Забрюшинные неорганные саркомы

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C48.0, C48.8 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»

Забрюшинные неорганные саркомы — редкая гетерогенная группа мезенхимальных опухолей забрюшинного пространства, не включающая опухоли надпочечников, параганглиев и органов малого таза. Практически важно до операции уточнить распространенность, гистологический тип, степень злокачественности и резектабельность; лечение планируют на мультидисциплинарном консилиуме.

Главное

- ЗНС часто долго растут без симптомов и боли, поэтому могут выявляться уже при размерах >20–30 см; липосаркомы нередко безболезненны, лейомиосаркомы склонны к гематогенному метастазированию, опухоли оболочек нервов могут болеть при вовлечении нервов.
- Диагноз устанавливают по анамнезу, осмотру, КТ/МРТ и морфологическому исследованию биопсийного или операционного материала, при необходимости — с ИГХ.
- Всем пациентам при подозрении на ЗНС нужна КТ грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным и пероральным контрастированием; УУР С, УДД 4.
- На первом этапе выполняют чрескожную core-биопсию опухоли; игла 14–18G, не менее 4 столбиков из наиболее солидного участка. Открытая или лапароскопическая биопсия не рекомендована из-за риска диссеминации; УУР С, УДД 4–5.
- Основной потенциально излечивающий метод — полное en-block удаление опухоли с целью R0/R1; для R0 допустимы комбинированные вмешательства. Муфтообразное вовлечение брыжеечных сосудов обычно указывает на нерезектабельность.
- Резектабельные первичные или рецидивные забрюшинные липосаркомы после/перед R0/R1-операцией не требуют рутинной пред- или послеоперационной химиотерапии; УУР С, УДД 5.
- После операции наблюдение проводят КТ грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным и пероральным контрастированием: в течение 2 недель, затем через 3 месяца, далее каждые 6 месяцев, после 5 лет — ежегодно; УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Начать со сбора жалоб и анамнеза у пациента с подозрением на ЗНС с целью выявления симптомов заболевания; УУР С, УДД 5.
2. Провести тщательный осмотр; крупные ЗНС иногда доступны пальпации; УУР С, УДД 5.
3. Назначить базовые анализы: общий анализ мочи, общий анализ крови, биохимический общетерапевтический анализ крови, коагулограмму. Патогномоничных лабораторных признаков ЗНС нет; УУР С, УДД 4.
4. Для дифференциальной диагностики при подозрении на лимфому или герминогенную опухоль оценить ЛДГ, АФП и свободную β-субъединицу ХГ; повышение катехоламинов крови или мочи может указывать на опухоль хромаффинной ткани.
5. Выполнить КТ грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным и пероральным контрастированием; при тазовой локализации или распространении в спинномозговой канал добавить МРТ малого таза; УУР С, УДД 4–5.
6. При высоком риске почечной недостаточности, особенно перед планируемой нефрэктомией на стороне поражения, выполнить сцинтиграфию почек и мочевыделительной системы для оценки контралатеральной почки; УУР С, УДД 4.
7. Выполнить патолого-анатомическое исследование биоптата/операционного материала с указанием степени злокачественности G и, если была предоперационная лучевая или химиотерапия, степени патоморфоза; УУР С, УДД 5.

