Рак носоглотки

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C11 · Российское общество детских онкологов и гематологов

Рак носоглотки — злокачественная эпителиальная опухоль носоглотки, редко встречающаяся у детей, но часто сопровождающаяся ранним поражением шейных лимфатических узлов. Рекомендация посвящена диагностике, стадированию и лечению детей и подростков; основу терапии составляют системная химиотерапия и лучевая или химиолучевая терапия в специализированном центре.

Главное

- В детском и подростковом возрасте рак носоглотки в подавляющем большинстве случаев связан с ВЭБ; серологические признаки инфекции выявляются у 98% больных. Циркулирующая ДНК ВЭБ может использоваться для дифференциальной диагностики, оценки прогноза и мониторинга ответа.
- Наиболее ранним и ведущим проявлением является одно- или двусторонняя шейная лимфаденопатия, которая выявляется ранее симптомов опухоли в носоглотке. Также возможны носовые кровотечения, заложенность носа, выделения, оталгия и рецидивирующий средний отит; головная боль может быть проявлением интоксикации и реактивного воспаления, а тризм возникает при распространении опухоли на крыловидные и/или жевательные мышцы.
- Стадию определяют по TNM: T1 — опухоль в носоглотке, ротоглотке или полости носа без окологлоточного распространения; T2 — парафарингеальное пространство или мягкие ткани; T3 — кости основания черепа, шейный позвонок и/или пазухи; T4 — внутричерепное распространение, черепные нервы, гипофаринкс, орбита или обширные мягкие ткани.
- Лечение проводят мультидисциплинарно в специализированном центре. Для первичных пациентов с верифицированной опухолью основой служат системная химиотерапия и лучевая терапия.
- Ответ на лечение оценивают по RECIST 1.1: частичный ответ — уменьшение суммы диаметров очагов минимум на 30%; полный ответ — исчезновение всех очагов и короткая ось ранее увеличенных лимфоузлов менее 10 мм; прогрессирование — увеличение суммы диаметров минимум на 20% с приростом более 5 мм, новые очаги или безусловное прогрессирование нетаргетных очагов.
- После лечения клинический осмотр, общий и биохимический анализы крови, общий анализ мочи, УЗИ шейных лимфоузлов и МРТ/КТ головы и шеи выполняют в 1-й год каждые 3 месяца, во 2-й — каждые 4 месяца, в 3-й — каждые 6 месяцев, затем ежегодно до 5-го года.

Диагностика

1. При подозрении на опухоль ребенка направляют в детский онкологический центр. Диагноз устанавливают по совокупности анамнеза, осмотра, лабораторных и инструментальных данных и прижизненного патолого-анатомического исследования.
2. Собирают семейный, общий и онкологический анамнез; уточняют носовые, ушные, неврологические и метастатические симптомы.
3. Выполняют развернутый общий анализ крови, биохимический анализ с ЛДГ, АЛАТ, АСАТ, ГГТ, билирубином, щелочной фосфатазой, белком, альбумином, креатинином, мочевиной, мочевой кислотой и электролитами, коагулограмму, общий анализ мочи и определение скорости клубочковой фильтрации. Определяют антитела VCA, EA и NA класса IgG к ВЭБ.
4. Для оценки местного распространения выполняют МРТ мягких тканей головы и шеи с внутривенным контрастированием; достоверная оценка проводится на томографах с напряженностью 1,0–3,0 Т. КТ мягких тканей головы с контрастированием используют для оценки костной деструкции, КТ грудной полости — для поиска метастазов в легких, УЗИ — для оценки шейных лимфоузлов.
5. Проводят эпифарингоскопию и эндоскопическую эндоназальную ревизию с биопсией слизистой носоглотки. У детей младшего возраста биопсию выполняют в условиях седации; у старших детей и подростков при нетяжелом общем состоянии возможна амбулаторная процедура под местной аппликационной анестезией.

6. Морфологическая верификация обязательна: исследуют биоптат опухоли и/или измененного шейного лимфоузла гистологически и иммуногистохимически с панцитокератином, цитокератинами, p63 и маркерами ВЭБ-инфекции.

