

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 «ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ  
КОСТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ – 2025**

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

**М.Н. Тилляшайхов**



\_\_\_\_\_ 2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПО**  
**НОЗОЛОГИИ «ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ**  
**КОСТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ – 2025**

## Оглавление

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОСТЕЙ»... 5	
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПО НОЗОЛОГИИ «ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОСТЕЙ» .....	49
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПРОФИЛАКТИКИ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ «ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОСТЕЙ» .....	67
НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОСТЕЙ».	91

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И  
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ  
«ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ  
КОСТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ – 2025**

## 1. Вводная часть

- Краткая аннотация. Данный национальный клинический протокол по С40; С41 – злокачественные опухоли костей, разработана с целью формирование единой концепции по обеспечению своевременной и качественной диагностики, лечебной тактики, паллиативной помощи направленной на достижение контроля и профилактики злокачественные опухоли костей в соответствии с современными научными данными, основанными на принципах доказательной медицины.

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

### - Коды МКБ:

<b>МКБ-10:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
<b>С 40</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей конечностей</b>
С40.0	– Лопатки и длинных костей верхней конечности
С40.1	– Коротких костей верхней конечности
С40.2	– Длинных костей нижней конечности
С40.3	– Коротких костей нижней конечности
С40.8	– Поражение костей и суставных хрящей конечностей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
С40.9	– Костей и суставных хрящей конечности неуточненной локализации
<b>С 41</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей других и неуточненных локализаций</b>
С41.0	– Костей черепа и лица
С41.1	– Нижней челюсти
С41.2	– Позвоночного столба
С41.3	– Ребер, грудины и ключицы
С41.4	– Костей таза, крестца и копчика
С41.8	– Поражение костей и суставных хрящей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
С41.9	– Костей и суставных хрящей неуточненное

Скачать (ссылка с МКБ-10): <a href="https://mkb-10.com/index.php?pid=1196">https://mkb-10.com/index.php?pid=1196</a>	
<b>МКБ-11:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
2B50	Хондросаркома, первичный очаг
2B50.0	Хондросаркома кости или суставного хряща конечностей
2B50.1	Хондросаркома кости или суставного хряща костей таза
2B50.2	Хондросаркома кости или суставного хряща ребер, грудины или ключицы
2B50.Y	Другая уточненная хондросаркома, первичный очаг
2B50.Z	Хондросаркома неуточненная, первичный очаг
2B51	Остеосаркома, первичный очаг
2B51.0	Остеосаркома кости или суставного хряща челюсти
2B51.1	Остеосаркома кости или суставного хряща конечностей
2B51.2	Остеосаркома костей или суставных хрящей таза
2B51.Y	Остеосаркома костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B51.Z	Остеосаркома костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
2B52	Саркома Юинга, первичный очаг
2B52.0	Саркома Юинга кости или суставного хряща конечностей
2B52.1	Саркома Юинга костей или суставных хрящей таза
2B52.2	Саркома Юинга кости или суставного хряща ребер
2B52.3	Саркома Юинга мягких тканей
2B52.Y	Саркома Юинга костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B52.Z	Саркома Юинга костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
XN1Y90	Центральная остеосаркома
XN3T03	Хондробластная остеосаркома
XN23T4	Фибробластная остеосаркома
XN29N8	Фиброхондросаркома
XN6TL0	Поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности
XN9LS2	Внутрикортикальная остеосаркома

XN9119	Внутрикостная высокодифференцированная остеосаркома
XN06W9	Остеосаркома при болезни Педжета
XN8HG5	Паростальная остеосаркома
XN48A9	Периостальная остеосаркома
XN4EZ4	Мелкоклеточная остеосаркома
XN5CL5	Телеангиоэктатическая остеосаркома
XN1XF3	Остеосаркома, БДУ
XN2CD6	Остеосаркома внескелетная
XN7N84	Центральная остеосаркома низкой степени злокачественности
XN8J23	Хондросаркома, БДУ
XN6LT5	Хондросаркома, степень злокачественности 2
XN0Y34	Хондросаркома, степень злокачественности 3
XN5FH4	Юстакортикальная хондросаркома
XN1S32	Периостальная хондросаркома
XN6W00	Хондробластома, злокачественная
XN9344	Миксоидная хондросаркома
XN8X47	Мезенхимальная хондросаркома
XN7XB9	Светлоклеточная хондросаркома
XN6E77	Дедифференцированная хондросаркома
XN2RD1	Агрессивная остеобластома
XN70W8	Остеохондроматоз, БДУ
XN5BT0	Хондроматоз, БДУ
XN0FY0	Атипичная хрящевая опухоль
XN4NK2	Хондробластома, БДУ
Скачать (ссылка с МКБ-11): <a href="https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269">https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269</a>	

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 Аброрбек 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, Член-корреспондент РАН, Доктор медицинских наук;

**- 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:**

ГКО	–	гигантоклеточная опухоль
ЛДГ	–	лактатдегидрогеназа
ПНЭТ (PNET)	–	примитивная нейроэктодермальная опухоль
РКИ	–	Рандомизированные клинические исследования
ЩФ	–	щелочная фосфатаза
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
мл	–	Миллилитр
МРТ	–	Магнитно-резонансная томография
МСКТ	–	Мультиспиральная компьютерная томография
мтс	–	Метастазы
НПВ	–	Нижняя полая вена
ОАК	–	Общий анализ крови
ОАМ	–	Общий анализ мочи

ПЭТ-КТ	–	позитронно-эмиссионная компьютерная томография
п/к	–	Подкожно
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
ХТ	–	Химиотерапия
ЭКГ	–	Электрокардиограмма
ЭФГДС	–	Эзофагофиброгастродуоденоскопия
ЭхоКГ	–	Эхокардиография
АР	–	adriamycin, cisplatin
МАР	–	metotrexat, adriamycin, cisplatin
IE	–	ifosfamide, etoposide
GemTax	–	gemcitabine, taxotere
ТС	–	topotecan, cyclophosphan
TE	–	topotecan, etoposide
TI	–	temozolomide, irinotecan
ICE	–	etoposide, ifosfamide, carboplatin
EGFR	–	Epidermal Growth Factor Receptor
VDC	–	vincristine, doxorubicin, cyclophosphan
VAIA	–	vincristine, doxorubicin, ifosfamide
VIDE	–	vincristine, doxorubicin, ifosfamide, etoposide
IMRT	–	Интенсивно-модулированная лучевая терапия
TNM	–	Tumor Nodulus Metastasis (международная классификация стадий злокачественных новообразований)

**- 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)**

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
<b>1</b>	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением метаанализа
<b>2</b>	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
<b>3</b>	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
<b>4</b>	Несравнительные исследования, описание клинического случая
<b>5</b>	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
<b>A</b>	<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
<b>B</b>	<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
<b>C</b>	<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 костей** – злокачественная опухоль, возникающая из соединительной ткани [2-4].

(<https://www.nccn.org/patients/guidelines/content/PDF/Bone-ru-patient.pdf>).

### - Общая характеристика нозологии (ссылка на использованный источник:

<https://www.msmanuals.com/ru/home/%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2-%D0%B8-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D1%86/%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9->

- Опухоли костей могут быть доброкачественными и злокачественными.

- Злокачественные опухоли могут расти из кости (первичное злокачественное новообразование) или из других органов (например, из грудной или предстательной железы) и распространяться на кость (метастатическое злокачественное новообразование).

- Опухоли способны приводить к необъяснимой и быстро усугубляющейся боли в костях, отеку или повышенной склонности к переломам.

- Диагностика иногда основана на результатах визуализирующих обследований (например, рентгенологического обследования, компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии), но часто для постановки диагноза требуется взять образец опухолевой или костной ткани для микроскопического исследования (биопсии).

Опухоли костей могут быть злокачественными и доброкачественными, первичными и метастатическими.

**Первичные опухоли костей** *возникают* в самой кости. [Первичные опухоли костей](#) могут быть злокачественными и доброкачественными.

**Метастатические опухоли костей** — это злокачественные новообразования, *распространившиеся* (метастазировавшие) в кость из других участков тела (например, из грудной или предстательной железы — см. также [Развитие и распространение злокачественной опухоли](#)). [Метастатические опухоли костей](#) всегда являются злокачественными.

**У детей** большинство опухолей костей являются первичными и незлокачественными. Некоторые опухоли костей (например, [остеосаркома](#) и [саркома Юинга](#)) являются первичными и злокачественными. Очень незначительное количество опухолей костей являются метастатическими (например, [нейробластома](#) и [опухоль Вильмса](#)).

**У взрослых** большинство злокачественных опухолей костей — метастатические. В целом, доброкачественные опухоли костей встречаются довольно часто, а злокачественные — редко. В США ежегодно регистрируется всего около 3900 случаев злокачественных новообразований кости. К этому показателю не относятся случаи [множественной миеломы](#) — злокачественного новообразования, развивающегося в костном мозге внутри кости, а не в самой твердой костной ткани, из которой состоит кость.

Хотя доброкачественные опухоли костной ткани не метастазируют, некоторые их типы быстро растут и разрушают близлежащие ткани.

К факторам риска развития сарком костей можно отнести предшествующую лучевую терапию, состояние иммунодефицита, болезнь Педжета, болезнь Олье, доброкачественные опухолевые поражения кости так же могут приводить к злокачественной трансформации. Однако, у большинства пациентов специфических этиологических факторов не выявляется (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17613509/>).

Первичные злокачественные опухоли костей составляют 0,001% от всех впервые выявленных злокачественных новообразований. В России заболеваемость первичными злокачественными опухолями костей составляет 1,03 случая на 100 тыс. населения, что соответствует данным по заболеваемости в других странах (<https://sarbon.elpub.ru/jour>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость ЗО костей и суставов на 100 тыс населения составляет 0,9 случаев. В 2023 году впервые выявлены всего 344 больных ЗО костей и суставов. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 22,1% случаев. Удельный вес больных с диагнозом ЗО костей и суставов, подтвержденным морфологически составляет 95,3%. 6,1% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,5% - во II стадии, 16,0% - в III стадии и 9,3% - на IV стадии. У 6,1% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года с ЗО костей и суставов под диспансерным наблюдением состояли 2893 больные и болезненность составлял 7,9 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при ЗО костей и суставов в республике составляет 48,1% и 1-годовая летальность – 11,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от ЗО костей и суставов умерло 190 больных, что смертность на 100 тыс.населения составляет 0,5.

## Клиническая классификация

(<https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/255148/9785990855700-rus.pdf?sequence=1&isAllowed=y>)

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

#### Международная гистологическая классификация

Международная гистологическая классификация злокачественных опухолей костей (классификация Всемирной организации здравоохранения (далее - ВОЗ), 2017 г.).

8810/3	Фибросаркома, БДУ
8811/3	Фибромиксосаркома
8812/3	Периостальная фибросаркома (C40._, C41._)

	Периостальная саркома, БДУ (С40._, С41._)
<b>8813/3</b>	<b>Фасциальная фибросаркома</b>
<b>8814/3</b>	<b>Инфантильная фибросаркома</b> Врожденная фибросаркома
<b>8812/3</b>	<b>Периостальная фибросаркома (С40._, С41._)</b> Периостальная саркома, БДУ (С40._, С41._)
<b>8890/3</b>	<b>Лейомиосаркома, БДУ</b>
<b>8830/3</b>	<b>Злокачественная фиброзная гистиоцитома</b> Фиброксантома, злокачественная
<b>8850/3</b>	<b>Липосаркома, БДУ</b> Фибролипосаркома
<b>8851/3</b>	<b>Липосаркома, высокодифференцированная</b> Липомоподобная липосаркома Липосаркома, дифференцированная Воспалительная липосаркома Склерозирующая липосаркома
<b>8852/3</b>	<b>Миксоидная липосаркома</b> Миксолипосаркома
<b>8853/3</b>	<b>Круглоклеточная липосаркома</b>
<b>8855/3</b>	<b>Смешанная липосаркома</b>
<b>8857/3</b>	<b>Фибробластическая липосаркома</b>
<b>8858/3</b>	<b>Дедифференцированная липосаркома</b>
<b>8890/3</b>	<b>Лейомиосаркома, БДУ</b>
<b>8891/3</b>	<b>Эпителиоидная лейомиосаркома</b>
<b>9120/3</b>	<b>Гемангиосаркома</b> Ангиосаркома
<b>9133/3</b>	<b>Эпителиоидная гемангио эндотелиома, злокачественная</b>
<b>9180/3</b>	<b>Остеосаркома, БДУ (С40._, С41._)</b> Остеогенная саркома, БДУ (С40._, С41._) Остеобластическая саркома (С40._, С41._) Остеохондросаркома (С40._, С41._)
<b>9181/3</b>	<b>Хондробластическая остеосаркома (С40._, С41._)</b>
<b>9182/3</b>	<b>Фибробластическая остеосаркома (С40._, С41._)</b> Остеофибросаркома (С40._, С41._)
<b>9183/3</b>	<b>Телеангиэктатическая остеосаркома (С40._, С41._)</b>
<b>9184/3</b>	<b>Остеосаркома при болезни Педжета костей (С40._, С41._)</b>

9185/3	<b>Мелкоклеточная остеосаркома (C40._, C41._)</b> Круглоклеточная остеосаркома (C40._, C41._)
9186/3	<b>Центральная остеосаркома (C40._, C41._)</b> Обычная центральная остеосаркома (C40._, C41._) Медуллярная остеосаркома (C40._, C41._)
9187/3	<b>Внутрикостная высококодифференцированная остеосаркома (C40., C41._)</b> Внутрикостная остеосаркома низкой степени злокачественности (C40., C41.)
9192/3	<b>Паростальная остеосаркома (C40._, C41._)</b> Юкстакортикальная остеосаркома (C40._, C41._)
9193/3	<b>Периостальная остеосаркома (C40._, C41._)</b>
9194/3	<b>Поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности (C40._, C41._)</b>
9195/3	<b>Интракортикальная остеосаркома (C40._, C41._)</b>
9220/3	<b>Хондросаркома, БДУ (C40._, C41._)</b> Фиброхондросаркома (C40._, C41._)
9221/3	<b>Юкстакортикальная хондросаркома (C40._, C41._)</b> Периостальная хондросаркома (C40._, C41._)
9230/3	<b>Хондробластома, злокачественная (C40._, C41._)</b>
9231/3	<b>Миксоидная хондросаркома</b>
9240/3	<b>Мезенхимальная хондросаркома</b>
9242/3	<b>Светлоклеточная хондросаркома (C40._, C41._)</b>
9243/3	<b>Дедифференцированная хондросаркома (C40._, C41._)</b>
9250/3	<b>Гигантоклеточная опухоль костей, злокачественная (C40._, C41._)</b> Гигантоклеточная саркома костей (C40._, C41._) Остеобластокластома, злокачественная (C40._, C41._)
9260/3	<b>Саркома Юинга</b> Опухоль Юинга
9261/3	<b>Адамантинома длинных костей (C40._)</b> Адамантинома большеберцовой кости (C40.2)
9364/3	<b>Периферическая нейроэктодермальная опухоль</b> Нейроэктодермальная опухоль, БДУ Периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль, БДУ ППНЭО (PPNET, Peripheral Primitive NeuroEctodermal Tumor)
9270/3	<b>Одонтогенная опухоль, злокачественная</b> Одонтогенная саркома
9290/3	<b>Амелобластическая одонтосаркома</b>

	Амелобластическая фиброоднтосаркома Амелобластическая фибродентиносаркома
<b>9310/3</b>	<b>Амелобластома, злокачественная</b> Адамантинома, злокачественная (за исключением длинных костей M-9261/3)
<b>9330/3</b>	<b>Амелобластическая фибросаркома</b> Амелобластическая саркома Одонтогенная фибросаркома
<b>9370/3</b>	<b>Хордома, БДУ</b>
<b>9371/3</b>	<b>Хондронидная хордома</b>
<b>9372/3</b>	<b>Дедифференцированная хордома</b>

### Классификация по системе TNM [2-4]:

Классификация применима для всех первичных злокачественных опухолей костей за исключением злокачественной лимфомы, множественной миеломы, поверхностной/юкстакортикальной остео- и юкстакортикальной хондросаркомы. Должно быть гистологическое подтверждение диагноза, позволяющее определить морфологический тип опухоли и степень злокачественности.

### СКЕЛЕТ, ТУЛОВИЩЕ И ЛИЦЕВЫЕ КОСТИ:

<b>T – первичная опухоль.</b>	
<b>Tx</b>	– первичная опухоль не может быть оценена.
<b>T0</b>	– отсутствие данных о первичной опухоли.
<b>T1</b>	– опухоль не более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T2</b>	– опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T3</b>	– нарушение непрерывности опухолевой ткани в зоне первичного поражения.
<b>Позвоночник:</b>	
<b>T – первичная опухоль.</b>	
<b>Tx</b>	– первичная опухоль не может быть оценена.
<b>T0</b>	– отсутствие данных о первичной опухоли.
<b>T1</b>	– опухоль ограничена одним позвоночным сегментом или двумя соседними позвоночными сегментами.
<b>T2</b>	– опухоль ограничена тремя соседними позвоночными сегментами.
<b>T3</b>	– опухоль ограничена четырьмя или более соседними позвоночными сегментами, или любыми несмежными позвоночными сегментами.

<b>T4</b>	– опухоль распространяется в спинномозговой канал или на магистральные сосуды с наличием или без наличия тромба.
<b>T4a</b>	- опухоль распространяется в спинномозговой канал.
<b>T4b</b>	- опухоль распространяется на магистральные сосуды с наличием или без наличия тромба.
<b>ТАЗ</b>	
<b>T</b> – первичная опухоль.	
<b>TX</b>	– первичная опухоль не может быть оценена.
<b>T0</b>	– отсутствие данных о первичной опухоли.
<b>T1</b>	– опухоль ограничена одним тазовым сегментом без наличия мягкотканого компонента.
<b>T1a</b>	- опухоль менее 8 см в наибольшем измерении.
<b>T1b</b>	- опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T2</b>	– опухоль ограничена одним тазовым сегментом с наличием мягкотканого компонента или занимает два тазовых сегмента.
<b>T2a</b>	- опухоль менее 8 см в наибольшем измерении.
<b>T2b</b>	- опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T3</b>	– опухоль занимает два тазовых сегмента с наличием мягкотканого компонента.
<b>T3a</b>	- опухоль менее 8 см в наибольшем измерении.
<b>T3b</b>	- опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T4</b>	– опухоль занимает три тазовых сегмента или переходит на уровень подвздошно-крестцового сустава с распространением на крестцовые отверстия
<b>T4a</b>	- опухоль поражает крестцово-подвздошный сустав.
<b>T4b</b>	- опухоль распространяется с костей таза на подвздошные сосуды с- или без наличия опухолевого тромба в магистральных сосудах малого таза.

### **Регионарные лимфатические узлы:**

Поражение регионарных лимфатических узлов наблюдается редко и в случае, когда их состояние невозможно определить клинически или патологоанатомически, они классифицируются как N<sub>0</sub> вместо N<sub>x</sub> или pN<sub>x</sub>.

<b>N</b> – регионарные лимфатические узлы:	
<b>NX</b>	–региональные лимфатические узлы не могут быть оценены.
<b>N0</b>	– нет метастазов в регионарных лимфатических узлах.

<b>N1</b>	– есть метастазы в региональных лимфатических узлах.
-----------	--

**M – отдаленные метастазы:**

<b>M0</b>	– нет отдаленных метастазов.
<b>M1</b>	– есть отдаленные метастазы.
<b>M1a</b>	– легкие.
<b>M1b</b>	– другие отдаленные локализации.

**Гистологическая степень злокачественности:**

<b>Gx</b>	– степень злокачественности не может быть оценена
<b>G1</b>	– хорошо дифференцированная опухоль – низкая степень злокачественности
<b>G2</b>	– умеренно - дифференцированная опухоль – высокая степень злокачественности
<b>G3</b>	– плохо - дифференцированная опухоль – высокая степень злокачественности Примечание: саркому Юинга классифицируют как опухоль высокой степени злокачественности. Если степень не может быть оценена, то устанавливают низкую степень злокачественности.

