400 мг в сутки показана эскалация дозы до 800 мг в сутки. При исходно нерезектабельных опухолях у больных с эффектом в результате терапии целесообразна оценка возможности радикального хирургического лечения через 6 – 12 месяцев после начала терапии.

Терапия второй линии:

При прогрессировании заболевания на фоне приема Иматиниба (после эскалации дозы с 400 до 800 мг), непереносимости Иматиниба либо первичной резистентности показана терапия сунитинибом: 50мг в сутки, 4 недели с

двухнедельным перерывом. При выраженных побочных эффектах допустимо снижение дозы до 37,5 мг в сутки.

Саркомы забрюшинного пространства

Распространенный опухолевый процесс – стадия III–IV:

Химиотерапия является основным методом лечения диссеминированного процесса при саркомах. Наиболее часто используются доксорубицин, ифосфамид, дакарбазин. Стандартом химиотерапии диссеминированных сарком первой линии является комбинированный режим доксорубицин + ифосфамид. Для пациентов старше 65 лет методом выбора является монотерапия антрациклинами. При общем хорошем состоянии комбинированная химиотерапия предпочтительнее, когда ожидается выраженный эффект со стороны опухоли. При поверхностных ангиосаркомах альтернативой является назначение таксанов, показавших высокую противоопухолевую активность при данном гистологическом типе. Паклитаксел показал высокую эффективность в терапии местнораспространенных ангиосарком, в частности ассоциированных с синдромом Стюарта-Тривса.

В качестве >2 линии в лечении липосарком, лейомиосарком, синовиальной и экстраоссальной формы саркомы Юинга может быть использован Трабектедин. Также во вторую и более линии для большинства гистологических подтипов, за исключением липосарком и GIST, может быть использован Пазопаниб. Для липосарком возможно использование Эрибулина. Гемцитабин показал наличие противоопухолевой активности в качестве единственного противоопухолевого агента и при лейомиосаркоме. Дакарбазин, назначенный в качестве второй линии химиотерапии, также обладает некоторой противоопухолевой активностью (вероятно, более всего в лечении лейомиосаркомы). Пазопаниб используется в качестве второй и более линий для лечения большинства гистологических подтипов, однако для химиорезистентных гистотипов (альвеолярная саркома, светлоклеточная саркома, солитарная фиброзная опухоль / гемангиоэндотелиома) должен применяться в первую линию лечения.

Наблюдение у больных, закончившим этап комбинированного лечения, динамическое наблюдение проводится каждые 3 месяца в течение первых 2 лет, далее раз в 6 месяцев до 5 лет.

Режимы химиотерапии сарком, монотерапия:

- доксорубицин 30 мг/м², в/в, с 1-го по 3-й день;
- доксорубицин 60–75 мг/м², в/в, 1 раз в 3 недели;
- ифосфамид 1,6–2,5 г/м²/сут, в течение 5 дней с уропротектором Месной из расчета 20% + 100% от дозы Ифосфамида одновременно с ним.

- Гемцитабин 1200 мг/м² за ≥ 120 мин в 1-й и 8-й дни каждые 21 день с фиксированной скоростью инфузии (только для лейомиосарком матки при невозможности использовать режим GemTax);
- Трабектидин 1,5 мг/м² в/в в виде 24-часовой инфузии 1 раз в 21 день в качестве второй линии в лечении липосарком, лейомиосарком, синовиальных сарком и экстроосальной формы семейства Юинга;
- Пазопаниб 800 мг per os ежедневно в качестве второй линии в лечении СМТ за исключением липосарком и GIST, контроль эффективности после 2 месяцев приема.

Полихимиотерапия:

- **AI:**

- доксорубицин 75 мг/м², в виде 72-часовой инфузии;
- ифосфамид 2,5 гр/м², в/в в виде 3-часовой инфузии, в 1-й–4-й дни;
- месна 500 мг/м², в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее 1500 мг/м² в виде 24-часовой инфузии в течение 4 дней;
- филграстим п/к в 5-й–15-й дни или до восстановления уровня нейтрофилов. Интервал 3 недели.

