Саркомы мягких тканей

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C22.4, C48.0, C49.0, C49.1, C49.2, C49.3, C49.4, C49.5 · Российское общество детских онкологов и гематологов

Саркомы мягких тканей — гетерогенная группа злокачественных мезенхимальных опухолей, особенно разнообразная по гистологическим и молекулярным вариантам. Рекомендация посвящена преимущественно диагностике и лечению детей: ключевые решения определяются гистологической верификацией, стадией TNM/IRS, группой риска и возможностью радикального локального контроля.

Главное

- Главный фактор стратификации — гистологически подтверждённый тип опухоли; для выбора системной терапии СМТ делят на РМС-подобные и не-РМС-подобные варианты с различной чувствительностью к химиотерапии.
- Распространённость оценивают по TNM и послеоперационной системе IRS. Размер опухоли до лечения учитывают по порогу 5 см: для ограниченной органом опухоли это T1a ≤5 см и T1b >5 см, для опухоли с выходом за пределы органа — T2a ≤5 см и T2b >5 см.
- Биопсия с последующим патолого-анатомическим исследованием обязательна при подозрении на СМТ и при подозрении на рецидив; материал направляют также на иммуногистохимию и, по показаниям, молекулярно-генетическое исследование. УУР С, УДД 5.
- У детей с подозрением на опухоль обследование проводят в детском онкологическом центре. МРТ поражённой области с контрастированием предпочтительнее КТ и должна предшествовать биопсии; КТ органов грудной полости обязательна для поиска метастазов в лёгких. УУР С, УДД 5.
- ПЭТ/КТ с флудезоксиглюкозой [18F] выполняют для первичной оценки распространённости, оценки ответа, подтверждения рецидива и рестадирования. Препарат вводят в дозе 3,7–5,2 МБк/кг; минимальная доза — 65 МБк, максимальная — 400 МБк. УУР В, УДД 2.
- Лечение проводят мультидисциплинарно в специализированном центре; оно сочетает системную терапию и локальный контроль — операцию и/или лучевую терапию. Тактика зависит от гистологии, распространённости, размера и локализации опухоли, резектабельности и возраста.
- После завершения лечения диспансерное наблюдение включает осмотр и базовые анализы каждые 3 месяца в первые 2 года, каждые 6 месяцев на 3-м году, затем ежегодно; МРТ/КТ поражённой области и лимфоузлов проводят с такой же периодичностью, а КТ органов грудной полости — каждые 6 месяцев в первые 2 года, затем ежегодно до 5 лет и раз в 2 года после 5 лет.

Диагностика

1. При подозрении собрать подробный анамнез и жалобы: начало и динамику симптомов, ранее выполненные исследования и лечение, семейный онкологический анамнез, сведения о беременности, развитии и врождённых пороках. При опухолевых случаях в семье показано медико-генетическое консультирование. УУР С, УДД 5.
2. Провести полный осмотр, пальпацию и аускультацию: оценить общее и нутритивное состояние, локализацию и свойства образования, функцию конечностей и тазовых органов, живот, лимфоузлы, сердечно-сосудистую и лёгочную системы. Пальпация лимфоузлов не заменяет их УЗИ. УУР С, УДД 5.
3. Выполнить общий анализ крови, биохимический анализ с ЛДГ, печёночными и почечными показателями, коагулограмму и общий анализ мочи; по возможности — оценку клубочковой фильтрации и тубулярной реабсорбции. До лечения определить группу крови и резус-фактор, проверить HBV, HCV, ВИЧ-1 и иммуноглобулины G, A, M. УУР С, УДД 5.
4. До биопсии уточнить местную анатомию опухоли: выполнить МРТ с контрастированием поражённой области, включая регионарные лимфоузлы; КТ используют при необходимости оценки костной деструкции. Одновременно провести КТ органов грудной полости с внутривенным контрастированием для поиска лёгочных метастазов, а также УЗИ лимфоузлов и УЗИ/КТ органов брюшной полости и почек. УУР С, УДД 5.

5. Получить ткань опухоли биопсией; предпочтительна открытая инцизионная биопсия, а в опытных центрах возможна tru-cut-биопсия под контролем МРТ/УЗИ. Материал не фрагментируют, быстро помещают в фиксатор в соотношении не менее 10:1; фиксация должна длиться 12–48 часов. УУР С, УДД 5.
6. Окончательную верификацию проводят по гистологическому исследованию с оценкой иммуногистохимических характеристик, индекса Ki-67, степени злокачественности, митотической активности, некрозов и состояния краёв резекции; при неоднозначной морфологической картине используют молекулярно-генетические маркеры. Для подозрения на отдельные варианты СМТ молекулярно-генетическое исследование проводят в зависимости от гистологической задачи. УУР С, УДД 4.
7. После верификации определить TNM и IRS; при показаниях дополнить стадирование исследованием костного мозга из 4 точек, исследованием ликвора при параменингеальной опухоли с интракраниальным/интраспинальным ростом, ПЭТ/КТ или сцинтиграфией костей. Клетки опухоли в асцитической жидкости, плевральном выпоте или ликворе расцениваются как M1 по TNM и IRS IV.