**Группировка по стадиям:**

<b>Стадия IA</b>	T1	N0	M0	G1, Gx
<b>Стадия IB</b>	T2 T3	N0	M0	G1, Gx
<b>Стадия IIA</b>	T1	N0	M0	G2, G3
<b>Стадия IIB</b>	T2	N0	M0	G2, G3
<b>Стадия III</b>	T3	N0	M0	G2, G3
<b>Стадия IVA</b>	любая T	N0	M1a	Любая G
<b>Стадия IVB</b>	любая T	N1	любая M	Любая G
	любая T	любая N	M1b	Любая G

**3. Методы, подходы диагностики, подходы медицинских вмешательств и диагностические процессы. [2, 3]**

**3.1 Диагностические критерии [2, 3].**

### **Жалобы [2, 4]:**

- наличие опухолевого образования костей, увеличение периферических лимфатических узлов.

### **Анамнез [2, 3]:**

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

### **Физикальный осмотр [2, 3]:**

- 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 [2, 3]:**

- 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 [2- 4]:**

- 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 головного мозга (проводится в случае подозрения на наличие метастатического поражения головного мозга).
- компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости (обязательное определение метастатических поражений органов грудной клетки).
- ПЭТ, ПЭК/КТ всего тела (проводится для диагностики распространённости опухолевого процесса или прогрессирования заболевания, либо для оценки динамики эффективности проведенного спец. лечения).
- МРТ головного мозга (при невозможности КТ) для альвеолярной саркомы, остеосаркомы, саркомы Юинга (наиболее часто выявляется метастатическое поражение головного мозга).
- Рекомендуется первым этапом лечения больного с подозрением на саркому кости выполнять биопсию опухоли.

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств - Ib)

**Комментарии:** *Правильное проведение биопсии опухоли позволяет в короткие сроки верифицировать диагноз и начать лечение. Вне зависимости от способа проведения биопсии (трепанобиопсия или хирургический) выполнение забора материала должно производиться наименее травматично для пациента. При выборе места забора материала необходимо учитывать предполагаемый доступ последующего хирургического лечения, что позволит в дальнейшем удалить биопсийный рубец, без изменения стандартного хирургического доступа. Учитывая, что нарушение целостности кости может спровоцировать патологический перелом, биопсию внутрикостного фрагмента опухоли необходимо проводить только в случаях, когда внекостный компонент опухоли отсутствует или слабо выражен.*

*Стандарты выполнения биопсии опухоли:*

1. Биопсия должна выполняться под контролем сертифицированного онкоортопеда или радиолога;
2. Морфологическая верификация полученного биопсийного материала должна проводиться в крупных учреждениях онкологического профиля, при наличии морфолога соответствующей подготовки;
3. Предпочтительным способом получения опухолевой ткани для патоморфологического исследования является толстоигольная биопсия;
4. Проведение биопсии опухоли открытым доступом возможно: 1) при анатомически трудной локализации очага опухоли; 2) как второй этап, при отрицательном результате после проведённой трепанобиопсии, скудности и

*малой информативности полученного с помощью трепанобиопсии материала;*

5. *При выполнении биопсии опухоли открытым доступом основополагающим топографическим критерием её проведения является стандартный оперативный доступ предстоящего оперативного лечения, с учётом локализации опухоли;*
6. *Определение тактики дальнейшего лечения должно проводиться совместно с участием хирурга онкоортопеда, химиотерапевта и при необходимости лучевого терапевта;*
7. *Неправильный выбор места биопсии или нарушения техники её выполнения, ставит под угрозу адекватный локальный контроль, ограничивает выбор способа мышечной пластики, значительно повышает риск рецидива после выполнения последующей органосохранной операции.*

**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. Рентген исследование грудной клетки (скопия, графия);
12. Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек, забрюшинного пространства, брыжейки кишечника и периферических л/узлов);
13. МСКТ грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства, малого таза;
14. МРТ малого таза;

- 15.МРТ головного мозга;
- 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. 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.Радиоизотопное сканирование костей скелета;
- 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;

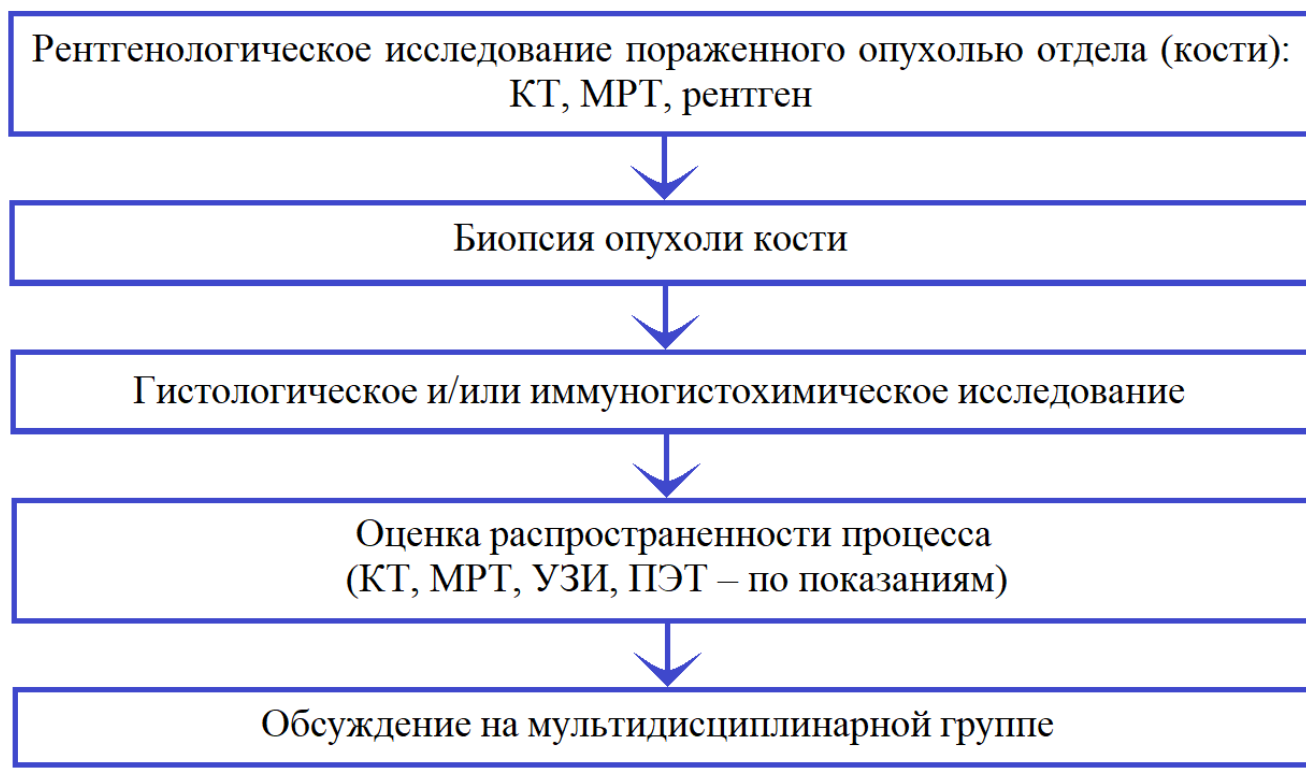
### **Показания для консультации специалистов:**

- **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 злокачественных опухолей костей 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.

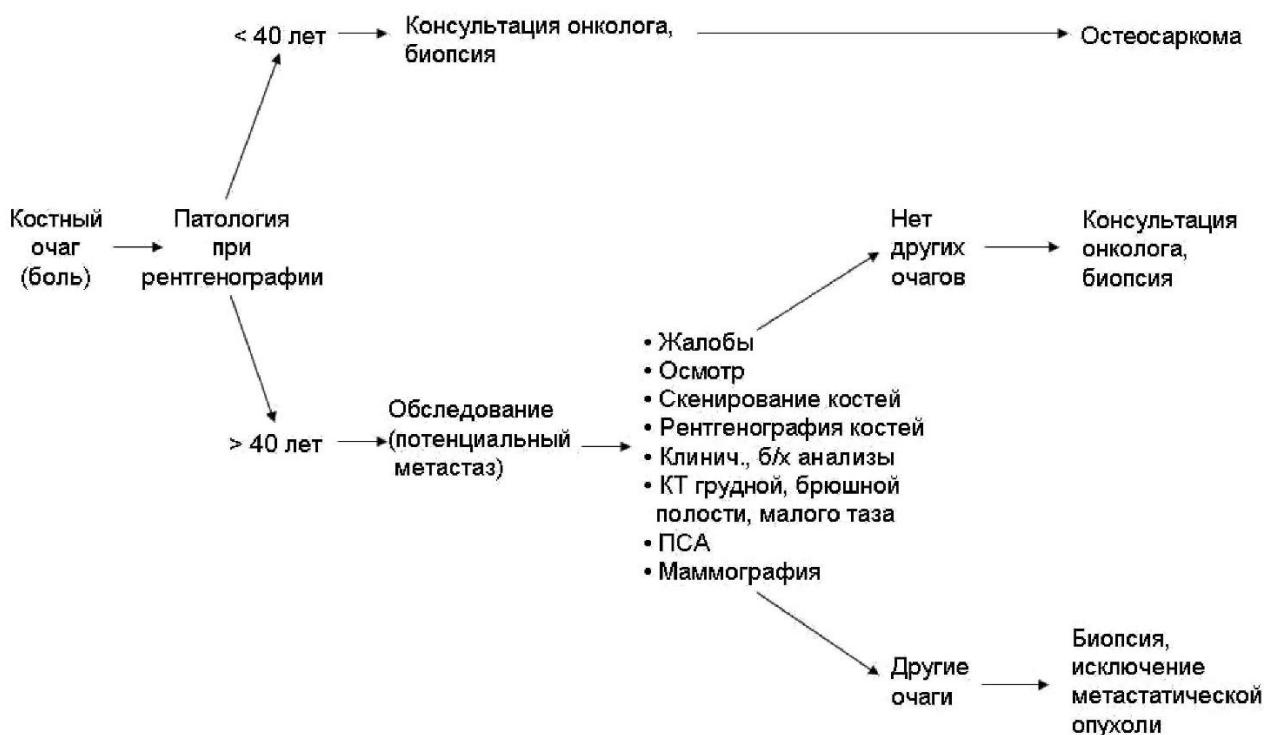
### 3.2 Диагностический алгоритм:

Схема 1 – Диагностический алгоритм при злокачественных опухолях костей.

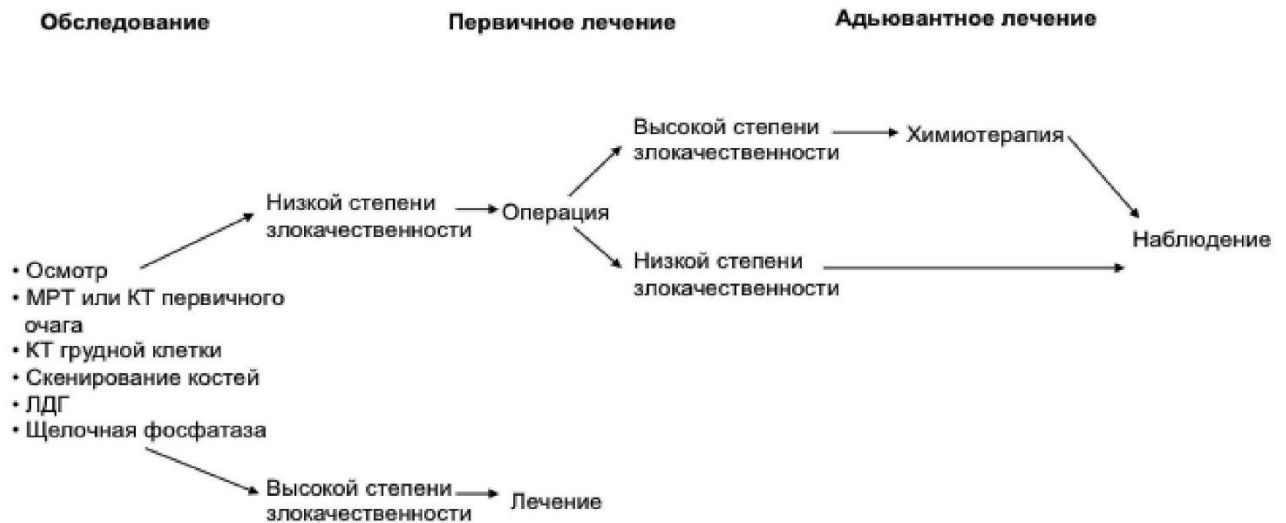


### Алгоритм диагностики и лечения остеосаркомы

#### ДИАГНОСТИКА ОСТЕОГЕННОЙ САРКОМЫ



## ОСТЕОГЕННАЯ САРКОМА ЛЕЧЕНИЕ



**Химиотерапия: в/венная или в/артериальная, включает не менее двух цитостатиков (доксорубицин, цисплатин, ифосфамид, высокие дозы метотрексата), колониестимулирующие факторы**

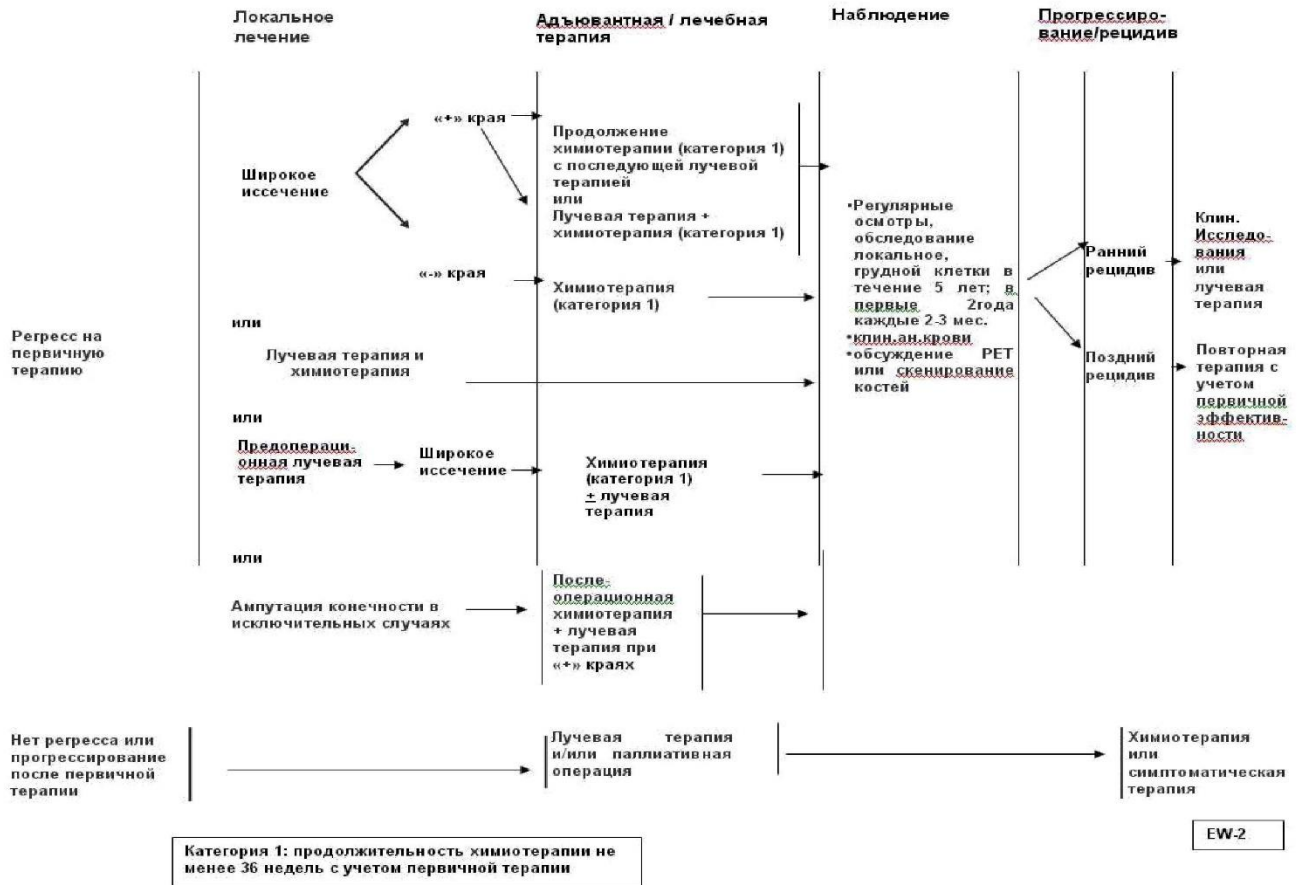
## Алгоритм диагностики и лечения саркомы Юинга (EW-1, EW-2)

### САРКОМА ЮИНГА



Химиотерапия включает комбинацию не менее трех цитостатиков: ифосфамид и/или циклофосфамид, этопозид, доксорубин, винкрестин и колониестимулирующий фактор

EW-1



### 3.3 Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований\*:

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Аневризмальная костная киста	Деструктивное повреждение кости (возможно, формируется на почве локальных гемодинамических расстройств), характеризующееся реактивным разрастанием соединительной ткани, содержащей наполненные жидкой кровью полости. Для исключения ГКО Больных беспокоит ноющая боль в области опухоли. Поражённый отдел сегмента	КТ Биопсия: тонкоигольная, трепанационная, открытая	Гистологическое исследование

	<p>конечности увеличен в объёме. Кожа над опухолью с выраженным сосудистым рисунком. Можно пропальпировать плотное, умеренно болезненное образование и ощутить «пергаментный хруст». Нередко возникает нарушение функции сустава, вблизи которого локализуется опухоль. Иногда в зоне деструкции кости возникают патологические переломы</p>		
<p>Фиброзная дисплазия аномалия развития кости</p>	<p>Нормальная костная ткань замещается фиброзно-костной тканью. Из-за это страдают функции костей — они теряют прочность и деформируются. Как правило, фиброзная дисплазия поражает трубчатые кости скелета, реже — кости черепа, таза, ребер. Для исключения ГКО Больных беспокоит ноющая боль в области опухоли. Поражённый отдел сегмента конечности увеличен в объёме. Кожа над опухолью с выраженным сосудистым рисунком. Можно пропальпировать плотное, умеренно болезненное образование и ощутить «пергаментный хруст». Нередко возникает нарушение функции сустава, вблизи которого локализуется опухоль. Иногда в зоне деструкции кости возникают патологические переломы</p>	<p>КТ Биопсия: тонкоигольная, трепанационная, открытая</p>	<p>Гистологическое исследование</p>
<p>Хондробластома</p>	<p>Является редкой опухолью кости, как правило, медленно растущей. Возраст больных в большинстве наблюдений колеблется от 5 до 18 лет.</p>	<p>КТ Биопсия: тонкоигольная, трепанационная, открытая</p>	<p>Гистологическое исследование</p>

	<p><b>Клиническая симптоматика хондробластомы</b> отличается наличием прогрессирующих болей в ближайшем суставе, усилением их при физической нагрузке и в ночное время. Характерны раннее развитие контрактур, атрофии мышц конечности, появление воспаления в суставе. Для исключения хондросаркомы</p>		
Остеома доброкачественная костная опухоль.	<p>Различают остеомы трёх видов:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) твёрдая О. (<i>osteoma durum s. eburneum</i>), состоящая из плотного, как слоновая кость, вещества, расположенного концентрическими, параллельными к поверхности опухоли пластинками;</li> <li>2) губчатая О. (<i>osteoma spongiosum</i>);</li> <li>3) мозговидная О. (<i>osteoma medullosum</i>), содержащая обширные полости, наполненные костным мозгом.</li> </ol> <p>Различают ещё, по Вирхову, две группы О.: одни, которые развиваются из костной системы (гиперпластические), и другие, которые возникают из соединительной ткани разных органов (гетеропластические). Для исключения саркомы кости</p> <p>Характеризуются прогрессивным, иногда взрывным, и в общем случае более быстрым, чем у классического рака, ростом опухоли, особенно у детей, что объясняется более активным ростом соединительных и мышечных тканей в детском возрасте, а также частыми рецидивами</p>	КТ Биопсия: тонкоигольная, трепанационная, открытая	Гистологическое исследование
Энхондрома	Доброкачественная интрамедуллярная хрящевая	КТ Биопсия:	Гистологическое

	<p>опухоль с характерной картиной визуализации, которая часто встречается в коротких трубчатых костях кистей и стоп, дистального отдела бедренной кости и проксимального отдела плечевой кости. В основном является случайной находкой. Обычно бессимптомны, но могут осложняться патологическим переломом или трансформироваться в хондросаркому низкой степени злокачественности (редко). Важно отметить, что энхондрома с болевым синдромом без патологического перелома должна рассматриваться как малигнизировавшаяся. Для исключения ГКО и саркомы Больных беспокоит ноющая боль в области опухоли. Поражённый отдел сегмента конечности увеличен в объёме. Кожа над опухолью с выраженным сосудистым рисунком. Можно пропальпировать плотное, умеренно болезненное образование и ощутить «пергаментный хруст». Нередко возникает нарушение функции сустава, вблизи которого локализуется опухоль. Иногда в зоне деструкции кости возникают патологические переломы</p>	тонкоигольная, трепанационная, открытая	исследование
--	---	---	--------------

**4. Тактика лечения на амбулаторном уровне:** нет

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

**1) Показания для плановой госпитализации:**

- пациенты с выявленной саркомой кости;
- пациенты с подозрительными на саркому кости образованиями для гистологической верификации диагноза, если нет противопоказаний к проведению операции со стороны соматического статуса, для проведения самостоятельной, неоадьювантной и/или послеоперационной (адьювантной) химиотерапии, таргетной терапии

## **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.**

**Тактика лечения:** удаление опухоли костей и регионарных метастатически - пораженных лимфоузлов (при их наличии).

Основными критериями для выработки лечебной тактики являются гистологический тип новообразования, биологические особенности опухоли (степень злокачественности), размеры, объем, локализация и распространенность опухоли.

