Злокачественные новообразования костей и суставных хрящей: остеосаркома, саркома Юинга

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C40, C41, D48.0 · Российское общество детских онкологов и гематологов

Это группа первичных злокачественных опухолей костей, в которой у детей и подростков наиболее важны остеосаркома и саркома Юинга. Рекомендация охватывает последовательность диагностики до биопсии, стадирование, комбинированное лечение, контроль ответа, госпитализацию и диспансерное наблюдение.

Главное

- Сохраняющаяся боль в кости более 2 недель, особенно без адекватной травмы, или патологический перелом требуют обследования на опухоль.
- Диагностику проводят в специализированном центре мультидисциплинарной командой; все дети с подозрением на опухоль направляются в детский онкологический центр не ниже второго уровня.
- Визуализацию первичного очага и оценку распространенности выполняют до биопсии: сначала рентгенографию, затем МРТ и КТ очага, КТ грудной клетки, ПЭТ/КТ всего тела либо, при отсутствии возможности выполнить ПЭТ/КТ, сцинтиграфию костей по показаниям.
- Окончательная верификация основана на биопсии с патолого-анатомическим исследованием; для саркомы Юинга необходимы иммуногистохимическая оценка, включая CD99, и цитогенетическое исследование перестройки EWSR1/FUS.
- Высокозлокачественную остеосаркому лечат сочетанием неоадъювантной химиотерапии, операции и адъювантной химиотерапии.
- После завершения лечения требуется длительное наблюдение: в первые 2 года клинический осмотр и основные анализы проводят каждые 3 месяца, затем интервалы увеличивают; КТ/МРТ очага и КТ грудной клетки выполняют по аналогичной схеме.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез: длительность и характер боли, связь с травмой, патологические переломы, семейный и онкологический анамнез, перенесенную лучевую терапию и контакт с ионизирующим излучением. Боль, сохраняющаяся более 2 недель, требует углубленного обследования; выявление опухолей у родственников или перенесенной опухоли у пациента — основания для медико-генетического консультирования (УУР С, УДД 5).
2. Проведите полный осмотр: оцените общее состояние и интоксикацию, локализацию и характеристики образования, функцию конечности и прилежащего сустава, периферические лимфоузлы, дыхательную и сердечно-сосудистую системы, органы живота и тазовые функции (УУР С, УДД 5).
3. Первым методом визуализации выполните рентгенографию очага в двух проекциях с захватом двух смежных суставов (УУР С, УДД 5). Характерные признаки включают деструкцию кости, игольчатый периостит, козырек Кодмана при остеосаркоме и луковичный периостит при саркоме Юинга.
4. До любой биопсии выполните МРТ пораженной области с контрастированием; при массивном металлическом импланте вместо нее используют КТ очага с контрастированием. Для оценки отдаленного распространения проводят КТ грудной клетки с внутривенным болюсным контрастированием, ПЭТ/КТ всего тела с 18F-ФДГ (УУР А, УДД 1) или, при отсутствии возможности выполнить ПЭТ/КТ, сцинтиграфию костей с ОФЭКТ/КТ сомнительных очагов (УУР А, УДД 1).
5. При КТ грудной клетки признаком вероятного легочного метастазирования считают один или более очагов размером 10 мм, не менее двух очагов 5–10 мм или не менее пяти четко видимых очагов менее 5 мм при отсутствии другого объяснения. Не более четырех мелких очагов менее 5 мм обычно расценивают как сомнительные.
6. После полного этапа визуализации выполните биопсию в специализированном онкологическом стационаре с планированием доступа будущей операции; материал направляют на гистологию, иммуногистохимию и при необходимости цитогенетику (УУР С, УДД 5). При подозрении на саркому Юинга или другую

недифференцированную мелкокруглоклеточную саркому проводят пункции костного мозга из 4 точек (УУР С, УДД 5).

