Неэпителиальные опухоли яичников

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C56 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии», Общероссийская общественная организация «Российское общество специалистов по профилактике и лечению опухолей репродуктивной системы»

Неэпителиальные опухоли яичников — гетерогенная группа злокачественных опухолей, происходящих не из покровного эпителия яичника; они составляют около 10% злокачественных новообразований яичников. Рекомендация посвящена их морфологической верификации, стадированию и выбору лечения в зависимости от герминогенного, стромального, опухолей полового тяжа или нейроэндокринного происхождения.

Главное

- НОЯ стадируют по FIGO (2014) и TNM (8-е издание, 2017) на основании интраоперационной ревизии и патолого-анатомического исследования. Стадия I — опухоль ограничена яичниками, II — распространение в малом тазу, III — внутрибрюшинные метастазы за пределами таза и/или поражение регионарных лимфоузлов, IV — отдаленные метастазы.
- При подозрении на ГОЯ диагноз дисгерминомы допустим при морфологической картине, нормальном АФП и β-ХГЧ не выше 200 мМЕ/мл. При повышении АФП или превышении этого уровня β-ХГЧ опухоль ведут как недисгерминому.
- У всех пациентов с подозрением на НОЯ оценивают АФП, β-ХГЧ, ЛДГ, CA-125, HE4, ингибин B и антимюллеров гормон; дополнительно исследуют общий тестостерон, эстрадиол и кальций. УУР C, УДД 5 для основной панели, кальция и повторного контроля АФП/β-ХГЧ; для тестостерона и эстрадиола — УУР C, УДД 4.
- Морфологический диагноз должен включать гистологический тип, размеры опухоли, состояние капсулы, степень злокачественности, поражение брюшины и сальника, число исследованных и поражённых лимфоузлов; при наличии выпота выполняют цитологическое исследование перитонеальной или плевральной жидкости. УУР C, УДД 5.
- Тактика лечения ГОЯ определяется гистологическим типом и стадией; основой являются хирургическое стадирование и химиотерапия.
- При желании сохранить фертильность при ГОЯ выполняют одностороннюю сальпинго-оофорэктомию независимо от распространённости процесса; при отсутствии такого желания — экстирпацию матки с придатками. УУР A, УДД 3 для хирургической тактики при ГОЯ.
- Гранулёзоклеточные опухоли могут рецидивировать спустя годы, вплоть до 20 лет, что требует длительного наблюдения.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: уточнить боли в малом тазу, дисменорею, нарушения цикла, возраст, семейный анамнез и признаки гормональной активности. УУР C, УДД 5.
2. Провести физикальное обследование: вагинальное и ректальное исследования, пальпацию живота, перкуссию и аускультацию лёгких; оценить асцит, плевральный выпот, боль, температуру, алиментарный статус и ECOG/шкалу Карновского. УУР C, УДД 5.
3. Выполнить общий и биохимический анализы крови, общий анализ мочи, коагулограмму и панель опухолевых маркеров. Всем пациентам с подозрением на НОЯ определить общий тестостерон и эстрадиол, а также общий кальций. УУР C, УДД 4–5.
4. Начать визуализацию с комплексного УЗИ малого таза, живота, почек, забрюшинного пространства и лимфоузлов. Для уточнения распространённости выполнить КТ грудной клетки и КТ/МРТ живота, забрюшинного пространства и малого таза с внутривенным контрастированием; при подозрении на отдалённые метастазы — ПЭТ-КТ. УУР C, УДД 5.
5. При β-ХГЧ выше 50 000 мМЕ/мл или множественных метастазах в лёгких выполнить МРТ головного мозга с контрастированием. Всем пациентам с НОЯ или подозрением на неё провести ЭГДС и колоноскопию для исключения первичной опухоли ЖКТ. УУР C, УДД 5.

