Саркомы костей

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C40, C41, D48.0 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии», Автономная некоммерческая организация "Восточно-Европейская группа по изучению сарком"

Саркомы костей — редкие неэпителиальные опухоли, происходящие из мезенхимальных клеток. Рекомендация описывает распознавание и морфологическую верификацию опухоли, стадирование и комбинированное лечение в специализированных онкологических центрах.

Главное

- Наиболее частый первый симптом — боль; через 2–3 месяца могут появиться припухлость и гиперемия, а при близости опухоли к суставу — нарушение функции.
- Дифференциальную диагностику проводят с доброкачественными и метастатическими опухолями костей, остеомиелитом, артритом и другими дегенеративно-дистрофическими изменениями суставов.
- У большинства пациентов специфической причины не находят. К факторам риска относятся предшествующая лучевая терапия, иммунодефицит, болезнь Педжета, болезнь Оллье и доброкачественные опухолевые поражения кости.
- Опухоли с кодом D48.0 рассматривают как потенциально злокачественные; таких пациентов направляют к онкологам в специализированные, в том числе федеральные, центры для точной диагностики и адекватного лечения.
- Стадию определяют по TNM и степени дифференцировки G: для опухолей конечностей, туловища, черепа и лица T1 — менее 8 см, T2 — более 8 см, T3 — множественное поражение в первичном очаге; M1a означает метастазы в лёгкие, M1b — в другие отдалённые органы. Стадию не устанавливают при первичной опухоли позвоночника или костей таза.
- Диагноз должен быть подтверждён биопсией. Предпочтительна толстоигольная биопсия под контролем сертифицированного онкоортопеда или радиолога; место и ход биопсии планируют с учётом будущего оперативного доступа, а морфологию выполняют в крупном онкологическом учреждении.
- При саркоме Юинга и остеосаркоме высокой степени злокачественности применяют комбинированное лечение: блок неоадъювантной терапии, радикальное хирургическое лечение и блок адъювантной терапии (УУР С, УДД 5).
- Для локализованной остеосаркомы рекомендуются предоперационная и послеоперационная химиотерапия в составе комбинированного лечения (УУР А, УДД 1).
- После завершения комбинированного лечения проводят диспансерное наблюдение: каждые 3 месяца в первые 2 года, затем каждые 6 месяцев до 5 лет; минимальное обследование — КТ органов грудной клетки, при остеосаркоме дополнительно рентгенография поражённой части костного скелета (УУР С, УДД 5).

Диагностика

1. Собрать подробный анамнез, включая наследственный и онкологический, уточнить начало заболевания, наличие боли и функциональных нарушений, а также влияние клинических проявлений на качество жизни. У пациентов старше 40 лет отдельно исключать метастатическое поражение костей (УУР С, УДД 5).
2. Осмотреть поражённую область, оценить функцию ближайшего сустава, проверить риск патологического перелома и пальпировать периферические лимфоузлы (УУР С, УДД 5).
3. Выполнить общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови с белком, билирубином, мочевиной, креатинином, АСТ, АЛТ, ЛДГ, ЩФ, натрием, калием, хлоридами и общим кальцием, а также коагулограмму (УУР С, УДД 5).
4. Первым визуализирующим исследованием выполнить рентгенографию поражённой области и близлежащего сустава в двух проекциях с линейкой. Далее применяют КТ, МРТ и/или ОФЭКТ костей для оценки мягкотканного компонента, поражения мышц, вовлечения сосудов и нервов и распространения образования по костномозговому каналу (УУР С, УДД 5).

5. Всем пациентам выполнить КТ органов грудной клетки для исключения патологии, включая метастазы. При подозрении на диссеминированную форму заболевания используют сцинтиграфию костей всего тела с 99Tc, УЗИ, КТ и/или ПЭТ-КТ всего тела (УУР С, УДД 5).
6. При саркоме Юинга выполнить биопсию костного мозга с последующим патолого-анатомическим исследованием и цитологическим исследованием мазка костного мозга (миелограммой); в комментариях указана необходимость билатеральной трепанобиопсии для полноценного стадирования (УУР С, УДД 5).
7. Всем пациентам с подозрением на саркому кости выполнить биопсию опухоли для морфологической верификации диагноза и провести патолого-анатомическое исследование биопсийного материала, при необходимости с применением гистохимических и иммуногистохимических методов (УУР С, УДД 5).

