Опухоли средостения

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C37, C38.0, C38.1, C38.2, C38.3, C38.4, C38.8, D38.3 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»

Опухоли средостения — неоднородная группа доброкачественных и злокачественных новообразований неорганного происхождения; клинические проявления зависят от локализации, размера, инвазии и метастазов. Рекомендация посвящена подтверждению диагноза, стадированию и выбору хирургического, лекарственного и лучевого лечения с учетом морфологического варианта.

Главное

- Наиболее частые проявления неспецифичны: кашель, одышка, боль в груди, дисфагия, аритмии и признаки компрессии верхней полой вены. При крупной опухоли возможны акроцианоз, отеки лица и шеи, расширение вен грудной стенки, тахикардия, головная боль, синдром Горнера и парезы гортани или диафрагмы.
- Опухоли делят на эпителиальные, герминогенные и мезенхимальные. По классификации ВОЗ 2021 года все тимомы относятся к злокачественным новообразованиям.
- При любом новообразовании средостения нужны рентгенография и КТ с внутривенным контрастированием; КТ выполняют для органов грудной и брюшной полости, а у женщин также малого таза. КТ с контрастом является основным уточняющим методом.
- При опухоли переднего средостения определяют АФП, свободную β-субъединицу ХГЧ и ЛДГ; дополнительно исследуют антитела к рецептору ацетилхолина для оценки риска миастении. ХГЧ выше 1000 мМЕ/мл вместе с повышенным АФП указывает на злокачественную несеминомную герминогенную опухоль даже при морфологическом варианте семиномы или зрелой тератомы.
- Для тимом и рака тимуса используют классификации Masaoka–Koga и TNM; Masaoka–Koga лучше описывает микроскопическую инвазию, влияющую на лечебную тактику.
- При резектабельных опухолях вилочковой железы основным методом остается операция; при исходной инвазии органов средостения лечение начинают с химио- и/или лучевой терапии, затем оценивают возможность хирургического вмешательства.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез, включая сведения о кашле, одышке, боли в груди, дисфагии, аритмиях, признаках компрессии верхней полой вены, эндокринопатиях и факторах, влияющих на выбор лечения. УУР С, УДД 5.
2. Провести физикальный осмотр с оценкой отеков лица и шеи, расширения подкожных вен грудной клетки, деформации грудной стенки и нутритивного статуса. УУР С, УДД 5.
3. Выполнить прицельную рентгенографию грудной клетки в прямой и боковой проекциях. УУР С, УДД 5.
4. Затем выполнить КТ грудной полости и брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием; у женщин дополнительно исследовать органы малого таза с контрастированием. УУР С, УДД 5.
5. До химиотерапии и/или лучевой терапии не более чем за 5 дней получить общий анализ крови, биохимический анализ с мочевиной, креатинином, АЛТ и АСТ, а также общий анализ мочи. При опухоли переднего средостения определить АФП, свободную β-субъединицу ХГЧ, ЛДГ и антитела к рецептору ацетилхолина. УУР С, УДД 5; для опухоли переднего средостения УУР С, УДД 4.
6. При подозрении на сосудистое образование выполнить МРТ грудной клетки; при компрессии трахеи — трахеоскопию. МРТ также помогает отличить сосудистые структуры и аномалии от опухолевого поражения. УУР С, УДД 5.
7. Для морфологической верификации выполнить трансторакальную пункцию под УЗИ- или КТ-навигацией. УУР С, УДД 5.
8. При невозможности выполнения или неэффективности трансторакальной пункции провести диагностическую видеоторакоскопию; также выполнить ее пациентам, которым нельзя исключить лимфому. УУР С, УДД 5.

