Саркомы мягких тканей

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C49, D48.1, D48.2 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии», Автономная некоммерческая организация "Восточно-Европейская группа по изучению сарком"

Саркомы мягких тканей — неоднородная группа опухолей соединительной, мышечной, жировой, сосудистой и нервной тканей; тактика зависит прежде всего от гистологического подтипа, степени злокачественности, локализации и распространённости. Рекомендация описывает маршрутизацию, морфологическую и лучевую диагностику, хирургическое, лучевое и лекарственное лечение локализованных, рецидивных и распространённых форм.

Главное

- При любом подозрении на СМТ пациента следует направить в онкологическую организацию, специализирующуюся на диагностике и лечении сарком. УУР С, УДД 5.
- До начала лечения в патолого-анатомическом заключении должны быть указаны гистологический подтип, набор иммуногистохимических тестов, Ki-67 и степень злокачественности G. УУР С, УДД 5.
- Для опухолей конечностей, туловища, головы и шеи наиболее информативна МРТ; для опухолей брюшной полости и забрюшинного пространства выполняют КТ. После подтверждения диагноза лучевое обследование проводят независимо от стадии. УУР С, УДД 5.
- В классификации AJCC для сарком туловища и конечностей T1 соответствует опухоли менее 5 см, T2 — более 5–10 см, T3 — более 10–15 см, T4 — более 15 см; N1 означает метастазы в регионарных узлах, M1 — отдалённые метастазы. Для стадии также учитывают G.
- Основой лечения локализованных СМТ является широкое иссечение в пределах здоровых тканей с оценкой микроскопического края резекции; биопсийный тракт включают в объём окончательной операции. При положительном крае показаны реиссечение и/или послеоперационная лучевая терапия.
- Если лучевая терапия входит в план лечения, методом первого выбора считается конформная дистанционная терапия, включая IMRT, IGRT, ViMAT и стереотаксическую ЛТ. УУР А, УДД 2.
- При диссеминированном процессе системная химиотерапия является основным методом лечения; стандарт первой линии — доксорубицин + ифосфамид, а выбор схемы зависит от морфологического подтипа, возраста, соматического статуса и предшествующего лечения. УУР А, УДД 1.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез: уточните появление и рост припухлости, боль, отёк, деформацию, ограничение движений, влияние симптомов на функцию и качество жизни. Отдельно выясните иммуносупрессию, вирусные инфекции, перенесённую лучевую терапию и семейные признаки генетической патологии. УУР С, УДД 5.
2. Осмотрите поражённую область, оцените функцию соседнего сустава, риск патологического перелома и периферические лимфоузлы; пальпация узлов не заменяет их УЗИ. По итогам первичного осмотра решите вопрос об инвазивной диагностике. УУР С, УДД 5.
3. При первом обращении выполните УЗИ мягких тканей зоны образования; при признаках опухоли — пункционную биопсию. Предпочтительна толстоигольная биопсия, а при невозможности её проведения используют открытую или эндоскопическую биопсию в зависимости от локализации. УУР С, УДД 5.
4. До лечения получите патолого-анатомическое заключение с гистологическим подтипом, иммуногистохимическим профилем, Ki-67 и G; цитологическое исследование не используют рутинно для определения подтипа. При необходимости диагноз подтверждают молекулярно-генетическими тестами, включая t(X;18) для дифференциальной диагностики синовиальной саркомы и опухолей семейства Юинга. УУР С, УДД 5; для t(X;18) — УУР В, УДД 3.
5. После гистологической верификации выполните полное стадирующее обследование: МРТ для опухолей конечностей, туловища, головы и шеи; КТ для опухолей брюшной полости и забрюшинного пространства. При клинической стадии III–IV исследуйте КТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным контрастированием, если нет противопоказаний. УУР С, УДД 5.

6. При подозрении на метастазы в кости проведите остеосцинтиграфию всего тела или ПЭТ-КТ независимо от клинической стадии. Очаг метастазирования биопсируют под контролем УЗИ или КТ, если подтверждение изменит лечебную тактику. УУР B, УДД 2 для исследования костей; УУР C, УДД 5 для биопсии метастаза.