- **MAID:**

- месна ОД 8000 мг/м² в виде 96-часовой инфузии (2000 мг/м²/сутки, 4 дня);
- доксорубицин 60 мг/м² в виде 72-часовой инфузии в/в;
- ифосфамид 6000 мг/м² в виде 72-часовой инфузии и липо 2000 мг/м² в/в в виде 4-часовой инфузии в 1-й–3-й дни;
- дакарбазин 900 мг/м² в виде 72-часовой инфузии, растворенный вместе с доксорубицином;

Интервал 3–4 недели.

- **ADIC:**

- доксорубицин 90 мг/м² в виде 96-часовой инфузии в/в;
- дакарбазин 900 мг/м² в виде 96-часовой инфузии, растворенный вместе с Доксорубицином.

Интервал 3–4 недели.

Режимы химиотерапии при рабдомиосаркоме:

- **VAI:**

- винкристин ОД2 мг в 1-й день;
- доксорубин 75 мг/м² в виде 72-часовой инфузии;
- ифосфамид 2,5 гр/м² в/в в виде 3-часовой инфузии в 1-й–4-й дни;
- месна 500 мг/м² в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее –1500мг/м² в виде 24-часовой инфузии в течение 4 дней;
- филграстим п/к в 5-й–15-й дни или до восстановления уровня нейтрофилов. Интервал – 3 недели.

- **VAC:**

- винкристин 2мг/м², в 1-й и 8-й дни в/в, интервал – 5 недель;
- дактиномицин* 0,5мг/м², в 1-й, 2-й, 3-й, 4-й, 5-й дни (повторять каждые 3 месяца, до 5 курсов);
- циклофосфамид 300 мг/м², ежедневно в течение 7 дней каждые 6 недель.

- **VAdriaC:**

- винкристин 1,5мг/м², в 1-й, 8-й, 15-й дни в течение первых 2 курсов, далее только в 1-й день;
- доксорубин 60 мг/м², в виде 48-часовой инфузии;
- циклофосфамид 600 мг/м², в течение 2 дней. Интервал – 3 недели.

И далее:

- ифосфамид 1800 м/м² + месна в течение 5 дней;
- этопозид 100мг/м² в 1-й– 5-й дни. Интервал– 3 недели.

- **Таргетные препараты:**

- иматиниб по 400мг в день внутрь постоянно для лечения агрессивного фиброматоза.

Саркомы с высоким уровнем мутационной нагрузки (TMB-H (≥ 10 mutations/megabase) Tumors) – иммунотерапия:

- Пембролизумаб 200 мг каждые 3 недели или 400 мг каждые 6 недель - длительность лечения определяется мультидисциплинарной группой.
- Ниволумаб + ипилиумаб*: ниволумаб 240 мг в/в кап каждые 2 недели, ипилиумаб* 1 мг/кг в/в кап каждые 6 недель (ипилиумаб* не более 4х введений).*

*- показания к иммунотерапии при лечении сарком не зарегистрированы в РУз.

Таблица 12. Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100% вероятности применения):

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	УД
Противоопухолевые антибиотики – антрациклины	Доксорубин	75 мг/м ² , в/в 1-4 дни	А
Алкилирующие агенты – хлорэтиламины	Ифосфамид	2,5 гр/м ² , в/в 1-4 дни	А
Антиметоболиты – аналоги цитидина.	Гемцитабин	90 мг/ м ² , в/в 1 и 8 дни	А
Алкалоиды растительного происхождения и другие препараты естественного происхождения микротрубочковые ингибиторы	Трабектидин	1,5 мг/ м ² , в/в раз в 3 недели	А
Антидот акролеина	Месна	100-120% дозы ифосфамида в/в	А
Алкилирующие агенты- триазины	Дакарбазин	750 мг/м ² суммарно в/в, непрерывная инфузия 72 ч	А
Алкилирующие агенты – хлорэтиламины	Циклофосфамид	300 мг/ м ² , в/в 1 день	А
Ингибиторы топоизомеразы 11	Этопозид	100 мг/м ² , в/в 1-3 дни	А
Алкалоид барвинка	Винкрестин	1,5 мг/м ² , в/в 1 день	В
Аналог соматостатина	Октреотид	0,1 мг п/к, 3 раза в сутки, 2 недели	В
Иммунодепрессант, ингибитор передачи пролиферативного	Эверолимус	10мг внутрь ежедневно до прогрессирования	А