### **Основные принципы лечения [1,5-7]:**

- хирургическое лечение проводится при высокодифференцированных опухолях:
  - хондросаркоме,
  - фибросаркоме,
  - паростальной саркоме;
- комбинированное и комплексное лечение с обязательным включением хирургического компонента проводится при:
  - остеогенной саркоме,
  - недифференцированной саркоме кости
  - других саркомах костей;

(3-5 курсов ПХТ + органосохранная операция или ампутация + 3-5 курсов ПХТ)

- послеоперационная химиотерапия определяется степенью патоморфоза. При III-IV степени повреждения опухоли используется тот же препарат, что и до

операции.

- комплексное лечение с использованием лучевой ((гамма-терапия РОД 2-4Гр до СОД 60-70Гр) и химиотерапии (в ряде случаев с включением хирургического компонента)) применяется при:

- саркоме Юинга (НПХТ 6 курсов – локальное воздействие (операция или лучевая терапия) – 6-8 курсов АПХТ).

**6.1. Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента: нет.**

**6.2. Немедикаментозное лечение [7-13]:**

- 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 [12-13]:**

Виды лучевой терапии:

- дистанционная лучевая терапия;
- 3D-конформное облучение;
- модулированная по интенсивности лучевая терапия
- томотерапия

**Показания к лучевой терапии [13-17]:**

**Саркома Юинга:** Радикальная лучевая терапия в сочетании с химиотерапией РОД 1,8Гр СОД 45-55,8Гр. Послеоперационная лучевая терапия в течение 60 дней после операции в сочетании с химиотерапией РОД 1,8Гр СОД 45-55,8Гр.

**Хондросаркома:** Радикальная лучевая терапия при нерезектабельной опухоли РОД 2Гр СОД свыше 70Гр с использованием IMRT . Послеоперационная лучевая терапия при положительных краях резекции СОД 60-70Гр с использованием IMRT.

**Хордома:** Радикальная лучевая терапия при нерезектабельной опухоли РОД 2Гр СОД 66-70Гр с использованием IMRT . Послеоперационная лучевая терапия при положительных краях резекции СОД 66-70Гр с использованием IMRT.

**Остеосаркома:** Радикальная лучевая терапия при нерезектабельной опухоли РОД 2Гр СОД 60-70Гр. Послеоперационная лучевая терапия при положительных краях

резекции 55Гр + 9-13Гр суммарно 64-68Гр.

**Гигантоклеточная опухоль кости:** Лучевая терапия показана при нерезектабельной/прогрессирующей/рецидивной опухоли при неэффективности химиотерапии РОД 2Гр СОД 50-60Гр.

### **6.3 Медикаментозное лечение [14-22]:**

**Химиотерапия 1й линии (впервые установленный диагноз) при остеосаркоме, недифференцированной саркоме кости, дедифференцированной хондросаркоме в качестве неoadъювантной терапии: [3-4]**

**АР:** доксорубицин – 90 мг/м<sup>2</sup> в/а 96-часовая инфузия

цисплатин – 120 мг/м<sup>2</sup> в/в или в/а

Интервал между курсами 3-4 недели.

В качестве неoadъювантной схемы проводится 2-4 курса. При достижении терапевтического патоморфоза III-IV степени, проводится дополнительно 2-4 курсов (в 1й линии терапии обычно используется 6 курсов).

**МАР:** доксорубицин – 90 мг/м<sup>2</sup> в/а 96-часовая инфузия

цисплатин – 120 мг/м<sup>2</sup> в/в или в/а

высокодозный метотрексат 7-10 г/м<sup>2</sup> в/в с фолином кальция либо фолином натрия - 4 курса с интервалом 2 нед. Данная схема лечения используется в специализированных центрах при наличии необходимого лабораторного оборудования и квалификации специалистов.

Данная схема лечения используется в специализированных центрах при наличии необходимого лабораторного оборудования и квалификации специалистов, рекомендована для лиц моложе 40 лет и в удовлетворительном состоянии общего состояния пациента.

**Адьювантная химиотерапия (при уровне терапевтического патоморфоза менее III, т.е. некроза опухоли менее 90%) при остеосаркоме, недифференцированной саркоме кости, дедифференцированная хондросаркома: [3-4]**

Ифосфамид 2,5г/м<sup>2</sup> - 1 – 4й дни.

Месна 2,5г/м<sup>2</sup> - 1 – 4й дни.

6-8 курсов.

**Химиотерапия и таргетная терапия 2й линии (при прогрессировании заболевания или в качестве адъювантной терапии при уровне терапевтического патоморфоза менее III, т.е. некроза опухоли менее 90%) при остеосаркоме, недифференцированной саркоме кости, дедифференцированная хондросаркома [3-4]:**

**IE:** ифосфамид (высокие дозы) 1800 мг/м<sup>2</sup> 2-часовая в/в инфузия в 1-5 день  
месна – 1800-2000 мг/м<sup>2</sup> в/в 1-5 день  
этопозид 100мг/м<sup>2</sup> в/в - 1- 5й дни.

**Регорафениб**

**Сорафениб**

**GemTax:** гемцитабин 900 мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни

Доцетаксел – 100 мг/м<sup>2</sup> в/в – 8й день.

Гемцитабин 900 мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни или 675мг/м<sup>2</sup> в/в при применении гемцитабина в качестве 3й линии лечения

Циклофосфамид + топотекан/иринотекан

**Химиотерапия 1й линии (при впервые установленном диагнозе) при саркоме Юинга/Примитивной нейроэктодермальной опухоли (ПНЭТ), в том числе экстраскелетной форме [3,4,7]:**

**VDC:** винкристин 2мг в/в,

циклофосфамид 1200мг/м<sup>2</sup> в/в,

доксорубицин 75мг/м<sup>2</sup> в/в (24х-часовая инфузия доксорубицина) – 1й день.

Далее через 2-3 недели необходимо проведение альтернирующего режима химиотерапии по схеме:

**IE:** ифосфамид (высокие дозы) 1800 мг/м<sup>2</sup> 2-часовая в/в инфузия в 1-5 день

месна – 1800-2000 мг/м<sup>2</sup> в/в 1-5 день

этопозид 100мг/м<sup>2</sup> в/в - 1- 5й дни.

Интервал между курсами химиотерапии 2 или 3 недели необходимо выбирать в зависимости от общего состояния пациента и переносимости лечения. По данным международных исследований, интервал в 2 недели считается более эффективным, но чаще сочетается с выраженными побочными эффектами и осложнениями.

**VAIA:** винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> (не более 2 мг), в / в, стр. в 1 день 1, 4, 7, 10, 13, 16,

19, 22, 25, 28, 31, 34, 37, 40 недели

доксорубин 20 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 4х часов в1–3 дни 1, 7, 13, 19, 25, 31, 37 недели

ифосфамид 2000 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1 часа, в 1 день 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22, 25, 28, 31, 34, 37, 40 недели (с месна)

дактиномицин 0,5 мг/м<sup>2</sup> в / в, стр., в 1-3 дни 4, 10, 16, 22, 28, 34, 40 недели  
Интервал между циклами 3 недели.

**VIDE:** винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> (не более 2 мг), в / в, стр., в 1 день

доксорубин 20 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 4х часов, в1–3 дни

этопозид 150 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1 часа, в1–3 дни

ифосфамид 3000 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1-4 часов, в1–3 дни (с месна)

Интервал между циклами 3 недели

**Химиотерапия 2й линии (при прогрессировании заболевания менее чем через 6 месяцев после окончания комплексного лечения) при саркоме Юинга/Примитивной нейроэктодермальной опухоли (ПНЭТ), в том числе экстраскелетной форме [3,4,7]:**

**ТС:** циклофосфамид 250 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1-5 дни

топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1-5 дни

Интервал между циклами 3 недели.

**ТЕ:** этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в1–5 дни

топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1-5 дни И

нтервал между циклами 3 недели.

**ТИ:** темозоломид 100 мг/м<sup>2</sup> р.о, в1–5 дни

иринотекан 250 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 6 день (профилактика острого холинэргического синдрома 0,1 % р-ром сульфата атропина п / к)

Интервал между циклами 3 недели.

**GemTax:** гемцитабин 900мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни

Доцетаксел – 100мг/м<sup>2</sup> в/в – 8й день.

Интервал между циклами 2 недели

**ICE** : этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1–5 дни

ифосфамид 1800 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1-4 часов, в 1-5 дни (с месна)

карбоплатин (AUC 4-5) в / в, кап., во 2-ой день.

Интервал между циклами 3 недели.

### **Химиотерапия и таргетная терапия при хондросаркоме [3,4,7]:**

Дедифференцированная хондросаркома (лечение проводится согласно протоколу лечения остеогенной саркомы, смотреть выше).

Мезенхимальная хондросаркома (лечение проводится согласно протоколу лечения саркомы Юинга, смотреть выше).

Конвенциональная/классическая хондросаркома – отличается низкой чувствительностью к лекарственным агентам, нет стандартных протоколов терапии, однако, возможно использование следующих схем химиотерапии:

**АР:** доксорубин – 90 мг/м<sup>2</sup> в/а 96-часовая инфузия

цисплатин – 120 мг/м<sup>2</sup> в/в или в/а

повторение через 3-4 нед.

**IE:** ифосфамид (высокие дозы) 1800 мг/м<sup>2</sup> 2-часовая в/в инфузия в 1-5 день месна – 1800-2000 мг/м<sup>2</sup> в/в 1-5 день

этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в/в - 1- 5й дни.

**GemTax:** гемцитабин 900 мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни Доцетаксел – 100 мг/м<sup>2</sup> в/в – 8й день.

При метастатической форме хондросаркомы также возможно назначение таргетной терапии – Пазопаниб 800 мг/сут перорально.

### **Таргетная терапия гигантоклеточной опухоли кости (остеобластокластома) [2,3,18]:**

Деносумаб - 1, 8, 15, 28 дни: 120 мг п/к, далее – 1 раз в 28 дней, предоперационная длительность введения в зависимости от объема операции и локализации опухоли

Поддерживающая терапия: 120 мг п/к 1 раз в 3 месяца, длительно.

### **Таргетная терапия хордомы [2,3]:**

Иматиниб 400 мг × 1 раз сутки внутрь

Дазатиниб 70 мг × 2 раза в сутки внутрь

Сунитиниб 37,5 мг внутрь

Эрлотиниб 150 мг в сутки внутрь

Лапатиниб 1500 мг в сутки внутрь для EGFR – позитивной формы хордомы.

Саркомы костей с высоким уровнем микросателлитной нестабильности (MSI-H/dMMR Tumors) – иммунотерапия пембролизумабом 200мг каждые 3 недели или 400мг каждые 6 недель - длительность лечения определяется мультидисциплинарной группой\*

Саркомы костей с высоким уровнем мутационной нагрузки (TMB-H ( $\geq 10$  mutations/megabase) Tumors) – иммунотерапия:

Пембролизумаб 200мг каждые 3 недели или 400мг каждые 6 недель - длительность лечения определяется мультидисциплинарной группой.

Ниволумаб + ипилимумаб: ниволумаб 240 мг в/в кап каждые 2 недели, ипилимумаб 1 мг/кг в/в кап каждые 6 недель (ипилимумаб не более 4х введений)\*

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

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 4. Перечень основных лекарственных средств (имеющих 100 % вероятности применения):**

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
<b>Химиопрепараты</b>	Эпирубицин	Внутривенно***	С
	Доксорубицин	Внутривенно***	А
	Цисплатин	Внутривенно***	А
	Ифосфамид	внутривенно***	А
	Циклофосфамид	внутривенно***	С
	Метотрексат	внутривенно***	А
	Лейковорин	внутривенно***	А
	Этопозид	внутривенно***	А
	Винкристин	внутривенно***	А

	Месна	внутривенно***	А
	Гемцитабин	внутривенно***	В
	Доцетаксел	внутривенно***	В
<b>Таргетные препараты</b>	Пазопаниб	перорально***	А
	Иматиниб	перорально***	А
	Сунитиниб	перорально***	А
	Лапатиниб	перорально***	А
	Дазатиниб	перорально***	С
	Деносумаб	подкожно***	А
<b>Иммунопрепараты</b>	Пембролизумаб	внутривенно***	С
	Ниволумаб*	внутривенно***	С
	Ипилимумаб*	внутривенно***	С
<b>Скачать (ссылки)</b>	<a href="https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B8-%D0%B7%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%87%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/1773">https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B8-%D0%B7%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%87%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/1773</a>		

\*\*\* - доза и кратность применения зависит от выбранной схемы лечения, подробно расписано в разделе 5,3.

**Таблица 5. Перечень дополнительных лекарственных средств (менее 100 % вероятности применения):**

<b>Фармако-терапевтическая группа</b>	<b>МНН лекарственного средства</b>	<b>Способ применения</b>	<b>Уровень доказательности</b>
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
	Спиринолактон	Внутрь	В
	Повидон – йод	Наружное	-
	Тобрамицин	Внутривенное	-
	Торасемид	Внутрь	-
	Фолиевая кислота	Внутрь	-
	Фуросемид	Внутривенное Внутрь	-
	Хлоргексидин	Наружное	-
<b>Скачать (ссылки)</b>	<a href="http://www.pror.ru/treatment/accomp">http://www.pror.ru/treatment/accomp</a> <a href="https://www.rosoncoweb.ru/standarts/suptherapy/">https://www.rosoncoweb.ru/standarts/suptherapy/</a>		

## 6.4 Хирургическое лечение [5-10, 16]:

Ампутации и экзартикуляции (в том числе межлопаточно-грудная ампутация, межподвздошно-брюшное вычленение и др.) выполняются в рамках радикального лечения или с паллиативной целью при далеко зашедшем опухолевом процессе (патологический перелом, инфицирование тканей, выраженная интоксикация). Ампутации при злокачественных опухолях выполняют, как правило, за пределами пораженных костей, руководствуясь схемой уровней ампутации, предложенной В. Coley (1960).

**Органосохраняющие операции** выполняются в рамках радикального лечения при:

- высокодифференцированных (низкозлокачественных) новообразованиях в начальных периодах развития (хондросаркома, паростальная саркома, фибросаркома) в виде самостоятельного лечения;
- низкодифференцированных (высокозлокачественных) новообразованиях (остеогенная саркома, саркома Юинга, злокачественная фиброзная гистиоцитома, дедифференцированная хондросаркома и др.) в рамках комплексного лечения.

К числу типичных органосохраняющих операций **относятся**:

- сегментарная резекция кости без замещения дефекта (применяется при локализации опухолей в малоберцовой и локтевой костях, ключице, ребрах, костях кисти, стопы и др.);
- сегментарная резекция кости с одномоментной костной ауто-, аллопластикой или эндопротезированием (линия резекции кости должна отстоять от рентгенологически установленного края опухолевого поражения на 5–6 см);
- экстирпация всей пораженной опухолью кости с замещением кости эндопротезом или без замещения.
- Резекция костей тазового кольца и протезированием с использованием 3D-имплантов

**Противопоказания** к органосохраняющим оперативным вмешательствам:

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

**Хирургическое лечение** с убедительностью рекомендаций и уровнем достоверности доказательств

### **Хирургическое лечение пациентов с остеосаркомой кости.**

- Рекомендуется выполнение органосохраняющих операций для пациентов с диагнозом саркома кости. Главным условием операбельности пациентов с диагнозом саркома кости является радикальность и абластичность удаления опухоли, что гарантирует отсутствие местного рецидива (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11837841/>).

**Уровень убедительности рекомендаций** - С (уровень достоверности доказательств - IV)

**Комментарии:** *В первую очередь следует рассматривать возможность выполнения органосохраняющих операций. Размер первичного очага опухоли, степень распространения внекостного компонента не могут использоваться как самостоятельные независимые критерии в решении вопроса о проведении калечащей операции. Костные резекции при наличии минимального необходимого отступа от предполагаемого края опухоли не менее 3–5 см (при условии отсутствия распространения опухоли в костномозговом канале оставшейся части кости).*

*При невозможности выполнения органосохраняющих операций необходимо выполнение калечащих операций в радикальном объеме. Ампутация или экзартикуляция конечности выполняются в следующих случаях:*

- обширное первично-множественное распространение опухоли;
- вовлечение в опухолевый процесс магистрального сосудисто-нервного пучка, технически исключающий проведение реконструктивно-пластического этапа операции;
- прогрессирование на фоне предоперационной химиотерапии;
- отказ пациента от органосохраняющей операции;
- жизненные показания к экстренной хирургии – распад опухоли, кровотечения.

*В специализированных центрах операции с сохранением конечности удается выполнить у 80 % больных. Широкое отступление от опухоли важно для профилактики местных рецидивов вне зависимости от опухолевого ответа.*

- Рекомендуются следующие тактики лечения в зависимости от формы остеосаркомы:
  - 1) Паростальная (юкстакортикальная) остеосаркома – только радикальное хирургическое лечение (вне зависимости от степени распространения

- опухоли);
- 2) Периостальная остеосаркома – радикальное хирургическое лечение. В зависимости от размера первичного очага и степени распространения опухоли на консилиуме в составе хирурга-онкоортопеда и химиотерапевта принимается решение о целесообразности консервативного лечения. Применяемая химиотерапия в ряде случаев может уменьшить размеры первичного очага и метастазов опухоли, способствовать ее отграничению псевдокапсулой и перевести в резектабельное состояние;
  - 3) Остеосаркома высокой степени злокачественности – проведение комбинированного лечения: блока неoadьювантной химиотерапии, радикальное хирургическое лечение, блок адьювантной химиотерапии ([https://www.consultant.ru/document/cons\\_doc\\_LAW\\_325149/101310c43f5067dae8a1d79e5885552b11aa906a/](https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_325149/101310c43f5067dae8a1d79e5885552b11aa906a/)).

**Уровень убедительности рекомендаций - С** (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется использование модульных систем эндопротезирования, что признано наиболее актуальным и современным, отвечающим основным требованиям реконструкции костных дефектов при саркомах костей (<https://www.onko-sochi.ru/images/Downloads/Bones.pdf>).

**Уровень убедительности рекомендаций - С** (уровень достоверности доказательств - IV)

**Комментарии:** *Выделяют следующие виды реконструктивных операций в объеме эндопротезирования:*

- 1) *Стандартные первичные операции у взрослых;*
- 2) *Стандартные первичные операции у детей и подростков;*
- 3) *Эндопротезирование редких анатомических зон;*
- 4) *Ревизионное эндопротезирование.*

*Требования, предъявляемые к конструкции эндопротеза при первичном эндопротезировании у взрослых:*

- 1) *Модульность конструкции эндопротеза;*
- 2) *Максимальная надежность и ремонтпригодность эндопротеза;*
- 3) *Универсальность компонентов эндопротеза;*
- 4) *Максимальный срок службы;*
- 5) *Стабильная фиксация эндопротеза;*
- 6) *Хороший функциональный результат;*

### *7) Короткий срок изготовления эндопротеза.*

*Особенности эндопротеза при первичном эндопротезировании у детей и подростков:*

*1) Наличие бесцементного способа фиксации эндопротеза;*

*2) Раздвижной механизм эндопротеза (инвазивный и неинвазивный).*

- Рекомендуется проведение ревизионных операций у онкологических больных, вне зависимости от их причин, в клиниках с подготовленной командой онкоортопедов, специализированного инновационного наукоемкого оборудования, высокотехнологического хирургического инструментария. Вследствие чего этот вид хирургического лечения пациентов должен производиться в крупных специализированных стационарах онкологического профиля, где накоплен опыт и отработаны методики ревизионного эндопротезирования.