Лечение

- В режиме №1 проводят 4 курса индукционной химиотерапии винбластином 5 мг/м² в дни 1, 8, 15, циклофосфамидом 600 мг/м² в день 1, доксорубицином 20 мг/м² в дни 1, 8 и блеомицином 10 мг/м² в дни 2, 4; интервал между курсами 21–28 дней. При суммарной дозе блеомицина 300 мг/м² его отменяют. После полного или частичного ответа проводят 4 курса консолидации. УУР С, УДД 4.
- В режиме №1 лучевую терапию начинают после 6 неоадъювантных курсов химиотерапии: на первичную опухоль — СОД 50 Гр, на пораженные лимфоузлы — 45,6 Гр, при отсутствии поражения лимфоузлов — 36 Гр. При поражении легких предусмотрено крупнопольное облучение легких 12 Гр после облучения первичного очага.
- В режиме №2 при II, III и IVA стадиях проводят 3 курса индукционной химиотерапии фторурацилом 1000 мг/м² в дни 1–5 и цисплатином 100 мг/м² в день 1 с интервалами 21–28 дней; при IVB стадии — 4 курса с теми же дозами. УУР В, УДД 3 для II–IVA стадий; УУР С, УДД 4 для IVB стадии.
- В режиме №3 при II, III и IVA стадиях проводят 3 курса гемцитабина 1000 мг/м² в дни 1 и 8 и цисплатина 80 мг/м² в день 1, интервал — 21 день. При IVB стадии предусмотрено 4 курса гемцитабина и цисплатина с добавлением пембролизумаба 2 мг/кг, максимум 200 мг, в день 1; добавление пембролизумаба возможно при наличии федерального консилиума. УУР В, УДД 2 для II–IVA стадий; УУР С, УДД 5 для IVB стадии.
- При I стадии проводят лучевую терапию без индукционной химиотерапии: СОД на первичную опухоль 66,6 Гр и профилактическое облучение регионарных лимфоузлов 45 Гр. При II–IVA стадиях используют РОД 1,8 Гр; первичную опухоль и ретрофарингеальные узлы облучают до 54 Гр, пораженные шейные коллекторы — до 54 Гр, остаточные очаги после индукционной химиотерапии — до 59,4 Гр. В первые и последние 3 дня лучевой терапии вводят цисплатин 20 мг/м² внутривенно за 1 час. УУР В, УДД 3 для цисплатина.
- После лучевой терапии при I стадии проводят наблюдение без поддерживающей терапии. При II, III, IVA и VIB стадиях назначают интерферон бета-1b 100 тыс. МЕ/кг подкожно 3 раза в неделю в течение 6 месяцев. УУР В, УДД 3.
- При белково-энергетической недостаточности или высоком риске ее развития проводят нутритивную поддержку; приоритетно энтеральное питание. Если зондовое питание необходимо более 6 недель, накладывают гастростому. При невозможности покрыть потребность энтерально назначают парентеральное питание, начиная с трети или половины расчетного объема и постепенно увеличивая его под контролем биохимии крови и кислотно-щелочного состояния.
- При фебрильной нейтропении после забора крови на гемокультуры внутривенные антибиотики начинают немедленно: не позднее 60 минут при стабильном состоянии и 30 минут при нестабильной гемодинамике. Для стандартной группы риска предусмотрены цефалоспорины III поколения; возможны цефепим, цефтазидим, пиперациллин/тазобактам или цефоперазон/сульбактам. УУР В, УДД 3.

Когда направить и как наблюдать

- Любого ребенка с подозрением на опухоль направляют в детский онкологический центр, оснащенный для диагностики НФК.
- Плановая госпитализация нужна для биопсии с морфологической верификацией, проведения курсов химиотерапии и лучевой терапии.
- Экстренная госпитализация показана при фебрильной нейтропении, стоматите 3–4 степени или токсичности 2–4 степени, требующей стационарной коррекции.
- При подтвержденном рецидиве или прогрессии пациента направляют в федеральный центр для выбора терапии второй линии.
- При крупных пораженных лимфоузлах шеи, сдавливающих соседние структуры и вызывающих жизнеугрожающие состояния, также обращаются в федеральный центр для решения вопроса о шейной лимфодиссекции.
- При сохранении осложнений на амбулаторной лучевой терапии ребенок переводится на стационарное лечение; дошкольникам и детям младшего школьного возраста химиотерапию и лучевую терапию следует проводить в специализированном стационаре.

Частые вопросы

Какой симптом чаще всего первым приводит к диагностике рака носоглотки?

Чаще всего раньше локальных симптомов опухоли выявляется одно- или двустороннее увеличение шейных лимфатических узлов. Также настораживают длительные носовые и ушные симптомы: заложенность носа, носовые кровотечения, выделения, оталгия и рецидивирующий средний отит.

Обязательна ли биопсия для подтверждения диагноза?

Да. Морфологическая верификация необходима всем пациентам: материал получают при биопсии опухоли носоглотки и/или измененного шейного лимфоузла, затем проводят гистологическое и иммуногистохимическое исследование.

Как контролировать ответ опухоли на лечение?

Динамику первичного и метастатических очагов оценивают по RECIST 1.1. Частичный ответ — уменьшение суммы диаметров минимум на 30%, полный ответ — исчезновение всех очагов, а прогрессирование — увеличение суммы диаметров минимум на 20% с приростом более 5 мм, новые очаги или прогрессирование нетаргетных очагов.

Как лечат рак носоглотки I стадии?

Проводят лучевую терапию без предшествующей индукционной химиотерапии: 66,6 Гр на первичную опухоль и 45 Гр профилактически на регионарные лимфатические узлы. После лечения поддерживающая терапия не назначается, проводится наблюдение.

Когда при фебрильной нейтропении начинать антибиотики?

После взятия крови на гемокультуры антибактериальную терапию начинают внутривенно немедленно: максимум через 60 минут при стабильном состоянии и через 30 минут при нестабильной гемодинамике. Пациенты с НФК относятся к стандартной группе риска, для которой указаны цефалоспорины III поколения.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/66-rak-nosoglotki. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/66_4