

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 «САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»**

ТАШКЕНТ – 2025

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

М.Н. Тилляшайхов



_____ 2025 год

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО НОЗОЛОГИИ «САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»

ТАШКЕНТ – 2025

Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»	5
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ».....	48
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ».....	67
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»	91

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»**

ТАШКЕНТ – 2025

1. Вводная часть

- Краткая аннотация. Данный национальный клинический протокол по С47.0-9; С48.0-8; С49-С49.9 – саркомы мягких тканей, разработана с целью формирование единой концепции по обеспечению своевременной и качественной диагностики, лечебной тактики, паллиативной помощи направленной на достижение контроля и профилактики саркомы мягких тканей в соответствии с современными научными данными, основанными на принципах доказательной медицины.

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

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
С 47.0	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы головы, лица и шеи
С 47.1	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы верхних конечностей
С 47.2	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы нижних конечностей
С 47.3	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы груди
С 47.4	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы живота
С 47.5	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы таза
С 47.6	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы туловища
С 47.8	– Комбинированное злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы
С 47.9	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы БДУ
С 48.0	– Забрюшинное пространство
С 48.1	– Особые отделы брюшины

С 48.2	– Брюшина, БДУ
С 48.8	– Комбинированное поражение забрюшинного пространства
С 49	– Злокачественной новообразование других типов соединительной и мягких тканей
С 49.0	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани головы и шеи
С 49.1	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани верхних конечностей
С 49.2	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани нижних конечностей
С 49.3	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани груди
С 49.4	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани живота
С 49.5	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани таза
С 49.6	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани туловища
С 49.8	– Комбинированное поражение соединительной ткани, подкожной жировой клетчатка и иных мягких тканей
С 49.9	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани, БДУ

Скачать (ссылка с МКБ): <https://mkb-10.com/index.php?pid=1342>

МКБ-11:

Код	Название
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи

2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи
2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B57	Саркома Капоши, первичный очаг
2B57.0	Саркома Капоши легкого
2B57.1	Саркома Капоши кожи
2B57.2	Саркома Капоши желудочно-кишечного тракта
2B57.Y	Саркома Капоши другой уточненной первичной локализации
2B57.Z	Саркома Капоши, неуточненной первичной локализации
2B58	Лейомиосаркома, первичный очаг
2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B58.1	Лейомиосаркома матки

2B58.2	Лейомиосаркома желудка
2B58.Y	Лейомиосаркома, другая уточненная первичная локализация
2B58.Z	Лейомиосаркома, неуточненный первичный очаг
2B59	Липосаркома, первичный очаг
2B59.0	Липосаркома мягких тканей конечностей
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B59.2	Липосаркома мужских репродуктивных органов
2B59.Y	Липосаркома, другой уточненный первичный очаг
2B59.Z	Липосаркома, неуточненный первичный очаг
2B5A	Синовиальная саркома, первичный очаг
2B5A.0	Синовиальная саркома мягких тканей конечностей
2B5A.1	Синовиальная саркома органов грудной клетки
2B5A.Y	Синовиальная саркома, другой уточненный первичный очаг
2B5A.Z	Синовиальная саркома, неуточненный первичный очаг
2B5E	Злокачественное новообразование оболочки периферических нервов или вегетативной нервной системы, первичный очаг
2B5F	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг
2B5F.0	Саркома матки, не классифицированная в других рубриках
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
2B5F.2	Саркома другой уточненной локализации, не классифицированная в других рубриках
2B5F.3	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг неизвестен
2B5G	Миосаркома неуточненного отдела матки
2B5H	Высокодифференцированная липоматозная опухоль, первичный очаг
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 Мирзагалеб 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 урологического 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. Гофур-Охунов Мирза-Али Алиярович – д.м.н., профессор, Заведующий кафедрой “Онкологии с курсом УЗД” центра развития профессиональной квалификации медицинских работников Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.
2. Абдукаримов Хуршид Ганжиевич – д.м.н., руководитель отделения опухолей опорно-двигательной системы РСНПМЦОиР.
3. Давлетов Расулбек Рахимбердиевич – ведущий сотрудник отделения опухолей опорно-двигательной системы РСНПМЦОиР;
4. Садриддинов Шукурулла Азадович – ведущий сотрудник отделения опухолей опорно-двигательной системы РСНПМЦОиР;

- Рецензенты:

Из республики:

Мухамедаминов Шухрат Каримович – д.м.н., профессор кафедры “Онкологии с курсом УЗД” центра развития профессиональной квалификации медицинских работников Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.

Из зарубежа:

Мусаев Эльмар Расимович – Руководитель научно-практического центра опухолей костей и мягких тканей 62-ой Московской городской онкологической больницы, профессор, член-корреспондент РАН;

- 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 зарубежа:

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:

в/в	–	Внутривенно
в/к	–	Внутрикожно
в/м	–	Внутримышечно
ВБП	–	Выживаемость без прогрессирования
ВГН	–	Верхняя граница нормы
ВОЗ	–	Всемирная организация здравоохранения
ГР	–	Грей
ЕД	–	Единицы
ЖКТ	–	желудочно-кишечный тракт
КТ	–	Компьютерная томография
мг	–	Миллиграмм
МИ	–	митотический индекс
мл	–	Миллилитр
МРТ	–	Магнитно-резонансная томография
МСКТ	–	Мультиспиральная компьютерная томография
мтс	–	Метастазы
НО	–	некроз опухоли
НПВ	–	Нижняя полая вена

ОАК	–	Общий анализ крови
ОАМ	–	Общий анализ мочи
ПЗР	–	поля зрения
ПЭТ-КТ	–	позитронно-эмиссионная компьютерная томография
п/к	–	Подкожно
РКИ	–	Рандомизированные клинические исследования
РОД	–	Разовая очаговая доза
СМТ	–	саркома мягких тканей
СОД	–	Суммарно-очаговая доза
СОЭ	–	Скорость оседания эритроцитов
УД	–	Уровень доказанности
УЗДГ	–	Ультразвуковая доплерография
УЗИ	–	Ультразвуковое исследование
ХПН	–	Хроническая почечная недостаточность
ХТ	–	Химиотерапия
ЭКГ	–	Электрокардиограмма
ЭФГДС	–	Эзофагофиброгастродуоденоскопия
ЭхоКГ	–	Эхокардиография
ADIC	–	Adriamycin, dacarbazine
AJCC	–	аббревиатура (American joint committee on cancer)
IMRT	–	Интенсивно-модулированная лучевая терапия
MAID	–	mesna, adriamycin, ifosfamide
per os	–	Перорально
SRS	–	Стереотаксическая радиотерапия
TNM	–	Tumor Nodulus Metastasis (международная классификация стадий злокачественных новообразований)
VAC	–	vincristine, doxorubicin, cyclophosphan
VAC/IE	–	vincristine, doxorubicin, cyclophosphan/ etoposide, ifosfamide
VADRIAC	–	vincristine, doxorubicin, cyclophosphan

- Пользователи национального протокола и стандарта по данной нозологии:

- Врачи- онкологи;
- Онкохирурги опорно-двигательной системы;
- Врачи- взрослые хирурги;
- Радиотерапевты,
- Химиотерапевты;
- 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

Саркомы мягких тканей – группа наиболее злокачественных опухолей, возникающих во внескелетных мягких и соединительных тканях. Подобные опухоли объединяются в одну группу ввиду сходства их гистопатологических характеристик и клинических проявлений, а также течения опухолевого процесса [1-3]. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35020204/>).

- **Общая характеристика нозологии** (ссылка на использованный источник: <https://www.rosoncweb.ru/standarts/RUSSCO/2023/2023-19.pdf>)

Саркомы мягких тканей (СМТ) – это опухоли соединительной ткани. Опухоли связок, сухожилий, мышц и жировой ткани, происходящие из примитивной мезодермы. В эту группу также включены опухоли из клеток примитивной эктодермы (шваннома) и эндотелиальных клеток, выстилающих сосуды. Эта разнородная группа опухолей объединена вместе из-за схожести морфологической картины, механизмов возникновения и клинических проявлений. Саркомы висцеральных органов встречаются крайне редко, в почках, предстательной железе, легких и сердце. Отдельно рассматриваются саркомы молочной железы. В диагностике, классификации и выборе тактики лечения определяющую роль играют микроскопическая картина, степень злокачественности и, в некоторых случаях, органная принадлежность тоже. Но следует понимать, что если речь идет о лейомиосаркоме, то вероятнее всего опухоль возникла из гладкой мускулатуры, в то время как синовиальная саркома обычно не возникает из капсулы суставов.

Не существует единого этиологического фактора для развития сарком мягких тканей. Генетическая предрасположенность играет роль в некоторых случаях. Часто наблюдаются озлокачествление узлов при нейрофиброматозе (болезнь фон Рикленгаузена). Это аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся наличием множественных нейрофибром, гигантских невусов и неврином. На фоне нейрофиброматоза часто возникают: нейрофибросаркома (10–15%), злокачественная неврилемома (5%). [15] Лимфостаз повышает риск развития некоторых форм сарком мягких тканей. В частности синдром Стюарта Тревеса ангиосаркомы на фоне постмастэктомического отека верхней конечности описан у женщин после лечения рака молочной железы. [16] (https://seyitaligumustas.com/en/soft-tissue-sarcomas-malignant-soft-tissue-tumours?gad_source=1&gclid=CjwKCAiA6aW6BhBqEiwA6KzDc4H_BqBP2zrp4GdI2pHb2Z6IUQoSgHaEak1RCDMCn5JedI_gPy9bsBoCpp8QAvD_BwE) Воздействие известных канцерогенов на развитие сарком мягких тканей изучено недостаточно. Следует отметить возможность возникновения сарком мягких тканей после проведенной лучевой терапии. Радиоиндуцированные саркомы возникают через 6–30 и более лет после проведенного облучения (медиана 10 лет). Общая доза облучения, режим фракционирования и вид радиации влияют на заболеваемость. Алкилирующие агенты (циклофосфамид и т.п.) в комбинации с лучевой терапией также увеличивают риск возникновения вторичных злокачественных новообразований. [17] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11025461/>).

Саркома Капоши возникшая на фоне вируса герпеса 8 типа у пациентов с ВИЧ инфекцией имеет агрессивное течение как при классическом, так и при африканском варианте проявления [18] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14635020/>)

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость опухолями периферической и вегетативной нервной системы (С47), забрюшинного

пространства и брюшины (C48) и других соединительных тканей (C49) на 100 тыс население составлял 0,1, 0,4 и 1,2 соответственно.

В 2023 году впервые выявлены всего 31 больных **саркомами периферических и вегетативных нервов (C47)**. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 0% случаев. 0% случаев выявлен в I стадии заболевания, 35,5% - во II стадии, 19,4% - в III стадии и 12,9% - на IV стадии. У 32,3% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 152 больные и болезненность составлял 0,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при саркомах периферических и вегетативных нервов в республике составляет 28,9% и 1-годичная летальность – 23,1%.

В 2023 году впервые выявлены всего 429 больных **другими саркомами мягких тканей (C49)**. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 21,7% случаев. 9,8% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,9% - во II стадии, 15,6% - в III стадии и 7,2% - на IV стадии. У 4,4% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 2343 больные и болезненность составлял 6,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при других саркомах мягких тканей в республике составляет 38,7% и 1-годичная летальность – 11,8%. В Республике Узбекистан в 2023 году от других сарком мягких тканей умерло 197 больных, что смертность на 100 тыс.населения составляет 0,5.

Клиническая классификация (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26033286/>)

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

Международная гистологическая классификация

Международная гистологическая классификация сарком мягких тканей (классификация Всемирной организации здравоохранения (далее - ВОЗ), 4-е издание, 2018 г.) [16]: (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22972507/>).

Параганглиома, злокачественная	8680/3
Вненадпочечниковая параганглиома, злокачественная Нехромаффинная параганглиома, злокачественная	8693/3
Гломангиосаркома, Гломусная саркома	8710/3
Гломусная опухоль, злокачественная	8711/3
Саркома, БДУ Мезенхимальная опухоль, злокачественная Саркома мягких тканей	8800/3

Опухоль мягких тканей, злокачественная	
Веретеночлеточная саркома	8801/3
Гигантоклеточная саркома (за исключением костей М-9250/3)	8802/3
Полиморфноклеточная саркома	
Мелкоклеточная саркома	8803/3
Круглоклеточная саркома	
Эпителиоидная саркома	8804/3
Эпителиоидноклеточная саркома	
Недифференцированная саркома	8805/3
Десмопластическая мелко-кругло-клеточная опухоль	8806/3
Фибросаркома, БДУ	8810/3
Фибромиксосаркома	8811/3
Фасциальная фибросаркома	8813/3
Инфантильная фибросаркома	8814/3
Врожденная фибросаркома	
Солитарная фиброзная опухоль, злокачественная	8815/3
Злокачественная фиброзная гистиоцитома	8830/3
Дерматофибросаркома, БДУ	8832/3
Дерматофибросаркома взбухающая	
Пигментная дерматофибросаркома взбухающая	8833/3
Опухоль Беднара	
Миксосаркома	8840/3
Липосаркома, БДУ	8850/3
Фибролипосаркома	
Липосаркома, высокодифференцированная	8851/3
Липомоподобная липосаркома	
Липосаркома, дифференцированная Воспалительная липосаркома	
Склерозирующая липосаркома	
Миксоидная липосаркома	8852/3
Миксолипосаркома	
Круглоклеточная липосаркома	8853/3
Плеоморфная липосаркома	8854/3
Смешанная липосаркома	8855/3
Фибробластическая липосаркома	8857/3

Дедифференцированная липосаркома	8858/3
Лейомиосаркома, БДУ	8890/3
Эпителиоидная лейомиосаркома	8891/3
Ангиомиосаркома	8894/3
Миосаркома	8895/3
Миксоидная лейомиосаркома	8896/3
Рабдомиосаркома, БДУ Рабдосаркома	8900/3
Плеоморфная рабдомиосаркома, взрослый тип Плеоморфная рабдомиосаркома,	8901/3
Рабдомиосаркома смешанного типа Смешанная эмбриональная рабдомиосаркома и альвеолярная рабдомиосаркома	8902/3
Эмбриональная рабдомиосаркома, Эмбриональная рабдомиосаркома, плеоморфная Саркома ботриоидная Гроздевидная саркома	8910/3
Веретеночлечная рабдомиосаркома	8912/3
Альвеолярная рабдомиосаркома	8920/3
Рабдомиосаркома с дифференцировкой ганглиев Эктомезенхимомы	8921/3
Эндометриальная стромальная саркома, Эндометриальная саркома, Эндометриальная стромальная саркома высокой степени злокачественности	8930/3
Эндометриальная стромальная саркома низкой степени злокачественности Эндолимфатический стромальный миоз Эндометриальный строматоз Стромальный эндомериоз Стромальный миоз,	8931/3
Стромальная саркома, БДУ	8935/3
Гастроинтестинальная стромальная саркома Гастроинтестинальная стромальная опухоль, злокачественная	8936/3

ГИСО (GIST, GastroIntestinal Stromal Tumor), злокачественная	
Смешанная опухоль, злокачественная	8940/3
Злокачественная рабдоидная опухоль Рабдоидная саркома Рабдоидная опухоль	8963/3
Светлоклеточная саркома почки	8964/3
Злокачественная миоэпителиома Миоэпителиальный рак	8982/3
Мезенхимома, злокачественная Смешанная мезенхимальная саркома	8990/3
Эмбриональная саркома	8991/3
Листовидная (филлоидная) опухоль, злокачественная Цистосаркома листовидная (филлоидная), злокачественная	9020/3
Синовиальная саркома, Синовиома, БДУ Синовиома, злокачественная	9040/3
Синовиальная саркома, веретенклеточная Синовиальная саркома, монофазная фиброзная	9041/3
Синовиальная саркома, эпителиоидноклеточная	9042/3
Синовиальная саркома, бифазная	9043/3
Светлоклеточная саркома, Светлоклеточная саркома сухожилий и апоневрозов Меланома, злокачественная, мягких тканей	9044/3
Гемангиосаркома Ангиосаркома	9120/3
Саркома из клеток Купфер	9124/3
Гемангиоэндотелиома, злокачественная Гемангиоэндотелиальная саркома	9130/3
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома, злокачественная Внутрисосудистая бронхиально-альвеолярная опухоль	9133/3
Саркома Капоши Множественная геморрагическая саркома	9140/3
Гемангиоперицитомы, злокачественная	9150/3
Остеосаркома, Остеогенная саркома,	9180/3

Остеобластическая саркома Остеохондромсаркома	
Хондромсаркома Фиброхондромсаркома	9220/3
Миксоидная хондромсаркома	9231/3
Мезенхимальная хондромсаркома	9240/3
Злокачественная гигантоклеточная опухоль мягких тканей	9251/3
Злокачественная теносиновиальная гигантоклеточная опухоль Гигантоклеточная опухоль сухожильного влагалища, злокачественная	9252/3
Периферическая нейроэктодермальная опухоль Нейроэктодермальная опухоль, Периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль, БДУ ППНЭО (PPNET, Peripheral Primitive NeuroEctodermal Tumor)	9364/3
Оухоль Аскина	9365/3
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 tuomor	9473/3
Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов ЗООПН (MPNST, Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor), БДУ Нейрофибросаркома Нейрогенная саркома Нейросаркома Эпителиоидная ЗООПН (MPNST) Меланотическая ЗООПН (MPNST) Меланотическая псаммоматозная ЗООПН (MPNST) ЗООПН (MPNST) с железистой дифференцировкой ЗООПН (MPNST) с мезенхимальной дифференцировкой	9540/3
Злокачественная опухоль оболочек периферических нервов с рабдомиобластической дифференцировкой локачественная шваннома с рабдомиобластической дифференцировкой ЗООПН (MPNST, Malignant Peripheral Nerve	9561/3

Sheath Tumor) с рабдомибластической дифференцировкой Опухоль Тритона, злокачественная	
Периневриома, злокачественная Периневральная ЗООПН (MPNST, Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor)	9571/3
Зернистоклеточная опухоль, злокачественная Зернистоклеточная злокачественная миобластома	9580/3
Альвеолярная саркома мягких тканей	9581/3

Таблица 4. Международная классификация по системе TNM (VIII-й пересмотр, 2017 г. [4] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35830886/>)).

T	<p>Первичная опухоль Tx первичная опухоль не может быть оценена</p> <p>Саркомы конечностей и туловища:</p> <p>T1 - Опухоль 5 см или менее в наибольшем измерении T2 - Опухоль более 5 см, но не более 10 см в наибольшем размере T3 - Опухоль более 10 см, но не более 15 см в наибольшем размере T4 - Опухоль более 15 см в наибольшем размере</p> <p>Саркомы забрюшинные:</p> <p>T1 - Опухоль 5 см или менее в наибольшем размере T2 - Опухоль более 5 см, но не более 10 см в наибольшем размере T3 - Опухоль более 10 см, но не более 15 см в наибольшем размере T4 - Опухоль более 15 см в наибольшем размере</p> <p>Саркомы головы и шеи:</p> <p>T1 - Опухоль 2 см или менее в наибольшем размере T2 - Опухоль более 2 см, но не более 4 см в наибольшем измерении T3 - Опухоль более 4 см в наибольшем размере T4a - Опухоль проникает в орбиту, основание черепа или твердую, центральные внутренние клетки, лицевой скелет и или крыловидные мышцы T4b - Опухоль проникает в паренхиму головного мозга, закрывает сонную артерию, вторгается в предverteбральную мышцу или включает центральную нервную систему по периневральному распространению</p>
----------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

	<p>Грудная клетка и брюшная полость:</p> <p>T1 - Опухоль ограничивается одним органом</p> <p>T2a - Опухоль распространяется на висцеральную брюшину</p> <p>T2b - Опухоль с микроскопическим расширением за серозной</p> <p>T3 - Опухоль прорастает в другой орган или макроскопическое расширение за серозной оболочкой</p> <p>T4a - Мультифокальная опухоль, включающая не более двух узлов в одном органе</p> <p>T4b - Мультифокальная опухоль, включающая более двух узлов, но не более 5 узлов</p> <p>T4c - Мультифокальная опухоль, включающая более пяти узлов</p>
N	<p>Регионарные лимфатические узлы</p> <p>Nx - региональные лимфатические узлы не могут быть оценены N0 нет метастазов в региональных лимфатических узлах</p> <p>N1 - есть метастазы в региональных лимфатических узлах</p>
M	<p>Отдаленные метастазы</p> <p>M0 - нет отдаленных метастазов</p> <p>M1 - есть отдаленные метастазы</p>
МИ	<p>0-9 митозов на 10 ПЗР – 1 балл</p> <p>10-19 митозов на 10 ПЗР – 2 балла</p> <p>Более 20 митозов – 3 балла</p>
НО	<p>0 – нет некроза</p> <p>Меньше 50% некроза опухоли</p> <p>Больше 50% некроза опухоли</p>
G	<p>Гистологическая степень злокачественности</p> <p>G x – степень злокачественности не может быть оценена</p> <p>G1 Низкая</p> <p>G2 Средняя</p> <p>G3 Высокая</p> <p>Показатель G складывается из трех параметров: дифференцировка, митотическая активность, степень некроза.</p>
<p>Примечание: внескелетную саркому Юинга и примитивную нейроэктодермальную опухоль классифицируют как опухоли высокой степени злокачественности. Если степень злокачественности не может быть оценена, устанавливают низкую степень злокачественности.</p>	

Регионарные лимфатические узлы.