**Уровень убедительности рекомендаций - С** (уровень достоверности доказательств - IV)

**Комментарии:** *В современной онкоортопедии рост числа первичного эндопротезирования, успехи в химиотерапии костных сарком приводят к ежегодному увеличению числа пациентов, требующих проведения повторных ортопедических операций, связанных с нестабильностью или поломкой эндопротеза.*

*Каждый ревизионный эндопротез изготавливается индивидуально. Применение модульной системы эндопротезирования упрощает выполнение последующих ревизионных операций, увеличивает биологический резерв кости. Возможность изготовления индивидуальных компонентов эндопротеза для ревизионных операций, при развитии нестабильности позволяет, не удаляя весь эндопротез, заменить его часть.*

### **Хирургическое лечение больных с саркомой Юинга**

*Рекомендуемая хирургическая тактика лечения пациентов с саркомой Юинга кости и остеосаркомой не имеет принципиальных различий и проводится с соблюдением онкологических и ортопедических правил выполнения такого вида операций, описанных в соответствующем разделе.*

## **6.5 Дальнейшее ведение.**

Все больные с саркомой кости 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.

#### **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;
- Рентген и/или УЗИ данные об отсутствии МТС и рецидива;
- КТ данные об отсутствии местного рецидива и 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  
«ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ  
КОСТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ – 2025**

**- Коды МКБ:**

<b>МКБ-10:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
<b>С 40</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей конечностей</b>
C40.0	– Лопатки и длинных костей верхней конечности
C40.1	– Коротких костей верхней конечности
C40.2	– Длинных костей нижней конечности
C40.3	– Коротких костей нижней конечности
C40.8	– Поражение костей и суставных хрящей конечностей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
C40.9	– Костей и суставных хрящей конечности неуточненной локализации
<b>С 41</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей других и неуточненных локализаций</b>
C41.0	– Костей черепа и лица
C41.1	– Нижней челюсти
C41.2	– Позвоночного столба
C41.3	– Ребер, грудины и ключицы
C41.4	– Костей таза, крестца и копчика
C41.8	– Поражение костей и суставных хрящей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
C41.9	– Костей и суставных хрящей неуточненное
Скачать (ссылка с МКБ-10): <a href="https://mkb-10.com/index.php?pid=1196">https://mkb-10.com/index.php?pid=1196</a>	
<b>МКБ-11:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
2B50	Хондросаркома, первичный очаг
2B50.0	Хондросаркома кости или суставного хряща конечностей
2B50.1	Хондросаркома кости или суставного хряща костей таза
2B50.2	Хондросаркома кости или суставного хряща ребер, грудины или ключицы
2B50.Y	Другая уточненная хондросаркома, первичный очаг
2B50.Z	Хондросаркома неуточненная, первичный очаг

2B51	Остеосаркома, первичный очаг
2B51.0	Остеосаркома кости или суставного хряща челюсти
2B51.1	Остеосаркома кости или суставного хряща конечностей
2B51.2	Остеосаркома костей или суставных хрящей таза
2B51.Y	Остеосаркома костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B51.Z	Остеосаркома костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
2B52	Саркома Юинга, первичный очаг
2B52.0	Саркома Юинга кости или суставного хряща конечностей
2B52.1	Саркома Юинга костей или суставных хрящей таза
2B52.2	Саркома Юинга кости или суставного хряща ребер
2B52.3	Саркома Юинга мягких тканей
2B52.Y	Саркома Юинга костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B52.Z	Саркома Юинга костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
XN1Y90	Центральная остеосаркома
XN3T03	Хондробластная остеосаркома
XN23T4	Фибробластная остеосаркома
XN29N8	Фиброхондросаркома
XN6TL0	Поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности
XN9LS2	Внутрикортикальная остеосаркома
XN9119	Внутрикостная высокодифференцированная остеосаркома
XN06W9	Остеосаркома при болезни Педжета
XN8HG5	Паростальная остеосаркома
XN48A9	Периостальная остеосаркома
XN4EZ4	Мелкоклеточная остеосаркома
XN5CL5	Телеангиоэктатическая остеосаркома
XN1XF3	Остеосаркома, БДУ
XN2CD6	Остеосаркома внескелетная
XN7N84	Центральная остеосаркома низкой степени злокачественности
XN8J23	Хондросаркома, БДУ

XH6LT5	Хондросаркома, степень злокачественности 2
XH0Y34	Хондросаркома, степень злокачественности 3
XH5FH4	Юстакортикальная хондросаркома
XH1S32	Периостальная хондросаркома
XH6W00	Хондробластома, злокачественная
XH9344	Миксоидная хондросаркома
XH8X47	Мезенхимальная хондросаркома
XH7XB9	Светлоклеточная хондросаркома
XH6E77	Дедифференцированная хондросаркома
XH2RD1	Агрессивная остеобластома
XH70W8	Остеохондроматоз, БДУ
XH5BT0	Хондроматоз, БДУ
XH0FY0	Атипичная хрящевая опухоль
XH4NK2	Хондробластома, БДУ
Скачать (ссылка с МКБ-11): <a href="https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269">https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269</a>	

## 1. Основная часть

Введение (ссылка на использованный источник:

[https://www.msmanuals.com/ru/home/%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2-%D0%B8-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D1%86%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D0%B8-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2/%D0%BE%D0%B1%D1%89%D0%B8%D0%B5-%D1%81%D0%B2%D0%B5%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BE%D0%B1-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D1%8F%D1%85-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9?utm\\_source=chatgpt.com](https://www.msmanuals.com/ru/home/%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2-%D0%B8-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D1%86%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D0%B8-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2/%D0%BE%D0%B1%D1%89%D0%B8%D0%B5-%D1%81%D0%B2%D0%B5%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BE%D0%B1-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D1%8F%D1%85-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9?utm_source=chatgpt.com))

**Саркомы костей** – злокачественная опухоль, возникающая из соединительной ткани [2-4].

(<https://www.nccn.org/patients/guidelines/content/PDF/Bone-ru-patient.pdf>).

- Опухоли костей могут быть доброкачественными и злокачественными.
- Злокачественные опухоли могут расти из кости (первичное злокачественное новообразование) или из других органов (например, из грудной или предстательной железы) и распространяться на кость (метастатическое злокачественное новообразование).
- Опухоли способны приводить к необъяснимой и быстро усугубляющейся боли в костях, отеку или повышенной склонности к переломам.

• Диагностика иногда основана на результатах визуализирующих обследований (например, рентгенологического обследования, компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии), но часто для постановки диагноза требуется взять образец опухолевой или костной ткани для микроскопического исследования (биопсии).

Опухоли костей могут быть злокачественными и доброкачественными, первичными и метастатическими.

**Первичные опухоли костей** *возникают* в самой кости. [Первичные опухоли костей](#) могут быть злокачественными и доброкачественными.

**Метастатические опухоли костей** — это злокачественные новообразования, *распространившиеся* (метастазировавшие) в кость из других участков тела (например, из грудной или предстательной железы — см. также [Развитие и распространение злокачественной опухоли](#)). [Метастатические опухоли костей](#) всегда являются злокачественными.

**У детей** большинство опухолей костей являются первичными и незлокачественными. Некоторые опухоли костей (например, [остеосаркома](#) и [саркома Юинга](#)) являются первичными и злокачественными. Очень незначительное количество опухолей костей являются метастатическими (например, [нейробластома](#) и [опухоль Вильмса](#)).

**У взрослых** большинство злокачественных опухолей костей — метастатические. В целом, доброкачественные опухоли костей встречаются довольно часто, а злокачественные — редко. В США ежегодно регистрируется всего около 3900 случаев злокачественных новообразований кости. К этому показателю не относятся случаи [множественной миеломы](#) — злокачественного новообразования, развивающегося в костном мозге внутри кости, а не в самой твердой костной ткани, из которой состоит кость.

Хотя доброкачественные опухоли костной ткани не метастазируют, некоторые их типы быстро растут и разрушают близлежащие ткани.

К факторам риска развития сарком костей можно отнести предшествующую лучевую терапию, состояние иммунодефицита, болезнь Педжета, болезнь Олье, доброкачественные опухолевые поражения кости так же могут приводить к злокачественной трансформации. Однако, у большинства пациентов специфических этиологических факторов не выявляется (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17613509/>).

Первичные злокачественные опухоли костей составляют 0,001% от всех впервые выявленных злокачественных новообразований. В России заболеваемость первичными злокачественными опухолями костей составляет 1,03 случая на 100

тыс. населения, что соответствует данным по заболеваемости в других странах (<https://sarbon.elpub.ru/jour>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость ЗО костей и суставов на 100 тыс населения составляет 0,9 случаев. В 2023 году впервые выявлены всего 344 больных ЗО костей и суставов. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 22,1% случаев. Удельный вес больных с диагнозом ЗО костей и суставов, подтвержденным морфологически составляет 95,3%. 6,1% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,5% - во II стадии, 16,0% - в III стадии и 9,3% - на IV стадии. У 6,1% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года с ЗО костей и суставов под диспансерным наблюдением состояли 2893 больные и болезненность составлял 7,9 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при ЗО костей и суставов в республике составляет 48,1% и 1-годичная летальность – 11,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от ЗО костей и суставов умерло 190 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 общего состояния;
- 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 злокачественные опухоли костей 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 злокачественные опухоли костей.

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

- уничтожения опухолевых клеток;
- уменьшения размера образования, остановки его роста;
- предотвращения рецидива злокачественные опухоли костей;
- Как основной метод лечения она показана при распространенных формах злокачественные опухоли костей, 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 злокачественные опухоли костей;
- при отсутствии противопоказаний к хирургическому лечению.

#### **Противопоказания к хирургическому лечению при злокачественных опухолей костей:**

- 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.

Ампутации и экзартикуляции (в том числе межлопаточно-грудная ампутация, межподвздошно-брюшное вычленение и др.) выполняются в рамках радикального лечения или с паллиативной целью при далеко зашедшем опухолевом процессе (патологический перелом, инфицирование тканей, выраженная интоксикация). Ампутации при злокачественных опухолях выполняют, как правило, за пределами пораженных костей, руководствуясь схемой уровней ампутации, предложенной В. Coley (1960).

**Органосохраняющие операции** выполняются в рамках радикального лечения при:

- высокодифференцированных (низкозлокачественных) новообразованиях в начальных периодах развития (хондросаркома, паростальная саркома, фибросаркома) в виде самостоятельного лечения;
- низкодифференцированных (высокозлокачественных) новообразованиях (остеогенная саркома, саркома Юинга, злокачественная фиброзная гистиоцитома, дедифференцированная хондросаркома и др.) в рамках комплексного лечения.

К числу типичных органосохраняющих операций **относятся**:

- сегментарная резекция кости без замещения дефекта (применяется при локализации опухолей в малоберцовой и локтевой костях, ключице, ребрах, костях кисти, стопы и др.);
- сегментарная резекция кости с одномоментной костной ауто-, аллопластикой или эндопротезированием (линия резекции кости должна отстоять от рентгенологически установленного края опухолевого поражения на 5–6 см);
- экстирпация всей пораженной опухолью кости с замещением кости эндопротезом или без замещения.
- Резекция костей тазового кольца и протезированием с использованием 3D-имплантов

**Противопоказания** к органосохраняющим оперативным вмешательствам:

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

**Хирургическое лечение** с убедительностью рекомендаций и уровнем достоверности доказательств

### **Хирургическое лечение пациентов с остеосаркомой кости.**

- Рекомендуется выполнение органосохраняющих операций для пациентов с диагнозом саркома кости. Главным условием операбельности пациентов с диагнозом саркома кости является радикальность и абластичность удаления опухоли, что гарантирует отсутствие местного рецидива (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11837841/>).

**Уровень убедительности рекомендаций** - С (уровень достоверности доказательств - IV)

**Комментарии:** *В первую очередь следует рассматривать возможность выполнения органосохраняющих операций. Размер первичного очага опухоли, степень распространения внекостного компонента не могут использоваться как самостоятельные независимые критерии в решении вопроса о проведении калечащей операции. Костные резекции при наличии минимального необходимого отступа от предполагаемого края опухоли не менее 3–5 см (при условии отсутствия распространения опухоли в костномозговом канале оставшейся части кости).*

*При невозможности выполнения органосохраняющих операций необходимо выполнение калечащих операций в радикальном объеме. Ампутация или экзартикуляция конечности выполняются в следующих случаях:*

- обширное первично-множественное распространение опухоли;
- вовлечение в опухолевый процесс магистрального сосудисто-нервного пучка, технически исключающий проведение реконструктивно-пластического этапа операции;
- прогрессирование на фоне предоперационной химиотерапии;
- отказ пациента от органосохраняющей операции;
- жизненные показания к экстренной хирургии – распад опухоли, кровотечения.

*В специализированных центрах операции с сохранением конечности удается выполнить у 80 % больных. Широкое отступление от опухоли важно для профилактики местных рецидивов вне зависимости от опухолевого ответа.*

- Рекомендуются следующие тактики лечения в зависимости от формы остеосаркомы:
- 4) Паростальная (юкстакортикальная) остеосаркома – только радикальное хирургическое лечение (вне зависимости от степени распространения

- опухоли);
- 5) Периостальная остеосаркома – радикальное хирургическое лечение. В зависимости от размера первичного очага и степени распространения опухоли на консилиуме в составе хирурга-онкоортопеда и химиотерапевта принимается решение о целесообразности консервативного лечения. Применяемая химиотерапия в ряде случаев может уменьшить размеры первичного очага и метастазов опухоли, способствовать ее отграничению псевдокапсулой и перевести в резектабельное состояние;
  - 6) Остеосаркома высокой степени злокачественности – проведение комбинированного лечения: блока неoadьювантной химиотерапии, радикальное хирургическое лечение, блок адьювантной химиотерапии ([https://www.consultant.ru/document/cons\\_doc\\_LAW\\_325149/101310c43f5067dae8a1d79e5885552b11aa906a/](https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_325149/101310c43f5067dae8a1d79e5885552b11aa906a/)).

**Уровень убедительности рекомендаций - С** (уровень достоверности доказательств - IV)

- Рекомендуется использование модульных систем эндопротезирования, что признано наиболее актуальным и современным, отвечающим основным требованиям реконструкции костных дефектов при саркомах костей (<https://www.onko-sochi.ru/images/Downloads/Bones.pdf>).

**Уровень убедительности рекомендаций - С** (уровень достоверности доказательств - IV)

**Комментарии:** *Выделяют следующие виды реконструктивных операций в объеме эндопротезирования:*

- 5) *Стандартные первичные операции у взрослых;*
- 6) *Стандартные первичные операции у детей и подростков;*
- 7) *Эндопротезирование редких анатомических зон;*
- 8) *Ревизионное эндопротезирование.*

*Требования, предъявляемые к конструкции эндопротеза при первичном эндопротезировании у взрослых:*

- 8) *Модульность конструкции эндопротеза;*
- 9) *Максимальная надежность и ремонтпригодность эндопротеза;*
- 10) *Универсальность компонентов эндопротеза;*
- 11) *Максимальный срок службы;*
- 12) *Стабильная фиксация эндопротеза;*
- 13) *Хороший функциональный результат;*

14) *Короткий срок изготовления эндопротеза.*

*Особенности эндопротеза при первичном эндопротезировании у детей и подростков:*

3) *Наличие бесцементного способа фиксации эндопротеза;*

4) *Раздвижной механизм эндопротеза (инвазивный и неинвазивный).*

- *Рекомендуется проведение ревизионных операций у онкологических больных, вне зависимости от их причин, в клиниках с подготовленной командой онкоортопедов, специализированного инновационного наукоемкого оборудования, высокотехнологического хирургического инструментария. Вследствие чего этот вид хирургического лечения пациентов должен производиться в крупных специализированных стационарах онкологического профиля, где накоплен опыт и отработаны методики ревизионного эндопротезирования.*

**Уровень убедительности рекомендаций - С** (уровень достоверности доказательств - IV)

**Комментарии:** *В современной онкоортопедии рост числа первичного эндопротезирования, успехи в химиотерапии костных сарком приводят к ежегодному увеличению числа пациентов, требующих проведения повторных ортопедических операций, связанных с нестабильностью или поломкой эндопротеза.*

*Каждый ревизионный эндопротез изготавливается индивидуально. Применение модульной системы эндопротезирования упрощает выполнение последующих ревизионных операций, увеличивает биологический резерв кости. Возможность изготовления индивидуальных компонентов эндопротеза для ревизионных операций, при развитии нестабильности позволяет, не удаляя весь эндопротез, заменить его часть.*

### **Хирургическое лечение больных с саркомой Юинга**

*Рекомендуемая хирургическая тактика лечения пациентов с саркомой Юинга кости и остеосаркомой не имеет принципиальных различий и проводится с соблюдением онкологических и ортопедических правил выполнения такого вида операций, описанных в соответствующем разделе.*

**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 периферических л/узлов);
12. МСКТ грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства, малого таза;
13. МРТ малого таза;
14. МРТ головного мозга;
15. Цитологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) \*;
16. Гистологическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) \*;
17. Иммуногистохимическое исследование биоптата (образования, лимфоузла) \*;
18. Молекулярно-генетическое исследование микросателлитной нестабильности для определения возможности иммунотерапии
19. ЭКГ;
20. ЭхоКГ;
21. 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.Радиоизотопное сканирование костей скелета;
  - 17.КТ головы, шеи;
  - 18.Фиброэзофагогастродуоденоскопия;
  - 19.Бронхоскопия;
  - 20.Колonosкопия;
  - 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  
«ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ  
КОСТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ – 2025**

**- Коды МКБ:**

<b>МКБ-10:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
<b>C 40</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей конечностей</b>
C40.0	– Лопатки и длинных костей верхней конечности
C40.1	– Коротких костей верхней конечности
C40.2	– Длинных костей нижней конечности
C40.3	– Коротких костей нижней конечности
C40.8	– Поражение костей и суставных хрящей конечностей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
C40.9	– Костей и суставных хрящей конечности неуточненной локализации
<b>C 41</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей других и неуточненных локализаций</b>
C41.0	– Костей черепа и лица
C41.1	– Нижней челюсти
C41.2	– Позвоночного столба
C41.3	– Ребер, грудины и ключицы
C41.4	– Костей таза, крестца и копчика
C41.8	– Поражение костей и суставных хрящей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
C41.9	– Костей и суставных хрящей неуточненное
Скачать (ссылка с МКБ-10): <a href="https://mkb-10.com/index.php?pid=1196">https://mkb-10.com/index.php?pid=1196</a>	
<b>МКБ-11:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
2B50	Хондросаркома, первичный очаг
2B50.0	Хондросаркома кости или суставного хряща конечностей
2B50.1	Хондросаркома кости или суставного хряща костей таза
2B50.2	Хондросаркома кости или суставного хряща ребер, грудины или ключицы
2B50.Y	Другая уточненная хондросаркома, первичный очаг
2B50.Z	Хондросаркома неуточненная, первичный очаг

2B51	Остеосаркома, первичный очаг
2B51.0	Остеосаркома кости или суставного хряща челюсти
2B51.1	Остеосаркома кости или суставного хряща конечностей
2B51.2	Остеосаркома костей или суставных хрящей таза
2B51.Y	Остеосаркома костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B51.Z	Остеосаркома костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
2B52	Саркома Юинга, первичный очаг
2B52.0	Саркома Юинга кости или суставного хряща конечностей
2B52.1	Саркома Юинга костей или суставных хрящей таза
2B52.2	Саркома Юинга кости или суставного хряща ребер
2B52.3	Саркома Юинга мягких тканей
2B52.Y	Саркома Юинга костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B52.Z	Саркома Юинга костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
XN1Y90	Центральная остеосаркома
XN3T03	Хондробластная остеосаркома
XN23T4	Фибробластная остеосаркома
XN29N8	Фиброхондросаркома
XN6TL0	Поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности
XN9LS2	Внутрикортикальная остеосаркома
XN9119	Внутрикостная высокодифференцированная остеосаркома
XN06W9	Остеосаркома при болезни Педжета
XN8HG5	Паростальная остеосаркома
XN48A9	Периостальная остеосаркома
XN4EZ4	Мелкоклеточная остеосаркома
XN5CL5	Телеангиоэктатическая остеосаркома
XN1XF3	Остеосаркома, БДУ
XN2CD6	Остеосаркома внескелетная
XN7N84	Центральная остеосаркома низкой степени злокачественности
XN8J23	Хондросаркома, БДУ

ХН6LT5	Хондросаркома, степень злокачественности 2
ХН0Y34	Хондросаркома, степень злокачественности 3
ХН5FH4	Юстакортикальная хондросаркома
ХН1S32	Периостальная хондросаркома
ХН6W00	Хондробластома, злокачественная
ХН9344	Миксоидная хондросаркома
ХН8X47	Мезенхимальная хондросаркома
ХН7XB9	Светлоклеточная хондросаркома
ХН6E77	Дедифференцированная хондросаркома
ХН2RD1	Агрессивная остеобластома
ХН70W8	Остеохондроматоз, БДУ
ХН5BT0	Хондроматоз, БДУ
ХН0FY0	Атипичная хрящевая опухоль
ХН4NK2	Хондробластома, БДУ
Скачать (ссылка с МКБ-11): <a href="https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269">https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269</a>	

## 1. Основная часть

### - Введение

**Саркомы костей** – злокачественная опухоль, возникающая из соединительной ткани [2-4].  
(<https://www.nccn.org/patients/guidelines/content/PDF/Bone-ru-patient.pdf>).

