Злокачественные опухоли слюнных желез

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C06.9, C07, C08 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация "Российское общество специалистов по опухолям головы и шеи", Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»

Злокачественные опухоли слюнных желез — морфологически разные новообразования, течение которых зависит от локализации, распространенности и гистологического типа. Рекомендация описывает подтверждение диагноза и стадирование, выбор хирургического, лучевого и лекарственного лечения, реабилитацию и наблюдение.

Главное

- Парез мимической мускулатуры является крайне неблагоприятным прогностическим признаком, свидетельствующим о местной распространенности процесса. При распространенной опухоли также возможны инфильтрация кожи, ограничение смещаемости образования и болезненность.
- Стадию определяют по TNM: T1 — опухоль 2 см или менее без выхода за пределы паренхимы железы, T2 — более 2 до 4 см без выхода за пределы паренхимы железы, T3 — более 4 см и/или выход за пределы паренхимы; T4a включает распространение на кожу, нижнюю челюсть, слуховой проход или лицевой нерв, T4b — на крыловидные отростки, основание черепа или внутреннюю сонную артерию.
- Основной радикальный метод при эпителиальных опухолях — хирургическое лечение (УУР С, УДД 3). При подозрении на рак околоушной железы минимальный объем операции — ее субтотальная резекция.
- При T1–2N0 выполняют полное удаление первичной опухоли; послеоперационная ДЛТ рекомендована при аденокистозном раке, низкодифференцированном мукоэпидермоидном раке, положительных краях или периневральной инвазии (УУР С, УДД 3).
- При T1–2N+M0 и T3–4aN+M0 проводят удаление первичной опухоли с шейной лимфаденэктомией и послеоперационной ДЛТ. При T4b или невозможности радикальной операции выбирают ЛТ либо одновременную ХЛТ с учетом общего состояния пациента.
- После лечения наблюдают: первые 1–2 года — каждые 3–6 месяцев, с 3-го по 5-й год — каждые 6–12 месяцев, далее — ежегодно или при появлении жалоб. Обследование включает анамнез, физикальное обследование, УЗИ области первичной опухоли и лимфоузлов шеи; КТ органов грудной клетки выполняют каждые 12 месяцев.
- Пререабилитацию проводят всем пациентам; она включает физическую подготовку, психологическую и нутритивную поддержку и информирование. При потере массы тела не менее 10% за 3 месяца, ИМТ менее 18,5 кг/м², ухудшении приема пищи или рационе менее 1500 ккал/сут рекомендована нутритивно-метаболическая реабилитация (УУР С, УДД 5).

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез, включая сведения, способные повлиять на лечебную тактику (УУР С, уровень достоверности доказательств 4).
2. Выполнить осмотр, бимануальную пальпацию очага и регионарных лимфоузлов, оценить нутритивный статус (УУР С, уровень достоверности доказательств 5).
3. Провести УЗИ мягких тканей и лимфоузлов шеи, а также ТАБ подозрительных лимфоузлов (УУР В, уровень достоверности доказательств 1).
4. Всем пациентам с подозрением на злокачественное новообразование выполнить ТАБ под УЗИ-навигацией первичной опухоли и подозрительных лимфоузлов с последующим цитологическим исследованием микропрепарата (УУР В, уровень достоверности доказательств 1).
5. Если цитологическое исследование неинформативно, получить биопсийный материал с помощью трепан-, core-, инцизионной или эксцизионной биопсии. При сомнительном результате патолого-анатомического исследования обязательна повторная биопсия в достаточном объеме с иммуногистохимическим исследованием.

6. При местно-распространенном процессе и подозрении на поражение челюсти или основания черепа выполнить КТ или МРТ лицевого отдела черепа с внутривенным контрастированием (УУР С, уровень достоверности доказательств 4).
7. Для исключения отдаленных метастазов выполнить КТ органов грудной полости всем пациентам; при подозрении на отдаленные метастазы — ПЭТ всего тела с туморотропными РФП (УУР С, уровень достоверности доказательств 5; для ПЭТ — УУР А, УДД 2).
8. В патолого-анатомическом заключении указать размер опухоли, гистологический вариант, степень дифференцировки или high grade-трансформацию, лимфоваскулярную и периневральную инвазию, pT, pN с числом исследованных и пораженных лимфоузлов и наличием или отсутствием экстранодального распространения, а также статус и минимальное расстояние до краев резекции (УУР С, УДД 4).