Лечение

- Тактику лечения определять на консилиуме с хирургом, онкологом, радиотерапевтом, рентгенологом и патологоанатомом; УУР С, УДД 5.
- Операбельные ЗНС лечить хирургически: цель — en-block удаление R0/R1; рецидив оперировать по тем же принципам, что первичную опухоль.
- При лейомиосаркоме нижней полой вены удалять опухоль в пределах здоровых тканей с сохранением адекватного кровотока по НПВ и висцеральным притокам; при необходимости применять сосудистую пластику, включая протезирование; УУР С, УДД 4.
- При олигометастазах забрюшинных липо- и лейомиосарком можно рассмотреть удаление 1–4 метастазов в пределах одного органа; благоприятны метахронность, один пораженный орган, безрецидивный период >12 месяцев, отсутствие локального рецидива, хороший функциональный статус и отсутствие прогрессирования на ХТ ≥6 месяцев; УУР С, УДД 3.
- При нерезектабельных и диссеминированных ЗНС проводят системную химиотерапию; эффект контролируют каждые 2–3 курса по RECIST 1.1; УУР С, УДД 5.
- В 1-й линии при ЗНС G2–G3 назначают режимы на основе доксорубицина; при ECOG 0–1 и химиочувствительных подтипах — доксорубицин + ифосфамид, включая AI или HD AI. HD AI применяют только при ECOG 0, отсутствии значимых сопутствующих болезней и возможности еженедельного контроля токсичности; УУР А, УДД 2.
- Отдельные опции лекарственной терапии: GemTax при лейомиосаркомах G2–3 в 1-й линии; ADIC при лейомиосаркомах G2–3 при противопоказаниях к AI или GemTax; монотерапия доксорубицином при противопоказаниях к комбинациям; пазопаниб 800 мг/сут per os в 1-й линии при химиорезистентных гистотипах и во 2-й и последующих линиях у пациентов с ЗНС, кроме липосарком; эверолимус 10 мг/сут при неоперабельной злокачественной ПЭКоме.
- Лучевую терапию не применяют рутинно: неоадъювантная ЛТ при ЗНС обычно не показана, адъювантная ЛТ не рекомендована. При первичных липосаркомах G1 или местном рецидиве липосарком можно рассмотреть предоперационную ЛТ, возможно СОД 50 Гр по 1,8–2,0 Гр за фракцию, предпочтительно IMRT; УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на ЗНС пациента направляют в центр амбулаторной онкологической помощи, первичный онкологический кабинет или отделение; консультация должна состояться не позднее 5 рабочих дней от выдачи направления.
- Если на месте невозможно взять биопсийный материал или выполнить нужные диагностические исследования, пациента направляют в онкологический диспансер или другую онкологическую медицинскую организацию.
- Патологоанатомическая верификация должна быть выполнена в срок до 15 рабочих дней с даты поступления материала в патологоанатомическое отделение.
- Специализированное лечение должно начаться не позднее 14 календарных дней после гистологической верификации или после предварительного диагноза, если амбулаторная морфологическая верификация не показана.
- Плановая госпитализация показана при необходимости сложных интервенционных диагностических вмешательств с наблюдением, а также при показаниях к хирургии, лучевой или лекарственной противоопухолевой терапии в условиях круглосуточного или дневного стационара.

Частые вопросы

Какая визуализация обязательна при подозрении на забрюшинную саркому?

КТ грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным и пероральным контрастированием. МРТ малого таза добавляют при опухоли малого таза или распространении в спинномозговой канал.

Нужно ли биопсировать забрюшинную саркому до операции?

Да, на первом этапе выполняют чрескожную core-биопсию; нужно взять не менее 4 столбиков иглой 14–18G из наиболее солидной зоны. Если материал неинформативен, биопсию повторяют.

Почему не делают открытую или лапароскопическую биопсию?

Рутинно она не рекомендована, так как может привести к диссеминации опухоли. Лапаротомия/лапароскопия с интраоперационной core-биопсией допустима только при технической невозможности пункции под УЗИ-контролем.

Что считается целью операции при ЗНС?

Цель — полное en-block удаление опухоли с результатом R0/R1. При необходимости для достижения R0 оправданы комбинированные вмешательства.

Как наблюдать пациента после хирургического лечения?

Выполняют КТ грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным и пероральным контрастированием в течение 2 недель после операции, затем через 3 месяца, далее каждые 6 месяцев, а после 5 лет — ежегодно.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/618-zabryushinnye-neorgannye-sarkomy. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/618_3