Регионарными лимфатическими узлами являются узлы, соответствующие локализации первичной опухоли. Поражение регионарных лимфатических узлов наблюдается редко и в случае, когда их состояние невозможно определить клинически или патологоанатомически, они классифицируются как N0 вместо NX или pNX.

Таблица 5. Группировка по стадиям:

Стадия IA	T1	N0	M0	G1, GX Low Grade
Стадия IB	T2, T3, T4	N0	M0	G1, GX Low Grade
Стадия II	T1	N0	M0	G2, G3 High Grade
Стадия IIIA	T2	N0	M0	G2, G3 High Grade
Стадия IIIB	T3, T4	N0	M0	G2, G3 High Grade
Стадия IIIC	Любой T	N1*	M0	Любая G
Стадия IV	Любой T	Любой N	M1	Любая G

AJCC классифицирует N1 как IV стадию для конечностей и поверхностных опухолей туловища.

R классификация:

- Отсутствие или наличие остаточной опухоли после лечения описывается символом R;
- RX – наличие остаточной опухоли не может быть оценено;
- R0 – нет остаточной опухоли;
- R1 – микроскопическая остаточная опухоль;
- R2 – макроскопическая остаточная опухоль.

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

3.1 Диагностические критерии.

Жалобы:

- Наличие опухолевого образования мягких тканей, увеличение периферических лимфатических узлов;

Анамнез:

- уточняется время появления опухоли и/или других симптомов, связанных с

опухолью, проведенные диагностические и/или лечебные мероприятия;

Физикальный осмотр:

- пальпация области локализации опухоли, определение размеров, плотности, подвижности, болезненности, вовлеченность соседних анатомических структур и регионов;
- пальпация всех доступных групп лимфатических узлов (шейных, подмышечных, пахово-бедренных и др.).

Лабораторные исследования:

- общий анализ крови – наиболее характерно наличие анемии, разной степени выраженности; повышение СОЭ;
- общий анализ мочи – макро- или микро-гематурия, или изменения в анализе могут отсутствовать;
- биохимический анализ крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, глюкоза, АЛТ, АСТ, альбумин, амилаза) – возможно повышение креатинина мочевины при признаках почечной недостаточности;
- коагулограмма – могут быть признаки нарушения свертываемости крови;
- Цитологическое исследование (увеличение размеров клетки вплоть до гигантских, изменение формы и количества внутриклеточных элементов, увеличение размеров ядра, его контуров, разная степень зрелости ядра и других элементов клетки, изменение количества и формы ядрышек);
- Гистологическое исследование (выраженный клеточный полиморфизм, увеличение размеров клеток, выраженная гипохромия, ядра крупные содержат одно или несколько ядрышек, имеются железистые структуры из раковых клеток в виде розеток, много клеток в состоянии митоза);
- Иммуногистохимическое исследование биоптата и операционного материала для детального определения подтипа сарком;
- Молекулярно-генетическое исследование микросателлитной нестабильности для определения возможности иммунотерапии.

Инструментальные исследования [16]:

- УЗИ органов малого таза (при подозрении на опухоль малого таза, поиск пораженных лимфоузлов);

- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства (определение метастатических поражений органов брюшной полости и забрюшинного пространства);
- компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза (оценка лимфатических узлов малого таза и забрюшинного пространства, органические изменения органов грудной клетки и органов брюшной полости);
- магнитно-резонансная томография органов малого таза (признаки опухоли малого таза – нарушение функции органов малого таза, подозрение на сдавление магистральных сосудов извне);
- магнитно-резонансная томография головного мозга (проводится в случае подозрения на наличие метастатического поражения головного мозга);
- экскреторная урография (оценка положения, формы, размеров, контуров почек, функционального состояния почек, формы и контуров мочеточников и мочевого пузыря);
- цистография (оценка формы, величины и положения мочевого пузыря, определения прорастания опухоли в мочевой пузырь и мочепузырного свища);
- компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости (обязательное определение метастатических поражений органов грудной клетки);
- ПЭТ, ПЭК/КТ всего тела (для диагностики распространённости опухолевого процесса при саркоме мягких тканей или прогрессировании заболевания, либо для оценки динамики эффективности проведенного спец. лечения);
- МРТ головного мозга (при невозможности КТ) для альвеолярной саркомы мягких тканей и гемангиоперицитомы (наиболее часто выявляется метастатическое поражение головного мозга).

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, мочевины, креатинин, мочевиная 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. Кўкрак қафаси рентген текшируви (скопия, графия);
12. Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек, забрюшинного пространства, брыжейки кишечника и надключичных л/узлов);
13. МСКТ грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства, малого таза;
14. МРТ малого таза;
15. МРТ головного мозга;
16. Цистография;
17. Прицельная биопсия опухоли;
18. Цитологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
19. Гистологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
20. Иммуногистохимическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
21. Молекулярно-генетическое исследование микросателлитной нестабильности для определения возможности иммунотерапии
22. ЭКГ;
23. ЭхоКГ;
24. ПЭТ/КТ всего тела**;

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. Определение скорости клубочковой фильтрации
 14. Рентгенография придаточных пазух носа;
 15. Ортопантограмма;
 16. КТ головы, шеи;
 17. Фиброэзофагогастродуоденоскопия;
 18. Бронхоскопия;
 19. Колоноскопия;
 20. УЗДГ сосудов нижней конечности (вен и/или артерий);
 21. Спирография;
 22. Холтеровское – мониторирование ЭКГ;
- * 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 гинеколога** (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 сарком мягких тканей 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 [5];

- **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 других специалистов по поводу наличия сопутствующих патологий:** гинеколога (острые и хронические заболевания женских половых органов), фтизиатра (туберкулез в анамнезе), инфекционист (хронический гепатиты) и др.
- **консультация нефролога** (при наличии сопутствующей патологии со стороны почек, гиперазотемия).
- **консультация фтизиатра** – при подозрении на туберкулез легкого и наличии периферических образований.

3.2 Диагностический алгоритм:

Схема 1 – Диагностический алгоритм при саркомах мягких тканей.



3.3 Дифференциальный диагноз [1, 2].

(https://seyitaligumustas.com/en/soft-tissue-sarcomas-malignant-soft-tissue-tumours?gad_source=1&gclid=CjwKCAiA6aW6BhBqEiwA6KzDc8FXid4vkhQmowfpHY1D082s5x3SaVDntqnevfvJWyu4QbM5HailJjRoCkDUQAvD_BwE)

(<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35020204/>)

Дифференциальная диагностика саркомы мягких тканей:

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Фиброма	Фибросаркома	КТ или МРТ УЗИ мягких тканей Тонкоигольная или трепан биопсия	Отсутствие инфильтрации окружающих тканей Подвижность опухоли Отсутствие клеток опухоли в цитограмме или гистограмме
Липома	Липосаркома	КТ или МРТ	Отсутствие

		УЗИ мягких тканей Тонкоигольная или трепан биопсия	инфильтрации окружающих тканей Подвижность опухоли Отсутствие клеток опухоли в цитограмме или гистограмме
Гематома	Рабдомиосаркома Ангиосаркома	КТ или МРТ УЗИ мягких тканей Тонкоигольная или трепан биопсия	Отсутствие инфильтрации окружающих тканей Подвижность опухоли Отсутствие клеток опухоли в цитограмме или гистограмме Отсутствие патологического кровоснабжения

4. Тактика лечения на амбулаторном уровне:

Проведение таргетной терапии при прогрессировании, пациентам, находящимся на диспансерном учете с установленным диагнозом. Применение таргетной терапии Иматинибом, Пазопанибом, Сунитинибом, Сорафенибом смотреть в подпункте 5.3. Обезболивающая и другая симптоматическая терапия по показаниям.

5. Показания для госпитализации с учетом видов оказания медицинской помощи.

1) Показания для плановой госпитализации:

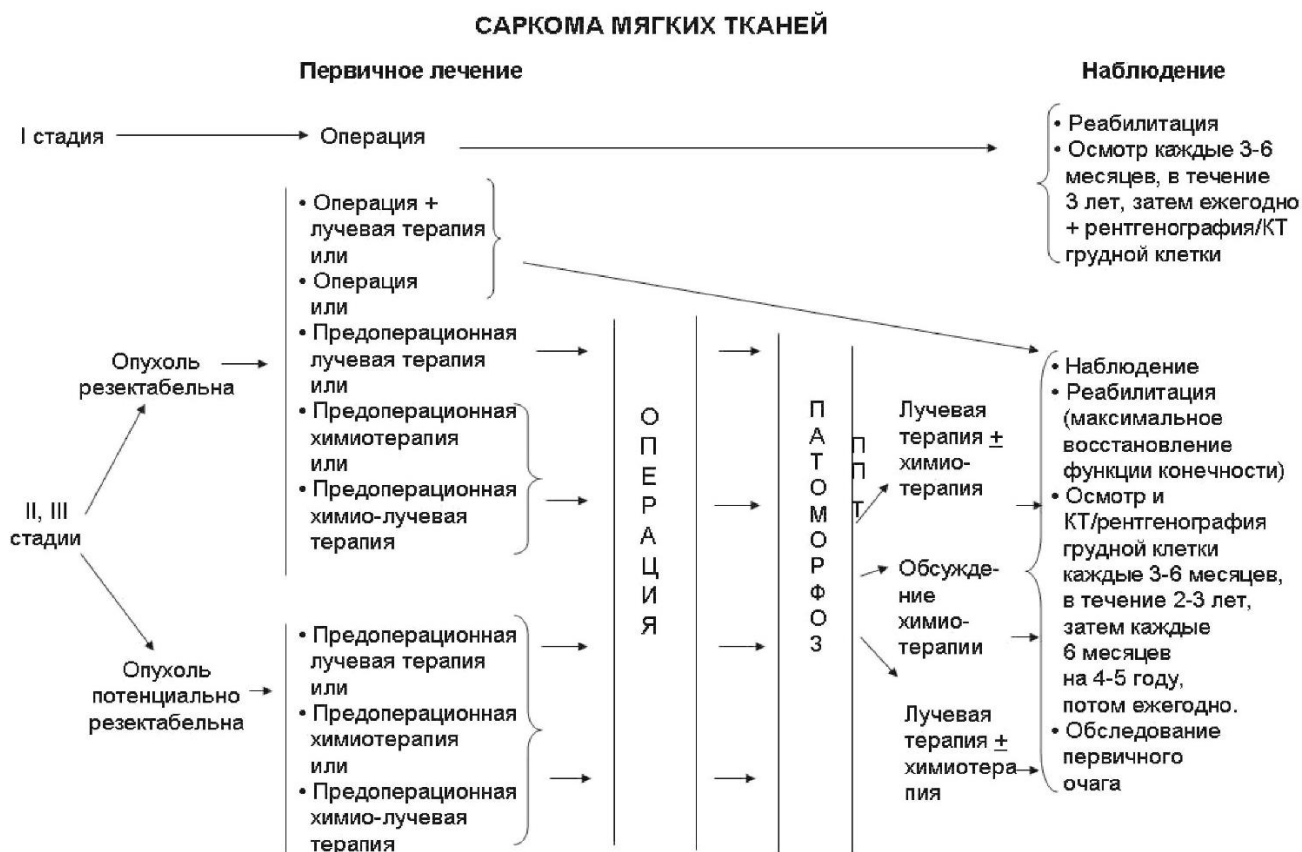
- необходимость выполнения сложных интервенционных диагностических медицинских вмешательств, требующих последующего наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара;
- наличие показаний к специализированному противоопухолевому лечению (хирургическое вмешательство, лекарственная терапия и др.), требующему наблюдения в условиях круглосуточного или дневного стационара.

2) Показания для экстренной госпитализации:

- наличие осложнений онкологического заболевания, требующих оказания ему специализированной медицинской помощи в экстренной и неотложной форме;
- наличие осложнений лечения (хирургического вмешательства, лекарственной терапии и т.д.) онкологического заболевания.

6. Тактика лечения на стационарном уровне.

Блок-схема диагностики и лечения пациентов с саркомами мягких тканей



САРКОМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ (МЕСТНО-РАСПРОСТРАНЕННАЯ, МЕТАСТАТИЧЕСКАЯ)



САРКОМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ РЕЦИДИВ



Удаление опухоли мягких тканей и регионарных метастатически -пораженных лимфоузлов (при их наличии).

Лечение по стадиям [5] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26033286/>):

IA стадия (T1a, T1b N0, NX M0 Низкая степень злокачественности):

- широкое иссечение опухоли в пределах анатомической зоны.

IB стадия (T2a, T2b N0, NX M0 Низкая степень злокачественности):

- хирургическое удаление опухоли (T2a - широкое иссечение, T2b - радикальная операция) + курс послеоперационной лучевой терапии (необходимость определяется результатами окончательного гистологического исследования);
- при местно-распространенной опухоли, когда невозможно выполнить на первом этапе радикальное хирургическое лечение, проводится курс предоперационной лучевой терапии;
- с целью повышения эффективности неoadьювантного лечения при планировании органосохраняющего оперативного вмешательства в систему лечения включают методы регионарной химиотерапии (внутриартериальное введение химиопрепаратов);
- при образовании обширного раневого дефекта после хирургического удаления опухоли, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из видов первичной пластики:
 - свободным кожным лоскутом;
 - местными тканями;
 - комбинированная кожная пластика;
 - пластика перемещенными островковыми лоскутами на сосудистых ножках, -аутотрансплантация комплексов тканей с использованием микрохирургической техники.
- при невозможности выполнения органосохраняющего лечения, обусловленной местной распространенностью опухолевого процесса и неэффективностью неoadьювантного лечения, проводится ампутация конечности.

IIA стадия (T1a, T1b N0, NX M0 Высокая степень злокачественности):

- пред- или послеоперационная лучевая терапия + широкое иссечение опухоли;
- при T1b проводится дополнительно 3–4 курса адьювантной полихимиотерапии;
- при образовании обширного раневого дефекта после хирургического удаления опухоли, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из видов первичной пластики.

IIВ стадия (T2a N0,NX M0 Высокая степень злокачественности),

III стадия (T2b N0,NX M0 Высокая степень злокачественности):

- пред- или послеоперационная лучевая терапия (предпочтение следует отдавать проведению лучевой терапии в условиях локальной СВЧ-гипертермии) + хирургическое удаление опухоли (T2a - широкое иссечение, T2b - радикальная сохраняющая операция) + 3–4 курса адъювантной полихимиотерапии;
- с целью повышения эффективности неoadъювантного лечения при планировании органосохраняющего оперативного вмешательства в систему лечения включают методы регионарной химиотерапии (в/венное или интратуморальное введение химиопрепаратов);
- при образовании обширного раневого дефекта, который невозможно устранить сведением краев раны, выполняется один из видов первичной пластики;
- при невозможности выполнения органосохраняющего лечения в связи с местной распространенностью опухоли и отсутствием клинического эффекта после проведения неoadъювантного лечения проводится ампутация конечности.

IV стадия (любая T N1 M0 Любая степень злокачественности):

- комплексное лечение проводится по принципам лечения сарком мягких тканей I–III стадий с учетом степени дифференцировки опухоли и местного распространения опухолевого процесса;
- хирургический компонент предусматривает, кроме вмешательства на первичном очаге (органосохраняющая или органоуносящая операция), типичную регионарную лимфодиссекцию, которая выполняется одновременно с операцией на первичной опухоли (одноблочно или поэтапно) либо в отсроченном порядке (в зависимости от зоны поражения и общего состояния больного).

IV стадия (любая T и N M1 любая степень злокачественности)

- проводится паллиативное и симптоматическое лечение по индивидуальным программам с включением полихимиотерапии и/или лучевой терапии.
- хирургические вмешательства выполняются с целью уменьшения опухолевой массы или по санитарным показаниям (ампутация конечности).

6.1 Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:

- Все больные с саркомой мягких тканей после завершения лечения должны находиться под наблюдением врача онколога по месту прикрепления пациента.
- В течение первых 2-х лет – каждые 3 месяца;
- В течение третьего года – каждые 6 месяцев;

- С 4го года – каждые 12 месяцев – ежегодно.
- В объем контрольного обследования входят КТ зоны поражения первичным опухолевым процессом, КТ ОБП и КТ ОГК/ ПЭТ/КТ.

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 - №15, после хирургического лечения – №1.

Лучевая терапия [8-10].

Виды лучевой терапии:

- дистанционная лучевая терапия;
- 3D-конформное облучение;
- модулированная по интенсивности лучевая терапия (IMRT);
- томотерапия.

Показания к лучевой терапии:

- Саркома мягких тканей является радиорезистентной злокачественной опухолью. При назначении лучевой терапии необходимо учитывать гистологическую структуру опухоли. Лучевая терапия используется в рамках комбинированного и комплексного лечения.
- Применяется лучевая терапия с использованием глубокофокусной R-терапии, электронного пучка или Y-терапии, как правило, в виде предоперационного или послеоперационного курса в СОД 50–70 Гр в режиме классического фракционирования. Выбор источника облучения и энергии электронного пучка определяется локализацией и глубиной залегания опухоли.
- Для равномерного подведения дозы облучения ко всей заинтересованной зоне возможна конформная лучевая терапия, лучевая терапия (КФЛТ), с интенсивной модуляцией пучка (IMRT), применяются многопольные методики облучения с использованием приспособлений для формирования оптимальных дозных полей. Границы полей облучения должны превышать размеры опухоли на 3–4 см. При

больших размерах опухоли и/или высокой степени злокачественности поле облучения должно включать до 10 см тканей проксимальнее и дистальнее границ опухоли. В этом случае после достижения СОД 45–50 Гр поле облучения сокращается до размеров опухоли.

- При опухолях, локализующихся на конечностях, для снижения вероятности развития лучевого остеонекроза используются дополнительные косые поля, выходящие за пределы облучаемых тканей. В идеальном случае с целью уменьшения выраженности фиброза, контрактуры мышц и отека следует исключить из поля облучения до 1/3 окружности конечности. Минимальная ширина необлучаемых тканей должна составлять: на предплечье - 2 см, на голени - 3 см, на бедре - 4 см.

Противопоказаниями к проведению предоперационной лучевой терапии являются:

- отсутствие морфологического подтверждения диагноза;
- распад опухоли с угрозой кровотечения, общие противопоказания к лучевой терапии.
- Послеоперационная лучевая терапия проводится при получении гистологического заключения о высокой степени злокачественности и мультицентрическом росте опухоли (если не проводилась предоперационная лучевая терапия), а также при условно радикальном или нерадикальном удалении опухоли. Начало проведения лучевой терапии - не позднее 4 недель после выполнения оперативного вмешательства.
- Если предоперационная лучевая терапия не проводилась, в зону облучения включают ложе удаленной опухоли (границы отмечаются танталовыми скрепками во время операции), окружающие ткани с отступом от краев отсечения на 2 см и послеоперационный рубец (СОД 60 Гр). При наличии остаточной опухоли, которая должна быть маркирована титановыми скрепками во время операции, эта зона дополнительно локально облучается до СОД не менее 70 Гр.
- В послеоперационном периоде возможно дополнительное использование брахитерапии в ложе опухоли. При самостоятельной брахитерапии рекомендуемая СОД 45 Гр, которая подводится в течение 4-6 дней.
- При нерезектабельности опухоли проводится лучевая терапия по радикальной программе в СОД 70 Гр в режиме классического фракционирования.