Лечение

- Лечение планируют с учётом возраста, стадии, размера и локализации опухоли, морфологии и G; решение принимает междисциплинарная команда с участием патологоанатома, радиолога, хирурга, радиотерапевта и онколога. УУР C, УДД 5.
- Хирургическое лечение показано при местно-распространённых СМТ низкой степени злокачественности и опухолях G2–3 размером менее 5 см; при высокозлокачественных местно-распространённых опухолях операция является обязательной частью комбинированного лечения. Выполняют широкое иссечение, обычно с отступом не менее 1 см, с обязательным исследованием краёв резекции. УУР C, УДД 4.
- При высоком риске послеоперационной инфекции после обширных реконструктивных операций, кровопотере более 1000 мл, длительном дренировании, предшествующей химио- или лучевой терапии применяют цефалоспорины I–II поколения 5–7 дней. УУР B, УДД 3.
- При местно-распространённых СМТ лучевую терапию используют до и/или после операции; послеоперационная дистанционная ЛТ для низкозлокачественных опухолей включает отступ 2–3 см, разовую дозу 1,8–2 Гр и суммарную дозу 50 Гр, а при положительном крае — 65–70 Гр. Для высокозлокачественных опухолей отступ составляет 5 см, СОД — 50 Гр с последующим бустом 10–26 Гр в зависимости от края резекции.
- Неоадьювантную химиотерапию проводят при местно-распространённых СМТ G3 II–III стадии, если планируется органосохраняющая операция. Возможны доксорубицин + ифосфамид, доксорубицин, VAC, VAC/IE, GemTax или паклитаксел 80 мг/м² в 1-й, 8-й и 15-й дни каждые 4 недели для пациентов высокого риска с чувствительными подтипами. УУР C, УДД 5.
- Адъювантную химиотерапию проводят после операции при высокозлокачественных СМТ G3, кроме нечувствительных подтипов. УУР A, УДД 2.
- Для первой линии при первичных, рецидивных и метастатических СМТ применяют доксорубицин + ифосфамид. В режиме AI: доксорубицин 60 мг/м² внутривенно в 1-й день, ифосфамид суммарно 7500 мг/м² — по 2500 мг/м² в 1–3-й дни с месной 1000 мг/м² 3 раза в сутки; цикл — 3 недели. УУР B, УДД 2.
- Во второй линии стандартный GemTax включает гемцитабин 900 мг/м² в 1-й и 8-й дни, доцетаксел 100 мг/м² в 8-й день и филграстим 5 мкг/кг/сут в 9–18-й дни либо пэгфилграстим в 9-й день; цикл — 21 день. Для большинства подтипов, кроме липосарком и GIST, во второй и последующих линиях возможен пазопаниб; лечение продолжают до прогрессирования или непереносимой токсичности. УУР B, УДД 2 для GemTax; УУР A, УДД 2 для пазопаниба.
- При неоперабельном агрессивном фиброматозе тактику выбирают на консилиуме: возможны наблюдение с МРТ/КТ при медленном росте, локальные методы при росте или неблагоприятной локализации и системная терапия при нерезектабельности. Используют иматиниб 400 мг 1 раз в день при мультицентричной форме, пазопаниб 800 мг 1 раз в день или сорафениб 400 мг 1 раз в день при неоперабельной форме. УУР C, УДД 4 для иматиниба и сорафениба; УУР B, УДД 3 для пазопаниба.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на СМТ направьте пациента в онкологическую организацию, специализирующуюся на саркомах; консультация в центре амбулаторной онкологической помощи или первичном онкологическом кабинете должна состояться не позднее 5 рабочих дней после направления.
- Все образования с кодом D48 рассматривают как потенциально злокачественные; пациентов с D48.1 или D48.2 направляют к онкологам в специализированные, в том числе федеральные, центры.
- Госпитализация в экстренной или неотложной форме нужна при осложнениях заболевания или лечения, требующих специализированной помощи. Плановая госпитализация показана для сложных инвазивных диагностических вмешательств и противоопухолевого лечения, требующего наблюдения в стационаре или дневном стационаре.
- В другую медицинскую организацию, включая федеральный центр, направляют при отсутствии необходимой биопсии, качественного патоморфологического анализа или другого требуемого этапа

помощи; при нетипичном течении и прогрессировании следует использовать телемедицинскую консультацию или маршрутизацию в национальные медицинские исследовательские центры.

- После лечения проводят осмотры и обследования каждые 3 месяца; объём контроля определяет онколог или онкоортопед. После 3 лет без рецидива интервал можно увеличить, но наблюдение продолжают 5–10 лет. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Какой метод биопсии предпочтителен при подозрении на саркому мягких тканей?

Предпочтительна толстоигольная биопсия под контролем специалиста. Открытую биопсию выполняют, если толстоигольная невозможна; для опухолей малого таза, грудной или брюшной полости допустима эндоскопическая техника.

Достаточно ли цитологического исследования для определения подтипа СМТ?

Нет, цитологию не используют рутинно для определения гистологического подтипа. До начала лечения требуется патолого-анатомическое исследование с иммуногистохимией, Ki-67 и определением G; при необходимости добавляют молекулярно-генетическое исследование.

Когда при СМТ нужна МРТ головного мозга?

МРТ головного мозга с внутривенным контрастированием выполняют для исключения метастазов при альвеолярной саркоме мягких тканей и гемангиоперицитоме/солитарной фиброзной опухоли. При противопоказаниях к МРТ исследование заменяют КТ с контрастированием. УУР С, УДД 5.

Какова стандартная первая линия при диссеминированной СМТ?

Основной вариант — комбинация доксорубицина и ифосфамида. В режиме AI доксорубицин вводят по 60 мг/м² в 1-й день, ифосфамид — суммарно 7500 мг/м² по 2500 мг/м² в 1–3-й дни с месной; цикл составляет 3 недели. УУР В, УДД 2.

Как наблюдать пациента после лечения СМТ?

Осмотр и обследования проводят каждые 3 месяца; набор методов включает исследование зоны операции, брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфоузлов и КТ грудной клетки по решению онколога или онкоортопеда. После 3 лет без возврата заболевания интервалы увеличивают, наблюдение продолжают 5–10 лет. УУР С, УДД 5.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/515-sarkomy-myagkih-tkanej. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/515_3