Лечение

- При локализованной остеосаркоме проводят предоперационную химиотерапию, операцию и послеоперационную химиотерапию (УУР А, УДД 1). Один из режимов АР: каждые 4 недели 4 цикла — доксорубицин 22,5 мг/м² внутривенно 24-часовой инфузией в 1–4-й дни, суммарная курсовая доза 90 мг/м², и цисплатин 120 мг/м² внутривенно в 1-й день; предусмотрена поддержка Г-КСФ.
- После операции схему выбирают по лечебному патоморфозу. При некрозе опухоли более 90% послеоперационно рекомендуют повторить схему АР ещё 4 цикла; при некрозе менее 90% применяют высокодозную терапию, включая ифосфамид 2000 мг/м² в 1–7-й дни с месной и поддержкой Г-КСФ, суммарно до 4–6 курсов с интервалом 3 недели. Высокодозную химиотерапию проводят только в специализированном центре.
- При возможности выполняют органосохраняющую радикальную операцию; главным условием является радикальное и абластичное удаление опухоли с отступом от верифицированного края не менее 5 см (УУР В, УДД 1). Ампутация или экзартикуляция показаны при обширном первично-множественном поражении, вовлечении магистрального сосудисто-нервного пучка, технически исключающем реконструктивно-пластический этап, отказе пациента либо по витальным показаниям, включая распад опухоли и кровотечение.
- При саркоме Юинга локальное лечение обязательно сочетают с комбинированной химиотерапией. Лечение включает до 6 индукционных циклов за 12–24 недели, затем локальный метод лечения — операцию и/или лучевую терапию, после чего ещё 6–10 циклов с интервалом 3 недели; общая продолжительность лечения составляет 12 месяцев. Один из вариантов — чередование VAC и IE каждые 3 недели.
- При саркоме Юинга лучевая терапия показана при невозможности выполнения радикального оперативного вмешательства и обсуждается при недостаточном лечебном патоморфозе. При микроскопических остаточных опухолях применяют 40–45 Гр, при макроскопических изменениях — 50–60 Гр; послеоперационный курс лучевой терапии начинают не позднее 60 дней после операции.
- При операбельной гигантоклеточной опухоли кости сначала определяют возможный объём операции, затем назначают неоадъювантный деносумаб: 120 мг подкожно в 1-й, 8-й, 15-й и 28-й дни первого месяца, далее каждые 28 дней; эффект оценивают не ранее 3 курсов (УУР С, УДД 5). Для профилактики остеонекроза и гипокальциемии назначают ежедневный профилактический приём препаратов кальция в сочетании с витамином D и/или другими средствами (УУР А, УДД 3).
- При метастазах остеосаркомы в лёгкие обсуждают метастазэктомию в сочетании с химиотерапией (УУР С, УДД 4). При местнораспространённой или неоперабельной гигантоклеточной опухоли деносумаб применяют по схеме 120 мг подкожно в 1-й, 8-й, 15-й и 28-й дни первого месяца, далее каждые 28 дней; при стабилизации возможно поддерживающее введение 1 раз в 3 месяца (УУР С, УДД 5).
- При системной химиотерапии устанавливают центральный венозный доступ. Для профилактики тошноты и рвоты применяют антагонисты серотониновых 5-НТ3-рецепторов (УУР С, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на саркому пациента направляют на консультацию в центр амбулаторной онкологической помощи или первичное онкологическое подразделение; консультация должна состояться не позднее 5 рабочих дней с момента выдачи направления.
- Пациентов с D48.0 направляют к онкологам в специализированные, в том числе федеральные, центры.

- Если в медицинской организации невозможно выполнить биопсию или необходимые диагностические исследования, пациента направляют в онкологический диспансер или другую медицинскую организацию, оказывающую помощь пациентам с онкологическими заболеваниями.
- Высокодозную химиотерапию проводят только в специализированных центрах, где есть оборудование для контроля концентрации препаратов в крови и отделение интенсивной терапии и реанимации.
- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях саркомы либо её лечения. Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных диагностических вмешательств и противоопухолевого лечения, требующего наблюдения в круглосуточном или дневном стационаре.
- Саркомы семейства Юинга/PNET должны лечиться в специализированных центрах.
- Направление в другую медицинскую организацию необходимо, если отсутствуют требуемые оборудование и специалисты либо невозможно выполнить рекомендуемый объём медицинской помощи.

Частые вопросы

Какая биопсия предпочтительна при подозрении на саркому кости?

Предпочтительна толстоигольная биопсия под контролем сертифицированного онкоортопеда или радиолога. Место биопсии выбирают с учётом будущего оперативного доступа, чтобы рубец можно было удалить вместе с опухолью.

Нужно ли выполнять КТ органов грудной клетки при саркоме кости?

Да. КТ органов грудной клетки выполняют всем пациентам с саркомами костей для исключения патологии, включая метастазы (УУР С, УДД 5).

Когда при остеосаркоме возможна органосохраняющая операция?

Её рассматривают прежде всего при возможности радикального и абластичного удаления опухоли. Основное условие — отступ от верифицированного края опухоли не менее 5 см; калечащую операцию выполняют, когда достижение радикальности технически невозможно или имеются витальные показания.

Как лечат локализованную остеосаркому?

Только операция недостаточна: применяют предоперационную химиотерапию, радикальную операцию и послеоперационную химиотерапию. Один из рекомендуемых режимов АР включает доксорубицин и цисплатин; послеоперационную схему корректируют по степени некроза опухоли.

Как часто наблюдать пациента после завершения лечения?

Осмотры и обследования проводят каждые 3 месяца в первые 2 года, затем каждые 6 месяцев до 5 лет. Минимально выполняют КТ органов грудной клетки, а при остеосаркоме дополнительно рентгенографию поражённой части костного скелета.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/532-sarkomy-kostej. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/532_5