6.3 Медикаментозное лечение [5, 11-15]:

- Системное лечение диссеминированных сарком мягких тканей может включать цитотоксическую химиотерапию и/или таргетную терапию. Цитотоксическая химиотерапия может продемонстрировать более высокие результаты, чем таргетная терапия, на неселективной популяции пациентов ввиду ограниченного присутствия молекулярной мишени. При лечении диссеминированных СМТ возможно применение как монокимиотерапии, так и комбинированной химиотерапии. Вопрос о выборе оптимального режима химиотерапии для начала (или продолжения) лечения в значительной степени зависит от спектра активности химиопрепаратов в отношении СМТ. В ходе лечения пациенты, как правило, успевают получить все доступные препараты, однако полные эффекты достигаются редко. Выбор терапии должен основываться на конечных целях, как показано ниже, при этом особое внимание следует уделять гистологическому подтипу и соматическому статусу пациента.
- Рекомендуется проводить неоадьювантную химиотерапию пациентам с местно распространенными саркомами мягких тканей G3 II-III стадии в тех случаях, когда запланировано органосохраняющее хирургическое лечение.
- Рекомендуется использовать для неоадьювантного режима комбинацию доксорубицин+ифосфамид в разных дозоинтервальных вариантах, доксорубицин в монорежиме, комбинация VAC (Винкристин +Доксорубицин+Циклофосфан) или VAC/IE (Ифосфамид+Этопозид), комбинация GemTax (Гемцитабин+Доцетаксел), паклитаксел (в монорежиме, 80 мг/м² в 1-й, 8-й, 15- й дни каждые 4 недели) для пациентов высокого риска с высокозлокачественными, чувствительными к стандартной химиотерапии подтипами – (указанные комбинированные режимы – см. ниже).
- Рекомендуется проводить адьювантную (профилактическую) химиотерапию высокозлокачественных сарком (G3) мягких тканей после этапа хирургического лечения (за исключением нечувствительных подтипов СМТ). Рекомендуется использовать адьювантную химиотерапию при получении лечебного патоморфоза 3-4 степени. В остальных случаях при высокозлокачественных саркомах подтипов чувствительных к стандартной химиотерапии) обсудить проведение профилактической химиотерапии на консилиуме.
- Рекомендуется проведение химиотерапии, как основного метода лечения диссеминированного процесса при мягкотканых саркомах. Наиболее часто используются доксорубицин, ифосфамид, дакарбазин. Стандартом химиотерапии диссеминированных сарком мягких тканей 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. Выбор терапии должен быть основан на

ряде факторов, в первую очередь морфологическом строении опухоли. Необходимо учитывать локализацию процесса, возраст пациента, сроки и объемы ранее проведенного лечения.

- Синовиальная саркома и миксоидная липосаркома являются наиболее чувствительными к химиотерапии: миксоидная липосаркома – к доксорубину, синовиальная саркома – к алкилирующим агентам, таким как ифосфамид. Лейомиосаркомы матки, эндометриальные стромальные саркомы, миксофибросаркомы, дедифференцированные липосаркомы, злокачественные опухоли оболочки периферических нервов имеют индивидуальную вариабельность чувствительности к химиотерапии. Объективные эффекты при этих опухолях возможны и при применении двухкомпонентных режимов доксорубин + ифосфамид и гемцитабин /доцетаксел.

Схемы лекарственной терапии сарком мягких тканей.

Монохимиотерапия:

- Доксорубин 60-75мг/м² в/в 1р/3 недели Доксорубин 30мг/м² 1-3й дни
- Ифосфамид 5 мг/м² в/в либо в/в инфузия в 1дн или 1,6-2,5г/м²/сут в течение 5 дней с месной из расчета 20% + 100% от дозы ифосфамида одновременно с ним
- Гемцитабин 1200 мг/м² за не менее 120 минут в 1-й и 8-й дни каждые 21день с фиксированной скоростью инфузии 9-10мг/м²/мин
- Трабектидин 1,4 мг/м² в виде 24-х часовой инфузии.
- Эрибулин 1,4 мг/м² в/в, в течение 2-5 минут 1,8-дни 21-дневного цикла.

Схемы полихимиотерапии:

- Установка порт-системы.

1.А1

- Доксорубин 75 мг/м² в/в в течение 72 часовая инфузия 1дн Ифосфамид 2,5г/м² в/в 3 часовая инфузия 1-4-й день.
- Месна 500мг/м² в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее 1500мг/м² в/в 24- часовая инфузия в течение 4 дней.
- Интервал 3 недели.

2. СуADIC

- Циклофосфан 500 мг/м² в/в 2 день.
- Доксорубин 50 мг/м² в/в 1 день.
- Дакарбазин 250 мг/м² в/в 1-5 дни.

3. ADIC

- Доксорубицин 90 мг/м² в/в – 96 часовая инфузия.
- Дакарбазин 900 мг/м² в/в - 96-часовая инфузия, растворенный с доксорубицином интервал 3-4 недели.

4. MAID

- Доксорубицин 60 мг/м² в/в в течение 72 часовая инфузия.
- Ифосфамид 2000 мг/м² в/в 4х часовая инфузия 1-3-й дни; 6000мг/м² – 72х часовая инфузия.
- Месна общая доза 8000мг/м² в 96-часовая инфузия.
- Дакарбазин 900мг/м² – 72часовая инфузия, растворенный вместе с доксорубицином. Интервал 3-4 недели.

5. GemTax

- Гемцитабин – 900 мг/м² в/в в 1-й, 8-й день, Доцетаксел – 100 мг/м² в/в в 8-й день
- Для пациентов ранее получавших химиотерапию, проводится редукция доз гемцитабина до 675мг/м² в 1й и 8й дни и доцетаксел до 75мг/м² 8й день, также на фоне филграстима 5-15й дни п/к. Интервал 3 недели.

6. VAI

- Винкристин 2мг в/в 1й день.
- Доксорубицин 75 мг/м² в/в в течение 72 часовая инфузия 1дн Ифосфамид 2,5г/м² в/в 3 часовая инфузия 1-4-й дн.
- Месна 500мг/м² в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее 1500мг/м² в/в 24-часовая инфузия в течение 4 дней.

7. VADRIAC

- Винкристин 1.5мг/м² в/в 1,8,15й день в течение первых 2х курсов, далее только в 1й день.
- Циклофосфан 600 мг/м² в/в 1,2 дни.
- Доксорубицин 60 мг/м² в/в 48часовая инфузия интервал 3 недели.
- Ифосфамид 1800мг/м² в/в 1-5й дни, месна 1-5й дни Этопозид 100мг/м² в/в 1-5й дни. Интервал 3 недели.
- Иринотекан 40мг/м² – 1-5й дни

Таргетная терапия:

- Рекомендуется для лечения дерматофибросарком и агрессивного фиброматоза применять иматиниб по 400 мг в день внутрь постоянно.
- Пазопаниб 800 мг 1р/день внутрь длительно (до прогрессирования). Пациентам с саркомами мягких тканей (кроме липосарком и GIST) при прогрессировании в течение 12 месяцев после начала неoadъювантной или адъювантной терапии, или предварительно получавших стандартную химиотерапию по поводу метастатической саркомы мягких тканей [1, В], [12].

Пазопаниб относится к мультитирозинкиназным ингибиторам рецепторов VEGFR1, 2 и 3, PDGFRa и b, cKit. Рандомизированное многоцентровое двойное слепое исследование III фазы PALETTE доказало эффективность пазопаниба по сравнению с плацебо у пациентов с распространенной СМТ (исключая GIST и липосаркомы), которые ранее получали химиотерапию. В группе пазопаниба по сравнению с плацебо выявлено трехкратное увеличение выживаемости без прогрессирования (медиана ВВП 20 нед против 7 нед; $p < 0,0001$), снижение риска развития прогрессирования на 65%. Эффективность пазопаниба была более чем в два раза выше, чем в группе плацебо, и составила 73% (6% частичный ответ плюс 67% стабилизация) vs 38% (0% объективный ответ плюс 38% стабилизация) соответственно. В исследовании III было доказано, что пазопаниб является эффективным препаратом для лечения сарком мягких тканей (исключая липосаркомы и GIST) в качестве 2-й и более линии терапии.

- Рекомендуется использовать Сунитиниб 37,5 мг ежедневно в качестве > 3 линии в лечении СМТ, контроль эффективности после 2 месяцев приема.
- Рекомендуется использовать Сорафениб 400 мг два раза в день ежедневно в качестве > третьей линии в лечении СМТ, контроль эффективности после 2 месяцев приема.

Лекарственная терапия опухолей мягких тканей десмоидного типа (агрессивный фиброматоз):

Тамоксифен ± сулиндак

Тамоксифен

Метотрексат + винбластин

Доксорубицин

Иматиниб

Сорафениб

Метотрексат + винорельбин

Липосомальный доксорубицин

Отдельные редкие типы сарком мягких тканей нечувствительны к стандартным схемам химиотерапии и рекомендуется назначение таргетной терапии в 1й линии лечения и/или иммунотерапии.

Альвеолярная саркома

Сунитиниб

Пазопаниб

Пембролизумаб (NB! Показания для сарком мягких тканей в РУз не зарегистрированы).

Дерматофибросаркома/дерматофибросаркома выбухающая:

Иматиниб

При прогрессировании дерматофибросаркомы – проведение химиотерапии по стандартным схемам с использованием химиопрепаратов.

Перед назначением лекарственной терапии все пациенты должны быть обсуждены мультидисциплинарной группой специалистов. Антрациклиновые схемы рекомендованы в неоадьювантных и адьювантных режимах [13] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14586155/>).

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.

Таблица 6. Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятности применения):

Фармако-терапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Химиопрепараты	Липосомальный доксорубицин	внутривенно	A
	Доксорубицин	внутривенно	A
	Циклофосфан	внутривенно	A
	Цисплатин	внутривенно	A
	Ифосфамид	внутривенно	A
	Метотрексат	внутривенно	A

	Кальция фолинат	внутривенно	А
	Этопозид	внутривенно	А
	Винкристин	внутривенно	А
	Карбоплатин	внутривенно	А
	Месна	внутривенно	А
	Гемцитабин	внутривенно	А
	Доцетаксел	внутривенно	А
	Паклитаксел	внутривенно	А
	Блеомицин	внутривенно	А
	Трабектидин	внутривенно	А
	Топотекан	внутривенно	А
	Иринотекан	внутривенно	А
	Тамоксифен	перорально	А
	Эрибулин	внутривенно	В
	Дакарбазин	внутривенно	А
Таргетные препараты	Пазопаниб	перорально	В
	Иматиниб	перорально	В
	Сунитиниб	перорально	В
	Сорафениб	перорально	В
Иммунопрепараты	Пембролизумаб	внутривенно	В
Иммуномодулятор	Филграстим	подкожно	А
Скачать (ссылки)	https://diseases.medelement.com/disease/%D1%81%D0%B0%D1%80%D0%BA%D0%BE%D0%BC%D1%8B-%D0%BC%D1%8F%D0%B3%D0%BA%D0%B8%D1%85-%D1%82%D0%BA%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%B9-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17758		

Таблица 7. Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100 % вероятности применения):

Фармако-терапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Антибактериальные средства	Офлоксацин	Внутривенное	С
	Цефоперазон сульбактам	Внутривенное	С
	Метронидазол	Внутривенное Внутрь	А
	Левифлоксацин	Внутривенное Внутрь	-
	Ципрофлоксацин	Внутривенное Внутрь	С

	Сульфаметоксазол /триметоприм	Внутривенное Внутрь	А
Противогрибковые лекарственные средства	Вориконазол	Внутривенное Внутрь	В
	Итраконазол	Внутрь	В
	Флуконазол	Внутривенное Внутрь	С
	Позаконазол	Внутрь	В
Противовирусные лекарственные средства	Ацикловир	Внутривенное Внутрь	А
Лекарственные средства, влияющие на свертывающую систему крови	Надропарин	Подкожное	С
	Эноксапарин	Подкожное	С
Другие лекарственные средства	Бупивакаин, Лидокаин, Прокаин	Местное применение	Д
	Омепразол	Внутривенное Внутрь	А
	Фамотидин	Внутривенное	А
	Амброксол	Внутрь	
	Амлодипин	Внутрь	В
	Дротаверин	Внутривенное Внутрь	
	Каптоприл	Внутрь	В
	Лизиноприл	Внутрь	В
	Лактулоза	Внутрь	В
	Спиронолактон	Внутрь	В
	Повидон – йод	Наружное	-
	Тобрамицин	Внутривенное	-
	Торасемид	Внутрь	-
	Фолиевая кислота	Внутрь	-
	Фуросемид	Внутривенное Внутрь	-
	Хлоргексидин	Наружное	-
Скачать (ссылки)	http://www.pror.ru/treatment/accomp https://www.rosoncoweb.ru/standarts/suptherapy/		

6.4 Хирургическое лечение [7]:

Широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей, с учетом принципов футлярности и зональности является стандартом хирургического вмешательства. Один сантиметр отступа от новообразования считается минимальным, удаление опухоли в мышечной фасции или муфте подразумевает край $>1-5$ см. Край может быть минимальным в случае стойкого анатомического барьера, такого как мышечная фасция или надкостница, сухожильный конец мышцы. Краевое иссечение может рассматриваться, в исключительных случаях. Границы резекции – основной метод оценки качества хирургического пособия. Определяется совместно хирургом и гистологом. Зону и тракт биопсии необходимо включить в объем окончательной хирургии.

Рекомендуется обязательное изучение микроскопического края резекции согласно интраоперационной маркировки краев препарата.

Принципы оперативных вмешательств:

- вместе с опухолью удаляется место предшествующей биопсии;
- удаление саркомы производится без обнажения опухоли;
- регионарные лимфатические узлы при отсутствии признаков их поражения не удаляются;
- границы резекции тканей отмечаются металлическими скобками (для планирования послеоперационной лучевой терапии и при нерадикальном удалении опухоли).

Основные типы операций при саркомах мягких тканей

- Простое иссечение используется исключительно в качестве этапа морфологической диагностики злокачественных опухолей.
- Широкое иссечение. При этой операции опухоль удаляют в пределах анатомической зоны, в едином блоке с псевдокапсулой и отступя от видимого края опухоли на 4–6 см и более. Широкая местная резекция применяется при опухолях низкой степени злокачественности, поверхностных, располагающихся выше поверхностной фасции, в коже, подкожной клетчатке (небольшие фибросаркомы, липосаркомы, десмоиды, дерматофибросаркомы).

Эту операцию не выполняют при саркомах высокой степени злокачественности.

- Радикальная операция. Эта операция предпринимается при глубоко располагающихся саркомах высокой степени злокачественности. Она

предусматривает удаление опухоли и окружающих ее нормальных тканей с включением в единый блок фасций и неизмененных окружающих мышц, которые удаляются полностью с отсечением у места прикрепления. При необходимости производят резекцию сосудов, нервов, костей, прибегая одновременно к соответствующим реконструктивным пластическим операциям на сосудах, нервах, костях, суставах. Органосохраняющие и функционально-щадящие хирургические вмешательства при местно-распространенных злокачественных опухолях мягких тканей конечностей выполняются исключительно в рамках комбинированного и комплексного лечения.

Контроль радикальности оперативного вмешательства осуществляют путем срочного интраоперационного гистологического исследования краев отсечения опухоли от нормальных тканей.

- Ампутации и экзартикуляции. Ампутация и экзартикуляция конечности показаны в случаях, когда выполнение радикальной сберегающей операции не представляется возможным из-за массивного поражения (вовлечение в опухолевый процесс суставов, костей, магистральных сосудов и нервов на большом протяжении) и/или при неэффективности курсов неоадьювантного лечения.

Противопоказания к органно-сохранным операциям:

- вовлечение в опухолевый процесс основного сосудисто-нервного пучка;
- патологические переломы;
- инфицирование тканей в зоне опухоли;
- обширное опухолевое поражение мышц.

6.5 Дальнейшее ведение.

Динамическое наблюдение за пролеченными больными:

- в течение первого года после завершения лечения – 1 раз каждые 3 месяца;
- в течение второго года после завершения лечения – 1 раз каждые 6 месяцев;
- с третьего года после завершения лечения – 1 раз в год в течение 3 лет.

Методы обследования:

- Локальный контроль - при каждом обследовании;
- Пальпация регионарных лимфатических узлов - при каждом обследовании;

- КТ органов грудной клетки каждые 3 месяца в течение 1го года, каждые 6 месяцев в течение 2го года, далее 1 раз в год до 5 лет;
- ультразвуковое исследование органов брюшной полости – один раз в 6 месяцев (при первично-распространенных и метастатических опухолях);
- Наблюдение онколога по месту жительства (осмотр зоны удаленной опухоли, пальпация периферических лимфоузлов);
- УЗИ зон регионарного лимфооттока (1 раз в 3 месяца в течение 1 года наблюдения; 1 раз в 6 месяцев во 2й год наблюдения и 1 раз в год в 3й год).

7. Индикаторы эффективности лечения:

- объективные признаки регрессии опухоли, МТС;
- УЗИ данные об отсутствии МТС и рецидива;
- КТ данные об отсутствии отдаленных МТС;
- удовлетворительные показатели крови, мочи, биохимии;
- заживление послеоперационной раны;
- относительно удовлетворительное состояние больного (-ой).

Критерии эффективности 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.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ
ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ
«САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»**

ТАШКЕНТ – 2025

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
С 47.0	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы головы, лица и шеи
С 47.1	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы верхних конечностей
С 47.2	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы нижних конечностей
С 47.3	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы груди
С 47.4	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы живота
С 47.5	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы таза
С 47.6	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы туловища
С 47.8	– Комбинированное злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы
С 47.9	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы БДУ
С 48.0	– Забрюшинное пространство
С 48.1	– Особые отделы брюшины
С 48.2	– Брюшина, БДУ
С 48.8	– Комбинированное поражение забрюшинного пространства
С 49	– Злокачественное новообразование других типов соединительной и мягких тканей
С 49.0	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани головы и шеи
С 49.1	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани верхних конечностей
С 49.2	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани нижних конечностей
С 49.3	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани груди

С 49.4	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани живота
С 49.5	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани таза
С 49.6	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани туловища
С 49.8	– Комбинированное поражение соединительной ткани, подкожной жировой клетчатка и иных мягких тканей
С 49.9	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани, БДУ

Скачать (ссылка с МКБ): <https://mkb-10.com/index.php?pid=1342>

МКБ-11:

Код	Название
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи
2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг

2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи
2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B57	Саркома Капоши, первичный очаг
2B57.0	Саркома Капоши легкого
2B57.1	Саркома Капоши кожи
2B57.2	Саркома Капоши желудочно-кишечного тракта
2B57.Y	Саркома Капоши другой уточненной первичной локализации
2B57.Z	Саркома Капоши, неуточненной первичной локализации
2B58	Лейомиосаркома, первичный очаг
2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B58.1	Лейомиосаркома матки
2B58.2	Лейомиосаркома желудка
2B58.Y	Лейомиосаркома, другая уточненная первичная локализация
2B58.Z	Лейомиосаркома, неуточненный первичный очаг
2B59	Липосаркома, первичный очаг
2B59.0	Липосаркома мягких тканей конечностей
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B59.2	Липосаркома мужских репродуктивных органов
2B59.Y	Липосаркома, другой уточненный первичный очаг
2B59.Z	Липосаркома, неуточненный первичный очаг
2B5A	Синовиальная саркома, первичный очаг

2B5A.0	Синовиальная саркома мягких тканей конечностей
2B5A.1	Синовиальная саркома органов грудной клетки
2B5A.Y	Синовиальная саркома, другой уточненный первичный очаг
2B5A.Z	Синовиальная саркома, неуточненный первичный очаг
2B5E	Злокачественное новообразование оболочки периферических нервов или вегетативной нервной системы, первичный очаг
2B5F	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг
2B5F.0	Саркома матки, не классифицированная в других рубриках
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
2B5F.2	Саркома другой уточненной локализации, не классифицированная в других рубриках
2B5F.3	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг неизвестен
2B5G	Миосаркома неуточненного отдела матки
2B5H	Высокодифференцированная липоматозная опухоль, первичный очаг
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.rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2023/2023-19.pdf>)

Саркомы мягких тканей – группа наиболее злокачественных опухолей, возникающих во внескелетных мягких и соединительных тканях. Подобные опухоли объединяются в одну группу ввиду сходства их гистопатологических характеристик и клинических проявлений, а также течения опухолевого процесса [1-3]. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35020204/>).

