Саркома Капоши

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: B21.0, C46.0, C46.1, C46.2, C46.3, C46.7, C46.8, C46.9 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация "Российское общество дерматовенерологов и косметологов", Автономная некоммерческая организация "Восточно-Европейская группа по изучению сарком"

Саркома Капоши — HHV-8-ассоциированная сосудистая опухоль, чаще поражающая кожу, но способная вовлекать слизистые, лимфоузлы и внутренние органы. Рекомендация описывает распознавание и морфологическое подтверждение заболевания, оценку распространенности и выбор локального или системного лечения с учетом формы СК, ВИЧ-статуса, иммуносупрессии и общего состояния пациента.

Главное

- Наличие инфекции HHV-8 необходимо, но само по себе недостаточно для развития СК.
- Выделяют классическую, эндемическую, СПИД-ассоциированную и ятрогенную формы. Для практического выбора тактики используют три клинические ситуации: локально-распространенная неагрессивная, локально-распространенная агрессивная и диссеминированная СК.
- При СПИД-ассоциированной СК неблагоприятными признаками являются отек или изъязвление опухоли, распространенное поражение полости рта, вовлечение желудочно-кишечного тракта или другого органа, CD4+ менее 150/mL, симптомы «В», оппортунистические инфекции или афтозный стоматит, индекс Карновского менее 70 и другие ВИЧ-ассоциированные заболевания.
- Любую выявленную СК должен оценить врач-онколог; у пациентов с ВИЧ показана антиретровирусная терапия.
- При СК у пациентов, получающих иммунодепрессанты, рекомендовано корректировать дозу и/или схему иммунодепрессантов.
- Противогерпетические нуклеозиды и нуклеотиды, кроме ингибиторов обратной транскриптазы, для лечения СК не применяют из-за низкой эффективности.
- При диссеминированной или жизнеугрожающей СК клинический осмотр проводят не реже одного раза в месяц, КТ всего тела — один раз в 3 месяца до стабилизации; при индолентной классической форме осмотр проводят каждые 6–12 месяцев.

Диагностика

1. При физикальном обследовании для классической СК типичны одно- или двухсторонние синюшно-красные пятна диаметром 1–5 см на коже дистальных отделов нижних конечностей; далее элементы медленно растут, трансформируясь в плотные узелки, бляшки и узлы, крупные узлы могут темнеть и изъязвляться, по периферии узелков возможны отеки с явлениями лимфостаза.
2. Провести дерматоскопию всех кожных покровов и подозрительных элементов. Искомые признаки: синевато-красная окраска, «структура радуги», чешуйчатая поверхность и мелкие коричневые глобулы. УУР С, УДД 4.
3. Выполнить биопсию кожи с патолого-анатомическим исследованием биопсийного или операционного материала для подтверждения диагноза. УУР С, УДД 5.
4. Всем пациентам определить антитела IgM и IgG к ВИЧ-1 и ВИЧ-2 для исключения ассоциации с ВИЧ-инфекцией; всем пациентам с ВИЧ-ассоциированной СК рекомендовано исследование крови на наличие специфических антител к HHV-8. УУР С, УДД 5.
5. Оценить распространенность заболевания и провести стадирование. При диссеминации, подозрении на висцеральное поражение или симптомах со стороны ЖКТ, дыхательной и костной систем по показаниям выполняют эзофагогастродуоденоскопию, колоноскопию, бронхоскопию, МРТ брюшной полости, КТ грудной полости или ПЭТ/КТ с контрастированием. УУР С, УДД 4.
6. При ВИЧ-ассоциированной СК учитывают CD4+, системные симптомы и общее состояние по шкале Карновского; симптомы «В» включают необъяснимую лихорадку, ночную потливость, потерю массы более 10% или диарею длительностью более 2 недель.