сигнала			
Антиметаболит	Фторурацил	400 мг/ м2 в/в; 2400 мг/м2 в/в	А
Алкилирующее соединение	Темозоломид	150 мг/ м2 внутрь	А
Алкилирующие агенты – комплексные соединения платины	Карбоплатин	AUC 5 в/в 1 день	В
	Цисплатин	75 мг/ м2 в/в 1 день	В
Моноклональные антитела к факторам роста и их рецепторам	Бевацизумаб	5-7,5 мг/кг в/в раз в 3 недели	А
Микротрубочковые ингибиторы – таксаны	Паклитаксел	80 мг/ м2 в/в 1 день	А
Антагонисты пириимидина – фторпириимидины	Капецитабин	2500 мг/ м2 внутрь 1-14 дни	А
Ингибитор протеинкиназ	Пазопаниб	800 мг 1 раз в день внутри	А
Скачать (ссылки)	https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D0%BD%D0%B5%D0%BE%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D1%80%D1%8E%D1%88%D0%B8%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17902		

Таблица 13. Перечень дополнительных лекарственных средств (имеющих менее 100% вероятности применения):

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	УД
Ингибитор VCR-ABL тирозинкиназы	Иматиниб	400 мг внутрь ежедневно	А
Противоопухолевое средство, ингибитор протеинтирозинкиназы	Сунитиниб	37,5 мг внутрь ежедневно	А
Противоопухолевый препарат, селективный и обратимый	Лапатиниб	1250 мг внутрь ежедневно	А

ингибитор внутриклеточной тирозинкиназы			
Противоопухолевое средство, ингибитор протеинтирозинкиназы	Дазатиниб	100 мг внутрь	А
Моноклональные антитела	Деносумаб	120 мг каждые 4 недели п/к	В
Иммуноонкологически й препарат, ингибитор PD-1, гуманизированное моноклональное антитело	Пембролизумаб	200мг каждые 3 недели или 400мг каждые 6 недель	А
Иммуноонкологически й препарат, гуманизированное моноклональное антитело	Ниволумаб*	ниволумаб 240 мг в/в каждые 2 недели	А
Иммуноонкологически й препарат, гуманизированное моноклональное антитело	Ипилимумаб*	1 мг/кг в/в каждые 6 недель (не более 4х введений)	В
Противоопухолевое средство галихондриновой группы, ингибитор динамики микротрубочек нетаксанового ряда	Эрибулин	1.4 мг/м ² в 1-й и 8-й дни каждого 21- дневного цикла	А
Противоопухолевые антибиотики актиномицины	Дактиномицин*	0,5 мг/ м ² , в/в 1-5 дни	В
КСФ	Эпоэтинальфа	40 тысяч МЕ, 3 раза в неделю, по показаниям в течение 1 месяца,	С

		подкожно, внутривенно	
КСФ	Дарбопозэтин альфа	2,25мкг/м ² 1 раз в 7 дней в течение 9 недель, подкожно	С
КСФ	Филграстим	30 млн ЕД, ежедневно по показаниям, подкожно	С
Скачать (ссылки)	https://diseases.medelement.com/disease/%D0%B2%D0%BD%D0%B5%D0%BE%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D1%80%D1%8E%D1%88%D0%B8%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17902		

**В соответствии с правилами применения незарегистрированных ЛС.*

6. Паллиативное хирургическое вмешательство.

- Целью паллиативного лечения забрюшинных внеорганных опухолей - циторедуктивное удаление опухоли, или биопсия опухоли, с целью проведения в дальнейшем консервативную терапию.
- При развитии кишечной непроходимости, по жизненным показаниям, можно выполнять экстренную операцию с целью предотвращения кишечной непроходимости с энтеро или колостомией.

7. Дальнейшее ведение:

Взрослым пациентам, при наличии противопоказаний на продолжения паллиативных курсов системной терапии внеорганных забрюшинных опухолей, рекомендуется диспансерное наблюдение у врача-онколога и проведение обезболивающей (при необходимости наркотической), симптоматической терапии [3].