Лечение

- При T1–2N0 выполняют полное хирургическое удаление первичной опухоли. При T1–2N+M0 добавляют шейную лимфаденэктомию и послеоперационную ДЛТ (УУР С, УДД 3).
- При T3–4aN0M0 удаляют первичную опухоль; при аденокистозном, протоковом раке и аденокарциноме операцию сочетают с шейной лимфаденэктомией и последующей ДЛТ (УУР В, УДД 3). При неблагоприятных признаках после операции можно рассмотреть одновременную ХЛТ (УУР С, УДД 5).
- К неблагоприятным признакам, являющимся показаниями к послеоперационной ЛТ, относятся низкая дифференцировка, положительные или близко расположенные края, периневральная инвазия, сосудистая эмболия, метастазы в лимфоузлы, T3–4a, аденокистозный рак и нарушение целостности опухолевого узла. При T3–4aN0M0 или T3–4aN+M0 при наличии неблагоприятных признаков рекомендовано рассмотреть вопрос о проведении одновременной ХЛТ.
- Самостоятельную ДЛТ проводят при РОД 2 Гр 5 раз в неделю в течение 6–7 недель; на первичный очаг и клинически определяемые регионарные метастазы назначают СОД 66–70 Гр. Послеоперационную ЛТ проводят при РОД 2 Гр 5 раз в неделю в течение 5–6,5 недели на ложе удаленной опухоли в СОД 50–66 Гр.
- Послеоперационную ЛТ рекомендуется начать через 6–8 недель после операции. При клинически определяемых метастазах в объем облучения включают лимфоузлы I–V уровней в СОД 50–60 Гр; при периневральной инвазии дополнительный объем включает канал лицевого нерва до коленчатого ганглия, а также язычный и подъязычный нервы до основания черепа.
- Для одновременной ХЛТ используют цисплатин 100 мг/м² на 1-й, 22-й и 43-й дни ЛТ на фоне гипергидратации; суммарно — 300 мг/м². ЛТ на первичный очаг составляет 70 Гр, на лимфоузлы — 50 Гр, по 2 Гр ежедневно с понедельника по пятницу в течение 7 недель (УУР В, УДД 2).
- При рецидивных неоперабельных опухолях или инкурабельных отдаленных метастазах возможны режимы ХТ: паклитаксел 175 мг/м² + карбоплатин AUC 5–6 каждые 3 недели; доксорубицин 50 мг/м² + блеомицин 30 мг в дни 1–5 + цисплатин 20 мг/м² в дни 1–5 каждые 3 недели; либо цисплатин 50 мг/м² + доксорубицин 50 мг/м² + циклофосфамид 500 мг/м² каждые 4 недели. Кумулятивная доза доксорубицина не должна превышать 450–500 мг/м².
- При отдаленных метастазах и ECOG 0–3 возможны лекарственная терапия, выжидательная тактика при медленной прогрессии, селективная метастазэктомия или антиандрогенная терапия при гиперэкспрессии рецепторов к андрогенам (УУР С, УДД 5). При наличии рецепторов к андрогенам назначают бикалутамид 150 мг 1 раз в сутки до прогрессирования или неприемлемой токсичности; для достижения максимальной андрогенной блокады возможно добавление гозерелина 3,6 мг подкожно каждые 28 дней или 10,8 мг каждые 84 дня с бикалутамидом 50 мг ежедневно.
- При рецидивных неоперабельных или метастатических опухолях, рефрактерных к стандартной химиотерапии, молекулярно-генетическое лечение выбирают по выявленной мишени: при мутации ERBB2 или положительном статусе HER2neu — трастузумаб; при подтвержденной мутации BRAF — дабрафениб 150 мг 2 раза в сутки + траметиниб 2 мг 1 раз в сутки; при слиянии NTRK — ларотректиниб 100 мг 2 раза в сутки или энтректиниб 600 мг/сут. При MSI-H/dMMR или TMB ≥10 mut/Mb возможно назначение пембролизумаба 200 мг внутривенно каждые 3 недели до прогрессирования или непреодолимой токсичности, но не более 24 месяцев.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении онкологического заболевания пациента направляют к онкологу в центр амбулаторной онкологической помощи, первичный онкологический кабинет или онкологический диспансер; консультация должна состояться не позднее 5 рабочих дней с даты направления.
- В онкологический диспансер или другую специализированную организацию направляют, если на амбулаторном уровне невозможно получить биопсийный материал, выполнить необходимые исследования, установить диагноз и стадию либо определить лечебную тактику.
- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях самого онкологического заболевания или его лечения, требующих специализированной помощи.
- Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных диагностических вмешательств и противоопухолевого лечения, требующего наблюдения в круглосуточном или дневном стационаре.
- Тактику лечения устанавливает онкологический консилиум с участием врача-онколога, врача-радиотерапевта и других специалистов по показаниям.

Частые вопросы

Какой минимальный объем операции при подозрении на рак околоушной слюнной железы?

Минимальный объем — субтотальная резекция околоушной железы. В целом хирургическое лечение является основным радикальным методом для эпителиальных злокачественных опухолей.

Когда после операции нужна лучевая терапия?

Показания включают низкую дифференцировку, положительные или близкие края, периневральную инвазию, сосудистую эмболию, метастазы в лимфоузлы, T3–4a, аденокистозный рак и нарушение целостности опухолевого узла. При T1–2N0 отдельными показаниями также являются аденокистозный рак и низкодифференцированный мукоэпидермоидный рак.

Как подтверждают диагноз опухоли слюнной железы?

Начинают с ТАБ первичной опухоли и подозрительных лимфоузлов под УЗИ-навигацией с цитологией. При неинформативном цитологическом исследовании выполняют биопсию; при сомнительном результате патолого-анатомического исследования нужна повторная биопсия с иммуногистохимией.

Как обследовать пациента на отдаленные метастазы?

Всем пациентам со злокачественной опухолью выполняют КТ органов грудной полости. При подозрении на отдаленные метастазы проводят ПЭТ всего тела с туморотропными РФП.

Как часто наблюдать пациента после завершения лечения?

В первые 1–2 года — каждые 3–6 месяцев, на 3–5-м году — каждые 6–12 месяцев, после 5 лет — ежегодно или при жалобах. Обычно выполняют физикальное обследование и УЗИ области первичной опухоли и лимфоузлов шеи; КТ органов грудной клетки — каждые 12 месяцев, а после облучения шеи ТТГ определяют каждые 6–12 месяцев.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/116-zlokachestvennye-opuholi-slyunnyh-zhelez. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/116_2