Лечение

- При локализованной СК с четко ограниченными поверхностными очагами выполнять последовательное хирургическое удаление с изучением краев резекции; при положительном крае целесообразно повторное вмешательство. При обширном поражении хирургическое лечение не является основным. УУР С, УДД 5.
- Если локализованный очаг нельзя удалить хирургически или операция противопоказана, допустима криодеструкция; в неоперабельных случаях также применяют имихимод 5% на очаги 3 раза в неделю не менее 16 недель. УУР С, УДД 5.
- При локально-распространенной СК без висцеральных проявлений применяют лучевую терапию; рекомендуемая суммарная доза — 30–36 Гр по 2–3 Гр ежедневно. Дозы более 3 Гр за фракцию в сочетании с системной терапией следует избегать. УУР С, УДД 5.
- При диссеминированной СК, включая поражение внутренних органов, используют липосомальный доксорубицин 20 мг/м² каждые 3 недели до максимального эффекта, затем проводят еще 2 закрепляющих курса. УУР С, УДД 5.
- Другой вариант лекарственной терапии диссеминированной СК — паклитаксел 80 мг/м² еженедельно или 100 мг/м² каждые 2 недели до достижения эффекта под контролем лабораторных и функциональных показателей. УУР С, УДД 5.
- Для диссеминированной СК применяют помалидомид 5 мг 1 раз в сутки с 1-го по 21-й день цикла, цикл — 28 дней. УУР В, УДД 3.
- Интерферон альфа-2b используют при противопоказаниях к химиотерапии и/или при неагрессивной СК без связи с ВИЧ: 3 или 6 млн МЕ подкожно 3 раза в неделю в течение 6 месяцев. УУР С, УДД 5.
- При прогрессировании диссеминированной СК возможна монотерапия пембролизумабом 200 мг внутривенно капельно 1 раз в 21 день длительно. Для второй или последующих линий также указаны гемцитабин, этопозид и иматиниб с дозами, приведенными в рекомендации. Для пембролизумаба: УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- При любой форме СК направить пациента на консультацию онколога для определения тактики лечения; консультация должна состояться не позднее 3 рабочих дней с даты направления.
- При невозможности выполнить биопсию или необходимые исследования на амбулаторном уровне направить пациента в онкологический диспансер, онкологическую больницу или другую организацию, оказывающую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями.
- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях самой СК либо ее лечения, если они требуют специализированной помощи в экстренной или неотложной форме.
- Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных диагностических или эндоскопических вмешательств, которые нельзя выполнить амбулаторно, а также для противоопухолевого лечения, требующего наблюдения в круглосуточном или дневном стационаре.

Частые вопросы

Как подтвердить диагноз саркомы Капоши?

Клинические и дерматоскопические признаки помогают заподозрить СК, но диагноз подтверждают патолого-анатомическим исследованием биопсийного или операционного материала кожи. УУР С, УДД 5.

Нужно ли обследовать пациента с СК на ВИЧ и HHV-8?

Да. Всем пациентам определяют антитела IgM и IgG к ВИЧ-1 и ВИЧ-2; всем пациентам с ВИЧ-ассоциированной СК рекомендовано исследование крови на наличие специфических антител к HHV-8. УУР С, УДД 5.

Как лечить локализованную саркому Капоши?

При четко ограниченных поверхностных очагах рекомендовано последовательное хирургическое удаление с контролем краев. При положительном крае целесообразно повторное вмешательство; при обширных поражениях хирургическое лечение не следует рассматривать как основной вариант.

Какая системная терапия применяется при диссеминированной СК?

В рекомендации указаны липосомальный доксорубицин 20 мг/м² каждые 3 недели, паклитаксел 80 мг/м² еженедельно или 100 мг/м² каждые 2 недели и помалидомид 5 мг с 1-го по 21-й день 28-дневного цикла. При прогрессировании возможен пембролизумаб 200 мг внутривенно один раз в 21 день.

Что делать при СК у пациента после трансплантации или на иммуносупрессии?

При выявлении СК у пациентов, получающих иммунодепрессанты, рекомендовано корректировать дозу и/или схему иммунодепрессантов.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/238-sarkoma-kaposhi. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/238_2