Саркомы мягких тканей (СМТ) – это опухоли соединительной ткани. Опухоли связок, сухожилий, мышц и жировой ткани, происходящие из примитивной мезодермы. В эту группу также включены опухоли из клеток примитивной эктодермы (шваннома) и эндотелиальных клеток, выстилающих сосуды. Эта

разнородная группа опухолей объединена вместе из-за схожести морфологической картины, механизмов возникновения и клинических проявлений. Саркомы висцеральных органов встречаются крайне редко, в почках, предстательной железе, легких и сердце. Отдельно рассматриваются саркомы молочной железы. В диагностике, классификации и выборе тактики лечения определяющую роль играют микроскопическая картина, степень злокачественности и, в некоторых случаях, органная принадлежность тоже. Но следует понимать, что если речь идет о лейомиосаркоме, то вероятнее всего опухоль возникла из гладкой мускулатуры, в то время как синовиальная саркома обычно не возникает из капсулы суставов.

Не существует единого этиологического фактора для развития сарком мягких тканей. Генетическая предрасположенность играет роль в некоторых случаях. Часто наблюдаются озлокачествление узлов при нейрофиброматозе (болезнь фон Рикленгаузена). Это аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся наличием множественных нейрофибром, гигантских невусов и неврином. На фоне нейрофиброматоза часто возникают: нейрофибросаркома (10–15%), злокачественная неврилемома (5%). [15] Лимфостаз повышает риск развития некоторых форм сарком мягких тканей. В частности синдром Стюарта Тревеса ангиосаркомы на фоне постмастэктомического отека верхней конечности описан у женщин после лечения рака молочной железы. [16] (https://seyitaligumustas.com/en/soft-tissue-sarcomas-malignant-soft-tissue-tumours?gad_source=1&gclid=CjwKCAiA6aW6BhBqEiwA6KzDc4H_BqBP2zrp4GdI2pHb2Z6IUQoSgHaEak1RCDMCn5JedI_gPy9bsBoCpp8QAvD_BwE) Воздействие известных канцерогенов на развитие сарком мягких тканей изучено недостаточно. Следует отметить возможность возникновения сарком мягких тканей после проведенной лучевой терапии. Радиоиндуцированные саркомы возникают через 6–30 и более лет после проведенного облучения (медиана 10 лет). Общая доза облучения, режим фракционирования и вид радиации влияют на заболеваемость. Алкилирующие агенты (циклофосфамид и т.п.) в комбинации с лучевой терапией также увеличивают риск возникновения вторичных злокачественных новообразований. [17] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11025461/>).

Саркома Капоши возникшая на фоне вируса герпеса 8 типа у пациентов с ВИЧ инфекцией имеет агрессивное течение как при классическом, так и при африканском варианте проявления [18] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14635020/>)

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость опухолями периферической и вегетативной нервной системы (С47), забрюшинного пространства и брюшины (С48) и других соединительных тканей (С49) на 100 тыс население составлял 0,1, 0,4 и 1,2 соответственно.

В 2023 году впервые выявлены всего 31 больных **саркомами периферических и вегетативных нервов (С47)**. Из них, активно во время

профилактических осмотров было выявлено 0% случаев. 0% случаев выявлен в I стадии заболевания, 35,5% - во II стадии, 19,4% - в III стадии и 12,9% - на IV стадии. У 32,3% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 152 больные и болезненность составлял 0,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при саркомах периферических и вегетативных нервов в республике составляет 28,9% и 1-годичная летальность – 23,1%.

В 2023 году впервые выявлены всего 429 больных **другими саркомами мягких тканей (С49)**. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 21,7% случаев. 9,8% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,9% - во II стадии, 15,6% - в III стадии и 7,2% - на IV стадии. У 4,4% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 2343 больные и болезненность составлял 6,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при других саркомах мягких тканей в республике составляет 38,7% и 1-годичная летальность – 11,8%. В Республике Узбекистан в 2023 году от других сарком мягких тканей умерло 197 больных, что смертность на 100 тыс. населения составляет 0,5.

2. Методы, подходы и процедуры диагностики.

1) цель проведения процедуры или вмешательства:

- радикальное удаление опухоли;
- удаление первичного очага;
- стабилизация частичная или полная регрессии опухоли;
- улучшение общесостояния;
- увеличение общей выживаемости.

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 саркомы мягких тканей 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 саркомы мягких тканей.

Медикаментозная (химио/таргетная/иммунотерапия) и/или лучевая терапия проводится с целью:

- уничтожения опухолевых клеток;
- уменьшения размера образования, остановки его роста;
- предотвращения рецидива саркомы мягких тканей;
- Как основной метод лечения она показана при распространенных формах саркомы мягких тканей, 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.

4) Принципы хирургического лечения

Показания к хирургическому лечению:

- гистологически верифицированные (или с целью гистологической верификации) операбельные саркомы мягких тканей;
- при отсутствии противопоказаний к хирургическому лечению.

Противопоказания к хирургическому лечению при саркомы мягких тканей:

- наличие у пациента признаков неоперабельности и тяжелой сопутствующей патологии;

- хронические декомпенсированные и/или острые функциональные нарушения дыхательной, сердечно-сосудистой, мочевыделительной системы;
- аллергия на препараты, используемые при общей анестезии.

Широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей, с учетом принципов футлярности и зональности является стандартом хирургического вмешательства. Один сантиметр отступа от новообразования считается минимальным, удаление опухоли в мышечной фасции или муфте подразумевает край >1- 5см. Край может быть минимальным в случае стойкого анатомического барьера, такого как мышечная фасция или надкостница, сухожильный конец мышцы. Краевое иссечение может рассматриваться, в исключительных случаях. Границы резекции – основной метод оценки качества хирургического пособия. Определяется совместно хирургом и гистологом. Зону и тракт биопсии необходимо включить в объем окончательной хирургии.

Рекомендуется обязательное изучение микроскопического края резекции согласно интраоперационной маркировки краев препарата.

Принципы оперативных вмешательств:

- вместе с опухолью удаляется место предшествующей биопсии;
- удаление саркомы производится без обнажения опухоли;
- регионарные лимфатические узлы при отсутствии признаков их поражения не удаляются;
- границы резекции тканей отмечаются металлическими скобками (для планирования послеоперационной лучевой терапии и при нерадикальном удалении опухоли).

Основные типы операций при саркомах мягких тканей

- Простое иссечение используется исключительно в качестве этапа морфологической диагностики злокачественных опухолей.
- Широкое иссечение. При этой операции опухоль удаляют в пределах анатомической зоны, в едином блоке с псевдокапсулой и отступя от видимого края опухоли на 4–6 см и более. Широкая местная резекция применяется при опухолях низкой степени злокачественности, поверхностных, располагающихся выше поверхностной фасции, в коже, подкожной клетчатке (небольшие фибросаркомы, липосаркомы, десмоиды, дерматофибросаркомы).

Эту операцию не выполняют при саркомах высокой степени

злокачественности.

- **Радикальная операция.** Эта операция предпринимается при глубоко располагающихся саркомах высокой степени злокачественности. Она предусматривает удаление опухоли и окружающих ее нормальных тканей с включением в единый блок фасций и неизмененных окружающих мышц, которые удаляются полностью с отсечением у места прикрепления. При необходимости производят резекцию сосудов, нервов, костей, прибегая одномоментно к соответствующим реконструктивным пластическим операциям на сосудах, нервах, костях, суставах. Органосохраняющие и функционально-щадящие хирургические вмешательства при местно-распространенных злокачественных опухолях мягких тканей конечностей выполняются исключительно в рамках комбинированного и комплексного лечения.

Контроль радикальности оперативного вмешательства осуществляют путем срочного интраоперационного гистологического исследования краев отсечения опухоли от нормальных тканей.

- **Ампутации и экзартикуляции.** Ампутация и экзартикуляция конечности показаны в случаях, когда выполнение радикальной сберегающей операции не представляется возможным из-за массивного поражения (вовлечение в опухолевый процесс суставов, костей, магистральных сосудов и нервов на большом протяжении) и/или при неэффективности курсов неoadьювантного лечения.

Противопоказания к органно-сохранным операциям:

- вовлечение в опухолевый процесс основного сосудисто-нервного пучка;
- патологические переломы;
- инфицирование тканей в зоне опухоли;
- обширное опухолевое поражение мышц.

Обоснованность хирургического лечения сарком мягких тканей.

- Рекомендуется выполнять хирургическое вмешательство при местно-распространенных саркомах мягких тканей низкой степени злокачественности и опухолей G2-3 размером <5 см. Также оперативное вмешательство является обязательным этапом многокомпонентной терапии высокозлокачественных местно-распространенных сарком

(<https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-46.pdf>).

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

Комментарии: *Широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей, с учетом принципов футлярности и зональности является стандартом хирургического вмешательства. Один сантиметр отступа от новообразования считается минимальным, удаление опухоли в мышечной фасции или муфте подразумевает край >1-5см. Край может быть минимальным в случае стойкого анатомического барьера, такого как мышечная фасция или надкостница, сухожильный конец мышцы. Краевое иссечение может рассматриваться, в исключительных случаях. Границы резекции – основной метод оценки качества хирургического пособия. Определяется совместно хирургом и гистологом. Зону и тракт биопсии необходимо включить в объем окончательной хирургии. [20]*

- Рекомендуется обязательное изучение микроскопического края резекции согласно интраоперационной маркировки краев препарата. [26] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27891213/>)

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

Комментарии: *Наличие микроскопически положительного края является показанием для реиссечения и/или проведения послеоперационной лучевой терапии. Разметка ложа опухоли хирургом должна выполняться для определения полей последующей радиотерапии. Широкие органосохраняющие операции с пред- и/или послеоперационной лучевой терапией дают хорошие результаты при высокодифференцированных саркомах конечностей.*

- Рекомендуется обсуждать целесообразность проведение интраоперационной лучевой терапии в отдельных клинических случаях [25] (<https://ro-journal.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13014-016-0751-2>). Необходимость использования метода определяется на консилиуме. Лечение возможно в специализированных онкоортопедических клиниках.

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

- Рекомендуется выполнение калечащих операций (ампутации, экзартикуляции и др.) только в тех случаях, когда достигнуть радикальности R0 (R1) технически невозможно. [20]

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 4)

- Рекомендуется всем пациентам выполнять предоперационное планирование объема предстоящего хирургического вмешательства. В частности, границы

удаляемых тканей, уровни резекции мышц, костей, сосудов, нервов. Это позволяет увеличить частоту радикальных вмешательств, запланировать объем пластического этапа реконструкции опорных, покровных тканей. [19]

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарии: *Выполнение радикальной хирургии в лечении первичных сарком мягких тканей позволяет снизить процент локальных рецидивов до 15%. Требования к радикальной хирургии подразумевают выполнение различного объема вмешательств, таких как удаление одного или двух мышечно-фасциальных футляров, резекция магистрального сосудистого пучка, резекция костных структур, обширные резекции грудной и брюшной стенки, резекции структур позвоночного столба, резекции костей таза и т.д. Каждое вмешательство необходимо запланировать заранее с участием онкоортопеда, нейрохирурга, пластического хирурга, микрохирурга, абдоминального и торакального хирургов, радиолога, химиотерапевта. Весь объем онкоортопедического хирургического пособия возможен только в крупных саркомных центрах.*

● Рекомендуется применение длительной антибактериальной профилактики послеоперационных инфекционных осложнений (5-7 дней) после хирургических вмешательств, сопряженных с высоким риском инфекционных осложнений. [23] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31966954/>).

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

Комментарии: *удаление большого массива тканей требующего реконструктивно-пластического этапа, кровопотеря больше 1000мл, длительное стояние дренажной трубки, предшествующие курсы химиотерапии, радиотерапия являются факторами риска возникновения инфекционных осложнений >12-15%. По мнению различных авторов обязательное применение антибиотиков до 5-7 дней после хирургического вмешательства может уменьшить риск осложнений. [24]. Отдельной группой рассматриваются пациенты после имплантации металлических конструкций, синтетических материалов (пластика сосудов, сеткой или пластинами). В случаях высокого риска развития инфекционных осложнений у пациентов которым выполнены операции с установкой имплантов рекомендовано проводить профилактическую антибактериальную терапию высокого риска [22] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23131428/>). Факторами риска являются высокозлокачественные опухоли, глубокое расположение опухоли, иммуносупрессия от неоадьювантной химиотерапии, предшествующая лучевая*

терапия, неадекватная антибиотикопрофилактика, прием кортикостероидов, большая раневая поверхность, продолжительное время операции (более 3х часов), массивная кровопотеря более 0,5 ОЦК, вторичное заживление раны, некрозы кожи, дополнительные хирургические манипуляции, сопутствующие заболевания (анемия, сахарный диабет и т.д.)

Требования к специалисту, проводящему процедуру или вмешательство:

Персонал, работающий в отделениях общей онкологии, 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 радиактивного и ионизирующего излучения, а также сертификаты с не истекшим сроком действия о прохождении курсов по общей онкохирургии и/или химиотерапии и/или радиационной безопасности.

- Специалист, имеющий сертификат по специальности «Онкология», «Общая онкология», «Химиотерапия», «Лучевая терапия» (радиационная онкология) со стажем работы по специальности не менее 5 лет, повышение квалификации по вопросам высокотехнологичных методик общей 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, мочевины, креатинин, мочевиная 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. Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек, забрюшинного пространства, брыжейки кишечника и надключичных л/узлов);
12. МСКТ грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства, малого таза;
13. МРТ малого таза;
14. МРТ головного мозга;
15. Цистография;
16. Цитологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
17. Гистологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
18. Иммуногистохимическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) *;
19. Молекулярно-генетическое исследование микросателлитной нестабильности для определения возможности иммунотерапии
20. ЭКГ;
21. ЭхоКГ;
22. ПЭТ/КТ всего тела**;

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. Исследование методом FISH и молекулярно-генетическое исследование;
8. Определение ферритина, фолаты, сывороточное железо, Витамин В12;
9. ProBNP;

- 10.Прокальцитонин;
- 11.Антитромбин III, Д-димер;
- 12.Для женщин фертильного возраста- тест на беременность, определение ХГЧ;
- 13.ИФТ периферической крови;
- 14.Определение скорости клубочковой фильтрации
- 15.Рентгенография придаточных пазух носа;
- 16.Ортопантограмма;
- 17.КТ головы, шеи;
- 18.Фиброэзофагогастродуоденоскопия;
- 19.Бронхоскопия;
- 20.Колоноскопия;
- 21.УЗДГ сосудов нижней конечности (вен и/или артерий);
- 22.Спирография;
- 23.Холтеровское – мониторирование ЭКГ;

* 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 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", "Общая онкология", "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;
- отделения функциональной диагностики, организованного в соответствии с правилами проведения функциональных исследований;
- кабинета (отделения) ультразвуковой диагностики, организованного в соответствии с правилами проведения ультразвуковых исследований;
- эндоскопического отделения, организованного в соответствии с правилами проведения эндоскопических исследований;
- 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";
- 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";

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;
- моечную;
- 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);

Требования к соблюдению мер безопасности: Соблюдение всех санитарных норм и правил хирургического стационара, химио- и радиационной безопасности согласно нормативно – правовым актам Республики Узбекистан.

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 урологическим 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 урологическим 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.

- «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 [7] (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
«САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»**

ТАШКЕНТ – 2025

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
С 47.0	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы головы, лица и шеи
С 47.1	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы верхних конечностей
С 47.2	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы нижних конечностей
С 47.3	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы груди
С 47.4	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы живота
С 47.5	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы таза
С 47.6	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы туловища
С 47.8	– Комбинированное злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы
С 47.9	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы БДУ
С 48.0	– Забрюшинное пространство
С 48.1	– Особые отделы брюшины
С 48.2	– Брюшина, БДУ
С 48.8	– Комбинированное поражение забрюшинного пространства
С 49	– Злокачественное новообразование других типов соединительной и мягких тканей
С 49.0	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани головы и шеи
С 49.1	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани верхних конечностей
С 49.2	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани нижних конечностей
С 49.3	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани груди

С 49.4	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани живота
С 49.5	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани таза
С 49.6	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани туловища
С 49.8	– Комбинированное поражение соединительной ткани, подкожной жировой клетчатка и иных мягких тканей
С 49.9	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани, БДУ

Скачать (ссылка с МКБ): <https://mkb-10.com/index.php?pid=1342>

МКБ-11:

Код	Название
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи
2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг

2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи
2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B57	Саркома Капоши, первичный очаг
2B57.0	Саркома Капоши легкого
2B57.1	Саркома Капоши кожи
2B57.2	Саркома Капоши желудочно-кишечного тракта
2B57.Y	Саркома Капоши другой уточненной первичной локализации
2B57.Z	Саркома Капоши, неуточненной первичной локализации
2B58	Лейомиосаркома, первичный очаг
2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B58.1	Лейомиосаркома матки
2B58.2	Лейомиосаркома желудка
2B58.Y	Лейомиосаркома, другая уточненная первичная локализация
2B58.Z	Лейомиосаркома, неуточненный первичный очаг
2B59	Липосаркома, первичный очаг
2B59.0	Липосаркома мягких тканей конечностей
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B59.2	Липосаркома мужских репродуктивных органов
2B59.Y	Липосаркома, другой уточненный первичный очаг
2B59.Z	Липосаркома, неуточненный первичный очаг
2B5A	Синовиальная саркома, первичный очаг

2B5A.0	Синовиальная саркома мягких тканей конечностей
2B5A.1	Синовиальная саркома органов грудной клетки
2B5A.Y	Синовиальная саркома, другой уточненный первичный очаг
2B5A.Z	Синовиальная саркома, неуточненный первичный очаг
2B5E	Злокачественное новообразование оболочки периферических нервов или вегетативной нервной системы, первичный очаг
2B5F	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг
2B5F.0	Саркома матки, не классифицированная в других рубриках
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
2B5F.2	Саркома другой уточненной локализации, не классифицированная в других рубриках
2B5F.3	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг неизвестен
2B5G	Миосаркома неуточненного отдела матки
2B5H	Высокодифференцированная липоматозная опухоль, первичный очаг
Скачать (ссылка с МКБ-11): https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1630407678	

1. Основная часть

- Введение

Саркомы мягких тканей – группа наиболее злокачественных опухолей, возникающих во внескелетных мягких и соединительных тканях. Подобные опухоли объединяются в одну группу ввиду сходства их гистопатологических характеристик и клинических проявлений, а также течения опухолевого процесса [1-3]. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35020204/>).

Саркомы мягких тканей (СМТ) – это опухоли соединительной ткани. Опухоли связок, сухожилий, мышц и жировой ткани, происходящие из примитивной мезодермы. В эту группу также включены опухоли из клеток примитивной эктодермы (шваннома) и эндотелиальных клеток, выстилающих сосуды. Эта разнородная группа опухолей объединена вместе из-за схожести морфологической

картины, механизмов возникновения и клинических проявлений. Саркомы висцеральных органов встречаются крайне редко, в почках, предстательной железе, легких и сердце. Отдельно рассматриваются саркомы молочной железы. В диагностике, классификации и выборе тактики лечения определяющую роль играют микроскопическая картина, степень злокачественности и, в некоторых случаях, органная принадлежность тоже. Но следует понимать, что если речь идет о лейомиосаркоме, то вероятнее всего опухоль возникла из гладкой мускулатуры, в то время как синовиальная саркома обычно не возникает из капсулы суставов.