- Опухоли костей могут быть доброкачественными и злокачественными.
- Злокачественные опухоли могут расти из кости (первичное злокачественное новообразование) или из других органов (например, из грудной или предстательной железы) и распространяться на кость (метастатическое злокачественное новообразование).
- Опухоли способны приводить к необъяснимой и быстро усугубляющейся боли в костях, отеку или повышенной склонности к переломам.
- Диагностика иногда основана на результатах визуализирующих обследований (например, рентгенологического обследования, компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии), но часто для постановки

диагноза требуется взять образец опухолевой или костной ткани для микроскопического исследования (биопсии).

Опухоли костей могут быть злокачественными и доброкачественными, первичными и метастатическими.

**Первичные опухоли костей** *возникают в самой кости*. [Первичные опухоли костей](#) могут быть злокачественными и доброкачественными.

**Метастатические опухоли костей** — это злокачественные новообразования, *распространившиеся* (метастазировавшие) в кость из других участков тела (например, из грудной или предстательной железы — см. также [Развитие и распространение злокачественной опухоли](#)). [Метастатические опухоли костей](#) всегда являются злокачественными.

**У детей** большинство опухолей костей являются первичными и незлокачественными. Некоторые опухоли костей (например, [остеосаркома](#) и [саркома Юинга](#)) являются первичными и злокачественными. Очень незначительное количество опухолей костей являются метастатическими (например, [нейробластома](#) и [опухоль Вильмса](#)).

**У взрослых** большинство злокачественных опухолей костей — метастатические. В целом, доброкачественные опухоли костей встречаются довольно часто, а злокачественные — редко. В США ежегодно регистрируется всего около 3900 случаев злокачественных новообразований кости. К этому показателю не относятся случаи [множественной миеломы](#) — злокачественного новообразования, развивающегося в костном мозге внутри кости, а не в самой твердой костной ткани, из которой состоит кость.

Хотя доброкачественные опухоли костной ткани не метастазируют, некоторые их типы быстро растут и разрушают близлежащие ткани.

К факторам риска развития сарком костей можно отнести предшествующую лучевую терапию, состояние иммунодефицита, болезнь Педжета, болезнь Олье, доброкачественные опухолевые поражения кости так же могут приводить к злокачественной трансформации. Однако, у большинства пациентов специфических этиологических факторов не выявляется (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17613509/>).

Первичные злокачественные опухоли костей составляют 0,001% от всех впервые выявленных злокачественных новообразований. В России заболеваемость первичными злокачественными опухолями костей составляет 1,03 случая на 100 тыс. населения, что соответствует данным по заболеваемости в других странах (<https://sarbon.elpub.ru/jour>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость 30 костей и суставов на 100 тыс населения составляет 0,9 случаев. В 2023 году впервые выявлены всего 344 больных 30 костей и суставов. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 22,1% случаев. Удельный вес больных с диагнозом 30 костей и суставов, подтвержденным морфологически составляет 95,3%. 6,1% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,5% - во II стадии, 16,0% - в III стадии и 9,3% - на IV стадии. У 6,1% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года с 30 костей и суставов под диспансерным наблюдением состояли 2893 больные и болезненность составлял 7,9 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при 30 костей и суставов в республике составляет 48,1% и 1-годичная летальность – 11,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от 30 костей и суставов умерло 190 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%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](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)) (профилактология, греч. Πρόφύλακτικός — «предохранительный» [24] 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 [25][26].

Собственно профилактика подразделяется на [27]:

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

В рамках профилактики также существуют специфическая профилактика инфекционных заболеваний и психопрофилактика [27].

Профилактика — основное направление медицины [25][28] 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 [29], архитектурно-планировочного, санитарно-технического, просветительского по медицинским вопросам населения характера [30]. Основывается на научном статистическом причинно-следственном анализе связи факторов и рисков с заболеваниями [31][32].

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 [33][34].

**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](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 [35]) — 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 [36][37][38].

В отличие от лечения, реабилитация проводится во время отсутствия острой фазы патологического процесса в организме [39].

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](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[42]. 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[42]. 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) [41].

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** [40].

**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 злокачественные опухоли костей полностью не изучен.

Все мероприятия по канцерпревенции можно условно разделить на три раздела [43].

– **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 злокачественные опухоли костей можно потенциально выделить четыре основных направлений:

– модификация образа жизни;

– скрининг с целью выявления злокачественные опухоли костей на ранних стадиях заболевания;

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

– профилактика и ранняя диагностика метастатического злокачественные опухоли костей после проведения радикального оперативного лечения.

**Наблюдение за пациентами с предраковыми состояниями злокачественные опухоли костей.**

**Вторичная профилактика** злокачественные опухоли костей 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 метастатического злокачественные опухоли костей**

Для раннего выявления метастатических 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 злокачественные опухоли костей, недопущение и устранение факторов риска их развития, раннее выявление и предупреждение осложнений заболевания после лечения.

### **2) Первичная профилактика:**

Специфической профилактики злокачественных опухолей костей нет. С целью раннего выявления сарком, пациенты, входящие в группу риска 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 злокачественные опухоли костей

Широкомасштабные национальные популяционные программы скрининга злокачественные опухоли костей не существуют и массовый популяционный скрининг рака не ведет к снижению смертности и экономически неэффективен.

В Узбекистане нет национальных программ скрининга злокачественные опухоли костей.

**4) Вторичная профилактика** - вторичные профилактические мероприятия при злокачественных опухолях костей включают профилактические осмотры, обследование с целью раннего выявления заболевания. Для вторичной профилактики используются ультразвуковые, радиологические (рентген/МСКТ/МРТ) исследования.

**5) Третичная профилактика** или реабилитация злокачественные опухоли костей:

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.ru/association/clinical-guidelines/2018/zlokachestvennye\\_opukholi\\_kostey\\_pr2018.pdf](https://oncology.ru/association/clinical-guidelines/2018/zlokachestvennye_opukholi_kostey_pr2018.pdf))

- Больным, закончившим этап комбинированного лечения, рекомендуется динамическое наблюдение каждые 3 месяца в течение первых 2 лет, далее раз в 6 месяцев до 5 лет. Обязательными процедурами являются: КТ грудной клетки, УЗИ области послеоперационного рубца.

**Уровень убедительности рекомендаций – С** (уровень достоверности доказательств – IV).

**Комментарии:** *Задачей наблюдения является раннее выявление прогрессирования заболевания с целью раннего начала химиотерапии или хирургического лечения*

*резектабельных метастатических очагов, рецидивных опухолей, профилактика ортопедических осложнений, выявление нестабильности эндопротеза в ранних сроках. Информация по данному разделу представлена в приложении Г1.*

- Больным с остеосаркомой дополнительно рекомендуется рентгенография зоны костного поражения (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9314869/>).

**Уровень убедительности рекомендаций - А** (уровень достоверности доказательств - Ia)

- Больным с саркомой Юинга дополнительно рекомендуется УЗИ брюшной полости, периферических лимфоузлов.

**Уровень убедительности рекомендаций – С** (уровень достоверности доказательств – IV)

## **2.4. Методы и процедуры реабилитации:**

цель реабилитации злокачественные опухоли костей:

- 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**

- Рекомендуются следующие реабилитационные мероприятия:
  1. Экзопротезирование для пациентов перенесших калечащие операции;

2. Проведение курсов ранней и отсроченной реабилитации больных после органосохраняющего лечения в специализированных стационарах и центрах реабилитации.

**Уровень убедительности рекомендаций – С** (уровень достоверности доказательств – IV)

В настоящее время для большинства видов медицинской реабилитации отсутствуют клинические исследования с участием пациентов с саркомами костей. 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 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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28270724/>).

*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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23756434/>).

*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) (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25733913/>)

*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. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17108796/>)

*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. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24161605/>)

● Рекомендуется комплекс ЛФК в каждом конкретном случае разрабатывать индивидуально, исходя из особенностей и объема операции (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19117349/>).

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

● Рекомендуется всем пациентам сочетать лечение положением, ЛФК, криотерапию на область операции, электротерапию в целях обезболивания (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30052758/>).

*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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24161605/>).

*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. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30052758/>)

*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 [44].

*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. [44]

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

- Рекомендуется в сочетании с полной противоотечной терапией применение низкоинтенсивной лазеротерапии [45].

*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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29216916/>)

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

- Рекомендован медицинский массаж для улучшения качества жизни, уменьшения болевого синдрома, слабости [45]

*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. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28270724/>)

*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. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28270724/>)

*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 [46].

*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 [46].

*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. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29243164/>)

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

● Рекомендуется применение низкоинтенсивной лазеротерапии в лечении периферической полинейропатии на фоне химиотерапии. (<https://experts.mcmaster.ca/display/publication1233659>)

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

● Рекомендуется низкочастотная магнитотерапия в лечении периферической полинейропатии на фоне химиотерапии.

(<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27657350/>)

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

● Рекомендуется чрескожная короткоимпульсная электростимуляция в течение 20 минут в день 4 недель для лечения полинейропатии на фоне химиотерапии (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24549206/>)

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

● Рекомендуется низкоинтенсивная лазеротерапия в профилактике мукозитов полости рта на фоне химиотерапии (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25198431/>).

*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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30701106/>)

*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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28315539/>)

*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. (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24499460/>)

*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) [47]

*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 [48]

*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 [48]

*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 [48]

*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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2378543/>).

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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2143062/>).

● 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 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2143062/>).

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

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

Первичная профилактика злокачественные опухоли костей 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 злокачественные опухоли костей в бессимптомных и предклинических стадиях, при которых вероятность полного излечения от злокачественные опухоли костей 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 злокачественные опухоли костей. *Уровень*

*убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4);*

- Пациентам после завершения специфической хирургической и медикаментозной терапии всем больным рекомендовано проведение третичной – реабилитационной профилактики. *Уровень убедительности рекомендаций В (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:

Все больные с саркомой кости 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.

#### **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).

#### **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

злокачественные опухоли костей. 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 злокачественные опухоли костей 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);
- 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).

- 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).
- 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 злокачественные опухоли костей 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 злокачественных опухолях костей, 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 заболеваниями или фактором риска злокачественных опухолей костей.

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
ПРОТОКОЛ ПАЛЛИАТИВНОГО  
ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ  
«ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ  
КОСТЕЙ»**

**ТАШКЕНТ – 2025**

**- Коды МКБ:**

<b>МКБ-10:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
<b>C 40</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей конечностей</b>
C40.0	– Лопатки и длинных костей верхней конечности
C40.1	– Коротких костей верхней конечности
C40.2	– Длинных костей нижней конечности
C40.3	– Коротких костей нижней конечности
C40.8	– Поражение костей и суставных хрящей конечностей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
C40.9	– Костей и суставных хрящей конечности неуточненной локализации
<b>C 41</b>	<b>– Злокачественное новообразование костей и суставных хрящей других и неуточненных локализаций</b>
C41.0	– Костей черепа и лица
C41.1	– Нижней челюсти
C41.2	– Позвоночного столба
C41.3	– Ребер, грудины и ключицы
C41.4	– Костей таза, крестца и копчика
C41.8	– Поражение костей и суставных хрящей, выходящее за пределы одной и более вышеуказанных локализаций
C41.9	– Костей и суставных хрящей неуточненное
Скачать (ссылка с МКБ-10): <a href="https://mkb-10.com/index.php?pid=1196">https://mkb-10.com/index.php?pid=1196</a>	
<b>МКБ-11:</b>	
<b>Код</b>	<b>Название</b>
2B50	Хондросаркома, первичный очаг
2B50.0	Хондросаркома кости или суставного хряща конечностей
2B50.1	Хондросаркома кости или суставного хряща костей таза
2B50.2	Хондросаркома кости или суставного хряща ребер, грудины или ключицы
2B50.Y	Другая уточненная хондросаркома, первичный очаг
2B50.Z	Хондросаркома неуточненная, первичный очаг

2B51	Остеосаркома, первичный очаг
2B51.0	Остеосаркома кости или суставного хряща челюсти
2B51.1	Остеосаркома кости или суставного хряща конечностей
2B51.2	Остеосаркома костей или суставных хрящей таза
2B51.Y	Остеосаркома костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B51.Z	Остеосаркома костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
2B52	Саркома Юинга, первичный очаг
2B52.0	Саркома Юинга кости или суставного хряща конечностей
2B52.1	Саркома Юинга костей или суставных хрящей таза
2B52.2	Саркома Юинга кости или суставного хряща ребер
2B52.3	Саркома Юинга мягких тканей
2B52.Y	Саркома Юинга костей и суставных хрящей других уточненных локализаций
2B52.Z	Саркома Юинга костей и суставных хрящей неуточненных локализаций
XN1Y90	Центральная остеосаркома
XN3T03	Хондробластная остеосаркома
XN23T4	Фибробластная остеосаркома
XN29N8	Фиброхондросаркома
XN6TL0	Поверхностная остеосаркома высокой степени злокачественности
XN9LS2	Внутрикортикальная остеосаркома
XN9119	Внутрикостная высокодифференцированная остеосаркома
XN06W9	Остеосаркома при болезни Педжета
XN8HG5	Паростальная остеосаркома
XN48A9	Периостальная остеосаркома
XN4EZ4	Мелкоклеточная остеосаркома
XN5CL5	Телеангиоэктатическая остеосаркома
XN1XF3	Остеосаркома, БДУ
XN2CD6	Остеосаркома внескелетная
XN7N84	Центральная остеосаркома низкой степени злокачественности
XN8J23	Хондросаркома, БДУ

XH6LT5	Хондросаркома, степень злокачественности 2
XH0Y34	Хондросаркома, степень злокачественности 3
XH5FH4	Юстакортикальная хондросаркома
XH1S32	Периостальная хондросаркома
XH6W00	Хондробластома, злокачественная
XH9344	Миксоидная хондросаркома
XH8X47	Мезенхимальная хондросаркома
XH7XB9	Светлоклеточная хондросаркома
XH6E77	Дедифференцированная хондросаркома
XH2RD1	Агрессивная остеобластома
XH70W8	Остеохондроматоз, БДУ
XH5BT0	Хондроматоз, БДУ
XH0FY0	Атипичная хрящевая опухоль
XH4NK2	Хондробластома, БДУ
Скачать (ссылка с МКБ-11): <a href="https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269">https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1249056269</a>	

## 1. Основная часть

### 1) Введение

**Саркомы костей** – злокачественная опухоль, возникающая из соединительной ткани [2-4].

(<https://www.nccn.org/patients/guidelines/content/PDF/Bone-ru-patient.pdf>).

### 2) Определение синдрома развившийся в процессе течения данной нозологии (ссылка на использованный источник:

[https://www.msmanuals.com/ru/home/%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2-%D0%B8-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D1%86/%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D0%B8-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2/%D0%BE%D0%B1%D1%89%D0%B8%D0%B5-%D1%81%D0%B2%D0%B5%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BE%D0%B1-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D1%8F%D1%85-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9?utm\\_source=chatgpt.com](https://www.msmanuals.com/ru/home/%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2-%D0%B8-%D0%BC%D1%8B%D1%88%D1%86/%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9-%D0%B8-%D1%81%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B2%D0%BE%D0%B2/%D0%BE%D0%B1%D1%89%D0%B8%D0%B5-%D1%81%D0%B2%D0%B5%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F-%D0%BE%D0%B1-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D1%8F%D1%85-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B5%D0%B9?utm_source=chatgpt.com)):

- Опухоли костей могут быть доброкачественными и злокачественными.
- Злокачественные опухоли могут расти из кости (первичное злокачественное новообразование) или из других органов (например, из грудной или предстательной железы) и распространяться на кость (метастатическое злокачественное новообразование).

- Опухоли способны приводить к необъяснимой и быстро усугубляющейся боли в костях, отеку или повышенной склонности к переломам.

- Диагностика иногда основана на результатах визуализирующих обследований (например, рентгенологического обследования, компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии), но часто для постановки диагноза требуется взять образец опухолевой или костной ткани для микроскопического исследования (биопсии).

Опухоли костей могут быть злокачественными и доброкачественными, первичными и метастатическими.

**Первичные опухоли костей** *возникают в самой кости.* [Первичные опухоли костей](#) могут быть злокачественными и доброкачественными.

**Метастатические опухоли костей** — это злокачественные новообразования, *распространившиеся* (метастазировавшие) в кость из других участков тела (например, из грудной или предстательной железы — см. также [Развитие и распространение злокачественной опухоли](#)). [Метастатические опухоли костей](#) всегда являются злокачественными.

**У детей** большинство опухолей костей являются первичными и незлокачественными. Некоторые опухоли костей (например, [остеосаркома](#) и [саркома Юинга](#)) являются первичными и злокачественными. Очень незначительное количество опухолей костей являются метастатическими (например, [нейробластома](#) и [опухоль Вильмса](#)).

**У взрослых** большинство злокачественных опухолей костей — метастатические. В целом, доброкачественные опухоли костей встречаются довольно часто, а злокачественные — редко. В США ежегодно регистрируется всего около 3900 случаев злокачественных новообразований кости. К этому показателю не относятся случаи [множественной миеломы](#) — злокачественного новообразования, развивающегося в костном мозге внутри кости, а не в самой твердой костной ткани, из которой состоит кость.

Хотя доброкачественные опухоли костной ткани не метастазируют, некоторые их типы быстро растут и разрушают близлежащие ткани.

К факторам риска развития сарком костей можно отнести предшествующую лучевую терапию, состояние иммунодефицита, болезнь Педжета, болезнь Олье, доброкачественные опухолевые поражения кости так же могут приводить к злокачественной трансформации. Однако, у большинства пациентов специфических этиологических факторов не выявляется (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17613509/>).

Первичные злокачественные опухоли костей составляют 0,001% от всех впервые выявленных злокачественных новообразований. В России заболеваемость первичными злокачественными опухолями костей составляет 1,03 случая на 100 тыс. населения, что соответствует данным по заболеваемости в других странах (<https://sarbon.elpub.ru/jour>).

По статистическим данным РСНПМЦОиР за 2023 год заболеваемость 30 костей и суставов на 100 тыс населения составляет 0,9 случаев. В 2023 году впервые выявлены всего 344 больных 30 костей и суставов. Из них, активно во время профилактических осмотров было выявлено 22,1% случаев. Удельный вес больных с диагнозом 30 костей и суставов, подтвержденным морфологически составляет 95,3%. 6,1% случаев выявлен в I стадии заболевания, 62,5% - во II стадии, 16,0% - в III стадии и 9,3% - на IV стадии. У 6,1% больных стадия заболевания не удалось установить. В начале 2025 года с 30 костей и суставов под диспансерным наблюдением состояли 2893 больные и болезненность составлял 7,9 на 100 тысяч населения. 5-летняя выживаемость при 30 костей и суставов в республике составляет 48,1% и 1-годичная летальность – 11,7%. В Республике Узбекистан в 2023 году от 30 костей и суставов умерло 190 больных, что смертность на 100 тыс.населения составляет 0,5.

**Клиническая классификация (относящаяся к паллиативной помощи)** (<https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/255148/9785990855700-rus.pdf?sequence=1&isAllowed=y>)

#### **Классификация по системе TNM [2-4]:**

Классификация применима для всех первичных злокачественных опухолей костей за исключением злокачественной лимфомы, множественной миеломы, поверхностной/юкстакортикальной остео- и юкстакортикальной хондросаркомы. Должно быть гистологическое подтверждение диагноза, позволяющее определить морфологический тип опухоли и степень злокачественности.