ОАК, Биохимический анализ крови необходимо проводить при необходимости или при наличии признаков дисфункции внутренних органов.

Рентген исследование грудной клетки, УЗИ периферических лимфоузлов, ОБП, ПМТ, МСКТ грудной клетки, МСКТ/МРТ ОБП, таза с контрастированием проводится по клиническим показаниям. ПЭТ/КТ проводится в случае если после паллиативной терапии отмечена ремиссия заболевания и в случае подозрения на прогрессию/рецидив заболевания.

Режим наблюдения:

- первый год – 1 раз в 3 мес.;
- второй год – 1 раз в 6 мес.;
- в последующем, пожизненно – 1 раз в год.

Объем обследования:

- физикальное;
- лабораторное – ОАК, БАК, ОАМ, коагулограмма;

Основные:

КТ с контрастированием/ органов брюшной полости, забрюшинного пространства;
МРТ органов малого таза (при локализации/распространении опухоли в малом тазу);

КТ ОГК

Дополнительные:

ПЭТ-КТ/МРТ (1 раз в 6 месяцев по показаниям).

УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства

Другие методы исследования (ФЭГДС, ФКС и т.д.) и консультации специалистов (гинеколог, уролог и др.) по показаниям.

8. Индикаторы эффективности паллиативного лечения:

- Удовлетворительное состояние при условии отсутствия осложнений и заживления послеоперационной раны;
- данные, свидетельствующие об отсутствии признаков прогрессирования процесса, полученные клиническими и/или визуализирующими методами исследования, а также повышение качества жизни больного.
- «ответ опухоли» - регрессия опухоли после проведенного лечения;

Полный эффект – исчезновение всех очагов поражения на срок не менее 4х недель.

Частичный эффект – большее или равное 50% уменьшение всех или отдельных опухолей при отсутствии прогрессирования других очагов.

Стабилизация – (без изменений) уменьшение менее чем на 50% или увеличение менее чем на 25% при отсутствии новых очагов поражения.

Прогрессирование – увеличение размеров одной или более опухолей более 25% либо появление новых очагов поражения (УД – А).

- безрецидивная выживаемость (трех и пятилетняя);
- «качество жизни» включает кроме психологического, эмоционального и социального функционирования человека, физическое состояние организма больного.

9. Приложения

Приложение 1

Шкала оценки тяжести состояния пациента по версии ВОЗ/ECOG

Оригинальное название: The Eastern Cooperative Oncology Group/World Health Organization Performance Status (ECOG/WHO PS)

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):
<https://ecogacrin.org/resources/ecog-performance-status>

Oken MM, Creech RH, Tormey DC, Horton J, Davis TE, McFadden ET, Carbone PP: Toxicity and response criteria of the Eastern Cooperative Oncology Group. Am J Clin Oncol 1982, 5(6):649-655

Тип: шкала оценки

Назначение: описать уровень функционирования пациента с точки зрения его способности заботиться о себе, повседневной активности и физических способностях (ходьба, работа и т. д.).

Содержание:

Б а л л	О п и с а н и е
0	П а ц и е н т п о л н о с т ь ю а к т и в е н , с п о с о б е н в ы п о л н я т ь в с е , к а к и д о з а б о л е в а н и я (9 0 - 1 0 0 % п о ш к а л е К а р н о в с к о г о)
1	П а ц и е н т н е с п о с о б е н в ы п о л н я т ь т я ж е л у ю , н о м о ж е т в ы п о л н я т ь л е г к у ю и л и с и д я ч у ю р а б о т у (н а п р и м е р , л е г к у ю д о м а ш н ю ю и л и к а н ц е л я р с к у ю р а б о т у , 7 0 - 8 0 % п о ш к а л е К а р н о в с к о г о)
2	П а ц и е н т л е ч и т с я а м б у л а т о р н о , с п о с о б е н к с а м о о б с л у ж и в а н и ю , н о н е м о ж е т в ы п о л н я т ь р а б о т у . Б о л е е 5 0 % в р е м е н и б о д р с т в о в а н и я п р о в о д и т а к т и в н о - в в е р т и к а л ь н о м

	положении (50-60 % по шкале Карновского)
3	Пациент способен лишь к ограниченному самообслуживанию, проводит в кресле или постели более 50 % времени бодрствования (30-40 % по шкале Карновского)
4	Инвалид, совершенно не способен к самообслуживанию, прикован к креслу или постели (10-20 % по шкале Карновского)

Шкала Карновского

Оригинальное название (если есть): KARNOFSKY PERFORMANCE STATUS

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией):

Karnofsky DA, Burchenal JH: The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. In: Evaluation of chemotherapeutic agents. edn. Edited by MacLeod C. New York: Columbia University Press; 1949: 191-205.