Не существует единого этиологического фактора для развития сарком мягких тканей. Генетическая предрасположенность играет роль в некоторых случаях. Часто наблюдаются озлокачествление узлов при нейрофиброматозе (болезнь фон Рикленгаузена). Это аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся наличием множественных нейрофибром, гигантских невусов и неврином. На фоне нейрофиброматоза часто возникают: нейрофибросаркома (10–15%), злокачественная неврилемма (5%). [15] Лимфостаз повышает риск развития некоторых форм сарком мягких тканей. В частности синдром Стюарта Тревеса ангиосаркомы на фоне постмастэктомического отека верхней конечности описан у женщин после лечения рака молочной железы. [16] (https://seyitaligumustas.com/en/soft-tissue-sarcomas-malignant-soft-tissue-tumours?gad_source=1&gclid=CjwKCAiA6aW6BhBqEiwA6KzDc4H_BqBP2zrp4GdI2pHb2Z6IUQoSgHaEak1RCDMCn5JedI_gPy9bsBoCpp8QAvD_BwE) Воздействие известных канцерогенов на развитие сарком мягких тканей изучено недостаточно. Следует отметить возможность возникновения сарком мягких тканей после проведенной лучевой терапии. Радиоиндуцированные саркомы возникают через 6–30 и более лет после проведенного облучения (медиана 10 лет). Общая доза облучения, режим фракционирования и вид радиации влияют на заболеваемость. Алкилирующие агенты (циклофосфамид и т.п.) в комбинации с лучевой терапией также увеличивают риск возникновения вторичных злокачественных новообразований. [17] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11025461/>).

Саркома Капоши возникшая на фоне вируса герпеса 8 типа у пациентов с ВИЧ инфекцией имеет агрессивное течение как при классическом, так и при африканском варианте проявления [18] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14635020/>)

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость опухолями периферической и вегетативной нервной системы (С47), забрюшинного пространства и брюшины (С48) и других соединительных тканей (С49) на 100 тыс население составлял 0,1, 0,4 и 1,2 соответственно.

В 2023 году впервые выявлены всего 31 больных **саркомами периферических и вегетативных нервов (С47)**. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 0% случаев. 0% случаев выявлен в I

стадии заболевания, 35,5% - во II стадии, 19,4% - в III стадии и 12,9% - на IV стадии. У 32,3% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 152 больные и болезненность составлял 0,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при саркомах периферических и вегетативных нервов в республике составляет 28,9% и 1-годичная летальность – 23,1%.

В 2023 году впервые выявлены всего 429 больных **другими саркомами мягких тканей (С49)**. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 21,7% случаев. 9,8% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,9% - во II стадии, 15,6% - в III стадии и 7,2% - на IV стадии. У 4,4% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 2343 больные и болезненность составлял 6,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при других саркомах мягких тканей в республике составляет 38,7% и 1-годичная летальность – 11,8%. В Республике Узбекистан в 2023 году от других сарком мягких тканей умерло 197 больных, что смертность на 100 тыс. населения составляет 0,5.

- 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) (профилактикология, греч. Πρόφύλακτικός — «предохранительный» [53] 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 [54][55].

Собственно профилактика подразделяется на [56]:

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

В рамках профилактики также существуют специфическая профилактика инфекционных заболеваний и психопрофилактика [56].

Профилактика — основное направление медицины [54][57] 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 [58], архитектурно-планировочного, санитарно-технического, просветительского по медицинским вопросам населения

характера [59]. Основывается на научном статистическом причинно-следственном анализе связи факторов и рисков с заболеваниями [60][61].

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 [62][63].

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 [64]) — 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 [65][66][67].

В отличие от лечения, реабилитация проводится во время отсутствия острой фазы патологического процесса в организме [68].

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

2.1. Виды профилактики или реабилитации

(https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%BB%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).

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[71]. 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[71]. 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) [70].

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.
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** [69].

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).

2.2. Принципы проведения общественных профилактических мероприятий и индивидуальной профилактики:

На сегодняшний день профилактики саркомы мягких тканей полностью не изучен.

Все мероприятия по канцерпревенции можно условно разделить на три раздела [72].

– **Первичная профилактика:** устранение или уменьшение влияния факторов риска, повышение резистентности организма к воздействию факторов риска.

– **Вторичная профилактика:** диагностика (преимущественно посредством скрининга) и лечение заболевания на ранних доклинических стадиях.

– **Третичная профилактика:** лечение и реабилитация после проведения радикального лечения, а также своевременная диагностика метастатического рака.

В профилактике саркомы мягких тканей можно потенциально выделить четыре основных направлений:

– модификация образа жизни;

– скрининг с целью выявления саркомы мягких тканей на ранних стадиях заболевания;

– наблюдение за пациентами с ранее выявленными предраковыми состояниями мягких тканей;

– профилактика и ранняя диагностика метастатического саркомы мягких тканей после проведения радикального оперативного лечения.

Наблюдение за пациентами с предраковыми состояниями саркомы мягких тканей.

Вторичная профилактика саркомы мягких тканей представляет собой комплекс мер по наблюдению пациентов с предраковыми состояниями мягких

тканей. Основной целью данных мероприятий является выявление опухоли на ранних стадиях опухолевого процесса.

В отличие от первичной, вторичная профилактика требует затраты значительно больших финансовых средств и медицинских ресурсов. Ее качество во многом зависит от доступности современных медицинских технологий, хорошей подготовки врачей, стандартизированных протоколов радиологической, ультразвуковой и морфологической диагностики.

Третичная профилактика:

- предупреждение, ранняя диагностика и лечение рецидивов, метастазов;
- применение полноценного режима питания богатый витаминами, белками, отказ от вредных привычек (курение, употребление алкоголя), профилактика вирусных инфекций и сопутствующих заболеваний, регулярные профилактические осмотры у онколога, регулярные диагностические процедуры (рентгенография легких, УЗИ печени, почек, лимфоузлов шеи).

Профилактика и ранняя диагностика метакронного саркомы мягких тканей

Для раннего выявления метакронных опухолей мягких тканей показаны регулярные рентгенологическое (в том числе и МСКТ) и ультразвуковое исследования с частотой 1—2 раза в год.

2.3. Методы и процедуры профилактики:

1) Цель профилактики:

Предупреждение возникновения саркомы мягких тканей, недопущение и устранение факторов риска их развития, раннее выявление и предупреждение осложнений заболевания после лечения.

2) Первичная профилактика:

Специфической профилактики сарком мягких тканей нет. С целью раннего выявления сарком, пациенты, входящие в группу риска (нейрофиброматоз 1-го типа, синдром Ли-Фраумени, синдром Гарднера, иммуносупрессивная терапия после трансплантации органов, лимфедема конечности) должны проходить ежегодные контрольные осмотры.

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

Они предназначены для всех, проводится индивидуально, везде и всегда (особенно при ремиссии заболевания после получения радикального лечения и при наличии факторов риска).

3) Скрининг саркомы мягких тканей

Широкомасштабные национальные популяционные программы скрининга саркомы мягких тканей не существуют и массовый популяционный скрининг рака не ведет к снижению смертности и экономически неэффективен.

В Узбекистане нет национальных программ скрининга саркомы мягких тканей.

4) Вторичная профилактика - вторичные профилактические мероприятия при саркомах мягких тканей включают профилактические осмотры, обследование с целью раннего выявления заболевания. Для вторичной профилактики используются ультразвуковые, радиологические (МСКТ/МРТ) исследования.

5) Третичная профилактика или реабилитация саркомы мягких тканей:

Меры реабилитации пациентов после лечения зависят от длительности курса и выбранных способов терапии рака. В обязательном порядке необходимо:

- Посещать онколога для регулярных обследований.
- Принимать рекомендованные препараты для снижения риска рецидива и повышения иммунитета.
- Полноценно питаться.
- Исключить вредные привычки и воздействие неблагоприятных внешних факторов.
- Выполнять рекомендации лечащего врача с учетом состояния своего здоровья.

6). Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики (https://oncology-association.ru/wp-content/uploads/2020/09/sarkoma_mjagkih_tkanej.pdf)

На сегодняшний день нет единого мнения относительно частоты и интенсивности наблюдения за пациентами с саркомами мягких тканей. Целями наблюдения за пациентами следует считать раннее выявление рецидива заболевания (в особенности отдаленных метастазов), раннее выявление 2-х опухолей, а также психосоциальную поддержку пациентов.

• Всем пациентам с ранее установленным диагнозом СМТ рекомендуется проводить регулярное самообследование зоны хирургического вмешательства и периферических лимфатических узлов и своевременно обращаться к врачу при

выявлении каких-либо отклонений [27].

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

5.1 График обследований пациентов с СМТ

● Рекомендуется проводить динамический контроль – осмотры и обследования пациента согласно следующему графику

– 1-ый и 3-ий месяцы наблюдения после завершения терапии - консультация врача-онколога, УЗИ зоны операции, брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов;

– 6 –ой месяц наблюдения после завершения терапии - консультация врача-онколога, УЗИ зоны операции, брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов МРТ зоны операции, КТ органов грудной клетки;

– 9-ый месяцы наблюдения после завершения терапии – как на 1-ый и 3-ий месяца;

– 12-ый месяц наблюдения после завершения терапии - как на 6 –ой месяц наблюдения после завершения терапии;

далее в течение 4 лет в середине года обследование как как на 1-ый и 3-ий месяца, в конце года – как на 12-ый месяц наблюдения;

– далее 1 раз в год - консультация врача-онколога, УЗИ зоны операции, брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов. [27]

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

2.4. Методы и процедуры реабилитации:

цель реабилитации саркомы мягких тканей:

- полное или частичное восстановление нарушенных и (или) компенсация утраченных функций пораженного органа или системы;
- поддержание функций организма в процессе завершения остро развившегося патологического процесса;
- предупреждение, ранняя диагностика и коррекция возможных нарушений функций поврежденных органов или систем организма;
- предупреждение и снижение степени возможной инвалидности;

- улучшение качества жизни;
- сохранение работоспособности пациента;
- социальная интеграция пациента в общество.

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

В настоящее время для большинства видов медицинской реабилитации отсутствуют клинические исследования с участием пациентов с саркомами мягких тканей. Для данной группы пациентов применимы общие принципы реабилитации в ортопедии/травматологии. Данные рекомендации сделаны на основании того, что во многих исследованиях, в том числе мета-анализах и систематических обзорах [28] доказано, 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. Включены данные, рекомендации из детской онкологии так как течение заболевания, способы лечения одинаковые.

1.1. Предреабилитация

- Рекомендуется проведение предреабилитации всем пациентам в целях ускорения функционального восстановления, сокращения сроков пребывания в стационаре после операции, снижения частоты развития осложнений и летальных исходов на фоне лечения. Предреабилитация включает лечебную физкультуру (ЛФК), психологическую и нутритивную поддержку, информирование пациентов [29].

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

Рекомендуется советовать пациенту увеличить физическую активность за 2 недели –до операции в целях снижения сроков пребывания в стационаре и риска развития послеоперационных осложнений, а также повышения качества жизни в послеоперационном периоде [30].

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

1.2. Реабилитация при хирургическом лечении

1.2.1. Первый этап реабилитации

- Рекомендуется мультидисциплинарный подход при проведении реабилитации пациентов в онкоортопедии с включением двигательной реабилитации, психологической поддержки, работы со специалистами по трудотерапии (инструкторами по трудовой терапии) [31]

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

- Рекомендуется раннее начало выполнения комплекса ЛФК, направленное на повышение тонуса мышц оперированной конечности в сочетании с длительной пассивной разработкой на тренажерах всем пациентам после хирургических вмешательств на конечностях. [33]

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

Комментарии: в качестве целей восстановительного лечения считать: восстановление объема движений в оперированной части тела, восстановление тонуса, увеличение силы мышц оперированной конечности, коррекция мышечного дисбаланса, восстановление навыков ходьбы. Раннее начало восстановительного лечения, улучшает функциональные результаты после операций. [32]

- Рекомендуется комплекс ЛФК в каждом конкретном случае разрабатывать индивидуально, исходя из особенностей и объема операции [34].

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

- Рекомендуется всем пациентам сочетать лечение положением, ЛФК, криотерапию на область операции, электротерапию в целях обезболивания [35].

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

- Рекомендуется всем пациентам после вмешательств на конечностях постепенно расширять объем ЛФК. При появлении возможности активного отведения разрешается полная нагрузка на оперированную конечность [32].

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

1.2.2. Второй этап реабилитации

- Рекомендовано использовать методики, направленные на мобилизацию рубцов для профилактики формирования грубых рубцовых изменений, в том числе в глубоких слоях мягких тканей: глубокий массаж, упражнения на растяжку, ультразвуковую терапию с целью размягчения рубцовых изменений.

[35]

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

- Рекомендуется при возникновении лимфедемы проводить полную противоотечную терапию, включающую мануальный лимфодренаж, ношение компрессионного трикотажа, выполнение комплекса ЛФК, уход за кожей [36].

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

- Рекомендуется в сочетании с полной противоотечной терапией применение перемежающей пневмокомпрессии, длящейся не менее 1 ч с давлением в камерах 30–60 мм рт. ст. [36]

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

- Рекомендуется в сочетании с полной противоотечной терапией применение низкоинтенсивной лазеротерапии [37].

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

1.2.3. Третий этап реабилитации

- Рекомендуется выполнение и постепенное расширение комплекса ЛФК с включением аэробной нагрузки, что улучшает результаты комбинированного лечения злокачественных новообразований и качество жизни [38]

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

- Рекомендован медицинский массаж для улучшения качества жизни, уменьшения болевого синдрома, слабости [37]

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

1.3. Реабилитация при химиотерапии

- Рекомендуется раннее начало физических нагрузок на фоне химиотерапии, что помогает профилактике мышечной слабости, гипотрофии, снижения толерантности к физической нагрузке. [39]

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

- Данная рекомендация сделана на основании результатов проведенных

систематических обзоров влияния физических упражнений на пациентов с другими злокачественными новообразованиями - рекомендуется применение аэробной нагрузки на фоне химиотерапии, что повышает уровень гемоглобина, эритроцитов и снижает длительность лейко- и тромбоцитопении, а также повышает вероятность завершить запланированный курс химиотерапии. [29]

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

- Рекомендуется проведение ЛФК на фоне химиотерапии, что позволяет уменьшать слабость и депрессию. Сочетание ЛФК с психологической поддержкой в лечении слабости и депрессии на фоне химиотерапии более эффективно, чем только медикаментозная коррекция [40].

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

- Рекомендуется индивидуально подбирать объем и интенсивность ЛФК на фоне химиотерапии, исходя из степени слабости (легкая, средняя, тяжелая), и увеличивать интенсивность ЛФК при улучшении общего состояния [40].

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

- Рекомендуется назначать 6-недельный курс спортивной ходьбы пациентам с полинейропатией, вызванной токсическим воздействием химиотерапии, как часть общего комплекса реабилитации с целью минимизации клинических проявлений полинейропатии.[41]

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

- Рекомендуется применение низкоинтенсивной лазеротерапии в лечении периферической полинейропатии на фоне химиотерапии. [42]

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

- Рекомендуется низкочастотная магнитотерапия в лечении периферической полинейропатии на фоне химиотерапии. [43]

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

- Рекомендуется чрескожная короткоимпульсная электростимуляция в течение 20 минуты в день 4 недель для лечения полинейропатии на фоне химиотерапии [44]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности

доказательств – 4).

- Рекомендуется низкоинтенсивная лазеротерапия в профилактике мукозитов полости рта на фоне химиотерапии [45].

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

- Рекомендуется пациентам в процессе и после кардиотоксичной химиотерапии проводить комплекс ЛФК, что снижает частоту развития кардиальных осложнений на фоне химиотерапии [46]

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

1.4. Реабилитация при лучевой терапии

- Рекомендуется пациентам в процессе лучевой терапии выполнение комплекса ЛФК (аэробной нагрузки в сочетании с силовой) на фоне лучевой терапии, что позволяет проводить профилактику слабости и улучшает качество жизни у на фоне лучевой терапии [47]

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

- Рекомендуется проведение комплекса ЛФК, что увеличивает плотность костной ткани и выносливость пациента на фоне лучевой терапии в первую очередь у пациентов с костными метастазами. [48]

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

- Рекомендуется через 3 дня после начала лучевой терапии подключить низкоинтенсивную лазеротерапию на 3 дня в неделю для профилактики лучевого дерматита. (для пациентов получающих лучевую терапию) [49]

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

1.5. Принципы психологической реабилитации пациентов со злокачественными новообразованиями

Примечание - в связи с отсутствием доказательной базы относительно сарком некоторые из приведенных литературных источников содержат информацию касательно злокачественных новообразований (исследования только с пациентами с саркомами мягких тканей встречаются крайне редко).

- Рекомендуется выполнять информирование пациентов о заболевании, психических реакциях; зоне ответственности в процессе лечения; способах

коммуникации с родственниками, медицинским персоналом; способах получения дополнительной информации о своем заболевании или состоянии; способах получения социальной поддержки, что приводит к улучшению качества жизни и исхода заболевания [50]

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

- Рекомендуется добиваться комбинированного эффекта совладающего поведения и воспринимаемой социальной поддержки, что приводит к меньшему количеству навязчивых и избегающих мыслей до лечения и обеспечивает лучшую психологическую адаптацию через 1 месяц после лечения [50]

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

- Рекомендуются психообразовательные мероприятия и психологическая поддержка (самодиагностика патологических психических реакций; способы совладания со стрессом; отслеживание взаимовлияния психических реакций и физического состояния), что может рассматриваться как основной механизм трансформации стрессовых событий в личный опыт, способствующий социальной и психической адаптации в условиях заболевания и лечения [50]

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

Комментарий: В целом, исследования показывают, что пациенты, которые используют активные (проблемно-ориентированные) стратегии выживания, демонстрируют лучшую адаптацию к заболеванию, чем те, кто использует пассивные или избегающие стили выживания [51].

Пациенты, которые использовали активно-поведенческие методы преодоления трудностей, сообщали о более высоком уровне самооценки и энергии, меньшем количестве физических симптомов и снижении раздражительности и астенизации [52].

- Рекомендуется проводить прицельные психокоррекционные мероприятия психических реакций, ассоциированных с саркомой (реакции по астено-тревожно-депрессивному типу, нарциссические реакции, реакции в рамках ПТС, социальная изоляция), что приводит к уменьшению тревожности, расстройств, связанных со здоровьем, а также с положительными изменениями в борьбе с болезнью [52].

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

3. Показания к проведению 3-х видов профилактики и к реабилитации (конкретизируются соответственно профилю).

Первичная профилактика саркомы мягких тканей приводит к уменьшению вероятности заболеть с раком путем предотвращения факторов риска, излечения от хронических инфекционных и предопухолевых, доброкачественных заболеваний и осложнений.

Вторичная профилактика приводит к раннему выявлению саркомы мягких тканей в бессимптомных и предклинических стадиях, при которых вероятность полного излечения от саркомы мягких тканей высока.

Третичная – реабилитационная профилактическая терапия проводится всем больным саркомой мягких тканей, которые получают и/или завершили хирургическую и медикаментозную терапию независимо от возраста, стадии гистологического вида.

Для оценки эффективности и решения о необходимости коррекции режима профилактики рекомендовано контролировать клинически и лабораторно проводимую профилактическую терапию. При клиническом контроле, решение о недостаточной эффективности профилактической заместительной терапии принимается в случаях отклонения от нормы клинических результатов анализов и ухудшения (не улучшения) соматического состояния больного вовремя и после операции, специфической цитостатической терапии.

3.1. Критерии для определения проведения видов профилактики (согласно международным стандартам, данным основанных доказательной медицины).

- Первичная профилактика рекомендуется всем слоям населения, с целью предотвращения развития саркомы мягких тканей. *Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств – 4);*
- Пациентам после завершения специфической хирургической и медикаментозной терапии всем больным рекомендовано проведение третичной – реабилитационной профилактики. *Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств – 4).*

3.2. Критерии для определения этапа и объема реабилитационных процедур (международные шкалы согласно Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья).