#### **СКЕЛЕТ, ТУЛОВИЩЕ И ЛИЦЕВЫЕ КОСТИ:**

<b>T – первичная опухоль.</b>	
<b>TX</b>	– первичная опухоль не может быть оценена.
<b>T0</b>	– отсутствие данных о первичной опухоли.
<b>T1</b>	– опухоль не более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T2</b>	– опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T3</b>	– нарушение непрерывности опухолевой ткани в зоне первичного поражения.

<b>Позвоночник:</b>	
<b>T – первичная опухоль.</b>	
<b>TX</b>	– первичная опухоль не может быть оценена.
<b>T0</b>	– отсутствие данных о первичной опухоли.
<b>T1</b>	– опухоль ограничена одним позвоночным сегментом или двумя соседними позвоночными сегментами.
<b>T2</b>	– опухоль ограничена тремя соседними позвоночными сегментами.
<b>T3</b>	– опухоль ограничена четырьмя или более соседними позвоночными сегментами, или любыми несмежными позвоночными сегментами.
<b>T4</b>	– опухоль распространяется в спинномозговой канал или на магистральные сосуды с наличием или без наличия тромба.
<b>T4a</b>	- опухоль распространяется в спинномозговой канал.
<b>T4b</b>	- опухоль распространяется на магистральные сосуды с наличием или без наличия тромба.
<b>ТАЗ</b>	
<b>T – первичная опухоль.</b>	
<b>TX</b>	– первичная опухоль не может быть оценена.
<b>T0</b>	– отсутствие данных о первичной опухоли.
<b>T1</b>	– опухоль ограничена одним тазовым сегментом без наличия мягкотканого компонента.
<b>T1a</b>	- опухоль менее 8 см в наибольшем измерении.
<b>T1b</b>	- опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T2</b>	– опухоль ограничена одним тазовым сегментом с наличием мягкотканого компонента или занимает два тазовых сегмента.
<b>T2a</b>	- опухоль менее 8 см в наибольшем измерении.
<b>T2b</b>	- опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T3</b>	– опухоль занимает два тазовых сегмента с наличием мягкотканого компонента.
<b>T3a</b>	- опухоль менее 8 см в наибольшем измерении.
<b>T3b</b>	- опухоль более 8 см в наибольшем измерении.
<b>T4</b>	– опухоль занимает три тазовых сегмента или переходит на уровень подвздошно-крестцового сустава с распространением на крестцовые отверстия
<b>T4a</b>	- опухоль поражает крестцово-подвздошный сустав.

<b>T46</b>	- опухоль распространяется с костей таза на подвздошные сосуды с- или без наличия опухолевого тромба в магистральных сосудах малого таза.
------------	---

### Регионарные лимфатические узлы:

Поражение регионарных лимфатических узлов наблюдается редко и в случае, когда их состояние невозможно определить клинически или патологоанатомически, они классифицируются как N<sub>0</sub> вместо N<sub>x</sub> или pN<sub>x</sub>.

<b>N – регионарные лимфатические узлы:</b>	
<b>NX</b>	– региональные лимфатические узлы не могут быть оценены.
<b>N0</b>	– нет метастазов в региональных лимфатических узлах.
<b>N1</b>	– есть метастазы в региональных лимфатических узлах.

### M – отдаленные метастазы:

<b>M0</b>	– нет отдаленных метастазов.
<b>M1</b>	– есть отдаленные метастазы.
<b>M1a</b>	– легкие.
<b>M1b</b>	– другие отдаленные локализации.

### Гистологическая степень злокачественности:

<b>Gx</b>	– степень злокачественности не может быть оценена
<b>G1</b>	– хорошо дифференцированная опухоль – низкая степень злокачественности
<b>G2</b>	– умеренно - дифференцированная опухоль – высокая степень злокачественности
<b>G3</b>	– плохо - дифференцированная опухоль – высокая степень злокачественности Примечание: саркому Юинга классифицируют как опухоль высокой степени злокачественности. Если степень не может быть оценена, то устанавливают низкую степень злокачественности.

### Группировка по стадиям:

<b>Стадия IA</b>	T1	N0	M0	G1, Gx
<b>Стадия IB</b>	T2 T3	N0	M0	G1, Gx
<b>Стадия IIA</b>	T1	N0	M0	G2, G3
<b>Стадия IIB</b>	T2	N0	M0	G2, G3

<b>Стадия III</b>	T3	N0	M0	G2, G3
<b>Стадия IVA</b>	любая T	N0	M1a	Любая G
<b>Стадия IVB</b>	любая T	N1	любая M	Любая G
	любая T	любая N	M1b	Любая G

## **2. Методы, подходы и процедуры диагностики и паллиативного лечения** (<https://oncology-association.ru/wp-content/uploads/2023/03/naczialnoe-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 [2, 4]:**

- наличие опухолевого образования костей, увеличение периферических лимфатических узлов.

### **Анамнез [2, 3]:**

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

### **Физикальный осмотр [2, 3]:**

- 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 [2, 3]:**

- 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 [2- 4]:**

- 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 головного мозга (проводится в случае подозрения на наличие метастатического поражения головного мозга).
- компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости (обязательное определение метастатических поражений органов грудной клетки).
- ПЭТ, ПЭК/КТ всего тела (проводится для диагностики распространённости опухолевого процесса или прогрессирования заболевания, либо для оценки динамики эффективности проведенного спец. лечения).
- МРТ головного мозга (при невозможности КТ) для альвеолярной саркомы, остеосаркомы, саркомы Юинга (наиболее часто выявляется метастатическое поражение головного мозга).

- Рекомендуется первым этапом лечения больного с подозрением на саркому кости выполнять биопсию опухоли.

Уровень убедительности рекомендаций - А (уровень достоверности доказательств - Ib)

**Комментарии:** *Правильное проведение биопсии опухоли позволяет в короткие сроки верифицировать диагноз и начать лечение. Вне зависимости от способа проведения биопсии (трепанобиопсия или хирургический) выполнение забора материала должно производиться наименее травматично для пациента. При выборе места забора материала необходимо учитывать предполагаемый доступ последующего хирургического лечения, что позволит в дальнейшем удалить биопсийный рубец, без изменения стандартного хирургического доступа. Учитывая, что нарушение целостности кости может спровоцировать патологический перелом, биопсию внутрикостного фрагмента опухоли необходимо проводить только в случаях, когда внекостный компонент опухоли отсутствует или слабо выражен.*

*Стандарты выполнения биопсии опухоли:*

1. Биопсия должна выполняться под контролем сертифицированного онкоортопеда или радиолога;
2. Морфологическая верификация полученного биопсийного материала должна проводиться в крупных учреждениях онкологического профиля, при наличии морфолога соответствующей подготовки;
3. Предпочтительным способом получения опухолевой ткани для патоморфологического исследования является толстоигольная биопсия;
4. Проведение биопсии опухоли открытым доступом возможно: 1) при анатомически трудной локализации очага опухоли; 2) как второй этап, при отрицательном результате после проведённой трепанобиопсии, скудности и малой информативности полученного с помощью трепанобиопсии материала;
5. При выполнении биопсии опухоли открытым доступом основополагающим топографическим критерием её проведения является стандартный оперативный доступ предстоящего оперативного лечения, с учётом локализации опухоли;
6. Определение тактики дальнейшего лечения должно проводиться совместно с участием хирурга онкоортопеда, химиотерапевта и при необходимости лучевого терапевта;
7. Неправильный выбор места биопсии или нарушения техники её выполнения, ставит под угрозу адекватный локальный контроль, ограничивает выбор способа мышечной пластики, значительно повышает риск рецидива после

*выполнения последующей органосохранной операции.*

#### **4. Цели оказания паллиативной медицинской помощи.**

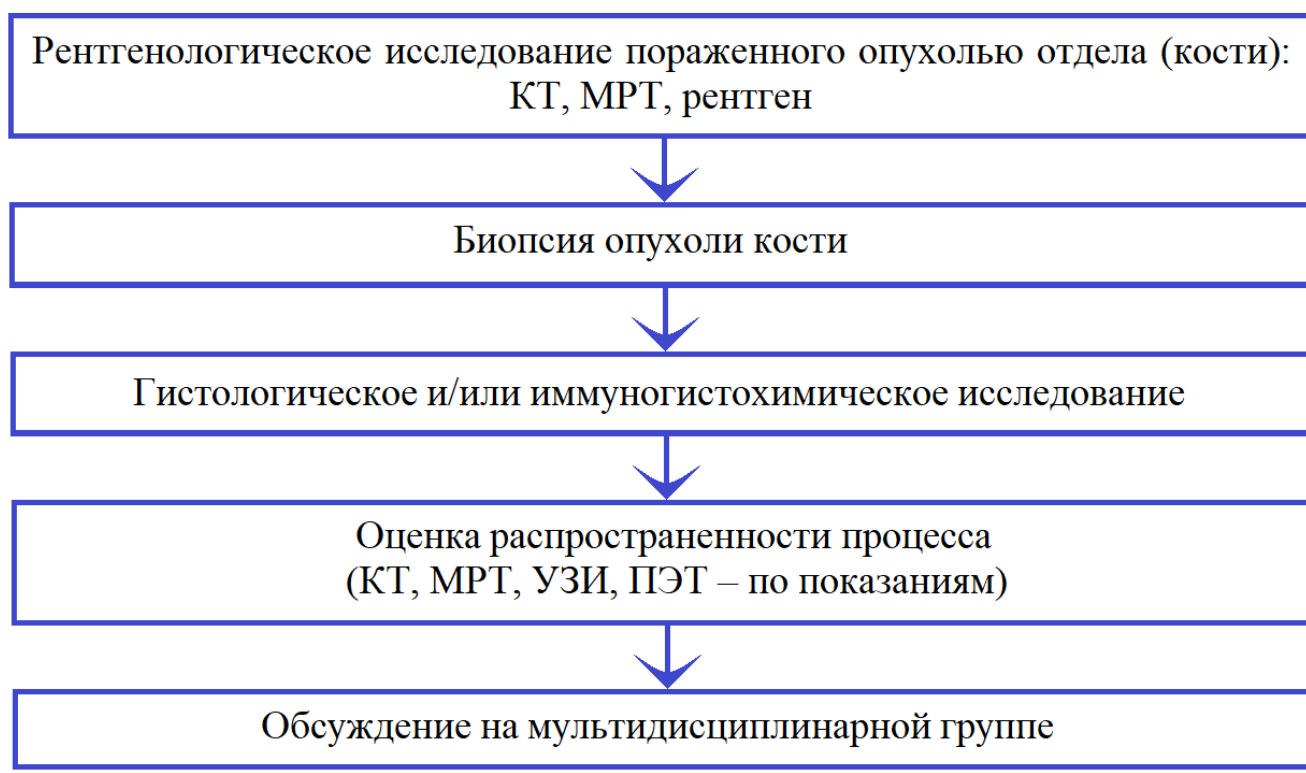
- ✓ Предотвратить и устранить боль и другие мучительные симптомы, облегчение страданий пациента;
- ✓ Замедлить прогрессирование рака и продлить жизнь больного;
- ✓ Улучшить самочувствие, повысить качество жизни;
- ✓ Обеспечить психологическую, социальную, духовную поддержку, поддержка психосоматического 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.

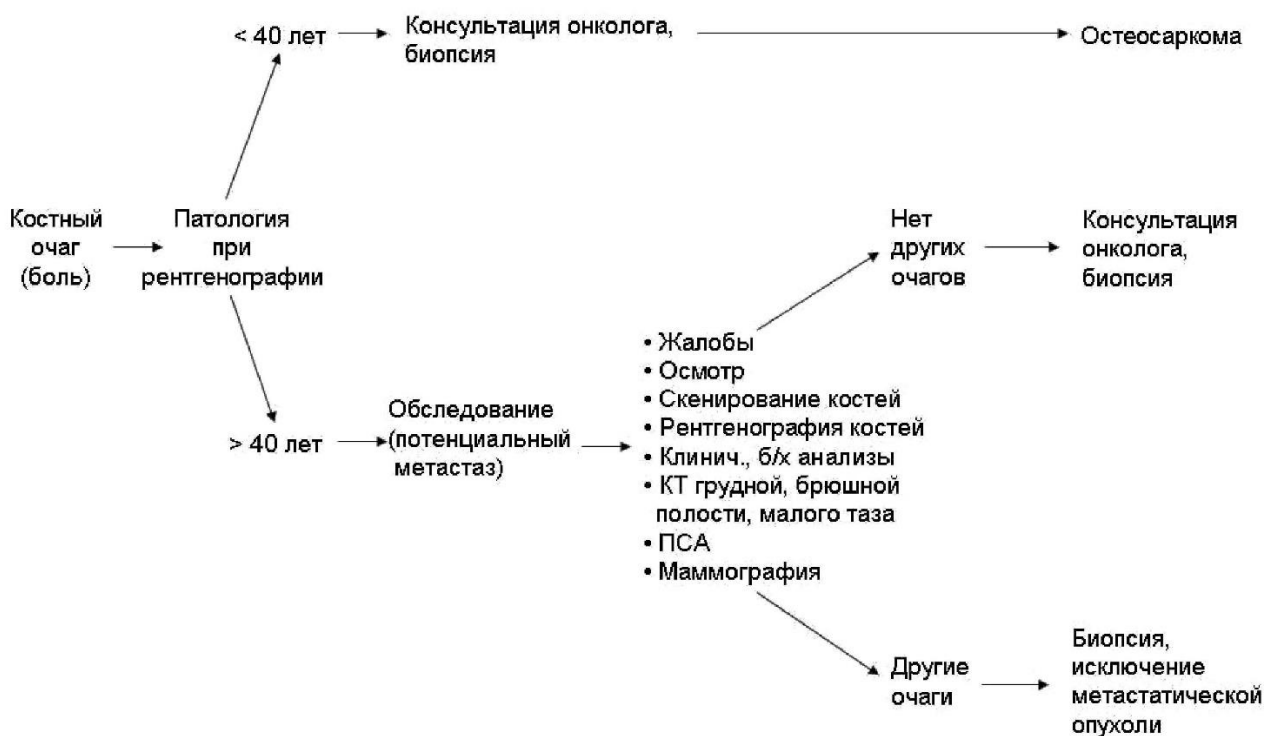
## 1) Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента:

Схема 2 – Диагностический алгоритм при злокачественных опухолях костей.

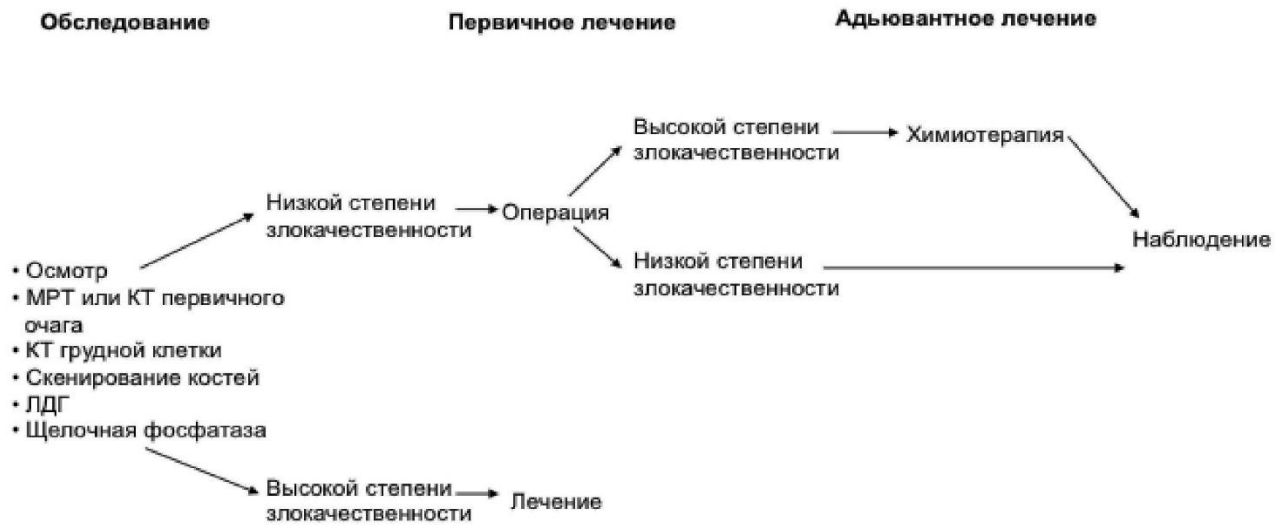


## Алгоритм диагностики и лечения остеосаркомы

### ДИАГНОСТИКА ОСТЕОГЕННОЙ САРКОМЫ



## ОСТЕОГЕННАЯ САРКОМА ЛЕЧЕНИЕ



**Химиотерапия: в/венная или в/артериальная, включает не менее двух цитостатиков (доксорубицин, цисплатин, ифосфамид, высокие дозы метотрексата), колониестимулирующие факторы**

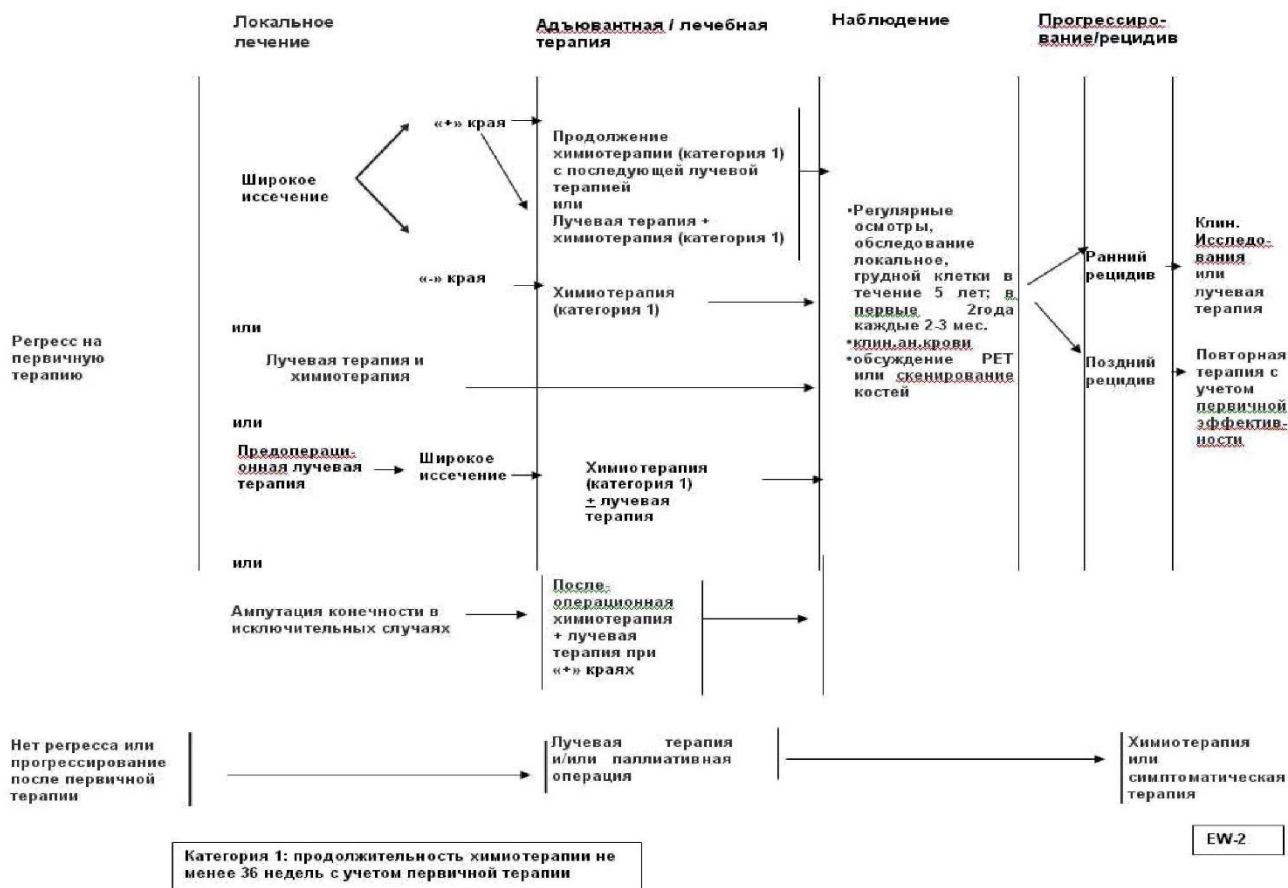
## Алгоритм диагностики и лечения саркомы Юинга (EW-1, EW-2)

### САРКОМА ЮИНГА



Химиотерапия включает комбинацию не менее трех цитостатиков: ифосфамид и/или циклофосфамид, этопозид, доксорубин, винкристин и колониестимулирующий фактор

EW-1



## Тактика паллиативного лечения:

Основными критериями для выработки лечебной тактики являются гистологический тип новообразования, биологические особенности опухоли (степень злокачественности), размеры, объем, локализация и распространенность опухоли.