Тип: шкала оценки.

Назначение: описать уровень функционирования пациента с точки зрения его способности заботиться о себе, повседневной активности и физических способностях (ходьба, работа и т. д.).

Содержание (шаблон):

Шкала Карновского

100— Состояние нормальное, жалоб нет

90— Способен к нормальной деятельности, незначительные симптомы или признаки заболевания.

80— Нормальная активность с усилием, незначительные симптомы или признаки заболевания.

70— Обслуживает себя самостоятельно, не способен к нормальной деятельности или активной работе.

60— Нуждается порой в помощи, но способен сам удовлетворять большую часть своих потребностей.

50— Нуждается в значительной помощи и медицинском обслуживании.

40— Инвалид, нуждается в специальной помощи, в т.ч. медицинской.

30— Тяжелая инвалидность, показана госпитализация, хотя смерть непосредственно не угрожает.

20 — Тяжелый пациент. Необходимы госпитализация и активное лечение.

10— Умиравший.

0— Смерть.

10. Список использованной литературы

1. Клинические рекомендации ESMO2023 <https://www.esmo.org/guidelines>
2. NCCN guidelines 2015 <http://www.nccn.org/professionals/physician>
3. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone 4th Edition, IARS, Lyon, 2013
4. Злокачественные опухоли мягких тканей и меланома кожи: И. А. Гилязутдинов, Р. Ш. Хасанов, И. Р. Сафин, В. Н. Моисеев — Москва, Практическая Медицина, 2010 г.-204с.
5. Переводчикова Н.И. Руководство по химиотерапии опухолевых заболеваний 2022г.
6. Цвелодуб С.В., Стилиди И.С. Лейомиосаркома нижней полой вены: обзор литературы. Часть I. Анналы хирургии 2013;1:5–9.
7. Стилиди И.С., Никулин М.П., Давыдов М.М. и др. «Нефросохранные» операции в лечении больных внеорганными забрюшинными опухолям. Анналы хирургии 2014;(3):47–52.
8. Trans-Atlantic RPS Working Group. Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. Ann Surg Oncol 2015;22:256–63.
9. Palassini E., Ferrari S., Verderio P. et al. Feasibility of preoperative chemotherapy with or without radiation therapy in localized soft tissue sarcomas of limbs and superficial trunk in the Italian Sarcoma Group/Grupo Espanol de Investigacion en Sarcomas randomized clinical 48 trial: three versus five cycles of full-dose epirubicin plus ifosfamide. J Clin Oncol 2015;33:3628–34.
10. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone 7th edition. Lyon: IARS, 2013.
11. Eisenhauer EA, Therasse P, Bogaerts J, Schwartz LH, Sargent D, Ford R, Dancey J, Arbuck S, Gwyther S, Mooney M et al: New response evaluation criteria in solid tumours: revised RECIST guideline (version 1.1). Eur J Cancer 2014, 45(2):228-247.
12. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone 4th Edition, IARS, Lyon, 2013
13. Е.Ф. Лушников «Лечебный патоморфоз злокачественных новообразований человека», Обнинск, 2016
14. Стилиди И.С. «Нефросохранные» операции в лечении больных неорганными забрюшинными опухолям / И.С. Стилиди, М.П.Никулин, М.М.

Давыдов и др// *Анналы хирургии.* – 2014, № 3 – С.47-52.

15. P. G. Casali, N. Abecassis, S. Bauer, R. Biagini, S. Bielack, S. Bonvalot, I. Boukovinas, et al. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO–EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of Oncology*, Volume 29, Issue Supplement_4, October 2018, Pages iv51–iv67.