Лечение

- Тактику выбирают на мультидисциплинарном консилиуме в специализированном центре. Цель операции — R0-удаление без инвалидизации; если радикальная операция требует калечащего вмешательства, предпочтение отдают неоадъювантной химиотерапии. После обширной операции химиотерапию начинают не ранее 7-го дня и не позднее 4 недель.
- При РМС низкого риска, подгруппа A, после полного удаления опухоли (IRS I, R0) проводят винкристин + дактиномицин: 4 курса за 22 недели; винкристин вводят в 1, 8, 15 и 22-й дни каждого курса, дактиномицин — в 1-й и 22-й дни, между курсами делают 2-недельный перерыв. УУР С, УДД 5.
- При РМС стандартного риска, подгруппах B–D, применяют ифосфамид с месной + винкристин + дактиномицин, всего 9 курсов за 25 недель с 3-недельными интервалами; для подгруппы B после начальных 4 курсов ифосфамид не вводят. Для подгрупп C и D лучевая терапия рекомендована, за исключением пациентов с благоприятной гистологией, у которых возможно проведение отсроченной радикальной операции; её доза составляет 36,0–50,4 Гр.
- При РМС высокого риска проводят 9 курсов ифосфамида с месной, винкристина и дактиномицина, затем метрономную терапию в течение 6 месяцев; лучевая терапия показана всем. При очень высоком риске добавляют доксорубицин по схеме VAIA, затем также проводят метрономную терапию и лучевую терапию. УУР С, УДД 5.
- Поддерживающая терапия при РМС высокого и очень высокого риска начинается с 28-й недели и длится 6 месяцев: циклофосфамид 25 мг/м²/сут внутрь с 1-го по 28-й день каждого 28-дневного курса и винорелбин 25 мг/м² внутривенно в 1-й, 8-й и 15-й дни; всего 6 курсов. УУР С, УДД 5.
- При синовиальной и недифференцированной саркомах рекомендовано удаление опухоли с последующей химиотерапией; для экстраоссальной саркомы Юинга и недифференцированных мелкокруглоклеточных сарком мягких тканей рекомендованы системная терапия и адекватный локальный контроль. Применяют чередующиеся курсы I²VAd и I²VA: 3 курса I²VAd, 3 курса I²VA и ещё 3 курса I²VA, всего 9 курсов за 25 недель. При IRS II–III для недифференцированной саркомы лучевая терапия проводится в дозе 50,4 Гр.
- Лучевую терапию обычно начинают на 9–12-й неделе; классический режим — 1,8 Гр за фракцию, 5 фракций в неделю. На время облучения избегают дактиномицина и доксорубицина; их вводят не менее чем за 2 недели до и через 2 недели после лучевой терапии. Детям младше 3 лет лучевую терапию следует избегать из-за тяжёлых отдалённых осложнений.
- Курс химиотерапии начинают при удовлетворительном состоянии, отсутствии тяжёлой инфекции и тяжёлой органной токсичности, лейкоцитах ≥2 тыс/мкл и/или нейтрофилах ≥500 тыс/мкл, тромбоцитах ≥100 тыс/мкл; перед ифосфамидом контролируют тубулярную функцию, перед доксорубицином — фракцию выброса по ЭхоКГ. Если восстановление кроветворения задерживается более чем на 5 дней, дозы препаратов в следующем курсе снижают до 75%, кроме винкристина.

Когда направить и как наблюдать

- Всех детей с подозрением на опухоль направлять в детский онкологический центр, оснащённый для диагностики и лечения СМТ.
- Госпитализация показана всем пациентам с впервые выявленным объёмным образованием любой локализации.

- Пациентов с плохим ответом после первых 3 курсов терапии на 9-й неделе, включая уменьшение объёма опухоли менее чем на 33%, необходимо консультировать в федеральном центре для выбора дальнейшей тактики и локального контроля.
- Пациентам с веретеноклеточной/склерозирующей РМС, альвеолярной РМС без перестройки FOXO1, а также при специфических молекулярных маркерах следует организовать консультацию в федеральном центре для риск-стратификации и определения терапии.
- Пациенты с синовиальной саркомой IRS I и опухолью ≤5 см могут наблюдаться без химио- и лучевой терапии только после обязательной очной или заочной консультации в федеральном центре и подтверждения R0 по визуализации и гистологии.

Частые вопросы

Какие симптомы должны вызвать подозрение на саркому мягких тканей?

Проявления зависят от локализации: возможны безболезненная припухлость конечности, экзофтальм, боли и отёк головы и шеи, парезы черепных нервов, гематурия, дизурия, запоры, увеличение мошонки или геморрагические выделения из половых путей. Образование может быть болезненным или безболезненным.

Какое исследование выполнить первым при пальпируемой опухоли?

До операции и биопсии нужно уточнить анатомическую локализацию с помощью МРТ с контрастированием; МРТ предпочтительнее КТ. В исследование включают регионарные лимфоузлы, а радиологическая оценка должна предшествовать биопсии.

Обязательна ли биопсия при подозрении на СМТ?

Да, биопсия обязательна при подозрении на СМТ и рецидив. Предпочтительна открытая биопсия; материал исследуют морфологически и иммуногистохимически, а при необходимости — молекулярно-генетически.

Как оценивают ответ опухоли на лечение?

Проводят волюметрическую оценку по МРТ или КТ, сравнивая размеры в трёх измерениях с исходными. Прогрессирование — увеличение объёма не менее чем на 33% или появление новых очагов; ответ должен сохраняться не менее 4 недель без прогрессирования или рецидива.

Когда можно начинать очередной курс химиотерапии?

Нужны удовлетворительное состояние, отсутствие тяжёлой инфекции и тяжёлой органной токсичности, лейкоциты ≥2 тыс/мкл и/или нейтрофилы ≥500 тыс/мкл, тромбоциты ≥100 тыс/мкл. Перед ифосфамидом проверяют тубулярную функцию почек, перед доксорубицином — фракцию выброса левого желудочка.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/76-sarkomy-myagkih-tkanej. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/76_2