Выполняется паллиативное хирургическое удаление опухоли, паллиативная химиотерапия и лучевая терапия

## 2) Паллиативное немедикаментозное лечение [7-13]:

- 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  $\geq 1.5$ ) 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 [12-13]:**

Виды лучевой терапии:

- дистанционная лучевая терапия;
- 3D-конформное облучение;
- модулированная по интенсивности лучевая терапия
- томотерапия

*Лучевая терапия показана при невозможности выполнения радикального оперативного вмешательства и обсуждается в тех случаях, когда при гистологическом исследовании удаленного материала определяется недостаточный лечебный патоморфоз (то есть выявляется более 10 % жизнеспособных опухолевых клеток). Нерадикальная операция с последующей лучевой терапией не более эффективна, чем только лучевая терапия.*

*Лучевая терапия проводится в дозах 40–45 Гр при микроскопических остаточных опухолях и 50–60 Гр при наличии макроскопических изменений.*

- Рекомендуется применять дистанционную 3-D и интенсивно модулированную (IMRT) лучевую терапию в комбинации с химиотерапией при отказе от операции или нерадикально выполненной операции в качестве локального лечения. РОД =

2–2,5 Гр, СОД = 60 Гр. При метастазах в легкие – крупнопольная лучевая терапия РОД = 2 Гр, СОД = 20 Гр [8,10,18].

**Уровень убедительности рекомендаций** - А (уровень достоверности доказательств - Ia)

### 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.

#### Лечение при метастатическом и рецидивном опухолевом процессе

- Рекомендуется при лечении метастатических форм заболевания применять комбинированную химиотерапию в сочетании с возможным оперативным лечением. Выбор второй линии химиотерапии зависит от первичного лечения (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9314869/>).

**Уровень убедительности рекомендаций** - А (уровень достоверности доказательств - Ia)

**Комментарии:** *Чаще всего используются высокие дозы метотрексата, ифосфамид.*

*Использование этопозиды неоправдано, так как пока не доказана его эффективность в лечении остеосарком. Если метастазы появились более чем через 6 месяцев после комплексного лечения, возможно повторение ранее используемого режима химиотерапии. При более раннем прогрессировании следует применять другие комбинации цитостатиков.*

- Рекомендуется при метастатическом поражении легких обсудить возможность оперативного вмешательства: метастазэктомии, повторной торакотомии в комплексе с химиотерапией (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12743156/>).

**Уровень убедительности рекомендаций** - А (уровень достоверности доказательств - Ia)

**Комментарии:** *При метастазах в легких полное хирургическое удаление метастазов может обеспечить достижение 40-процентной 5-летней выживаемости.*

- Рекомендуется использовать те же режимы химиотерапии в такой же последовательности, как и для лечения первичной опухоли (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17227995/>).

**Уровень убедительности рекомендаций** - А (уровень достоверности доказательств - Ia)

**Комментарии:** При наличии только легочных метастазов у нелеченых больных химиотерапия должна проводиться не с паллиативной, а лечебной целью с соблюдением режимов, сроков и дозировок, так как в 20 % случаев можно достичь 5-летней выживаемости без признаков заболевания. Кроме стандартных режимов, в качестве третьей и более линий терапии возможно применение сорафениба (Нексавар) по 400 мг 2 раза в сутки *per os* ежедневно.

**Химиотерапия и таргетная терапия 2й линии (при прогрессировании заболевания или в качестве адъювантной терапии при уровне терапевтического патоморфоза менее III, т.е. некроза опухоли менее 90%) при остеосаркоме, недифференцированной саркоме кости, дедифференцированная хондросаркома [3-4]:**

**IE:** ифосфамид (высокие дозы) 1800 мг/м<sup>2</sup> 2-часовая в/в инфузия в 1-5 день  
месна – 1800-2000 мг/м<sup>2</sup> в/в 1-5 день  
этопозид 100мг/м<sup>2</sup> в/в - 1- 5й дни.

**Регорафениб**

**Сорафениб**

**GemTax:** гемцитабин 900 мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни

Доцетаксел – 100 мг/м<sup>2</sup> в/в – 8й день.

Гемцитабин 900 мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни или 675мг/м<sup>2</sup> в/в при применении гемцитабина в качестве 3й линии лечения

Циклофосфамид + топотекан/иринотекан

**Юинга/Примитивной нейроэктодермальной опухоли (ПНЭТ), в том числе экстраскелетной форме [3,4,7]:**

**VDC:** винкристин 2мг в/в,

циклофосфамид 1200мг/м<sup>2</sup> в/в,

доксорубицин 75мг/м<sup>2</sup> в/в (24х-часовая инфузия доксорубицина) – 1й день.

Далее через 2-3 недели необходимо проведение альтернирующего режима

химиотерапии по схеме:

**IE:** ифосфамид (высокие дозы) 1800 мг/м<sup>2</sup> 2-часовая в/в инфузия в 1-5 день  
месна – 1800-2000 мг/м<sup>2</sup> в/в 1-5 день

этопозид 100мг/м<sup>2</sup> в/в - 1- 5й дни.

Интервал между курсами химиотерапии 2 или 3 недели необходимо выбирать в зависимости от общего состояния пациента и переносимости лечения. По данным международных исследований, интервал в 2 недели считается более эффективным, но чаще сочетается с выраженными побочными эффектами и осложнениями.

**VAIA:** винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> (не более 2 мг), в / в, стр. в 1 день 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22, 25, 28, 31, 34, 37, 40 недели

доксорубин 20 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 4х часов в1–3 дни 1, 7, 13, 19, 25, 31, 37 недели

ифосфамид 2000 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1 часа, в 1 день 1, 4, 7, 10, 13, 16, 19, 22, 25, 28, 31, 34, 37, 40 недели (с месна)

дактиномицин 0,5 мг/м<sup>2</sup> в / в, стр., в 1-3 дни 4, 10, 16, 22, 28, 34, 40 недели  
Интервал между циклами 3 недели.

**VIDE:** винкристин 1,5 мг/м<sup>2</sup> (не более 2 мг), в / в, стр., в 1 день

доксорубин 20 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 4х часов, в1–3 дни

этопозид 150 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1 часа, в1–3 дни

ифосфамид 3000 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1-4 часов, в1–3 дни (с месна)

Интервал между циклами 3 недели

**Химиотерапия 2й линии (при прогрессировании заболевания менее чем через 6 месяцев после окончания комплексного лечения) при саркоме Юинга/Примитивной нейроэктодермальной опухоли (ПНЭТ), в том числе экстраскелетной форме [3,4,7]:**

**ТС:** циклофосфамид 250 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1-5 дни

топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1-5 дни

Интервал между циклами 3 недели.

**TE:** этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в1–5 дни

топотекан 0,75 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1-5 дни И

Интервал между циклами 3 недели.

**ТТ:** темозоломид 100 мг/м<sup>2</sup> р.о, в 1–5 дни

иринотекан 250 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 6 день (профилактика острого холинэргического синдрома 0,1 % р-ром сульфата атропина п / к)

Интервал между циклами 3 недели.

**GemTax:** гемцитабин 900мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни

Доцетаксел – 100мг/м<sup>2</sup> в/в – 8й день.

Интервал между циклами 2 недели

**ICE :** этопозид 100 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в 1–5 дни

ифосфамид 1800 мг/м<sup>2</sup> в / в, кап., в течение 1-4 часов, в 1-5 дни (с месна)  
карбоплатин (AUC 4-5) в / в, кап., во 2-ой день.

Интервал между циклами 3 недели.

### **Химиотерапия и таргетная терапия при хондросаркоме [3,4,7]:**

Дедифференцированная хондросаркома (лечение проводится согласно протоколу лечения остеогенной саркомы, смотреть выше).

Мезенхимальная хондросаркома (лечение проводится согласно протоколу лечения саркомы Юинга, смотреть выше).

Конвенциональная/классическая хондросаркома – отличается низкой чувствительностью к лекарственным агентам, нет стандартных протоколов терапии, однако, возможно использование следующих схем химиотерапии:

**АР:** доксорубин – 90 мг/м<sup>2</sup> в/а 96-часовая инфузия

цисплатин – 120 мг/м<sup>2</sup> в/в или в/а

повторение через 3-4 нед.

**IE:** ифосфамид (высокие дозы) 1800 мг/м<sup>2</sup> 2-часовая в/в инфузия в 1-5 день месна – 1800-2000 мг/м<sup>2</sup> в/в 1-5 день

этопозид 100мг/м<sup>2</sup> в/в - 1- 5й дни.

**GemTax:** гемцитабин 900мг/м<sup>2</sup> в/в – 1,8й дни Доцетаксел – 100мг/м<sup>2</sup> в/в – 8й день.

При метастатической форме хондросаркомы также возможно назначение таргетной терапии – Пазопаниб 800мг/сут перорально.

**Таргетная терапия гигантоклеточной опухоли кости (остеобластокластома) [2,3,18]:**

Деносумаб - 1, 8, 15, 28 дни: 120 мг п/к, далее – 1 раз в 28 дней, предоперационная длительность введения в зависимости от объема операции и локализации опухоли

Поддерживающая терапия: 120 мг п/к 1 раз в 3 месяца, длительно.

**Таргетная терапия хордомы [2,3]:**

Иматиниб 400 мг × 1 раз сутки внутрь

Дазатиниб 70 мг × 2 раза в сутки внутрь

Сунитиниб 37,5 мг внутрь

Эрлотиниб 150 мг в сутки внутрь

Лапатиниб 1500 мг в сутки внутрь для EGFR – позитивной формы хордомы.

Саркомы костей с высоким уровнем микросателлитной нестабильности (MSI-H/dMMR Tumors) – иммунотерапия пембролизумабом 200мг каждые 3 недели или 400мг каждые 6 недель - длительность лечения определяется мультидисциплинарной группой\*

Саркомы костей с высоким уровнем мутационной нагрузки (TMB-H ( $\geq 10$  mutations/megabase) Tumors) – иммунотерапия:

Пембролизумаб 200мг каждые 3 недели или 400мг каждые 6 недель - длительность лечения определяется мультидисциплинарной группой.

Ниволумаб + ипилимумаб: ниволумаб 240 мг в/в кап каждые 2 недели, ипилимумаб 1 мг/кг в/в кап каждые 6 недель (ипилимумаб не более 4х введений)\*

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

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):**

Лекарственная группа	Международное непатентованное наименование ЛС	Способ применения	Уровень доказательности
Химиопрепараты	Эпирубицин	Внутривенно***	С
	Доксорубицин	Внутривенно***	А
	Цисплатин	Внутривенно***	А
	Ифосфамид	внутривенно***	А
	Циклофосфамид	внутривенно***	С
	Метотрексат	внутривенно***	А
	Лейковорин	внутривенно***	А
	Этопозид	внутривенно***	А
	Винкристин	внутривенно***	А
	Месна	внутривенно***	А
	Гемцитабин	внутривенно***	В
	Доцетаксел	внутривенно***	В
Таргетные препараты	Пазопаниб	перорально***	А
	Иматиниб	перорально***	А
	Сунитиниб	перорально***	А
	Лапатиниб	перорально***	А
	Дазатиниб	перорально***	С
	Деносумаб	подкожно***	А
Иммунопрепараты	Пембролизумаб	внутривенно***	С
	Ниволумаб*	внутривенно***	С
	Ипилимумаб*	внутривенно***	С
Скачать (ссылки)	<a href="https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B8-%D0%B7%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%87%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17773">https://diseases.medelement.com/disease/%D0%BF%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%B8-%D0%B7%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%87%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5-%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D0%B8-%D0%BA%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B8-%D0%BA%D0%BF-%D1%80%D0%BA-2023/17773</a>		

\*\*\* - доза и кратность применения зависит от выбранной схемы лечения, подробно расписано в разделе 5,3.

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

<b>Фармако- терапевтическая группа</b>	<b>МНН лекарственного средства</b>	<b>Способ применения</b>	<b>Уровень доказатель- ности</b>
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
	Спиринолактон	Внутрь	В

	Повидон – йод	Наружное	-
	Тобрамицин	Внутривенное	-
	Торасемид	Внутрь	-
	Фолиевая кислота	Внутрь	-
	Фуросемид	Внутривенное Внутрь	-
	Хлоргексидин	Наружное	-
<b>Скачать (ссылки)</b>	<a href="http://www.pror.ru/treatment/accomp">http://www.pror.ru/treatment/accomp</a> <a href="https://www.rosoncoweb.ru/standarts/suptherapy/">https://www.rosoncoweb.ru/standarts/suptherapy/</a>		

## 6. Паллиативные хирургические вмешательства [5-10, 16].

Ампутации и экзартикуляции (в том числе межлопаточно-грудная ампутация, межподвздошно-брюшное вычленение и др.) выполняются в рамках радикального лечения или с паллиативной целью при далеко зашедшем опухолевом процессе (патологический перелом, инфицирование тканей, выраженная интоксикация). Ампутации при злокачественных опухолях выполняют, как правило, за пределами пораженных костей, руководствуясь схемой уровней ампутации, предложенной В. Coley (1960).

**Хирургическое лечение** с убедительностью рекомендаций и уровнем достоверности доказательств

### **Паллиативное хирургическое лечение пациентов с остеосаркомой кости.**

*Паллиативная ампутация или экзартикуляция конечности выполняются в следующих случаях:*

- обширное первично-множественное распространение опухоли;
- жизненные показания к экстренной хирургии – распад опухоли, кровотечения.

### **Паллиативное хирургическое лечение больных с саркомой Юинга**

*Рекомендуемая хирургическая тактика лечения пациентов с саркомой Юинга кости и остеосаркомой не имеет принципиальных различий и проводится с соблюдением онкологических и ортопедических правил выполнения такого вида операций, описанных в соответствующем разделе.*

## 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.

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;
- Рентген и/или УЗИ данные об отсутствии МТС и рецидива;
- КТ данные об отсутствии местного рецидива и 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.

#### СОПРОВОДИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ В ОНКОЛОГИИ

##### Антиэметическая терапия

**Тошнота и рвота** являются одним из наиболее частых побочных эффектов химиотерапии (ХТ) и существенно ухудшают качество жизни больных.

Тошнота и рвота, сопутствующие химиотерапии, относятся к числу наиболее неприятных аспектов этого вида лечения (1,2). Не будучи самым серьезным побочным эффектом химиотерапии, рвота, тем не менее, сильно ухудшает качество жизни и снижает ощущение благополучия (1,3). В некоторых случаях пациенты откладывают или полностью прекращают химиотерапию из-за непереносимой тошноты и рвоты (1).

Кроме того, рвота, как таковая, может представлять угрозу здоровью, поскольку неконтролируемая рвота приводит к обезвоживанию, нарушению баланса метаболитов и к анорексии (4,5).

Факторы, связанные с терапией:

Высокая эметогенная способность некоторых препаратов, Комбинированная терапия

Режим и способ введения препаратов

Высокие дозы химиотерапевтических препаратов (6).

Под уровнем эметогенности понимается риск развития рвоты у больных, получающих тот или иной цитостатик в монорежиме без противорвотной терапии. Например, высокий уровень эметогенности означает, что после введения препарата рвота будет развиваться более чем у 90 % больных. Классификация противоопухолевых препаратов в зависимости от уровня эметогенности по рекомендациям MASCC / ESMO представлена в табл. 8.

**Таблица 8. Классификация противоопухолевых препаратов в зависимости от уровня эметогенности по рекомендациям MASCC / ESMO.**

Уровень эметогенности	Противоопухолевые препараты для внутривенного введения	Противоопухолевые препараты для приема per os
Высокий (рвота у 90% больных и более)	Цисплатин Мехлорэтамин	Гексаметилмеламин Прокарбазин

	<p>Стрептозоцин  Циклофосфан <math>\geq 1500</math> мг / м<sup>2</sup>  Кармустин (BCNU)  Дакарбазин</p>	
	<p>Схема «АС»:  • эпирубицин 100 мг / м<sup>2</sup> или  • доксорубицин 60 мг / м<sup>2</sup> + –  циклофосфамид 600 мг / м<sup>2</sup> .  2) Режимы на основе  карбоплатина</p>	
Умеренный (рвота у 30–90 % больных)	<p>Оксалиплатин  Цитарабин &gt; 1 г / м<sup>2</sup>  Карбоплатин  Ифосфамид  Циклофосфамид &lt; 1500 мг / м<sup>2</sup>  Доксорубицин  Даунорубицин  Эпирубицин  Идарубицин  Иринотекан  Азацитидин  Бендамустиин  Клофарабин  Алемтузумаб  Трабектидин  Ромидепсин  Тиотепа</p>	<p>Циклофосфамид  Темозоломид  Винорельбин  Иматиниб  Кризотиниб  Церитиниб  Босутиниб</p>
Низкий (рвота у 10– 30 %)	<p>(Nab-) Паклитаксел  Доцетаксел  Митоксантрон  Доксорубицин липосомальный  Иксабепилон  Топотекан  Этопозид  Пеметрексед  Метотрексат  Митомицин  Гемцитабин</p>	<p>Капецитабин  Тегафур  Флюдарабин  Этопозид  Сунитиниб  Эверолимус  Лопатиниб  Леналидомид  Талидомид  Афатиниб  Дабрафениб</p>

	Цитарабин ≤ 1000 мг / м <sup>2</sup> 5-фторурацил Винфлунин Темсиролимус Бортезомиб Цетуксимаб Трастузумаб(-эмтанзин) Панитумумаб Катумаксумаб Пертузумаб Афлиберцепт Ипилимумаб	Дазатиниб Ибрүтиниб Олапариб Нилотиниб Пвзопаниб Регорафениб Вандетаниб Вариностаг
Минимальный (< 10% больных)	Блеомицин Бусульфан 2- Хлордеоксиаденозин Флюдарабин	Хлорамбуцил Гидроксиуреа L-фенилаланин мустанд
	Винбластин Винкристин Винорельбин Бевацизумаб Офатумумаб Ниволумаб Пембролизумаб Пискантрон Пралатрексат	б-тиогуанин Метотрексат Гефитиниб Эрлотиниб Сорафениб Мелфалан Вемурафениб Помалидомид Руксолитинб Висмодегиб

## ТИПЫ ТОШНОТЫ И РВОТЫ

По срокам и механизму развития выделяют 3 основных типа тошноты и рвоты, вызванной цитостатиками: острую, отсроченную и условно-рефлекторную (anticipatory – переводят также как «предшествующую», «преждевременную», «рвоту ожидания»), дополнительно выделяют неконтролируемую (breakthrough – «прорывную») и рефрактерную (7, 8).

**Острая рвота** развивается в первые 24 ч после химиотерапии, отличается высокой интенсивностью, редко сопровождается тошнотой.

**Отсроченная рвота** развивается на 2-е–5-е сутки после начала химиотерапии,

менее интенсивна, чем острая, и, как правило, сопровождается постоянной тошнотой. Механизмы развития остаются неясными. Ведущая роль отводится субстанции P, серотонин имеет меньшее значение.

**Условно-рефлекторная рвота** представляет собой классический условный рефлекс на химиотерапию и / или сопутствующие ей манипуляции и окружающую обстановку. Формируется в тех случаях, когда противоопухолевая терапия сопровождается тошнотой и рвотой. Риск ее развития увеличивается пропорционально числу проведенных курсов и может сохраняться в течение длительного времени после окончания химиотерапии. Ведущую роль в формировании условного рефлекса играет многодневная умеренная или тяжелая тошнота. Лучшим методом профилактики условно-рефлекторной тошноты и рвоты является адекватная антиэметическая защита пациента уже с первого курса химиотерапии.

**Неконтролируемая (breakthrough – «прорывная») тошнота и рвота** развивается на фоне адекватной антиэметической профилактики и требует дополнительной коррекции. Рефрактерная рвота возникает на последующих циклах химиотерапии при неэффективности противорвотной профилактики и / или препаратов резерва на предыдущих курсах лечения.

## **ПРИНЦИПЫ СОВРЕМЕННОЙ ПРОТИВОРВОТНОЙ ТЕРАПИИ**

1. Обязательность проведения, начиная с первого курса химиотерапии.
2. Введение антиэметиков до начала введения первого цитостатика.
3. Применение наиболее эффективных стандартных противорвотных комбинаций.
4. Применение каждого антиэметика, входящего в комбинацию, в адекватных дозах.
5. Соблюдение адекватной продолжительности противорвотной терапии.
6. Соблюдение необходимых для сохранения эффективной концентрации интервалов между приемами антиэметиков.