16. Hull MA, Niemierko A, Haynes AB, et al. Post-operative renal function following nephrectomy as part of en bloc resection of retroperitoneal sarcoma (RPS). *J Surg Oncol.* 2015;112:98–102., 23.

17. Кит О.И., Максимова Н.А., Агаркова Е.И., Ильченко М.Г.. «Применение комплексной ультразвуковой диагностики и динамической реносцинтиграфии у пациентов с опухолевым поражением почки в предоперационном периоде при планировании хирургического лечения». *Современные проблемы науки и образования.* 2015. № 6. С. 200.

18. Стилиди, И.С. Ангиопластика в хирургическом лечении больных забрюшинными неорганными саркомами / И.С. Стилиди, М.Г.Абгарян, М.П. Никулин и др.// *Хирургия.* – 2017. –, №5. – С.14-18 26.

19. Стилиди, И.С. Резекция и протезирование бифуркации аорты по поводу забрюшинной гломусной опухоли/ И.С. Стилиди, М.П. М.Г. Абгарян, В.Ю. Бохян и др. // *Онкология. Журнал им.П.А.Герцена.* – 2017. – №1 – С.53-56.

20. Von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, Ganjoo KN, George S, Gonzalez RJ, Heslin MJ, Kane JM, Keedy V, Kim E, Koon H, Mayerson J, McCarter M, McGarry SV, Meyer C, Morris ZS, O'Donnell RJ, Pappo AS, Paz IB, Petersen IA, Pfeifer JD, Riedel RF, Ruo B, Schuetze S, Tap WD, Wayne JD, Bergman MA, Scavone JL. Soft Tissue Sarcoma, Version 2.2018, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw.* 2018 May;16(5):536-563 33.

21. Каприн А.Д., Рябов А.Б., Хомяков В.М. и др. Резекция нижней полой вены при местнораспространенных неорганных забрюшинных опухолях. *Онкология. Журнал им. П.А. Герцена.* 2017;6(1):28-38.

22. Palassini E, Ferrari S, Verderio P et al. Feasibility of preoperative chemotherapy with or without radiation therapy in localized soft tissue sarcomas of limbs and superficial trunk in the Italian Sarcoma Group/Grupo Espanol de Investigació n en Sarcomas randomized clinical trial: three versus five cycles of full-dose epirubicin plus ifosfamide. *J Clin Oncol* 2015; 33: 3628–3634. 36.

23. Gronchi A, Ferrari S, Quagliuolo V et al. Histotype-tailored neoadjuvant chemotherapy versus standard chemotherapy in patients with high-risk soft-tissue sarcomas (ISG-STSS 1001): an international, open-label, randomized, controlled, phase 3, randomized trial. *Lancet Oncol* 2017; 18: 812–822

24. Bautista N., Su W., O'Connell T.X. Retroperitoneal soft-tissue sarcomas: prognosis and treatment of primary and recurrent disease. *Am Surg* 2000;66:832–6.
25. Стилиди И.С., Неред С.Н., Болотский В.И., Огородникова Е.В. Результаты радикальных и паллиативных хирургических вмешательств при забрюшинных неорганных липосаркомах. *Паллиативная медицина и реабилитация* 2011;(2):9–12.
26. Стилиди И.С., Никулин М.П., Давыдов М.М. и др. «Нефросохранные» операции в лечении больных неорганными забрюшинными опухолям. *Анналы хирургии* 2014;(3):47–52.
27. Цвелодуб С.В., Стилиди И.С. Лейомиосаркома нижней полой вены: обзор литературы. Часть I. *Анналы хирургии* 2013;1:5–9.
28. Gronchi A., Miceli R., Colombo C. et al. Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low-to-intermediate-grade soft tissue sarcomas. *Ann Oncol* 2012;23:1067–73.
29. Treatment guidelines for preoperative radiation therapy for retroperitoneal sarcoma: preliminary consensus of an international expert panel. *Int J Radiation Oncol Biol Phys* 2015;92(3):602–12.
30. Baldini E.H., Bosch W., Kane J.M. 3rd et al. Retroperitoneal sarcoma (RPS) high risk gross tumor volume boost (HR GTV boost) contour delineation agreement among NRG sarcoma radiation and surgical oncologists. *Ann Surg Oncol* 2015;22:2846–52.
31. Tuan J., Vitolo V., Vischioni B. et al. Radiation therapy for retroperitoneal sarcoma. *Radiol Med* 2014;119(10):790–802.
32. Tzeng C.W., Fiveash J.B., Popple R.A. et al. Preoperative radiation therapy with selective dose escalation to the margin at risk for retroperitoneal sarcoma. *Cancer* 2006;107:371–9.
33. Musat E., Kantor G., Caron J. et al. Comparison of intensity-modulated postoperative radiotherapy with conventional postoperative radiotherapy for retroperitoneal sarcoma. *Cancer Radiother* 2004;8:255–61.
34. Swanson E.L., Indelicato D.J., Louis D. et al. Comparison of three-dimensional (3D) conformal proton radiotherapy (RT), 3D conformal photon RT, and intensity-modulated RT for retroperitoneal and intra-abdominal sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;83(5):1549–57.
35. Silver J.K., Baima J. Cancer prehabilitation: an opportunity to decrease treatment-related morbidity, increase cancer treatment options, and improve physical and psychological health outcomes. *Am J Phys Med Rehabil* 2013;92(8):715–27.
36. NCCN Guidelines Version 2.2020. Soft Tissue Sarcoma.
37. Pervaiz N., Colterjohn N., Farrokhyar F. et al. A systematic metaanalysis of

randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma. *Cancer* 2008;113:573–81.

38. [Советский энциклопедический словарь](#) / Гл. ред. [А. М. Прохоров](#). — 4-е изд. — М.: Советская энциклопедия, 1988. — 1600 с.

39. ↑ [Перейти обратно:¹ ² Профилактика](#) / [Лисицын Ю. П.](#), [Трофимов В. В.](#) // [Большая медицинская энциклопедия](#) : в 30 т. / гл. ред. [Б. В. Петровский](#). — 3-е изд. — М. : [Советская энциклопедия](#), 1983. — Т. 21 : Преднизолон — Растворимость. — 560 с. : ил.

40. ↑ [Профилактика \(в медицине\)](#) // [Большая советская энциклопедия](#). — М. : Советская энциклопедия, 1969—1978. — ([Большая советская энциклопедия](#) : [в 30 т.] / гл. ред. [А. М. Прохоров](#) ; 1969—1978).

41. ↑ [Перейти обратно:¹ ² Профилактика](#) : [арх. 19 октября 2022] // [Большая российская энциклопедия](#) : [в 35 т.] / гл. ред. [Ю. С. Осипов](#). — М. : Большая российская энциклопедия, 2004—2017.

42. ↑ [Полунина Н. В., Пивоваров Ю. П., Милушкина О. Ю. Профилактическая медицина — основа сохранения здоровья населения](#) [Архивная копия](#) от 18 мая 2021 на [Wayback Machine](#) / ГБОУ ВПО «[Российский национальный исследовательский университет имени Н. И. Пирогова](#)» Минздрава России, научная статья, DOI: 10.24075/vrgmu.2018.058 // М.: РНИУ им. Пирогова, журнал «Вестник Российского государственного медицинского университета», № 5, 2018 г., С. 5-13. ISSN: 2070-7320

43. ↑ [Профилактика болезней посредством создания здоровой окружающей среды](#) [Архивная копия](#) от 13 ноября 2018 на [Wayback Machine](#) // Статья на сайте ВОЗ от марта 2016 года

44. ↑ [Буренков С. П., Лидов И. П., Сточик А. М. Первичная профилактика](#) // [Большая медицинская энциклопедия](#) : в 30 т. / гл. ред. [Б. В. Петровский](#). — 3-е изд. — М. : [Советская энциклопедия](#), 1983. — Т. 21 : Преднизолон — Растворимость. — 560 с. : ил.

45. ↑ [Статистика санитарная](#) // [Большая медицинская энциклопедия](#) : в 30 т. / гл. ред. [Б. В. Петровский](#). — 3-е изд. — М. : [Советская энциклопедия](#), 1985. — Т. 24 : Сосудистый шов — Тениоз. — 544 с. : ил.