9. При неинформативности первой попытки трансторакальной биопсии у больных с подозрением на лимфому и/или синдромом компрессии верхней полой вены выполнять парастернальную медиастинотомию и биопсию опухоли. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При доброкачественных и резектабельных злокачественных новообразованиях вилочковой железы основной метод — хирургическое лечение; абсолютное показание — I стадия. Операция должна включать полное удаление вилочковой железы, окружающей клетчатки и, при злокачественной опухоли, регионарных лимфатических узлов. УУР С, УДД 4.
- После операции R0 при инкапсулированной тимоме I стадии адъювантное лечение не проводят. Послеоперационная лучевая терапия показана при R1, R2 и при карциноме тимуса IIA–IIB даже после R0; начать ее следует не позднее 3 месяцев после операции. УУР А, УДД 2 для этих показаний.
- При исходной инвазии органов средостения, соответствующей IIIA–IIIB стадиям или T3–T4, лечение начинают с химио- и/или лучевой терапии; при объективном эффекте повторно решают вопрос об операции. Обычно проводят 2–4 курса до операции с оценкой по RECIST 1.1. УУР В, УДД 3.
- Для тимомы предпочтительным режимом I линии указан CAP: цисплатин 50 мг/м², доксорубицин 50 мг/м² и циклофосфамид 500 мг/м² внутривенно в 1-й день, цикл каждые 21 день, всего до 8 курсов. Для рака тимуса указан режим TC: паклитаксел 200 мг/м² и карбоплатин AUC 5–6 внутривенно в 1-й день, цикл каждые 21 день, всего до 6 курсов.
- При неэффективности или непереносимости химиотерапии возможна таргетная или иммунотерапия. Для рака тимуса пембролизумаб применяют по 200 мг внутривенно в 1-й день каждые 21 день до 2 лет, прогрессирования или непереносимой токсичности; при тимоме пембролизумаб не рекомендуется. Эверолимус применяют по 10 мг внутрь ежедневно до прогрессирования или непереносимой токсичности.
- Зрелые тератомы средостения лечат хирургически. При повышении АФП и/или ХГЧ предполагают злокачественный компонент и начинают с химиотерапии по принципам лечения несеминомных опухолей; при несеминомных опухолях после химиотерапии удаляют резидуальную опухоль и все метастазы. УУР С, УДД 5 для зрелых тератом и УУР С, УДД 4 для несеминомных опухолей.
- Основной метод лечения мезенхимальных опухолей — хирургический. УУР С, УДД 5.
- При нейросаркоме, нейробластоме и ганглионейробластоме применяют хирургическое или комбинированное лечение. УУР С, УДД 5.
- При болевом синдроме проводят медикаментозную терапию и, в зависимости от причины, локорегионарную анестезию. Поддерживающая терапия направлена на профилактику и облегчение симптомов независимо от стадии и других видов лечения. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении онкологического заболевания направить пациента к онкологу; консультация в центре амбулаторной онкологической помощи или первичном онкологическом кабинете должна состояться не позднее 5 рабочих дней с даты направления.
- Пациентов с внегонадными несеминомными герминогенными опухолями направляют на лекарственное лечение в специализированные центры, занимающиеся герминогенными опухолями.
- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях опухоли или лечения, требующих специализированной помощи. Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных диагностических вмешательств и противоопухолевого лечения, требующего круглосуточного или дневного стационара.
- Небольшую липому можно наблюдать, если по совокупности данных она выглядит доброкачественной, не вызывает симптомов и особенно если пациент пожилого возраста.

Частые вопросы

Какие симптомы должны заставить заподозрить опухоль средостения?

Наиболее типичны кашель, одышка, боль в груди, дисфагия, нарушения ритма и признаки компрессии верхней полой вены. При массивной опухоли возможны отеки лица и шеи, расширение вен грудной стенки, акроцианоз и синдром Горнера.

Какие исследования нужны в первую очередь?

Начинают с рентгенографии грудной клетки, затем выполняют КТ грудной и брюшной полости с внутривенным контрастированием; у женщин исследуют также малый таз. При подозрении на сосудистое образование добавляют МРТ грудной клетки.

Всегда ли перед операцией нужна биопсия?

Нет. Гистологическая верификация до операции может не потребоваться, если опухоль по клинико-рентгенологическим данным полностью резектабельна или имеется миастения гравис. В остальных случаях предпочтительна трансторакальная пункция под УЗИ- или КТ-навигацией.

Что проверять при опухоли переднего средостения?

Определяют АФП, свободную β-субъединицу ХГЧ и ЛДГ для поиска герминогенной опухоли, а также антитела к рецептору ацетилхолина для оценки риска миастении. Повышенный АФП и ХГЧ выше 1000 мМЕ/мл свидетельствуют о злокачественной несеминомной герминогенной опухоли даже при морфологическом варианте «семинома» или «зрелая тератома».

Когда при тимоме или раке тимуса выбирают химиолучевое лечение до операции?

При исходной инвазии органов средостения, в частности при IIIA–IIIB стадиях или T3–T4, лечение начинают с химио- и/или лучевой терапии. После 2–4 курсов оценивают ответ по RECIST 1.1 и решают вопрос о резекции.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/502-opuholi-sredosteniya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/502_2