Реабилитационные процедуры проводятся:

- 1-ый и 3-ий месяцы наблюдения после завершения терапии - консультация врача-онколога, УЗИ зоны операции, брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов;

– 6 –ой месяц наблюдения после завершения терапии - консультация врача-онколога, УЗИ зоны операции, брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов МРТ зоны операции, КТ органов грудной клетки;

– 9-ый месяцы наблюдения после завершения терапии – как на 1-ый и 3-тий месяца;

– 12-ый месяц наблюдения после завершения терапии - как на 6 –ой месяц наблюдения после завершения терапии;

далее в течение 4 лет в середине года обследование как как на 1-ый и 3-тий месяца, в конце года – как на 12-ый месяц наблюдения;

– далее 1 раз в год - консультация врача-онколога, УЗИ зоны операции, брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов. [27]

4. Этапы и объемы реабилитации:

Пациенты с саркомами мягких тканей должны наблюдаться группой специалистов различного профиля, включающей врача-общего онколога, врача-онколога, медицинского психолога, имеющих опыт работы с больными саркомы мягких тканей. Осмотр пациентов врачом- общим онкологом, 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 саркомы мягких тканей 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 медикаментозной терапии, соблюдать за индивидуальной непереносимостью препарата, вирусная контаминация, изменения психологического или социального статуса пациента, оценка состояния других важных систем.

Лечение осложнений медикаментозной и лучевой 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 саркомами мягких тканей рекомендовано регистрировать и наблюдать в специализированном центре онкологии. *Уровень убедительности рекомендаций C (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, мочевиная кислота, общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой, билирубин, ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, щелочная фосфатаза);
- УЗИ ОБП+почек, забрюшинного пространства, ОМТ, периферических лимфоузлов;
- Рентген исследование грудной клетки;
- МСКТ ОГК, ОБП, забрюшинного пространства, малого таза или ПЭТ/КТ всего тела;

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

2) Дополнительные диагностические мероприятия с указанием уровня доказательности:

- Определение КЩС и газов крови;
- КТ головы, шеи;
- УЗДГ сосудов (вен и/или артерий);
- МРТ-головного мозга
- Холтеровское – мониторирование ЭКГ

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

6. Тактика медицинской профилактики или реабилитации с указанием уровня:

1) основные профилактические или реабилитационные мероприятия с указанием уровня доказательности:

Полный ответ должен быть подтвержден по МСКТ и/или МРТ и/или ПЭТ/КТ через 3 мес от завершения инициальной терапии.

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

Пациентам, завершившим лечение по поводу саркомы мягких тканей с достижением полной ремиссии, рекомендуется диспансерное наблюдение у врача-общего онколога или врача-онколога в течение 1-го года после завершения терапии каждые 3 мес, 2-го года – каждые 6 мес, в дальнейшем – ежегодно.

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

ОАК, Биохимический анализ крови необходимо проводить каждые 3 месяца в течение 1-го года жизни, затем каждые 6 месяцев в течении 2-го года и в дальнейшем – один раз в год.

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

МСКТ/МРТ грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства, малого таза каждые 6-мес в первые 2 года от завершения терапии, либо по клиническим показаниям. ПЭТ/КТ проводится в случае если последний ПЭТ/КТ был подтвержден полный ответ/ в случае подозрения на прогрессию/рецидив заболевания.

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

2) дополнительные профилактические и реабилитационные мероприятия с указанием уровня доказательности:

Дополнительным профилактическим мерам входит приём рекомендованных препаратов для снижения риска рецидива и повышения иммунитета, полноценное питание, исключение вредных привычек и воздействия неблагоприятных внешних факторов, выполнять рекомендации лечащего врача с учетом состояния своего здоровья.

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 саркомах мягких тканей, следующие:

- отсутствия рецидива заболевания;
- отсутствия метастазирования заболевания;

- отсутствия поздних осложнений хирургической, медикаментозных 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 заболеванием или фактором риска сарком мягких тканей.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОГО
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
«САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ»**

ТАШКЕНТ – 2025

- Коды МКБ:

МКБ-10:	
Код	Название
С 47.0	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы головы, лица и шеи
С 47.1	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы верхних конечностей
С 47.2	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы нижних конечностей
С 47.3	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы груди
С 47.4	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы живота
С 47.5	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы таза
С 47.6	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы туловища
С 47.8	– Комбинированное злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы
С 47.9	– Злокачественное новообразование периферических нервов и вегетативной нервной системы БДУ
С 48.0	– Забрюшинное пространство
С 48.1	– Особые отделы брюшины
С 48.2	– Брюшина, БДУ
С 48.8	– Комбинированное поражение забрюшинного пространства
С 49	– Злокачественное новообразование других типов соединительной и мягких тканей
С 49.0	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани головы и шеи
С 49.1	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани верхних конечностей
С 49.2	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани нижних конечностей
С 49.3	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани груди

C 49.4	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани живота
C 49.5	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани таза
C 49.6	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани туловища
C 49.8	– Комбинированное поражение соединительной ткани, подкожной жировой клетчатка и иных мягких тканей
C 49.9	– Соединительная ткань, подкожная жировая клетчатка, а также иные мягкие ткани, БДУ

Скачать (ссылка с МКБ): <https://mkb-10.com/index.php?pid=1342>

МКБ-11:

Код	Название
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи
2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B53.Y	Другая уточненная фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг

2B53.Z	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг, неуточненная
2B54	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг
2B54.0	Неклассифицированная плеоморфная саркома кожи
2B54.1	Неклассифицированная плеоморфная саркома брюшины и забрюшинного пространства
2B54.Y	Неклассифицированная плеоморфная саркома, первичный очаг, другой уточненной локализации
2B54.Z	Неклассифицированная плеоморфная саркома неуточненная, первичный очаг, неуточненная локализация
2B53	Фибробластная или миофибробластная опухоль, первичный очаг
2B53.0	Миксофибросаркома, первичный очаг
2B53.1	Фибробластная или миофибробластная опухоль кожи
2B57	Саркома Капоши, первичный очаг
2B57.0	Саркома Капоши легкого
2B57.1	Саркома Капоши кожи
2B57.2	Саркома Капоши желудочно-кишечного тракта
2B57.Y	Саркома Капоши другой уточненной первичной локализации
2B57.Z	Саркома Капоши, неуточненной первичной локализации
2B58	Лейомиосаркома, первичный очаг
2B58.0	Лейомиосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B58.1	Лейомиосаркома матки
2B58.2	Лейомиосаркома желудка
2B58.Y	Лейомиосаркома, другая уточненная первичная локализация
2B58.Z	Лейомиосаркома, неуточненный первичный очаг
2B59	Липосаркома, первичный очаг
2B59.0	Липосаркома мягких тканей конечностей
2B59.1	Липосаркома брюшины или забрюшинного пространства
2B59.2	Липосаркома мужских репродуктивных органов
2B59.Y	Липосаркома, другой уточненный первичный очаг
2B59.Z	Липосаркома, неуточненный первичный очаг
2B5A	Синовиальная саркома, первичный очаг

2B5A.0	Синовиальная саркома мягких тканей конечностей
2B5A.1	Синовиальная саркома органов грудной клетки
2B5A.Y	Синовиальная саркома, другой уточненный первичный очаг
2B5A.Z	Синовиальная саркома, неуточненный первичный очаг
2B5E	Злокачественное новообразование оболочки периферических нервов или вегетативной нервной системы, первичный очаг
2B5F	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг
2B5F.0	Саркома матки, не классифицированная в других рубриках
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
2B5F.2	Саркома другой уточненной локализации, не классифицированная в других рубриках
2B5F.3	Саркома, не классифицированная в других рубриках, первичный очаг неизвестен
2B5G	Миосаркома неуточненного отдела матки
2B5H	Высокодифференцированная липоматозная опухоль, первичный очаг
Скачать (ссылка с МКБ-11): https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1630407678	

1. Основная часть

1) Введение

Саркомы мягких тканей – группа наиболее злокачественных опухолей, возникающих во внескелетных мягких и соединительных тканях. Подобные опухоли объединяются в одну группу ввиду сходства их гистопатологических характеристик и клинических проявлений, а также течения опухолевого процесса [1-3]. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35020204/>).

2) Определение синдрома развившийся в процессе течения данной нозологии (ссылка на использованный источник: <https://www.rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2023/2023-19.pdf>):

Саркомы мягких тканей (СМТ) – это опухоли соединительной ткани. Опухоли связок, сухожилий, мышц и жировой ткани, происходящие из примитивной мезодермы. В эту группу также включены опухоли из клеток примитивной эктодермы (шваннома) и эндотелиальных клеток, выстилающих сосуды. Эта разнородная группа опухолей объединена вместе из-за схожести морфологической картины, механизмов возникновения и клинических проявлений. Саркомы висцеральных органов встречаются крайне редко, в почках, предстательной железе, легких и сердце. Отдельно рассматриваются саркомы молочной железы. В диагностике, классификации и выборе тактики лечения определяющую роль играют микроскопическая картина, степень злокачественности и, в некоторых случаях, органная принадлежность тоже. Но следует понимать, что если речь идет о лейомиосаркоме, то вероятнее всего опухоль возникла из гладкой мускулатуры, в то время как синовиальная саркома обычно не возникает из капсулы суставов.

Не существует единого этиологического фактора для развития сарком мягких тканей. Генетическая предрасположенность играет роль в некоторых случаях. Часто наблюдаются озлокачествление узлов при нейрофиброматозе (болезнь фон Рикленгаузена). Это аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся наличием множественных нейрофибром, гигантских невусов и неврином. На фоне нейрофиброматоза часто возникают: нейрофибросаркома (10–15%), злокачественная неврилемуа (5%). [15] Лимфостаз повышает риск развития некоторых форм сарком мягких тканей. В частности синдром Стюарта Тревеса ангиосаркомы на фоне постмастэктомического отека верхней конечности описан у женщин после лечения рака молочной железы. [16] (https://seyitaligumustas.com/en/soft-tissue-sarcomas-malignant-soft-tissue-tumours?gad_source=1&gclid=CjwKCAiA6aW6BhBqEiwA6KzDc4H_BqBP2zrp4GdI2pHb2Z6IUQoSgHaEak1RCDMCn5JedI_gPy9bsBoCpp8QAvD_BwE) Воздействие известных канцерогенов на развитие сарком мягких тканей изучено недостаточно. Следует отметить возможность возникновения сарком мягких тканей после проведенной лучевой терапии. Радиоиндуцированные саркомы возникают через 6–30 и более лет после проведенного облучения (медиана 10 лет). Общая доза облучения, режим фракционирования и вид радиации влияют на заболеваемость. Алкилирующие агенты (циклофосфамид и т.п.) в комбинации с лучевой терапией также увеличивают риск возникновения вторичных злокачественных новообразований. [17] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11025461/>).

Саркома Капоши возникшая на фоне вируса герпеса 8 типа у пациентов с ВИЧ инфекцией имеет агрессивное течение как при классическом, так и при африканском варианте проявления [18] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14635020/>)

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость опухолями периферической и вегетативной нервной системы (С47), забрюшинного

пространства и брюшины (C48) и других соединительных тканей (C49) на 100 тыс население составлял 0,1, 0,4 и 1,2 соответственно.

В 2023 году впервые выявлены всего 31 больных **саркомами периферических и вегетативных нервов (C47)**. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 0% случаев. 0% случаев выявлен в I стадии заболевания, 35,5% - во II стадии, 19,4% - в III стадии и 12,9% - на IV стадии. У 32,3% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 152 больные и болезненность составлял 0,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при саркомах периферических и вегетативных нервов в республике составляет 28,9% и 1-годичная летальность – 23,1%.

В 2023 году впервые выявлены всего 429 больных **другими саркомами мягких тканей (C49)**. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 21,7% случаев. 9,8% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,9% - во II стадии, 15,6% - в III стадии и 7,2% - на IV стадии. У 4,4% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года под диспансерным наблюдением состояли 2343 больные и болезненность составлял 6,4 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при других саркомах мягких тканей в республике составляет 38,7% и 1-годичная летальность – 11,8%. В Республике Узбекистан в 2023 году от других сарком мягких тканей умерло 197 больных, что смертность на 100 тыс. населения составляет 0,5.

Паллиативное лечение саркомы мягких тканей направлено на улучшение качества жизни пациента (ки), облегчение ее состояния, когда возможности методов борьбы с основным заболеванием практически исчерпаны и вероятность полного излечения минимальна. Адекватное и своевременное паллиативное лечение может подарить больному (ой) несколько дополнительных лет жизни. Оно дает заметный положительный эффект более чем у 60% пациентов, при этом 25-30% характеризуют прогресс как существенный.

Клиническая классификация (относящаяся к паллиативной помощи) (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26033286/>)

Международная гистологическая классификация

Международная гистологическая классификация сарком мягких тканей (классификация Всемирной организации здравоохранения (далее - ВОЗ), 4-е издание, 2018 г.) [16]: (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22972507/>).

Таблица 8. Международная классификация по системе TNM (VIII-й пересмотр, 2017 г. [4] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35830886/>)).

<p>T</p>	<p>Первичная опухоль</p> <p>Tx первичная опухоль не может быть оценена</p> <p>Саркомы конечностей и туловища:</p> <p>T1 - Опухоль 5 см или менее в наибольшем измерении</p> <p>T2 - Опухоль более 5 см, но не более 10 см в наибольшем размере</p> <p>T3 - Опухоль более 10 см, но не более 15 см в наибольшем размере</p> <p>T4 - Опухоль более 15 см в наибольшем размере</p> <p>Саркомы забрюшинные:</p> <p>T1 - Опухоль 5 см или менее в наибольшем размере</p> <p>T2 - Опухоль более 5 см, но не более 10 см в наибольшем размере T3 - Опухоль более 10 см, но не более 15 см в наибольшем размере T4 - Опухоль более 15 см в наибольшем размере</p> <p>Саркомы головы и шеи:</p> <p>T1 - Опухоль 2 см или менее в наибольшем размере</p> <p>T2 - Опухоль более 2 см, но не более 4 см в наибольшем измерении</p> <p>T3 - Опухоль более 4 см в наибольшем размере</p> <p>T4a - Опухоль проникает в орбиту, основание черепа или твердую, центральные внутренние клетки, лицевой скелет и или крыловидные мышцы</p> <p>T4b - Опухоль проникает в паренхиму головного мозга, закрывает сонную артерию, вторгается в предverteбральную мышцу или включает центральную нервную систему по периневральному распространению</p> <p>Грудная клетка и брюшная полость:</p> <p>T1 - Опухоль ограничивается одним органом</p> <p>T2a - Опухоль распространяется на висцеральную брюшину</p> <p>T2b - Опухоль с микроскопическим расширением за серозной</p> <p>T3 - Опухоль прорастает в другой орган или макроскопическое расширение за серозной оболочкой</p> <p>T4a - Мультифокальная опухоль, включающая не более двух узлов в одном органе</p> <p>T4b - Мультифокальная опухоль, включающая более двух узлов, но не более 5 узлов</p> <p>T4c - Мультифокальная опухоль, включающая более пяти узлов</p>
<p>N</p>	<p>Регионарные лимфатические узлы</p>

	Nx - региональные лимфатические узлы не могут быть оценены N0 нет метастазов в региональных лимфатических узлах N1 - есть метастазы в региональных лимфатических узлах
M	Отдаленные метастазы M0 - нет отдаленных метастазов M1 - есть отдаленные метастазы
MI	0-9 митозов на 10 ПЗР – 1 балл 10-19 митозов на 10 ПЗР – 2 балла Более 20 митозов – 3 балла
NO	0 – нет некроза Меньше 50% некроза опухоли Больше 50% некроза опухоли
G	Гистологическая степень злокачественности G x – степень злокачественности не может быть оценена G1 Низкая G2 Средняя G3 Высокая Показатель G складывается из трех параметров: дифференцировка, митотическая активность, степень некроза.
Примечание: внескелетную саркому Юинга и примитивную нейроэктодермальную опухоль классифицируют как опухоли высокой степени злокачественности. Если степень злокачественности не может быть оценена, устанавливают низкую степень злокачественности.	

Регионарные лимфатические узлы.

Регионарными лимфатическими узлами являются узлы, соответствующие локализации первичной опухоли. Поражение регионарных лимфатических узлов наблюдается редко и в случае, когда их состояние невозможно определить клинически или патологоанатомически, они классифицируются как N0 вместо NX или pNX.

Таблица 9. Группировка по стадиям:

Стадия IA	T1	N0	M0	G1, GX Low Grade
Стадия IB	T2, T3, T4	N0	M0	G1, GX Low Grade
Стадия II	T1	N0	M0	G2, G3 High Grade
Стадия IIIA	T2	N0	M0	G2, G3 High Grade

Стадия IIIВ	T3, T4	N0	M0	G2, G3 High Grade
Стадия IIIВ	Любой T	N1*	M0	Любая G
Стадия IV	Любой T	Любой N	M1	Любая G

АJCC классифицирует N1 как IV стадию для конечностей и поверхностных опухолей туловища.

R классификация:

- Отсутствие или наличие остаточной опухоли после лечения описывается символом R;
- RX – наличие остаточной опухоли не может быть оценено; R0 – нет остаточной опухоли;
- R1 – микроскопическая остаточная опухоль; R2 – макроскопическая остаточная опухоль.

2. Методы, подходы и процедуры диагностики и паллиативного лечения (<https://oncology-association.ru/wp-content/uploads/2023/03/nacZIONalnoe-rukovodstvo-po-palliativnoj-mediczineczitirovanie-.pdf>):

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

- Проведение паллиативной операции, паллиативных курсов химио, таргетной, иммуно терапии, лучевой и иных видов лечения;
- Проведение первичной или повторной биопсии опухоли, лимфатического узла/экстранодального образования или трепанобиопсии;
- Развитие осложнений некорректирующихся проводимой амбулаторной терапией;
- Проведения симптоматической терапии.

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

- Наступление срока проведения паллиативного оперативного лечения, паллиативных курсов химио-, таргетной, иммуно терапии, лучевой и иных видов лечения;
- Наличие жизнеугрожающих состояний;

3. Диагностические критерии (описание достоверных признаков синдрома):

Жалобы:

- Наличие опухолевого образования мягких тканей, увеличение периферических лимфатических узлов;

Анамнез:

- уточняется время появления опухоли и/или других симптомов, связанных с опухолью, проведенные диагностические и/или лечебные мероприятия;

Физикальный осмотр:

- пальпация области локализации опухоли, определение размеров, плотности, подвижности, болезненности, вовлеченность соседних анатомических структур и регионов;
- пальпация всех доступных групп лимфатических узлов (шейных, подмышечных, пахово-бедренных и др.).

Лабораторные исследования:

- общий анализ крови – наиболее характерно наличие анемии, разной степени выраженности; повышение СОЭ;
- общий анализ мочи – макро- или микро-гематурия, или изменения в анализе могут отсутствовать;
- биохимический анализ крови (общий белок, мочевины, креатинин, билирубин, глюкоза, АЛТ, АСТ, альбумин, амилаза) – возможно повышение креатинина мочевины при признаках почечной недостаточности;
- коагулограмма – могут быть признаки нарушения свертываемости крови;
- Цитологическое исследование (увеличение размеров клетки вплоть до гигантских, изменение формы и количества внутриклеточных элементов, увеличение размеров ядра, его контуров, разная степень зрелости ядра и других элементов клетки, изменение количества и формы ядрышек);
- Гистологическое исследование (выраженный клеточный полиморфизм, увеличение размеров клеток, выраженная гипохромия, ядра крупные содержат одно или несколько ядрышек, имеются железистые структуры из раковых клеток в виде розеток, много клеток в состоянии митоза);
- Иммуногистохимическое исследование биоптата и операционного материала для детального определения подтипа сарком;
- Молекулярно-генетическое исследование микросателлитной нестабильности для определения возможности иммунотерапии.