Критерием эффективности противорвотной терапии является полное отсутствие (полный контроль) рвоты и тошноты в течение 24 часов (период развития острой рвоты) с момента введения противоопухолевых препаратов.

## **Алгоритм профилактики и терапии тошноты и рвоты**

1. Определить эметогенный потенциал назначенного режима ХТ.
2. Назначить профилактическую терапию, исходя из эметогенности режима ХТ.
3. Назначить лечение в случае развития тошноты и рвоты на фоне профилактической терапии.
4. Внести изменения в профилактическую терапию тошноты / рвоты на последующих циклах ХТ.

#### **Антиэметики:**

##### **I. Антагонисты серотониновых рецепторов (5-НТЗ):**

- Ондансетрон (УД - С)
- Гранисетрон (УД - С)
- Трописетрон (УД - С)
- Палонсетрон (УД - С)

##### **II. Кортикостероиды: Дексаметазон (УД - С)**

##### **III. Антагонисты рецепторов NK1 :**

- Апрепитант (УД - С)
- Фосапрепитант (УД - С)
- Ролапитант (УД - С)

##### **IV. Антипсихотическое средство (нейролептик):**

- Оланзапин (УД - С) (проявляет антагонизм в отношении серотониновых 5-НТ-, допаминовых и холинорецепторов).

**Профилактика острой и отсроченной тошноты и рвоты при высокоэметогенной однодневной химиотерапии и при умеренно эметогенной однодневной химиотерапии.**

В настоящее время наиболее эффективной антиэметической комбинацией при **высокоэметогенной однодневной химиотерапии** является комбинация противорвотных препаратов, включающая антагонистов NK1-рецепторов + антагонистов рецепторов серотонина (5-НТЗ) + дексаметазон.

Профилактика тошноты и рвоты, возникающей при проведении химиотерапии с **умеренно эметогенным** потенциалом, должна начинаться до начала химиотерапии и проводиться не менее 3 дней после проведения химиотерапии. Наиболее эффективной антиэметической комбинацией является комбинация

противорвотных препаратов, включающая антагонистов рецепторов серотонина (5-НТЗ) + дексаметазон.

**Таблица 9. Обновленные рекомендации MASCC/ESMO 2016 ТРВХ. Острая тошнота и рвота.**

Группы эметогенного риска	Антиэметики
Высокий (не АС)	5-НТЗ + DEX + NK 1
Высокий (АС)	5-НТЗ + DEX + NK 1
Карбоплатин	5-НТЗ + DEX + NK 1
Умеренный (кроме карбоплатина)	5-НТЗ + DEX
Низкий	5-НТЗ или DEX или DOP
Минимальный	Нет рутинной профилактики

**ТРВХ** – тошноты и рвота, вызванная химиотерапией

**MASCC** - Multinational Association of Supportive Care in Cancer; **ESMO** – European Society for Medical Oncology

**5-НТЗ** - антагонисты серотиновых рецепторов

**DEX** - дексаметазон

**NK 1** - антагонисты рецепторов нейрокинаина такие как Апрепитант или Фосапрепитант или Ролапитант.

**DOP** - антагонист допаминовых рецепторов

**ВНИМАНИЕ:** Если антагонисты NK1 рецепторов недоступны при использовании схемы АС, палоносетрон является предпочтительным антагонистом 5-НТЗ рецепторов.

**Таблица 10. Обновленные рекомендации MASCC/ESMO 2016 ТРВХ.**

**Отсроченная тошнота и рвота.**

Группы эметогенного риска	Антиэметики
Высокий (не АС)	DEX или (если APR 125мг для острой: (MCP+DEX) или (DEX+APR))
Высокий (АС)	Нет или (если APR 125мг для острой: APR+DEX)
Карбоплатин	Нет или (если APR 125мг для острой: APR)
Средний (не карбоплатин)	DEX можно использовать
Низкий	Профилактика не предусмотрена
Минимальный	Профилактика не предусмотрена

**DEX** - дексаметазон

**APR** - апрепитант

**MCP** - метоклопромид

### **Ключевые обновления в рекомендациях по контролю ТРВХ, NCCN 2017:**

Карбоплатин категоризируется как высокоэметогенный препарат при введении с площадью под кривой (ППК)  $\geq 4$ , при введении с ППК  $< 4$ , является умеренноэметогенным препаратом.

Инъекция подкожного гранисетрона пролонгированного действия теперь включена в рекомендации по профилактике тошноты и рвоты при высокоэметогенной и умеренноэметогенной ХТ.

Новая схема профилактики ТРВХ из четырех препаратов теперь включена в рекомендации по профилактике ТРВХ при высокоэметогенной ХТ (11, 12).

### **Ключевые обновления в рекомендациях по контролю ТРВХ, ASCO 2017:**

пациентам, получающим высокоэметогенную химиотерапию цисплатином, либо комбинацией циклофосфамидов и антрациклина, к стандартному антиэметическому режиму (комбинация антагонистов рецепторов 5-НТЗ + антагонисты рецепторов NK1 + dex) следует добавить оланзапин.

пациентам, получающим карбоплатин содержащую химиотерапию, получающим высокоэметогенную химиотерапию, антагонисты рецепторов NK1 должны быть добавлены к стандартному антиэметическому режиму (комбинация антагонистов рецепторов 5-НТЗ + dex).

Если пациенты получают комбинацию антрациклина и циклофосфамида, прием дексаметазона можно ограничить с первым днем химиотерапии.

рекомендуется начинать антиэметическую терапию с самой эффективной схемы, подходящей к химио- и радиотерапии, вместо того чтобы оценивать эметический ответ пациента на менее эффективную антиэметическую терапию (13).

### **Таблица 11. Обновленные рекомендации ASCO 2017. Взрослые пациенты.**

<b>Группы эметогенного риска</b>	<b>Антиэметики</b>
Высокий (не AC)	5-НТЗ + DEX* + NK 1+Olanzapine*
Высокий (AC)	5-НТЗ + DEX* + NK 1+Olanzapine*
Карбоплатин	5-НТЗ + DEX + NK 1
Умеренный (кроме карбоплатина)	5-НТЗ + DEX

Низкий	5-НТЗ или DEX или DOP
Минимальный	Нет рутинной профилактики

\* - дексаметазон и оланзапин нужно продолжать на 2-4 день

**Таблица 12. Рекомендуемые дозы антагонистов серотониновых рецепторов (5-НТ) для острой тошноты и рвоты.**

Препарат	Путь введения	Доза
Ондансетрон	в/в	8мг или 0,15мг/кг
	пероральный	16мг*
Гранисетрон	в/в	1мг или 0,01мг/кг
	пероральный	2мг (или 1мг**)
Трописетрон	в/в	5мг
	пероральный	5мг
Палонсетрон	в/в	0,25мг
	пероральный	0,5мг

\* В рандомизированных исследованиях был протестирован режим 8 мг два раза в день.

\*\* Некоторыми панелистами доза 1 мг более предпочтительна

**Таблица 13. Рекомендуемые дозы кортикостероидов (дексаметазон)\***

Дексаметазон		Дозы и Кратность
Высокий риск	Острая рвота	20мг однократно (12мг когда используется апрепитант)**
	Отсроченная рвота	8мг в течение 3-4 дней (8мг один раз в день когда используется апрепитант)
Умеренный риск	Острая рвота	8 мг однократно
	Отсроченная рвота	8 мг ежедневно в течение 2-3 дней
Низкий риск	Острая рвота	4-8 мг один раз в день

\* Несмотря на то, что другие кортикостероиды также являются эффективными антиэметиками, режим дозирования для дексаметазона, как препарата выбора, основан на широком распространении препарата, с несколькими формами дозирования

\*\* Только 12 мг дексаметазона было исследовано с (фос) апрепитантами в рандомизированных исследованиях

**Таблица 14. Рекомендуемые дозы антагонистов NK1 рецепторов.**

<b>Антагонисты NK1 Рецепторов</b>	<b>Дозы и кратность</b>
Апрепитант* и фосапрепитант <i>острая рвота</i>	Апрепитант 125мг внутрь однократно в день химиотерапии* -или- Фосапрепитант 150 в/в, однократно в день химиотерапии
Апрепитант* и фосапрепитант <i>отсроченная рвота</i>	Апрепитант 80мг внутрь однократно в течении 2-х дней после химиотерапии
Ролапитант	180мг внутрь однократно в день химиотерапии

\* Апрепитант 165 мг, одна доза перед химиотерапией (не применяется на 2-3 день). Рекомендовано ЕМА и другими органами.

### **Рекомендации по профилактики преждевременной тошноты и рвоты**

Наилучший подход для профилактики преждевременной рвоты это наилучший контроль над острой и отсроченной рвотой.

Психотерапия, особенно прогрессивное обучение мышечной релаксации, систематическая десенситизация и гипноз, могут быть использованы для лечения преждевременной тошноты и рвоты.

Только бензодиазепины уменьшают частоту преждевременной тошноты и рвоты, но их эффективность имеет тенденцию к снижению при продолжающейся химиотерапии.

### **Колонистимулирующая терапия:**

Целесообразность назначения Г-КСФ для стимуляции кроветворения и преодоления миелосупрессии при фебрильной нейтропении (ФН) изучалась в нескольких рандомизированных исследованиях. На основании имеющихся данных сделаны следующие выводы относительно роли Г-КСФ в период ФН:

- Г-КСФ статистически значимо снижает длительность нейтропении на 1– 2 дня;
- Г-КСФ не сокращает продолжительность лихорадки и длительность антибактериальной (АБ) терапии в случае развития ФН;
- Г-КСФ не снижает стоимости лечения одного эпизода ФН.

Г-КСФ могут применяться в случае высокого риска ФН при состояниях,

сопровождающихся повышенной смертностью, таких как гипотония, сепсис, пневмония, инфекции тканей, системная грибковая инфекция, длительная нейтропении (>7 дней) или глубокой нейтропении.

Большинство медицинских онкологических сообществ (NCCN, ASCO, EORTC, RUSSCO) рекомендуют использовать следующие Г-КСФ: липэгфилграстим, эмпэгфилграстим, пэгфилграстим (филграстим, соединенный с полиэтиленгликолем), филграстим (негликозилированный Г-КСФ), ленограстим (гликозилированный Г-КСФ). Липэгфилграстим, эмпэгфилграстим и пэгфилграстим представляют собой препараты пролонгированного действия и вводятся однократно после курса ХТ. Пролонгированное действие обусловлено тем, что препарат не выводится с мочой и дольше циркулирует в крови.

**Таблица 15. Перечень препаратов Г-КСФ**

<b>МНН</b>	<b>Группа КСФ</b>	<b>Режим введения</b>
Филграстим	Рекомбинантный человеческий негликозилированный Г-КСФ	5 мкг/кг массы тела 1 раз/сут. п/к или в/в ежедневно через 24–72 часа после последнего дня ХТ до необходимого стабильного АЧН
Пэгфилграстим	Рекомбинантный пегилированный Г-КСФ (филграстим), конъюгированный с полиэтиленгликолем, пролонгированного действия	6 мг (без учета массы тела) однократно п/к не ранее чем через 24 часа и не позднее 14-ых сут. после курса ХТ
Липэгфилграстим	Гликопегилированный Г-КСФ пролонгированного действия	100 мкг/кг или 6 мг (без учета массы тела) п/к однократно через 24 ч после окончания цикла ХТ
Эмпэгфилграстим	Ковалентный конъюгат филграстима с одной молекулой полиэтиленгликоля, пролонгированного действия	7,5 мг (без учета массы тела) п/к однократно не ранее чем через 24 часа и не позднее 14-ых сут. после курса ХТ

Ленограстим	Рекомбинантный человеческий гликолизированный КСФ	Г- 19,2 млн. МЕ (или 150 мкг) на м <sup>2</sup> поверхности тела (0,64 млн. МЕ или 5 мкг на кг массы тела) в день п/к или в/в ежедневно через 24–72 часа после последнего дня ХТ до достижения необходимого стабильного АЧН
-------------	--	--

**Таблица 16. Показания для назначения колониестимулирующих факторов**

Первичная профилактика	Вторичная профилактика
<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ при режимах ХТ с высоким риском ФН (<math>\geq 20\%</math>);</li> <li>➤ в других ситуациях, ассоциирующихся с высоким риском ФН: <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ – небольшой резерв костного мозга (АЧН <math>&lt; 1,5 \times 10^9</math> /л), например, при облучении более 20% костного мозга;</li> <li>➤ – ВИЧ-инфекция;</li> <li>➤ – пациенты в возрасте <math>\geq 65</math> лет, получающие ХТ с целью излечения;</li> <li>➤ - для обеспечения оптимальной интенсивности лечения в тех случаях, когда редукция доз цитостатиков может негативно влиять на сроки жизни.</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Вероятность возникновения жизнеугрожающей инфекции во время следующего курса ХТ;</li> <li>➤ невозможность изменить протокол лечения (редукция доз цитостатиков ниже порогового уровня или увеличение интервала между курсами ХТ);</li> <li>➤ нейтропения, не позволяющая начать ХТ;</li> <li>➤ модификация режима лечения (интервал, дозы) может привести к уменьшению эффективности (частоты эффектов, времени без прогрессирования и общей выживаемости).</li> <li>➤ на фоне ЛТ; показано только при вероятном или очевидном риске смерти пациента из-за угнетения функции костного мозга на фоне ЛТ, при этом РОД от 3 до 10 Гр.</li> </ul>
<p><i>!!! Первичная профилактика Г-КСФ не показана во время ХЛТ на область грудной клетки, так как увеличивает частоту миелосупрессии и риск осложнений и смерти.</i></p>	

### **Коррекция анемии:**

Анемия при новообразованиях (В63.0 код по МКБ 10) определяется как снижение концентрации Нв ниже нормального значения (обычно 120 г/л) и может быть обусловлена как наличием самой опухоли, так и ее лечением. Слабая степень анемии представляет собой снижение концентрации Нв в диапазоне от 100 до 119 г/л, анемия средней степени – концентрация Нв от 80 до 99 г/л, тяжелая анемия – концентрация Нв ниже 80 г/л.

**Таблица 17. Препараты рекомендованные для лечения анемии у онкологических больных**

Группа препарата	Препарат, рекомендованная доза
Эритропоэзстимулирующие препараты	Эпоэтин альфа 150 МЕ/кг × 3 раза в нед. п/к 12 000 МЕ × 3 раза в нед. п/к 40 000 МЕ × 1 раз в нед. п/к
	Эпоэтин бета 30 000 МЕ × 1 раз в нед. п/к
	Эпоэтин тета 20 000 МЕ × 1 раз в нед. п/к
	Дарбэпоэтин альфа 2,25 мкг/кг × 1 раз в нед. п/к 500 мкг × 1 раз в 3 нед. п/к
	Препараты железа
Железа карбоксимальтозат 200 мг железа × 3 раза в нед. в/в струйно 20 мг максимального железа/кг массы тела в однократной дозе не более 1000 мг, в/в капельно не менее 15 мин.	
Железа [III] гидроксид декстран 100–200 мг × 2–3 раза в нед. в/в струйно 20 мг/кг железа в/в инфузия 4–6 часов	
Витамины	Цианкобаламин (Витамин В12) 0,5 мг/мл – 1,0 мл, п/к через день
	Фолиевая кислота 2 мг/сут. внутрь

**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. Rare Primary Malignant Bone 1. Sarcomas Emanuela Palmerini,<sup>1,\*</sup> Alberto Righi,<sup>2</sup> and Eric L. Staals<sup>3</sup> Cancers (Basel). 2020 Nov; 12(11): 3092.
2. Классификация злокачественных опухолей TNM, 8-е издание.
3. Клинические рекомендации NCCN Bone cancer version 3.2023 – april 4, 2023
4. Клинические рекомендации ASKO 2022
5. П.Х. Шугабейкер, М.М. Малауэр - Хирургия сарком мягких тканей и костей. Перевод с английского, под редакцией Чиссова Н.Н. - М.: Медицина, 2019г.
6. Махсон А.Н., Махсон Н.Е. Адекватная хирургия опухолей конечностей. М.: Реальное Время, 2021. 168 с.
7. Ewing Sarcoma—Diagnosis, Treatment, Clinical Challenges and Future Perspectives 2022
8. Federman N, Bernthal N, Eilber FC, Tap WD. The multidisciplinary management of osteosarcoma. *Curr Treat Options Oncol* 2019;10:82-93. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19238553>.
9. Amin MB, Edge SB, Greene FL, et al. *AJCC Cancer Staging Manual*, 8th edition. New York: Springer; 2017.
10. Агаев Д.К., Сушенцов Е.А., Софронов Д.И и др. Применение компьютерного моделирования и 3D – технологий в онкоортопедии. 2022г.
11. Amer KM, Munn M, Congiusta D, et al. Survival and Prognosis of Chondrosarcoma Subtypes: SEER Database Analysis. *J Orthop Res* 2020.
12. Imai R, Kamada T, Araki N, et al. Carbon Ion Radiation Therapy for Unresectable Sacral Chordoma: An Analysis of 188 Cases. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2016;95:322-327. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27084649>.
13. Uhl M, Welzel T, Jensen A, et al. Carbon ion beam treatment in patients with primary and recurrent sacrococcygeal chordoma. *Strahlenther Onkol* 2015;191:597-603. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25737378>.
14. Redondo, A., Cruz, J., Lopez-Pousa, A., & Barón, F. (2013). SEOM clinical guidelines for the treatment of osteosarcoma in adults-2013. *Clinical and Translational Oncology*, 15(12), 1037–1043. doi:10.1007/s12094-013-1087-0
15. Suzuki M., Iwata T., Ando S. et al. Predictors of long-term survival with pulmonary metastasectomy for osteosarcomas and soft tissue sarcomas. *J Cardiovasc Surg (Torino)*;47:603-8.36. Katherine A Janeway, Robert Maki. Chemotherapy and radiation

therapy in the management of osteosarcoma. UpToDate article, literature review current through: Jan 2018. Last updated: Nov 21, 2016).

16. Ciernik IF, Niemierko A, Harmon DC, et al. Proton-based radiotherapy for unresectable or incompletely resected osteosarcoma. *Cancer* 2013;117(19):4522-4530.

17. McDonald MW, Linton OR, Shah MV. Proton therapy for reirradiation of progressive or recurrent chordoma // *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2013. Vol. 87. P. 1107-1114.

18. Hindiskere S, Errani C, Doddarangappa S, et al. Is a Short-course of Preoperative Denosumab as Effective as Prolonged Therapy for Giant Cell Tumor of Bone? *Clin Orthop Relat Res* 2020;478:2522-2533. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32401001>.

20. Bedetti B, Wiebe K, Ranft A, et al. Local control in Ewing sarcoma of the chest wall: results of the EURO-EWING 99 trial. *Ann Surg Oncol* 2015;22:2853-2859. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26104542>.

21. Schuck A, Ahrens S, von Schorlemer I, et al. Radiotherapy in Ewing tumors of the vertebrae: treatment results and local relapse analysis of the CESS 81/86 and EICISS 92 trials. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2015;63:1562-1567. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16137838>.

22. Prosser GH, Baloch KG, Tillman RM, et al. Does curettage without adjuvant therapy provide low recurrence rates in giant-cell tumors of bone. *Clin Orthop Relat Res* 2015:211-218. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15930941>.

23. Becker WT, Dohle J, Bernd L, et al. Local recurrence of giant cell tumor of bone after intralesional treatment with and without adjuvant therapy. *J Bone Joint Surg Am* 2018;90:1060-1067. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18451399>.

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

25. ↑ [Перейти обратно:<sup>1</sup> <sup>2</sup> 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.

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

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

28. ↑ [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

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

30. ↑ [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.

31. ↑ [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.

32. ↑ [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.

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

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

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

36. ↑ [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.

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

38. ↑ [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.).

39. ↑ 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)

40. 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

41. ↑ [Перейти обратно:<sup>1</sup> <sup>2</sup>](#) 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*)

42. ↑ [Перейти обратно:<sup>1</sup> <sup>2</sup>](#) 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.

43. 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.

44. Oren R, Zagury Al, Katzir O, Kollender Y, Meller I: Musculoskeletal Cancer Surgery. In., edn. Edited by Malawer. Dordrecht: Springer; 2013: 583-593.

45. Committee. NMA: Topic: The Diagnosis and Treatment of Lymphedema. Position Statement of the National Lymphedema Network. . In.; 2011: 1-19.

46. 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.

47. 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

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

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.