46. ↑ [Социальная гигиена](#) // [Большая медицинская энциклопедия](#) : в 30 т. / гл. ред. [Б. В. Петровский](#). — 3-е изд. — М. : [Советская энциклопедия](#), 1985. — Т. 24 : Сосудистый шов — Тениоз. — 544 с. : ил.

47. ↑ [А. Б. Полетаев. «Превентивная медицина: введение в проблему»](#) // Всероссийский междисциплинарный медицинский журнал. [Архивировано](#) 28 октября 2021 года.

48. ↑ [Депутаты призвали развернуть медицину и сделать превентивной](#) // Статья от 19.09.2017 г. «Медвестник». Р. Шевченко
49. Материалы для подготовки и квалификационной аттестации по специальности «Общественное здоровье и здравоохранение» (учебное пособие)./Под ред. В. С. Лучкевича и И. В. Полякова.— СПб,2005
50. ↑ [Перейти обратно:¹ ² Алексеенко С. Н., Дробот Е. В. Профилактика заболеваний // М.: Академия Естествознания, 2015. — 449 с. ISBN 978-5-91327-352-9. \(Текст в электронном виде \[Архивная копия\]\(#\) от 26 января 2021 на \[Wayback Machine\]\(#\) на сайте *monographies.ru*\)](#)
51. ↑ [Перейти обратно:¹ ² Katz. D., Ater. A. "*«Preventive medicine, integrative medicine and the health of the population»*" \(PDF\). \[Архивировано\]\(#\) \(PDF\) 27 августа 2010. Дата обращения: 20 июля 2020.](#)
52. [Советский энциклопедический словарь](#) / Гл. ред. [А.М. Прохоров](#). — 4-е изд. — М.: Советская энциклопедия, 1988. — 1600 с.
53. ↑ [Реабилитация в медицине](#) / Турович Е. А., Скобля Е. С. // [Большая медицинская энциклопедия](#) : в 30 т. / гл. ред. [Б. В. Петровский](#). — 3-е изд. — М. : [Советская энциклопедия](#), 1984. — Т. 22 : Растворители — Сахаров. — 544 с. : ил.
54. ↑ [Реабилитация](#) [Архивная копия](#) от 12 мая 2022 на [Wayback Machine](#) // 10.11.2021 г. Просветительская статья на сайте [ВОЗ](#).
55. ↑ [Реабилитация больных и инвалидов](#) : [арх. 25 сентября 2022] // [Большая российская энциклопедия](#) [Электронный ресурс]. — 2017. ([Реабилитация больных и инвалидов](#) // Пустырник — Румчерод. — М. : Большая российская энциклопедия, 2015. — С. 277-278. — ([Большая российская энциклопедия](#) : [в 35 т.] / гл. ред. [Ю. С. Осипов](#) ; 2004—2017, т. 28). — ISBN 978-5-85270-365-1.).
56. ↑ Статья 40 Федерального закона от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 03.10.2016)
57. Nilsson H., Angeras U., Bock D. et al. Is preoperative physical activity related to post-surgery recovery? A cohort study of patients with breast cancer. *BMJ Open* 2016;6(1):e007997.
58. The diagnosis and treatment of lymphedema. Position Statement of the National Lymphedema Network Committee. *NMA* 2011:1–19.
59. Boyd C., Crawford C., Paat C.F. et al. the impact of massage therapy on function in pain populations-a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials: Part II, cancer pain populations. *Pain Med* 2016;17(8):1553–68.
60. Stout N.L., Baima J., Swisher A.K. et al. A systematic review of exercise

systematic reviews in the cancer literature (2005–2017). *PM R* 2017;9(9S2):S347–84.

61. Mustian K.M., Alfano C.M., Heckler C. et al. Comparison of pharmaceutical, psychological, and exercise treatments for cancer-related fatigue: a meta-analysis. *JAMA Oncol* 2017;3(7):961–8.

62. Devine D., Parker P.A., Fouladi R.T., Cohen L. The association between social support, intrusive thoughts, avoidance, and adjustment following an experimental cancer treatment. *Psychooncology* 2003;12(5):453–62.

63. Беляев А.М., Чулкова В.А., Семиглазова Т.Ю., Рогачев М.В. Онкопсихология для врачей-онкологов и медицинских психологов. Руководство. СПб.: Любавич, 2017.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.И, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.