Инструментальные исследования [16]:

- УЗИ органов малого таза (при подозрении на опухоль малого таза, поиск пораженных лимфоузлов);
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства (определение метастатических поражений органов брюшной полости и забрюшинного пространства);
- компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза (оценка лимфатических узлов малого таза и забрюшинного пространства, органические изменения органов грудной клетки и органов брюшной полости);
- магнитно-резонансная томография органов малого таза (признаки опухоли малого таза – нарушение функции органов малого таза, подозрение на сдавление магистральных сосудов извне);
- магнитно-резонансная томография головного мозга (проводится в случае подозрения на наличие метастатического поражения головного мозга);
- экскреторная урография (оценка положения, формы, размеров, контуров почек, функционального состояния почек, формы и контуров мочеточников и мочевого пузыря);
- цистография (оценка формы, величины и положения мочевого пузыря, определения прорастания опухоли в мочевой пузырь и мочепузырного свища);
- компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости (обязательное определение метастатических поражений органов грудной клетки);
- ПЭТ, ПЭК/КТ всего тела (для диагностики распространённости опухолевого процесса при саркоме мягких тканей или прогрессировании заболевания, либо для оценки динамики эффективности проведенного спец. лечения);
- МРТ головного мозга (при невозможности КТ) для альвеолярной саркомы мягких тканей и гемангиоперицитомы (наиболее часто выявляется метастатическое поражение головного мозга).

4. Цели оказания паллиативной медицинской помощи.

- ✓ Предотвратить и устранить боль 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.

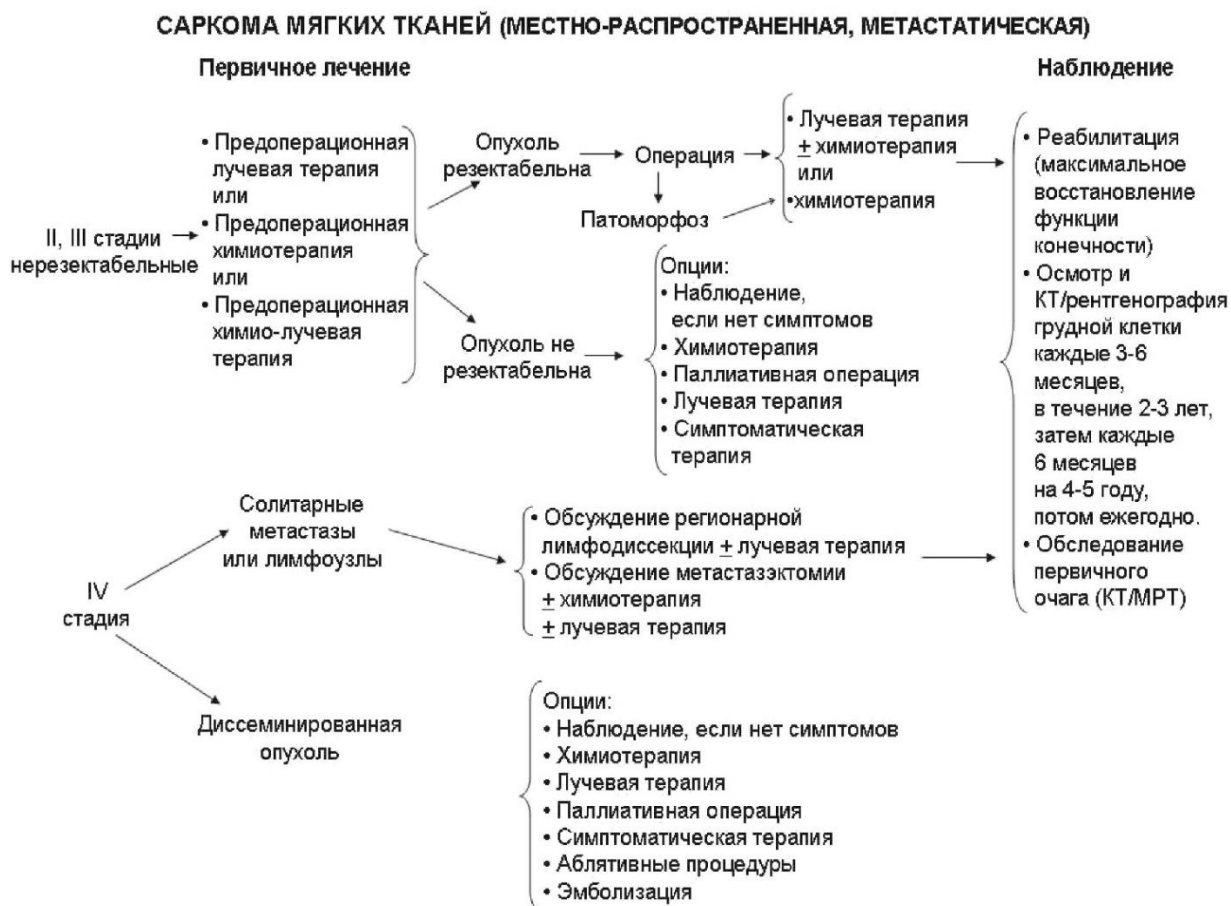
- уменьшение опухолевых очагов и метастазов;
- достижение частичной регрессии и стабилизации опухолевого процесса;
- улучшение качества жизни пациента;
- увеличение продолжительности жизни.

1) Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:

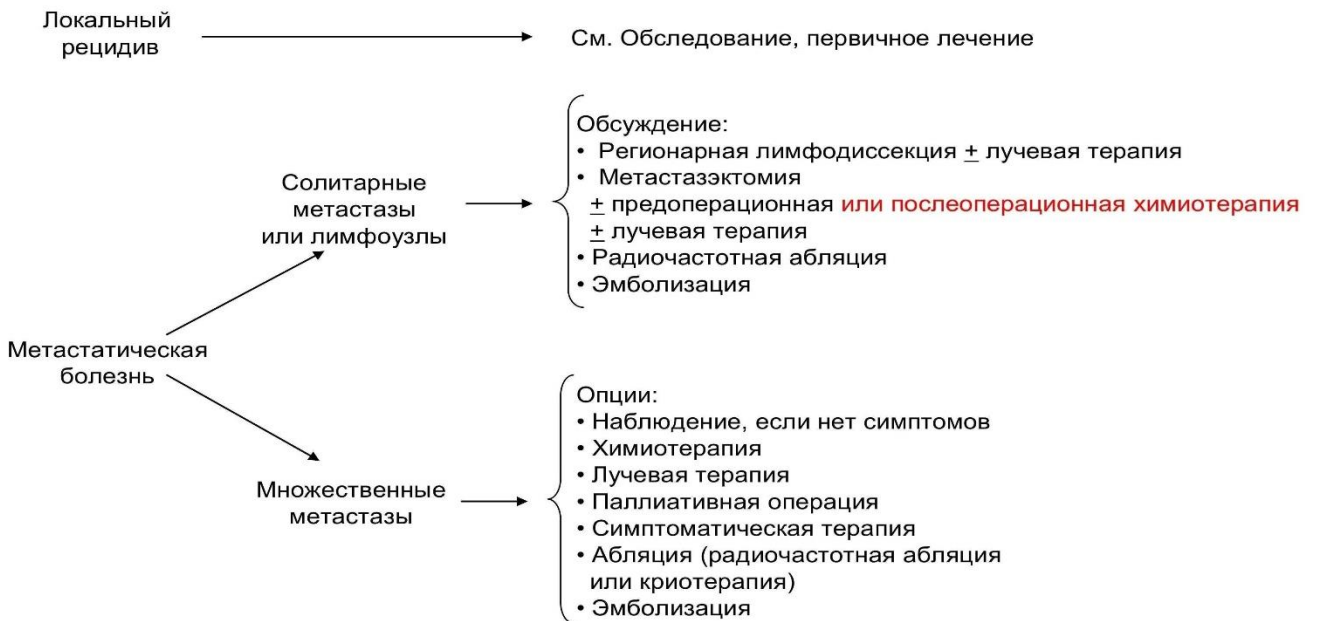
Схема 2 – Диагностический алгоритм при саркомах мягких тканей.



Блок-схема диагностики и паллиативного лечения (поздних стадий) пациентов с саркомами мягких тканей



САРКОМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ РЕЦИДИВ



Лечение запущенных стадий [5] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26033286/>):

IV стадия (любая T N1 M0 Любая степень злокачественности):

- комплексное лечение проводится по принципам лечения сарком мягких тканей I–III стадий с учетом степени дифференцировки опухоли и местного распространения опухолевого процесса;
- хирургический компонент предусматривает, кроме вмешательства на первичном очаге (органосохраняющая или органосохраняющая операция), типичную регионарную лимфодиссекцию, которая выполняется одновременно с операцией на первичной опухоли (одноблочно или поэтапно) либо в отсроченном порядке (в зависимости от зоны поражения и общего состояния больного).

IV стадия (любая T и N M1 любая степень злокачественности)

- проводится паллиативное и симптоматическое лечение по индивидуальным программам с включением полихимиотерапии и/или лучевой терапии.
- хирургические вмешательства выполняются с целью уменьшения опухолевой массы или по санитарным показаниям (ампутация конечности).

6.1 Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:

- Все больные с саркомой мягких тканей после завершения лечения должны находиться под наблюдением врача онколога по месту прикрепления пациента.
- В течение первых 2-х лет – каждые 3 месяца;
- В течение третьего года – каждые 6 месяцев;
- С 4го года – каждые 12 месяцев – ежегодно.
- В объем контрольного обследования входят КТ зоны поражения первичным опухолевым процессом, КТ ОБП и КТ ОГК/ ПЭТ/КТ.

2) Паллиативное немедикаментозное лечение (<https://oncology-association.ru/wp-content/uploads/2023/03/naczialnoe-rukovodstvo-po-palliativnoj-mediczineczitirovanie-.pdf>):

Режим:

- 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 - №15, после хирургического лечения – №1.

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 эритроцитсодержащих 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 $\text{MHO} \geq 2.0$ (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.

Лучевая терапия [8-10].

Виды лучевой терапии:

- дистанционная лучевая терапия;
- 3D-конформное облучение;
- модулированная по интенсивности лучевая терапия (IMRT);
- томотерапия.

Показания к лучевой терапии:

- Саркома мягких тканей является радиорезистентной злокачественной опухолью. При назначении лучевой терапии необходимо учитывать гистологическую структуру опухоли. Лучевая терапия используется в рамках комбинированного и комплексного лечения.
- Применяется лучевая терапия с использованием глубокофокусной R-терапии, электронного пучка или Y-терапии, как правило, в виде предоперационного или послеоперационного курса в СОД 50–70 Гр в режиме классического

фракционирования. Выбор источника облучения и энергии электронного пучка определяется локализацией и глубиной залегания опухоли.

- Для равномерного подведения дозы облучения ко всей заинтересованной зоне возможна конформная лучевая терапия, лучевая терапия (КФЛТ), с интенсивной модуляцией пучка (IMRT), применяются многопольные методики облучения с использованием приспособлений для формирования оптимальных дозных полей. Границы полей облучения должны превышать размеры опухоли на 3–4 см. При больших размерах опухоли и/или высокой степени злокачественности поле облучения должно включать до 10 см тканей проксимальнее и дистальнее границ опухоли. В этом случае после достижения СОД 45–50 Гр поле облучения сокращается до размеров опухоли.
- При опухолях, локализующихся на конечностях, для снижения вероятности развития лучевого остеонекроза используются дополнительные косые поля, выходящие за пределы облучаемых тканей. В идеальном случае с целью уменьшения выраженности фиброза, контрактуры мышц и отека следует исключить из поля облучения до 1/3 окружности конечности. Минимальная ширина необлучаемых тканей должна составлять: на предплечье - 2 см, на голени - 3 см, на бедре - 4 см.

Противопоказаниями к проведению предоперационной лучевой терапии являются:

- отсутствие морфологического подтверждения диагноза;
- распад опухоли с угрозой кровотечения, общие противопоказания к лучевой терапии.
- Послеоперационная лучевая терапия проводится при получении гистологического заключения о высокой степени злокачественности и мультицентрическом росте опухоли (если не проводилась предоперационная лучевая терапия), а также при условно радикальном или нерадикальном удалении опухоли. Начало проведения лучевой терапии - не позднее 4 недель после выполнения оперативного вмешательства.
- Если предоперационная лучевая терапия не проводилась, в зону облучения включают ложе удаленной опухоли (границы отмечаются танталовыми скрепками во время операции), окружающие ткани с отступом от краев отсечения на 2 см и послеоперационный рубец (СОД 60 Гр). При наличии остаточной опухоли, которая должна быть маркирована титановыми скрепками во время операции, эта зона дополнительно локально облучается до СОД не менее 70 Гр.

- В послеоперационном периоде возможно дополнительное использование брахитерапии в ложе опухоли. При самостоятельной брахитерапии рекомендуемая СОД 45 Гр, которая подводится в течение 4-6 дней.
- При нерезектабельности опухоли проводится лучевая терапия по радикальной программе в СОД 70 Гр в режиме классического фракционирования.

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.

- Системное лечение диссеминированных сарком мягких тканей может включать цитотоксическую химиотерапию и/или таргетную терапию. Цитотоксическая химиотерапия может продемонстрировать более высокие результаты, чем таргетная терапия, на неселективной популяции пациентов ввиду ограниченного присутствия молекулярной мишени. При лечении диссеминированных СМТ возможно применение как монокимиотерапии, так и комбинированной химиотерапии. Вопрос о выборе оптимального режима химиотерапии для начала (или продолжения) лечения в значительной степени зависит от спектра активности химиопрепаратов в отношении СМТ. В ходе лечения пациенты, как правило, успевают получить все доступные препараты, однако полные эффекты достигаются редко. Выбор терапии должен основываться на конечных целях, как показано ниже, при этом особое внимание следует уделять гистологическому подтипу и соматическому статусу пациента.
- Рекомендуется проведение химиотерапии, как основного метода лечения диссеминированного процесса при мягкотканых саркомах. Наиболее часто используются доксорубин, ифосфамид, дакарбазин. Стандартом химиотерапии диссеминированных сарком мягких тканей первой линии является комбинированный режим доксорубин + 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. Выбор терапии должен быть основан на ряде факторов, в первую очередь морфологическом строении опухоли. Необходимо учитывать локализацию процесса, возраст пациента, сроки и объемы ранее проведенного лечения.
- Синовиальная саркома и миксоидная липосаркома являются наиболее чувствительными к химиотерапии: миксоидная липосаркома – к доксорубину,

синовиальная саркома – к алкилирующим агентам, таким как ифосфамид. Лейомиосаркомы матки, эндометриальные стромальные саркомы, миксофибросаркомы, дедифференцированные липосаркомы, злокачественные опухоли оболочки периферических нервов имеют индивидуальную вариабельность чувствительности к химиотерапии. Объективные эффекты при этих опухолях возможны и при применении двухкомпонентных режимов доксорубицин + ифосфамид и гемцитабин /доцетаксел.

Схемы лекарственной терапии сарком мягких тканей.

Монохимиотерапия:

- Доксорубицин 60-75мг/м² в/в 1р/3 недели Доксорубицин 30мг/м² 1-3й дни
- Ифосфамид 5 мг/м² в/в либо в/в инфузия в 1дн или 1,6-2,5г/м²/сут в течение 5 дней с месной из расчета 20% + 100% от дозы ифосфамида одновременно с ним
- Гемцитабин 1200 мг/м² за не менее 120 минут в 1-й и 8-й дни каждые 21день с фиксированной скоростью инфузии 9-10мг/м²/мин
- Трабектидин 1,4 мг/м² в виде 24-х часовой инфузии.
- Эрибулин 1,4 мг/м² в/в, в течение 2-5 минут 1,8-дни 21-дневного цикла.

Схемы полихимиотерапии:

- Установка порт-системы.

1. AI

- Доксорубицин 75 мг/м² в/в в течение 72 часовая инфузия 1дн Ифосфамид 2,5г/м² в/в 3 часовая инфузия 1-4-й день.
- Месна 500мг/м² в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее 1500мг/м² в/в 24- часовая инфузия в течение 4 дней.
- Интервал 3 недели.

2. СуADIC

- Циклофосфан 500 мг/м² в/в 2 день.
- Доксорубицин 50 мг/м² в/в 1 день.
- Дакарбазин 250 мг/м² в/в 1-5 дни.

3. ADIC

- Доксорубицин 90 мг/м² в/в – 96 часовая инфузия.
- Дакарбазин 900 мг/м² в/в - 96-часовая инфузия, растворенный с доксорубцином интервал 3-4 недели.

4. MAID

- Доксорубицин 60 мг/м² в/в в течение 72 часовая инфузия.
- Ифосфамид 2000 мг/м² в/в 4х часовая инфузия 1-3-й дни; 6000мг/м² – 72х часовая инфузия.
- Месна общая доза 8000мг/м² в 96-часовая инфузия.
- Дакарбазин 900мг/м² – 72часовая инфузия, растворенный вместе с доксорубицином. Интервал 3-4 недели.

5. GemTax

- Гемцитабин – 900 мг/м² в/в в 1-й, 8-й день, Доцетаксел – 100 мг/м² в/в в 8-й день
- Для пациентов ранее получавших химиотерапию, проводится редукция доз гемцитабина до 675мг/м² в 1й и 8й дни и доцетаксел до 75мг/м² 8й день, также на фоне филграстима 5-15й дни п/к. Интервал 3 недели.

6. VAI

- Винкристин 2мг в/в 1й день.
- Доксорубицин 75 мг/м² в/в в течение 72 часовая инфузия 1дн Ифосфамид 2,5г/м² в/в 3 часовая инфузия 1-4-й дн.
- Месна 500мг/м² в 1-й день вместе с ифосфамидом, далее 1500мг/м² в/в 24-часовая инфузия в течение 4 дней.

7. VADRIAC

- Винкристин 1.5мг/м² в/в 1,8,15й день в течение первых 2х курсов, далее только в 1й день.
- Циклофосфан 600 мг/м² в/в 1,2 дни.
- Доксорубицин 60 мг/м² в/в 48часовая инфузия интервал 3 недели.
- Ифосфамид 1800мг/м² в/в 1-5й дни, месна 1-5й дни Этопозид 100мг/м² в/в 1-5й дни. Интервал 3 недели.
- Иринотекан 40мг/м² – 1-5й дни

Таргетная терапия:

- Рекомендуется для лечения дерматофибросарком и агрессивного фиброматоза применять иматиниб по 400 мг в день внутрь постоянно.
- Пазопаниб 800 мг 1р/день внутрь длительно (до прогрессирования). Пациентам с саркомами мягких тканей (кроме липосарком и GIST) при прогрессировании в

течение 12 месяцев после начала неоадьювантной или адьювантной терапии, или предварительно получавших стандартную химиотерапию по поводу метастатической саркомы мягких тканей [1, В], [12].

Пазопаниб относится к мультитирозинкиназным ингибиторам рецепторов VEGFR1, 2 и 3, PDGFRa и b, cKit. Рандомизированное многоцентровое двойное слепое исследование III фазы PALETTE доказало эффективность пазопаниба по сравнению с плацебо у пациентов с распространенной СМТ (исключая GIST и липосаркомы), которые ранее получали химиотерапию. В группе пазопаниба по сравнению с плацебо выявлено трехкратное увеличение выживаемости без прогрессирования (медиана ВВП 20 нед против 7 нед; $p < 0,0001$), снижение риска развития прогрессирования на 65%. Эффективность пазопаниба была более чем в два раза выше, чем в группе плацебо, и составила 73% (6% частичный ответ плюс 67% стабилизация) vs 38% (0% объективный ответ плюс 38% стабилизация) соответственно. В исследовании III было доказано, что пазопаниб является эффективным препаратом для лечения сарком мягких тканей (исключая липосаркомы и GIST) в качестве 2-й и более линии терапии.

- Рекомендуется использовать Сунитиниб 37,5 мг ежедневно в качестве > 3 линии в лечении СМТ, контроль эффективности после 2 месяцев приема.
- Рекомендуется использовать Сорафениб 400 мг два раза в день ежедневно в качестве > третьей линии в лечении СМТ, контроль эффективности после 2 месяцев приема.