6. Получить морфологическую верификацию по биопсийным или операционным материалам; при сложной диагностике организовать пересмотр стекол и блоков в онкологической организации с опытом лечения НОЯ. При необходимости использовать иммуногистохимическое типирование. УУР С, УДД 5.
7. При наличии выпота выполнить цитологическое исследование жидкости, а перед каждым курсом химиотерапии контролировать АФП и β-ХГЧ. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Хирургическое стадирование ГОЯ включает срочное интраоперационное исследование, оментэктомию и смывы с брюшины; лимфодиссекцию выполняют только при увеличенных лимфоузлах. Удаляют видимые метастазы, избегая калечащей циторедукции, способной задержать химиотерапию.
- При дисгерминоме IA после адекватного стадирования и при незрелой тератоме IA G1 возможно динамическое наблюдение. При дисгерминоме IB–IC без адекватного стадирования или при отказе от наблюдения используют 3 курса BEP либо 2 курса карбоплатина AUC 7 в монорежиме; при стадиях IIA–IV обычно проводят 3 курса BEP, а при ЛДГ более двух верхних границ нормы или висцеральных метастазах — 4 курса BEP.
- Для BEP: блеомицин 30 мг внутривенно в 1-й, 3-й и 5-й дни, этопозид 100 мг/м² в 1–5-й дни и цисплатин 20 мг/м² в 1–5-й дни; циклы повторяют каждые 3 недели. Химиотерапию после операции желательно начать в течение 10–14 дней.
- При противопоказаниях к блеомицину применяют EP: этопозид 100 мг/м² и цисплатин 20 мг/м² внутривенно в 1–5-й дни, 3 курса без остаточной опухоли и 4 курса при её наличии. Блеомицин исключают, в частности, у пациентов старше 40 лет или при перенесённых заболеваниях лёгких.
- При остаточной недисгерминоме менее 1 см после химиотерапии и нормализации маркеров выбирают наблюдение; при размере более 1 см показано удаление. При обнаружении в резидуальной опухоли злокачественных герминогенных элементов проводят химиотерапию второй линии: 2 курса после радикальной операции или 4 курса после нерадикальной.
- При опухолях стромы и полового тяжа стандартный хирургический объём включает экстирпацию матки с придатками, резекцию большого сальника и стадирование; тазово-забрюшинную лимфаденэктомию выполняют при увеличенных лимфоузлах. У молодых пациенток с ранним односторонним поражением возможна односторонняя сальпинго-оофорэктомия с сохранением матки.
- При опухолях стромы и полового тяжа IA–IB после адекватного стадирования возможно наблюдение; адъювантная химиотерапия нужна при размере более 10–15 см или факторах высокого риска. Для IC–IV стадий используют 3–4 курса BEP или 6 курсов карбоплатина с паклитакселом.
- При мелкоклеточном раке яичника гиперкальцемического типа органосохраняющее лечение не применяют: выполняют лапаротомную экстирпацию матки с придатками, удаление сальника и хирургическое стадирование. При IC–IV стадиях назначают адъювантную или первую линию химиотерапии с препаратами платины, например EP.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении онкологического заболевания направить пациента в центр амбулаторной онкологической помощи или первичный онкологический кабинет; консультация должна состояться не позднее 3 рабочих дней с даты направления.
- При сложной морфологической верификации, невозможности установить распространённость или стадию направить пациента в онкологический диспансер, онкологическую больницу или медицинскую организацию с опытом лечения НОЯ; тактику определяет онкологический консилиум.
- Госпитализация в экстренной или неотложной форме показана при осложнениях опухоли или её лечения, требующих специализированной помощи. Плановая госпитализация нужна для сложной диагностики или противоопухолевого лечения, требующих круглосуточного или дневного стационара.
- Мелкоклеточный рак яичника гиперкальцемического типа следует лечить в медицинской организации, имеющей опыт ведения таких пациентов.
- При подозрении на синдром растущей зрелой тератомы или сомнительном небольшом остаточном очаге при нормальных маркерах нужна консультация экспертного центра; химиотерапию при подтверждённом синдроме не проводят, показано полное хирургическое удаление узлов.

Частые вопросы

Какие маркеры наиболее полезны при подозрении на герминогенную опухоль яичника?

Для ГОЯ особенно важны АФП, β-ХГЧ и ЛДГ. АФП характерен прежде всего для опухоли желточного мешка, β-ХГЧ — для хориокарциномы; повышение АФП и β-ХГЧ также отмечают при эмбриональном раке и полиэмбриоме.

Можно ли сохранить фертильность при герминогенной опухоли яичника?

Да. При желании сохранить фертильность выполняют одностороннюю сальпинго-оофорэктомию независимо от распространённости ГОЯ. При дисгенезии гонад с кариотипом XY проводят двустороннюю сальпинго-оофорэктомию.

Когда после лечения ГОЯ можно выбрать наблюдение вместо химиотерапии?

При дисгерминоме IA и адекватном стадировании, а также при незрелой тератоме IA G1 возможно динамическое наблюдение. Для дисгерминомы IA наблюдение включает осмотры, АФП, β-ХГЧ, ЛДГ и УЗИ каждые 3 месяца в первый год; затем интервалы увеличиваются по графику.

Как поступить с остаточной опухолью после химиотерапии?

При дисгерминоме после нормализации маркеров обычно выбирают наблюдение; при очаге более 3 см можно выполнить ПЭТ-КТ. При недисгерминоме остаточную опухоль менее 1 см наблюдают, а очаг более 1 см удаляют.

Как долго наблюдать пациенток с опухолями стромы и полового тяжа?

При ранних стадиях низкого риска проводят осмотр, контроль соответствующих маркеров и УЗИ каждые 6–12 месяцев в течение 10 и более лет. При ранних стадиях высокого риска и распространённом процессе обследование проводят каждые 4–6 месяцев не менее 10 лет.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/541-neepitelialnye-opuholi-yaichnikov. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/541_2