Лечение

- При высокозлокачественной остеосаркоме используют неоадъювантную ПХТ, операцию и адъювантную ПХТ; индукционную химиотерапию начинают не позднее 1–2 недель после диагностической биопсии (УУР С, УДД 4). Для пациентов младше 18 лет предпочтительна схема МАР: доксорубицин, цисплатин и высокодозный метотрексат.
- В схеме МАР доксорубицин вводят по 37,5 мг/м²/сут в течение 48 часов, суммарно 70 мг/м²; цисплатин — 120 мг/м² за курс; метотрексат — 12 000 мг/м² внутривенно за 4 часа, с обязательными курсами на 1-й и 8-й день. Для метотрексата необходимы гидратация, ощелачивание мочи до pH 7–8, контроль концентрации на 24, 48 и 72-м часах и кальция фолинат 15 мг/м² каждые 6 часов с 24-го часа до снижения уровня метотрексата менее 0,1 мкмоль/л.
- Начало курсов АР и А ПХТ возможно при нейтрофилах не менее $0{,}75\times10^9$/л или лейкоцитах не менее 2×10^9/л, тромбоцитах не менее 75×10^9/л, билирубине не выше 1,25 верхней границы нормы, СКФ не менее 70 мл/мин/1,73 м² и фракции выброса левого желудочка не менее 50%. При несоответствии показатели контролируют через 2–3 дня.
- При локализованной центральной остеосаркоме низкой степени злокачественности, а также периостальной или паростальной остеосаркоме промежуточной степени ПХТ не проводят; основой лечения служит радикальная операция. ПХТ возможна при высокозлокачественном компоненте или отдаленных метастазах (УУР С, УДД 5).
- Саркома Юинга и другие недифференцированные мелкокруглоклеточные саркомы требуют неоадъювантной и адъювантной ПХТ, операции и лучевой терапии; предпочтительны чередующиеся курсы VDC/IE каждые 14 дней, всего 14 курсов (УУР С, УДД 5). Винкристин в VDC вводят 2 мг/м², максимум 2 мг; доксорубицин — суммарно 75 мг/м²; циклофосфамид — 1200 мг/м². В IE ифосфамид вводят 1800 мг/м²/сут в 1–5-й дни, этопозид — 100 мг/м²/сут в 1–5-й дни.
- Органосохраняющая операция предпочтительна при отсутствии показаний к ампутации или экзартикуляции (УУР С, УДД 5). Органоуносящая операция нужна при гигантской опухоли с поражением окружающих тканей до кожи, технически нереконструируемом вовлечении магистрального сосудисто-нервного пучка или прогрессировании на предоперационной ПХТ (УУР С, УДД 5).
- При рецидиве или прогрессии остеосаркомы приоритет имеет радикальное удаление всех опухолевых очагов (УУР С, УДД 4). В последующих линиях возможны IE с ленватинибом: ифосфамид 3000 мг/м²/сут в 1–3-й дни, этопозид 100 мг/м²/сут в 1–3-й дни, ленватиниб 14 мг/м²/сут непрерывно до непереносимой токсичности или прогрессии (УУР А, УДД 2).
- Профилактику тошноты выбирают по эметогенности режима (УУР А, УДД 2): при высоком риске у детей от 5 лет и/или массой от 15 кг используют блокатор 5-НТ3-рецепторов, антагонист NK1-рецепторов, дексаметазон и оланзапин; при умеренном риске — блокатор 5-НТ3-рецепторов и дексаметазон; при низком — блокатор 5-НТ3-рецепторов, при минимальном профилактика может отсутствовать.

Когда направить и как наблюдать

- Ребенка с подозрением на опухоль кости направляйте в детский онкологический центр, оснащенный необходимым оборудованием для постановки диагноза; подозрение обсуждается междисциплинарной командой.
- Госпитализация показана для биопсии, операции, лучевой или химиотерапии, коррекции анемии, тромбоцитопении, нейтропении и фебрильной нейтропении, коррекции эндопротеза, лечения его инфицирования, манипуляций под общей анестезией или уточнения диагноза.
- При верифицированной злокачественной опухоли кости у пациента младше 2 лет лечебную тактику обсуждают на консилиуме с привлечением учреждения федерального уровня.
- Пациентам с хондросаркомой, включая мезенхимальную и дедифференцированную формы, а также с хондросаркомой на фоне энхондроматоза рекомендована консультация в федеральном центре для согласования тактики ведения, включая локальный контроль.

- Пациентов с гигантоклеточной опухолью консультируют в федеральном центре для согласования тактики лечения и решения вопроса о деносумабе; препарат применяют также при неоперабельной опухоли или для улучшения функционального результата операции (УУР С, УДД 4).

Частые вопросы

Можно ли выполнять биопсию до МРТ и полного стадирования?

Нет. Все необходимые исследования первичного очага и распространенности выполняют до биопсии: вмешательство может осложнить анализ изображений, привести к диагностическим ошибкам и повысить риск невозможности органосохраняющей операции. Биопсию планируют с учетом будущего хирургического доступа.

Когда при остеосаркоме начинать предоперационную химиотерапию?

Оптимально начать индукционную ПХТ не позднее 1–2 недель после диагностической биопсии. При высокозлокачественной остеосаркоме стандарт включает неоадьювантную ПХТ, операцию и адьювантную ПХТ.

Всем ли пациентам с саркомой Юинга нужна лучевая терапия?

Лучевая терапия рекомендована всем пациентам с саркомой Юинга; обычно ее сочетают с операцией, но при неоперабельной опухоли она может быть самостоятельным методом. Также возможно облучение метастатических очагов и тотальное облучение легких.

Как обследуют костный мозг при саркоме Юинга?

При подозрении на саркому Юинга или другую недифференцированную мелкокруглоклеточную саркому выполняют пункции из 4 различных точек с цитологическим исследованием. Если поражение выявлено изначально, повторное исследование проводят после 3 курсов ПХТ и после завершения лечения.

Когда при локализованной саркоме Юинга рассматривают аутоТГСК?

При инициальном объеме первичного очага более 200 см³ рекомендована высокодозная ХТ с последующей аутоТГСК. При объеме менее 200 см³ такой подход рекомендован при патоморфозе 0–3 степени, за исключением очагов в костях таза, позвонках и черепа.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/70-zlokachestvennye-novoobrazovaniya-kostej-i-sustavnyh-hryashchej. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/70_2