Лекарственная терапия опухолей мягких тканей десмоидного типа (агрессивный фиброматоз):

Тамоксифен ± сулиндак

Тамоксифен

Метотрексат + винбластин

Доксорубицин

Иматиниб

Сорафениб

Метотрексат + винорельбин

Липосомальный доксорубицин

Отдельные редкие типы сарком мягких тканей нечувствительны к стандартным схемам химиотерапии и рекомендуется назначение таргетной терапии в 1й линии лечения и/или иммунотерапии.

Альвеолярная саркома

Сунитиниб

Пазопаниб

Пембролизумаб (NB! Показания для сарком мягких тканей в РК не зарегистрированы).

Дерматофибросаркома/дерматофибросаркома взбухающая:

Иматиниб

При прогрессировании дерматофибросаркомы – проведение химиотерапии по стандартным схемам с использованием химиопрепаратов.

Перед назначением лекарственной терапии все пациенты должны быть обсуждены мультидисциплинарной группой специалистов. Антрациклиновые схемы рекомендованы в неоадьювантных и адьювантных режимах [13] (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14586155/>).

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.

Таблица 10. Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятности применения):

Фармако-терапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Химиопрепараты	Липосомальный доксорубицин	внутривенно	A
	Доксорубицин	внутривенно	A
	Циклофосфан	внутривенно	A
	Цисплатин	внутривенно	A
	Ифосфамид	внутривенно	A
	Метотрексат	внутривенно	A
	Кальция фолинат	внутривенно	A
	Этопозид	внутривенно	A
	Винкристин	внутривенно	A
	Карбоплатин	внутривенно	A

	Месна	внутривенно	А
	Гемцитабин	внутривенно	А
	Доцетаксел	внутривенно	А
	Паклитаксел	внутривенно	А
	Блеомицин	внутривенно	А
	Трабектидин	внутривенно	А
	Топотекан	внутривенно	А
	Иринотекан	внутривенно	А
	Тамоксифен	перорально	А
	Эрибулин	внутривенно	В
	Дакарбазин	внутривенно	А
Таргетные препараты	Пазопаниб	перорально	В
	Иматиниб	перорально	В
	Сунитиниб	перорально	В
	Сорафениб	перорально	В
Иммунопрепараты	Пембролизумаб	внутривенно	В
Иммуномодулятор	Филграстим	подкожно	А
Скачать (ссылки)	https://diseases.medelement.com/disease/%D1%81%D0%B0%D1%80%D0%BA%D0%BE%D0%BC%D1%8B-%D0%BC%D1%8F%D0%B3%D0%BA%D0%B8%D1%85-%D1%82%D0%BA%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%B9-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17758		

Таблица 11. Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100 % вероятности применения):

Фармако-терапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Антибактериальные средства	Офлоксацин	Внутривенное	С
	Цефоперазон сульбактам	Внутривенное	С
	Метронидазол	Внутривенное Внутрь	А
	Левифлоксацин	Внутривенное Внутрь	-
	Ципрофлоксацин	Внутривенное Внутрь	С
	Сульфаметоксазол /триметоприм	Внутривенное Внутрь	А
	Вориконазол	Внутривенное Внутрь	В

Противогрибковые лекарственные средства	Итраконазол	Внутрь	В
	Флуконазол	Внутривенное Внутрь	С
	Позаконазол	Внутрь	В
Противовирусные лекарственные средства	Ацикловир	Внутривенное Внутрь	А
Лекарственные средства, влияющие на свертывающую систему крови	Надропарин	Подкожное	С
	Эноксапарин	Подкожное	С
Другие лекарственные средства	Бупивакаин, Лидокаин, Прокаин	Местное применение	Д
	Омепразол	Внутривенное Внутрь	А
	Фамотидин	Внутривенное	А
	Амброксол	Внутрь	
	Амлодипин	Внутрь	В
	Дротаверин	Внутривенное Внутрь	
	Каптоприл	Внутрь	В
	Лизиноприл	Внутрь	В
	Лактулоза	Внутрь	В
	Спиронолактон	Внутрь	В
	Повидон – йод	Наружное	-
	Тобрамицин	Внутривенное	-
	Торасемид	Внутрь	-
	Фолиевая кислота	Внутрь	-
	Фуросемид	Внутривенное Внутрь	-
	Хлоргексидин	Наружное	-
Скачать (ссылки)	http://www.pror.ru/treatment/accomp https://www.rosoncoweb.ru/standarts/suptherapy/		

6. Паллиативные хирургические вмешательства.

Основные типы операций при саркомах мягких тканей

- Простое иссечение используется исключительно в качестве этапа

морфологической диагностики злокачественных опухолей.

- **Широкое иссечение.** При этой операции опухоль удаляют в пределах анатомической зоны, в едином блоке с псевдокапсулой и отступя от видимого края опухоли на 4–6 см и более. Широкая местная резекция применяется при опухолях низкой степени злокачественности, поверхностных, располагающихся выше поверхностной фасции, в коже, подкожной клетчатке (небольшие фибросаркомы, липосаркомы, десмоиды, дерматофибросаркомы).

Эту операцию не выполняют при саркомах высокой степени злокачественности.

- **Ампутации и экзартикуляции.** Ампутация и экзартикуляция конечности показаны в случаях, когда выполнение радикальной сберегающей операции не представляется возможным из-за массивного поражения (вовлечение в опухолевый процесс суставов, костей, магистральных сосудов и нервов на большом протяжении) и/или при неэффективности курсов неoadьювантного лечения.

7. Дальнейшее ведение:

Взрослым пациентам, при наличии противопоказаний на продолжения паллиативных курсов химио-, таргетной и/или иммунотерапии саркомы мягких тканей, 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.

УЗИ ОБП, забрюшинного пространства, периферических лимфоузлов, зоны операции, КТ ОГК, ОБП и малого таза проводится по клиническим показаниям. ПЭТ/КТ проводится в случае если после паллиативной терапии отмечена ремиссия заболевания и в случае подозрения на прогрессию/рецидив заболевания.

Динамическое наблюдение за больными:

- в течение первого года после завершения лечения – 1 раз каждые 3 месяца;
- в течение второго года после завершения лечения – 1 раз каждые 6 месяцев;
- с третьего года после завершения лечения – 1 раз в год в течение 3 лет.

Методы обследования:

- Локальный контроль - при каждом обследовании;
- Пальпация регионарных лимфатических узлов - при каждом обследовании;

- КТ органов грудной клетки каждые 3 месяца в течение 1го года, каждые 6 месяцев в течение 2го года, далее 1 раз в год до 5 лет;
- ультразвуковое исследование органов брюшной полости – один раз в 6 месяцев (при первично-распространенных и метастатических опухолях);
- Наблюдение онколога по месту жительства (осмотр зоны удаленной опухоли, пальпация периферических лимфоузлов);
- УЗИ зон регионарного лимфооттока (1 раз в 3 месяца в течение 1 года наблюдения; 1 раз в 6 месяцев во 2й год наблюдения и 1 раз в год в 3й год).

8. Индикаторы эффективности паллиативного лечения:

- объективные признаки регрессии опухоли, МТС;
- УЗИ данные об отсутствии МТС и рецидива;
- КТ данные об отсутствии отдаленных МТС;
- удовлетворительные показатели крови, мочи, биохимии;
- заживление послеоперационной раны;
- относительно удовлетворительное состояние больного (-ой).

Критерии эффективности 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.

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) Siegel RL, Miller KD, Fuchs HE, Jemal A. Cancer statistics, 2022. *CA Cancer J Clin* 2022; 72:7-33. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35020204>.
- 2) Risk Factors for Soft Tissue Sarcomas. Available at: <https://www.cancer.org/cancer/soft-tissue-sarcoma/causes-risksprevention/risk-factors.html>. Accessed April 12, 2022.
- 3) TNM классификация злокачественных опухолей, 8-ой пересмотр, 2016 год.
- 4) NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Soft tissue sarcoma. Version 2. March, 2023.
- 5) Coens C, van der Graaf WT, Blay JY, et al. Health-related quality of life results from PALETTE: A randomized, double-blind, phase 3 trial of pazopanib versus placebo in patients with soft tissue sarcoma whose disease has progressed during or after prior chemotherapy—a European Organization for research and treatment of cancer soft tissue and bone sarcoma group global network study (EORTC 62072). *Cancer* 2018; 121:2933-2941. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26033286>.
- 6) Al-Refaie WB, Habermann EB, Jensen EH, et al. Surgery alone is adequate treatment for early stage soft tissue sarcoma of the extremity. *Br J Surg* 2018; 97:707-713. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20235085>.
- 7) Pohar S, Haq R, Liu L, et al. Adjuvant high-dose-rate and low-dose-rate brachytherapy with external beam radiation in soft tissue sarcoma: a comparison of outcomes. *Brachytherapy* 2017; 6:53-57. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17284387>.
- 8) Leibel SA, Fuks Z, Zelefsky MJ, et al. Intensity-modulated radiotherapy. *Cancer J* 2019;8:164-176. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12004802>.
- 9) Li XA, Chen X, Zhang Q, et al. Margin reduction from image guided radiation therapy for soft tissue sarcoma: Secondary analysis of Radiation Therapy Oncology Group 0630 results. *Pract Radiat Oncol* 2018; 6:e135-140. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26852173>.
- 10) ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up//*Annals of Oncology*. – 2018. – Т. 23. – №. suppl_7. – С. vii92-vii99.
- 11) Le Cesne, Axel, et al. "Doxorubicin-based adjuvant chemotherapy in soft tissue sarcoma: pooled analysis of two STBSG-EORTC phase III clinical trials." *Annals of Oncology* 25.12 (2014): 2425-2432.
- 12) Tierney JF, Mosseri V, Stewart LA, et al. Adjuvant chemotherapy for soft-tissue sarcoma: review and meta-analysis of the published results of randomised clinical trials. *Br J Cancer* 2018; 72:469-475. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7640234>.

13) Frustaci S, De Paoli A, Bidoli E, et al. Ifosfamide in the adjuvant therapy of soft tissue sarcomas. *Oncology* 2018; 65 Suppl 2:80-84. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14586155>.

14) Bramwell VH, Anderson D, Charette ML, Sarcoma Disease Site Group. Doxorubicin-based chemotherapy for the palliative treatment of adult patients with locally advanced or metastatic soft tissue sarcoma. *Cochrane Database Syst Rev* 2020:CD003293. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12917960>.

15) Coffin C.M.1, Davis J.L., Borinstein S.C. Syndrome-associated soft tissue tumours. *Histopathology*. 2014 Jan; 64 (1): 68–87.

16) Enzinger F.M., Weiss S.W. *Soft Tissue Tumors*. 5. St. Louis: Mosby. Angiosarcoma. 2008, p. 703–720.

17) Inoue Y.Z., Frassica F.J., Sim F.H., Unni K.K., Petersen I.A., McLeod R.A. Clinicopathologic features and treatment of postirradiation sarcoma of bone and soft tissue. *J. Surg. Oncol.* 2000; 75: 42–50.

18) Martro E., Bulterys M., Stewart J.A., Spira T.J., Cannon M.J., Thacher T.D., Bruns R., Pellett P.E., Dollard S.C. Comparison of human herpesvirus 8 and epstein-barr virus seropositivity among children in areas endemic and non-endemic for kaposi's sarcoma. *J. Med. Virol.* 2004; 72: 126–131.

19) Алиев М.Д., Сушенцов Е.А. Современная онкоортопедия. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2012 - №4. – стр. 3-10.

20) Алиев М.Д. Бохян Б.Ю. Буров Д.А Прогностическая роль края резекции в хирургии сарком мягких тканей . Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи №1, 2013г стр 60-66

21) Буйденюк Ю. В «Рекомендации по лечению последствий экстравазации противоопухолевых препаратов »: DOI: 10.18 027 / 2224–5057–2018–8–3s2–610–616, <https://rosoncoweb.ru/standarts/RUSSCO/2018/2018-46.pdf>

22) Ji T., Guo W., Yang RL., Tang XD., Wang YF. Modular hemipelvic endoprosthesis reconstruction--experience in 100 patients with mid-term follow-up results. *Eur J Surg Oncol.* 2013 Jan;39(1):53-60

23) Daniel Мьller, Dominik Kaiser, Kati Sairanen, Thorsten Studhalter, İlker Uzkey Antimicrobial Prophylaxis for the Prevention of Surgical Site Infections in Orthopaedic Oncology - A Narrative Review of Current Concepts *J Bone Jt Infect* 2019; 4(6):254-263.

24) T.Baad Hansen et al Is there consensus regarding surgical treatment of bone sarcomas September 2018 *World Journal of Orthopaedics* 9(9):173-179

25) Falk Roeder and Robert Krempien Intraoperative radiation therapy (IORT) in soft-tissue sarcoma. *Radiat Oncol.* 2017; 12: 20

26) Adam Dangoor, Beatrice Seddon, Craig Gerrand, Robert Grimer, Jeremy Whelan, and Ian Judson UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas *Clin Sarcoma Res.* 2016; 6: 20. Published online 2016 Nov 15

- 27) Саркома мягких тканей /Клинические рекомендации, Ассоциация онкологов России, 2020. - 99 с.
- 28) Харатишвили Т.К. Петроченко Н.С Бохян Б.Ю. Сравнительное изучение клинической эффективности и безопасности метода изолированной перфузии конечностей с гипертермией у больных с саркомами мягких тканей Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи (№4, 2016г)
- 29) Segal R1, Zwaal C2, Green E3, Tomasone JR4, Loblaw A5, Petrella T6; Exercise for People with Cancer Guideline Development Group. Exercise for people with cancer: a clinical practice guideline. *Curr Oncol.* 2017 Feb;24(1):40-46. doi: 10.3747/co.24.3376.
- 30) Silver JK, 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):715-727.
- 31) Siegel GW, Biermann JS, Chugh R, Jacobson JA, Lucas D, Feng M, Chang AC, Smith SR, Wong SL, Hasen J: The multidisciplinary management of bone and soft tissue sarcoma: an essential organizational framework. *J Multidiscip Healthc* 2015, 8:109-115.
- 32) Shehadeh A, El Dahleh M, Salem A, Sarhan Y, Sultan I, Henshaw RM, Aboulafia AJ: Standardization of rehabilitation after limb salvage surgery for sarcomas improves patients' outcome. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 2013, 6(3-4):105-111.
- 33) Marchese VG, Spearing E, Callaway L, Rai SN, Zhang L, Hinds PS, Carlson CA, Neel MD, Rao BN, Ginsberg J: Relationships among range of motion, functional mobility, and quality of life in children and adolescents after limb-sparing surgery for lower-extremity sarcoma. *Pediatr Phys Ther* 2006, 18(4):238-244.
- 34) Cox CL, Montgomery M, Oeffinger KC, Leisenring W, Zeltzer L, Whitton JA, Mertens AC, Hudson MM, Robison LL: Promoting physical activity in childhood cancer survivors: results from the Childhood Cancer Survivor Study. *Cancer* 2009, 115(3):642-654.
- 35) Fallon M, Giusti R, Aielli F, Hoskin P, Rolke R, Sharma M, Ripamonti CI, Committee EG: Management of cancer pain in adult patients: ESMO Clinical Practice Guidelines. *Ann Oncol* 2018, 29(Suppl 4):iv166-iv191
- 36) Oren R, Zagury AI, Katzir O, Kollender Y, Meller I: Musculoskeletal Cancer Surgery. In., edn. Edited by Malawer. Dordrecht: Springer; 2013: 583-593.
- 37) Committee. NMA: Topic: The Diagnosis and Treatment of Lymphedema. Position Statement of the National Lymphedema Network. . In.; 2011: 1-19.
- 38) Baxter GD, Liu L, Petrich S, Gisselman AS, Chapple C, Anders JJ, Tumilty S: Low level laser therapy (Photobiomodulation therapy) for breast cancer-related lymphedema: a systematic review. *BMC cancer* 2017, 17(1):833.

39) Segal R, Zwaal C, Green E, Tomasone JR, Loblaw A, Petrella T, Exercise for People with Cancer Guideline Development G: Exercise for people with cancer: a systematic review. *Curr Oncol* 2017, 24(4):e290-e315.

40) Bland KA, Zadavec K, Landry T, Weller S, Meyers L, Campbell KL: Impact of exercise on chemotherapy completion rate: A systematic review of the evidence and recommendations for future exercise oncology research. *Crit Rev Oncol Hematol* 2019, 136:79-85.

41) Kleckner IR, Kamen C, Gewandter JS, Mohile NA, Heckler CE, Culakova E, Fung C, Janelsins MC, Asare M, Lin PJ et al: Effects of exercise during chemotherapy on chemotherapy-induced peripheral neuropathy: a multicenter, randomized controlled trial. *Support Care Cancer* 2018, 26(4):1019-1028.

42) Lee JM, Look RM, Turner C, Gardiner SK, Wagie T, Douglas J, Sorenson L, Evans L, Kirchner S, Dashkoff C et al: Low-level laser therapy for chemotherapy-induced peripheral neuropathy. *Journal of Clinical Oncology* 2012, 30(15_suppl):9019-9019.

43) Rick O, von Hehn U, Mikus E, Dertinger H, Geiger G: Magnetic field therapy in patients with cytostatics-induced polyneuropathy: A prospective randomized placebo-controlled phase-III study. *Bioelectromagnetics* 2017, 38(2):85-94.

44) Kilinc M, Livanelioglu A, Yildirim SA, Tan E: Effects of transcutaneous electrical nerve stimulation in patients with peripheral and central neuropathic pain. *J Rehabil Med* 2014, 46(5):454-460.

45) Oberoi S, Zamperlini-Netto G, Beyene J, Treister NS, Sung L: Effect of prophylactic low level laser therapy on oral mucositis: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One* 2014, 9(9):e107418.

46) Westphal JG, Schulze PC: Exercise training in cancer related cardiomyopathy. *J Thorac Dis* 2018, 10(Suppl 35):S4391-S4399.

47) Ross M, Fischer-Carlidge E: Scalp Cooling: A Literature Review of Efficacy, Safety, and Tolerability for Chemotherapy-Induced Alopecia. *Clin J Oncol Nurs* 2017, 21(2):226-233.

48) Rief H, Omlor G, Akbar M, Welzel T, Bruckner T, Rieken S, Haefner MF, Schlamp I, Gioules A, Habermehl D et al: Feasibility of isometric spinal muscle training in patients with bone metastases under radiation therapy - first results of a randomized pilot trial. *BMC cancer* 2014, 14:67.

49) Bensadoun RJ, Nair RG: Low-Level Laser Therapy in the Management of Mucositis and Dermatitis Induced by Cancer Therapy. *Photomed Laser Surg* 2015, 33(10):487-491

50) Folkman S, Lazarus RS, Gruen RJ, DeLongis A: Appraisal, coping, health status, and psychological symptoms. *J Pers Soc Psychol* 1986, 50(3):571-579.

51) Fawzy FI, Cousins N, Fawzy NW, Kemeny ME, Elashoff R, Morton D: A structured psychiatric intervention for cancer patients. I. Changes over time in methods of coping and affective disturbance. Arch Gen Psychiatry 1990, 47(8):720-725.

52) Fawzy FI, Kemeny ME, Fawzy NW, Elashoff R, Morton D, Cousins N, Fahey JL: A structured psychiatric intervention for cancer patients. II. Changes over time in immunological measures. Arch Gen Psychiatry 1990, 47(8):729-735.

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

54) ↑ [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.

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

56) ↑ [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.

57) ↑ [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

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

59) ↑ [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.

60) ↑ [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.

61) ↑ [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.

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

63) ↑ [Депутаты призвали развернуть медицину и сделать превентивной](#) // Статья от 19.09.2017 г. «Медвестник». Р. Шевченко

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

65) ↑ 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.

66) ↑ [Реабилитация](#) [Архивная копия](#) от 12 мая 2022 на [Wayback Machine](#) // 10.11.2021 г. Просветительская статья на сайте [ВОЗ](#).

67) ↑ [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](#)).

68) ↑ 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)

69) 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

70) ↑ [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*)

71) ↑ [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.

72) Seaman E., Goluboff E.T., Ross S., Sawczuk I.S. Association of radionuclide bone scan and serum alkaline phosphatase in patients with metastatic renal cell carcinoma. Urol 1996;48(5):692–5.

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.

